

## Inkorporace projektu Head US - CZE do CNHP registry

### Úvod:

Hlavním projevem hemofilie je nadměrné krvácení ať už po úrazech nebo operačních výkonech nebo i spontánně bez jakékoliv příčiny. Pokud koncentrace defektního faktoru klesá pod jedno procento, může dojít ke spontánnímu krvácení do kloubů, svalů, orgánů trávicího ústrojí a také do mozku. Je běžné, že množství koagulačních faktorů se mění, celou situaci může zhoršovat psychický stres, ale i fyzická námaha. Proto je monitorování krvácení do kloubů velice důležité.

Nejnovější metodikou, která takový monitoring může výsledky standardizovat a tedy i vyhodnocovat je HEAD US (Haemophilia Early Arthropathy Detection with UltraSound). Jedná se o sonografické vyšetření přímo na pracovišti hematologie, bez nutnosti odesílání na radiologii (oddělení přehlceno jinými nutnými vyšetřeními z celého spektra odborností). Vyžaduje pouze zkušeného (proškoleného) odborníka a vhodný USG.

Odbornost daný vyšetřující může získat na kurzech HEAD US a následným procvičováním / vyšetřováním. Technika je určena pro ne-radiology, je jednoduchá a může ji provádět jak hematolog, tak třeba ortoped, nebo i fyzioterapeut.

### Metodika HEAD US:

USG metoda, která je určena pro ne-radiology je:

- Ve vynikajícím prostorovém rozlišení
- Dynamická – schopnost srovnání s pohybem kloubů, svalovou kontrakcí atp.
- Klinické vyšetření zohledňující i jiné symptomy v kontextu
- Je dostupná, přenositelná (US provedeno u lůžka/v ordinaci) a má velice nízké náklady

### Nabízí jednotlivým odborníkům na hemofilii:

- Možnost provést a interpretovat USG přímo klinikem
- Umožňuje rozhodování, tak aby odpovídalo na konkrétní klinické otázky nebo identifikaci příslušných biomarkerů bez nutnosti podrobného radiologického posouzení
- Ale není srovnatelná s komplexním vyšetřením MSK USG prováděném odborníky na zobrazování, ale spíše podporuje více časově efektivní, přímočarý přístup v reálném čase ke kritickým klinickým otázkám, které mohou ovlivnit management léčby pacienta.
- V počátku jsou krvácení do kloubů asymptomatické a pomocí tohoto vyšetření je možný včasný záchyt a tedy i léčbu, zabraňující progresi.
- Navíc umožňuje opakovaný monitoring a tedy sledování vývoje v čase
- Má přesný skórovací systém umožňující srovnávání a vyhodnocování výsledků, jak v čase, tak mezi jednotlivými pacienty v souvislostech s jinými ukazateli.

Sjednocení hodnocení jednotlivých případů a monitoring jejich vývoje v čase v souvislosti s péčí, je trendem v péči o pacienty a umožňuje standardizovanou cílenou diagnostiku a terapii pro pacienty s hemofilií.

### Cíl projektu „Inkorporace projektu Head US - CZE do CNHP registry“:

- 1) Zlepšení kvality monitoringu a péče o pacienty s hemofilii.
- 2) Možnost standardizovaného vyhodnocení stavu kloubních chrupavek a kostí v exponovaných kloubech a jejich souvislostí s ABR, frekvencí krvácení vyžadujícími léčbu, léčbou (on – demand/profy), dávkou, věkem záchytu, délkou léčby, věkem, pohlavím, typem hemofilie, a dalšími aditivními ukazateli, které se v registru shromažďují a vyhodnocují.
- 3) Tyto parametry se můžou srovnávat v rámci v rámci:
  - Jednotlivých kohort
  - Pracovišť/center
  - Celorepublikově
  - Na Evropské úrovni
- 4) Tyto data umožní i spoustu prostoru k vědecké a publikační činnosti, která by mohla vést v tomto oboru k výraznému progresu, nejen u nás ale i ve světě.
- 5) Dlouhodobě je ambicí projektu mít na všech centrech jednoho odborníka, který by vyšetřoval všechny pacienty s hemofilii a registr, by měl kompletní data za ČR.

Vhodné kroky k implementaci:

- Proškolení dostatečného množství odborníků na metodiku
- Nákup vhodného USG do vhodného pracoviště
- Praktický trénink
- Zavedení možnosti implementace do registru
- Zaznamenání hodnocení na jednotlivé pacienty
- Kvalitní evaluace dat
- Sdílení s daty v zahraničí

Originální skórovací systém umožňující standardizaci posouzení pro implementaci do registru:



## HEAD-US Scoring Scale

DISEASE ACTIVITY	OSTEOCHONDRAL DAMAGE
<p><b>JOINT DISTENSION</b></p> <p><b>EFFUSION</b> 0</p> <p><b>HYPERTROPHIC SYNOVIUM</b></p> <p>0. Absent/Minimal 0</p> <p>1. Mild/Moderate 1</p> <p>2. Severe 2</p>	<p><b>ARTICULAR SURFACES</b></p> <p><b>CARTILAGE</b></p> <p>0. Normal 0</p> <p>1. Echotexture Abnormalities any Focal Loss involving &lt;25% of the target surfaces (*) 1</p> <p>2. Partial/full thickness loss of the articular cartilage involving ≤50% of the target surface (*) 2</p> <p>3. Partial/full thickness loss of the articular cartilage involving &gt;50% of the target surface (*) 3</p> <p>4. Complete cartilage destruction or absent visualization of the articular cartilage on the target bony surface (*) 4</p> <p><b>BONE</b></p> <p>0. Normal 0</p> <p>1. Mild irregularities of the subchondral bone with/without initial osteophytes around the joint 1</p> <p>2. Deranged subchondral bone with/without erosions and presence of prominent osteophytes around the joint 2</p>


**Note:**

(\*) ELBOW: anterior aspect of the distal humeral epiphysis  
 (\*) KNEE: cartilage investing the femoral trochlea  
 (\*) ANKLE: cartilage covering the anterior aspect of the talar dome

■ ADDITIVE SCALE - the total score represents the sum of item scores for abnormalities detected  
 ■ Its values range from 0 (minimum) to 8 (maximum)

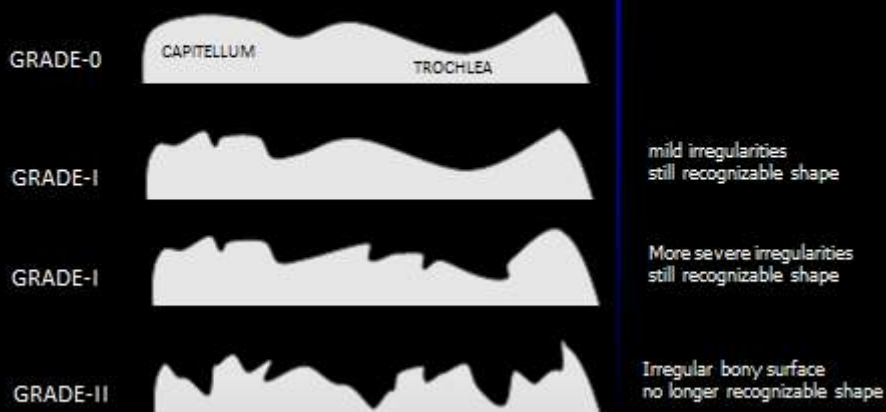
**Czech Ultrasound Program**  
 Ostrava, Czech Republic - April 06-07, 2018



Příklad vyhodnocení:

## HEAD-US Scoring Scale – interpretation of findings

### OSTEOCHONDRAL DAMAGE – subchondral bone



mild irregularities  
still recognizable shape

More severe irregularities  
still recognizable shape

Irregular bony surface  
no longer recognizable shape

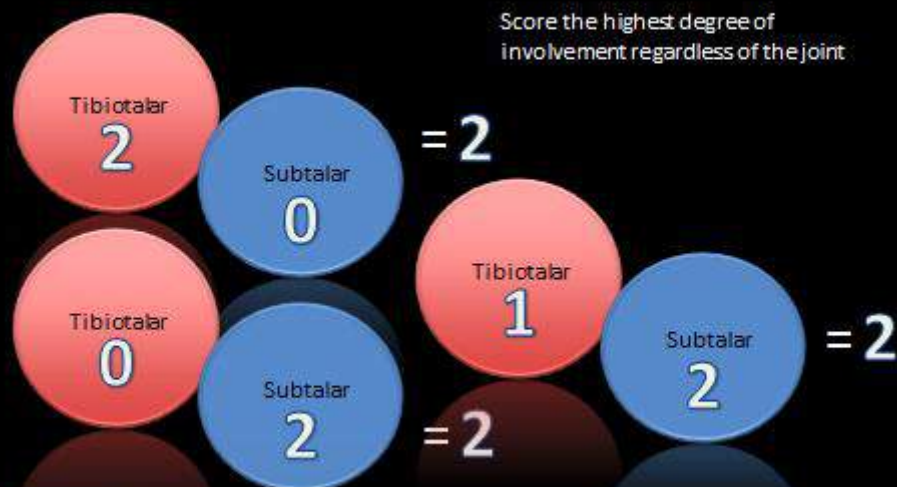


HEAD US

Czech Ultrasound Program  
Ostrava, Czech Republic - April 06-07, 2018



### ANKLE - synovitis



Score the highest degree of  
involvement regardless of the joint



HEAD US

