

Jednání KR a VR ČNHP

6.3.2019, Ostrava

XXV. Pařízkovy dny

Jan Blatný, Zlata Křístková, Petra Ovesná



Program

16:00 Zahájení

- Úvod
- Aktuální přehled hospodaření registru ČNHP v roce 2018 - Rekapitulace příjmů a výdajů
- Rozpočet na 2019
- Časové vyhodnocení projektu na IBA
- Odměny za zadávání pacientů s von Willebrandovou chorobou do ČNHP
- ČNHP – vztah k sekci ČHS a k ČSTH
- Změny struktury databáze – shrnutí za rok 2018
- Podprojekt iniciovaný společností ROCHE týkající se detailního záznamu krvácivých episod v registru ČNHP (cílený dotaz na závaznou účast center, rekapitulace dat nutných pro proveditelnost studie)
- Nárůst inhibitoru u PUPs v ČR
- Spolupráce s WBDR a WAPPS

18:30 Závěr



Celkové příjmy a výdaje na rok 2018

Příjmy na rok 2018 (dary a granty):

2.305 000,-Kč

Výdaje na rok 2018:

2 225 997,- Kč

Přebytek: 69.000,- Kč

Aktuální stav účtu po odečtu výdajů za rok 2018 a zohlednění příjmů spadajících pro rok 2018:

1.186.503,-Kč

(po získání 140.000Kč od NovoNordisku bude zůstatek: 1.326.503,-Kč)



Časová náročnost vedení registru na IBA 2018

Údaje k 31.12.2018			
	Počet budgetovaných hodin (odhad práce v roce 2018)	Vícepráce provedené v roce 2018	Celkový počet odpracovaných hodin
Analýza dat	110	63	173
Helpdesk	30	0	32.8
Klinický data management	170	84	254.6
Projektový management	152	0	151.8
IT - paušál za provoz dtb	roční paušál		

Vícepráce zahrnovaly požadavky na analýzy nad rámec budgetovaných hodin a úpravy struktury databáze, které jsou detailněji shrnuty dále v prezentaci.

Odměny za zadávání pacientů s von Willebrandovou chorobou do ČNHP (odhad dle 2017)

Centrum	Celková ROČNÍ odměna za VWD	
	Počet vyšetřených validních VWD	300 000 Kč
Brno: FN Brno - DN (Oddělení dětské hematolog	17	23 502 Kč
Brno: FN Brno - OKH	81	111 982 Kč
České Budějovice: Nemocnice - Dětské odděle	0	0 Kč
České Budějovice: Nemocnice - OKH	0	0 Kč
Hradec Králové: FNHK - Dětská klinika	0	0 Kč
Hradec Králové: FNHK - IV. interní hematologic	0	0 Kč
Liberec: KN Liberec - OKH	19	26 267 Kč
Olomouc: FN Olomouc - Dětská klinika	1	1 382 Kč
Olomouc: FN Olomouc - Hemato-onkologická klinika	5	6 912 Kč
Ostrava: FN Ostrava - Klinika dětského lékař	13	17 972 Kč
Ostrava: FN Ostrava - Krevní centrum	30	41 475 Kč
Plzeň: FN Plzeň - Dětská klinika	19	26 267 Kč
Plzeň: FN Plzeň - ÚKBH	4	5 530 Kč
Plzeň: Městská poliklinika - Hemacentrum	0	0 Kč
Praha: FN Motol - Klinika dětské hematologie a	18	24 885 Kč
Ústí n.L.: Masarykova nemocnice - Dětská klin	7	9 677 Kč
Ústí n.L.: Masarykova nemocnice - OKH	3	4 147 Kč
Celkový součet	217	300 000 Kč



Vztah k ČHS a ČSTH

- ČNHP není odbornou společností
- ČNHP je podporováno 3 odv společnostmi
 - ČHS
 - ČSTH
 - ČPS
- ČNHP iniciuje akreditace center
- Nový výbor ČSTH
- Sekce pro Hemostázu a trombózu ČHS



Změny struktury databáze 2018 - shrnutí

1. Diagnóza Získaná hemofilie
2. Dětské rameno – dotazníky kvality života
3. Nově přidané přípravky: Idelvion, DDAVP i.v., i.n (včetně digitalizace dat z textových polí), Nuwiq, Kovaltry, Novoeight, Adynovi, Hemlibra s.c.
4. Vytvoření anglické mutace registru (kromě získané hemofilie a Kvality života)
5. Úpravy osobní karty pacienta na základě nového IS dle GDPR
6. Rozšíření evidence krvácivých epizod
7. Manuální queries
8. Dokončení propojení s WAPPS a zasílání vyhodnocení z WAPPS
9. Vykreslení farmakokinetická křivka
10. Další úpravy databáze na podněty datamanažerů z center v r. 2018



Úpravy databáze na podnět datamanažerů

SPOTŘEBA NA PROFYLAXI CELKEM – kontrolní políčko

Hemofilie A, B, ostatní deficity: Za sekci “Profylaxe – dávkování” přidat needitovatelné políčko, kde bude spočítaná celková spotřeba ze všech repeated skupin dávkování profylaxe – absolutně v IU, resp. mg, tzv. Použitá dávka léčiva týdně x Počet týdnů na profylaxi celkem

PROFYLAXE - DÁVKOVÁNÍ

1

* Datum od: 02.09.2018 * Datum do: 03.09.2018 Počet týdnů na profylaxi celkem: 1 * Počet aplikací týdně: 3

* Použitá dávka léčiva týdně: 5 Jednotky: mg Použitá dávka léčiva týdně na kg hmotnosti [mg nebo IU]:

SMAZAT

2

* Datum od: 01.09.2018 * Datum do: 10.09.2018 Počet týdnů na profylaxi celkem: 2 * Počet aplikací týdně: 5

* Použitá dávka léčiva týdně: 10 Jednotky: IU Použitá dávka léčiva týdně na kg hmotnosti [mg nebo IU]:

SMAZAT

+ PŘIDAT

Celková dávka na Profylaxi přibližně vychází 20 IU + 5 mg.

Úpravy databáze na podnět datamanažerů

Hemofilie A, Hemofilie B: formulář Průběžní roční hlášení - za skupinu „Aktuální léčba krevními deriváty“ – **přidat novou skupinu: Počet expozičních dnů**. Skupinu nezobrazit, pokud Pacient vyšetřen v daném roce = Ne a Pacientovi byly v daném roce podány krevní deriváty = Ne. Do skupiny přidat otázky viz výše - nepovinné. Můžu editovat, přenášet z posledního vyplněného Ročního hlášení (podobně jako v skupině Hepatitidy a HIV přes tlačítko).

POČET EXPOZIČNÍCH DNŮ

PŘENES DATA!

Léčba podávána více než 50 expozičních dnů

- Vyberte -

Datum 50. expozičního dne

Léčba podávána více než 100 expozičních dnů

- Vyberte -

Datum 100. expozičního dne

Úpravy osobní karty pacienta na základě nového IS dle GDPR

Návrh:

Rozšířit možnosti odpovědi Ano – Ne



- **ANO**
- **NE - bude dodán později**
- **NE - pacient zemřel**
- **NE - pacient ztracen ze sledování**

Datum informovaného souhlasu (do října 2018)

20.02.2017

* Informovaný souhlas dle GDPR podepsán?

☒ Ano ☐ Ne

* Datum informovaného souhlasu dle GDPR

V polovině roku vypracujeme report na stav IS v projektu za všechna centra.

Rozšíření evidence krvácivých epizod

Rozšíření databáze – návrh sledovaných parametrů:

- Váha pacienta (stačí 1 x ročně)
- U PWHI předchozí ITT? Ano/Ne
- U PWHI titr inhib. (Vysoký/Nízký)
- U PWHI responder (HR/LR)
- Počet všech (léčených a neléčených) krvácení za rok– ABR.
- Počet léčených krvácení za rok
- Počet léčených mimokloubních krvácení za rok
- Počet léčených krvácení do kloubu za rok.
- Léčené krvácení – typ (spontánní/traumatické a kloubní/mimokloubní)
- Léčené krvácení - typ léku (název).
- Léčené krvácení – délka léčby (dny)
- Léčené krvácení – počet podaných injekcí
- Léčené krvácení - způsob aplikace terapie – i.v./s.c.
- Léčené krvácení - celková kumulativní dávka podaná na léčbu krvácení vč IU/kg
- Léčené krvácení – re-bleeding Ano/ne
- Dotazník kvality života pacienta (1 x ročně)

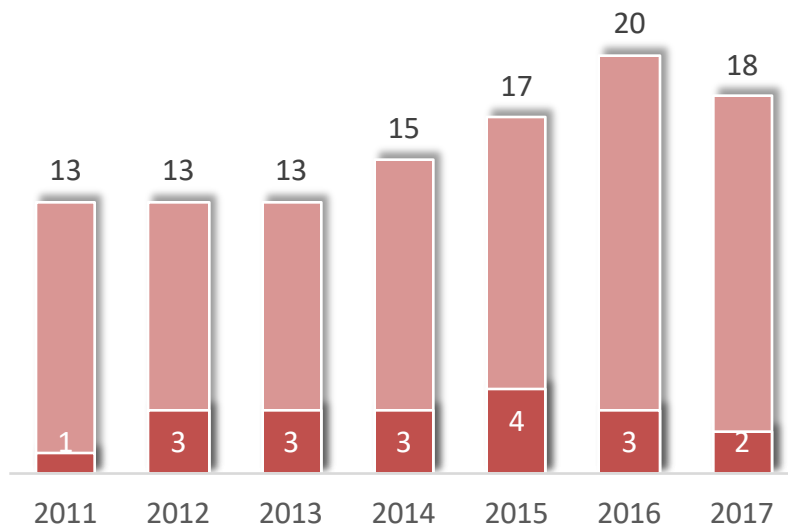
NÁRŮST INHIBITORU U PUPS V ČR



Inhibitors in patients with haemophilia

Haemophilia A

■ Number of inhibitors ■ Newly developed



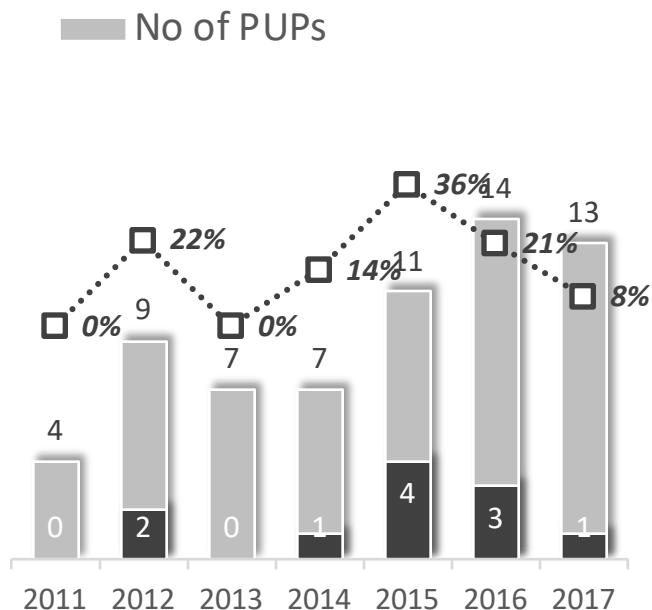
Inhibitors were present in 31 PWHA and in 1 PWHB between years 2011 and 2017

- 29 in severe, 1 in moderate and 2 in mild haemophilia
- 21 high-titre ($\geq 5\text{BU}$) and 10 low-titre (N/A in one patient)
- **18 inhibitors historically developed in patients treated with plasma-derived factors and 14 inhibitors developed in patients treated with recombinant factors**

Out of 31 PWHA, inhibitors newly developed in 19 of them during this time-period

Inhibitors in PUPs with severe haemophilia A

Number of inhibitors developed in PUPs with severe haemophilia A (PUP – up to 50 ED)

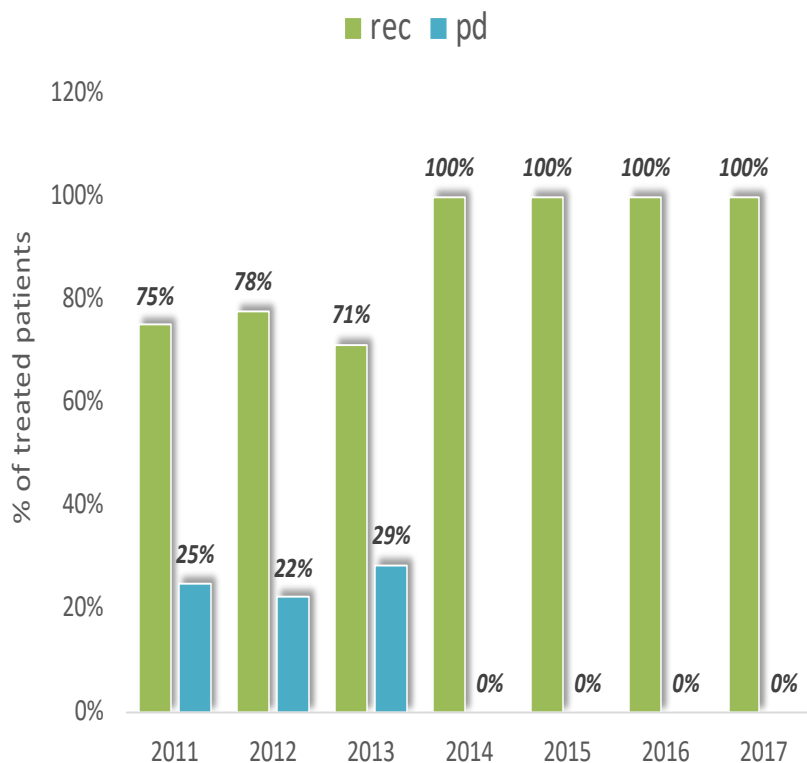


- Inhibitors developed in 11 PUPs with severe haemophilia A between 2011 and 2017
 - 8 high-titre ($\geq 5\text{BU}$) and 3 low-titre
 - **1 inhibitor developed in patient treated with plasma-derived factors and 10 inhibitors developed in patients treated with recombinant factors**
- The **incidence rate** of inhibitors in PUPs with severe haemophilia A was **0.169** (11 new inhibitors per 65 patient-years), i.e. **16.9 new inhibitors per 100 patient-years compared to incidence rate 5.6 new inhibitors per 100 patient-years between years 2003-2013***.
- The **absolute incidence** of inhibitors in PUPs with severe haemophilia A was **33%** (11 new inhibitors in 33 PUPs), **compared to 26% between years 2003-2013***.

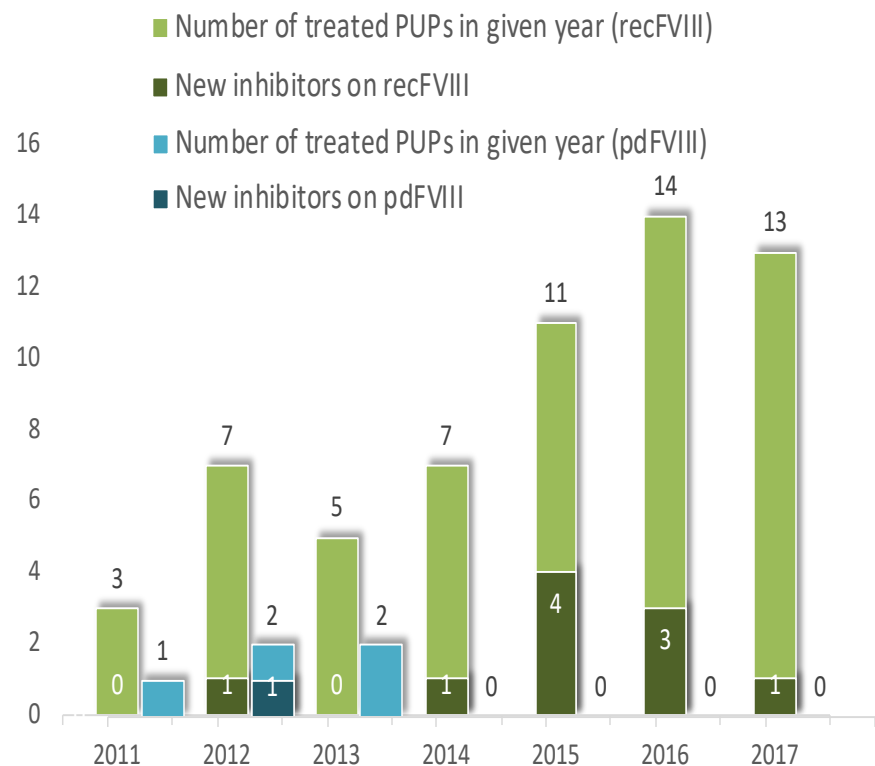
* Blatny J et al. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2015;26(6):673-8.

Type of treatment in PUPs with severe haemophilia A (only treated patients)

Children



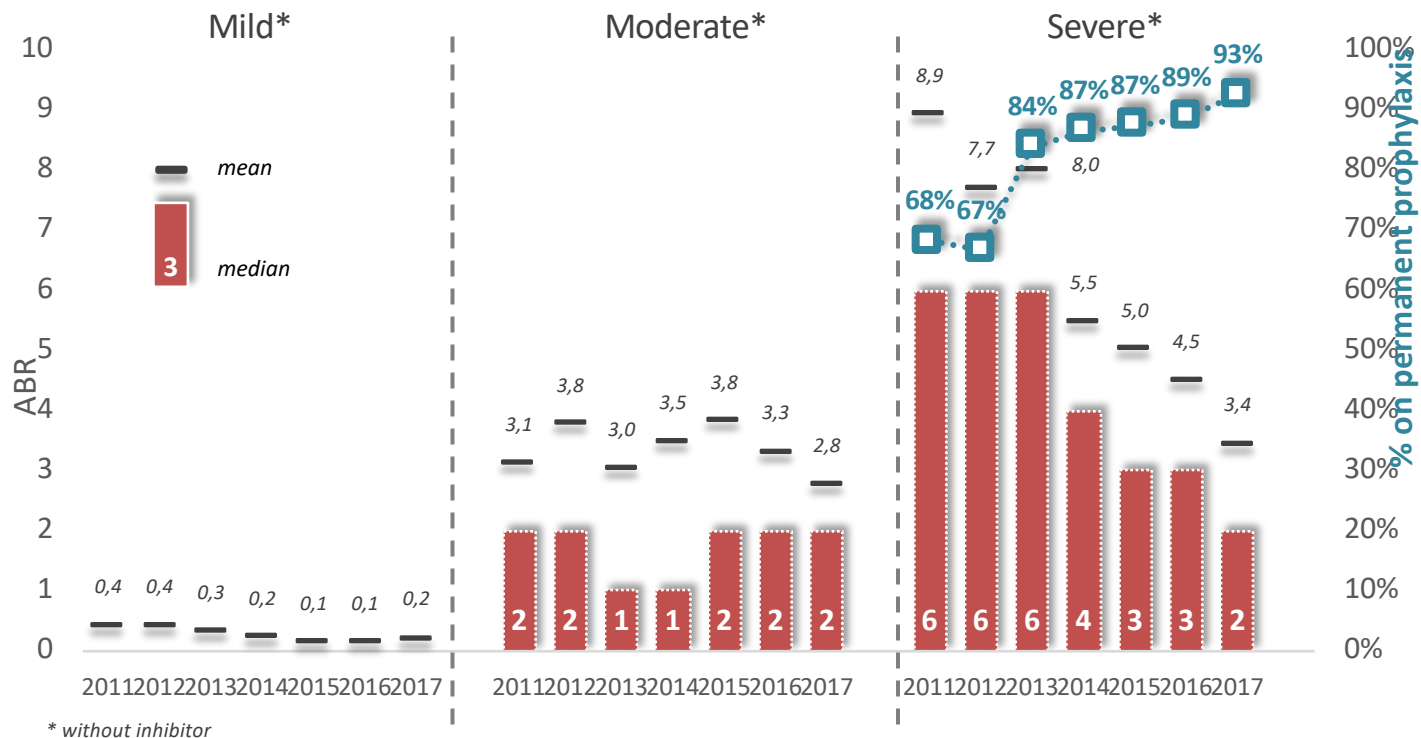
New inhibitors in PUPs with severe Haemophilia A



Children: ABR change in time

According to the severity of haemophilia

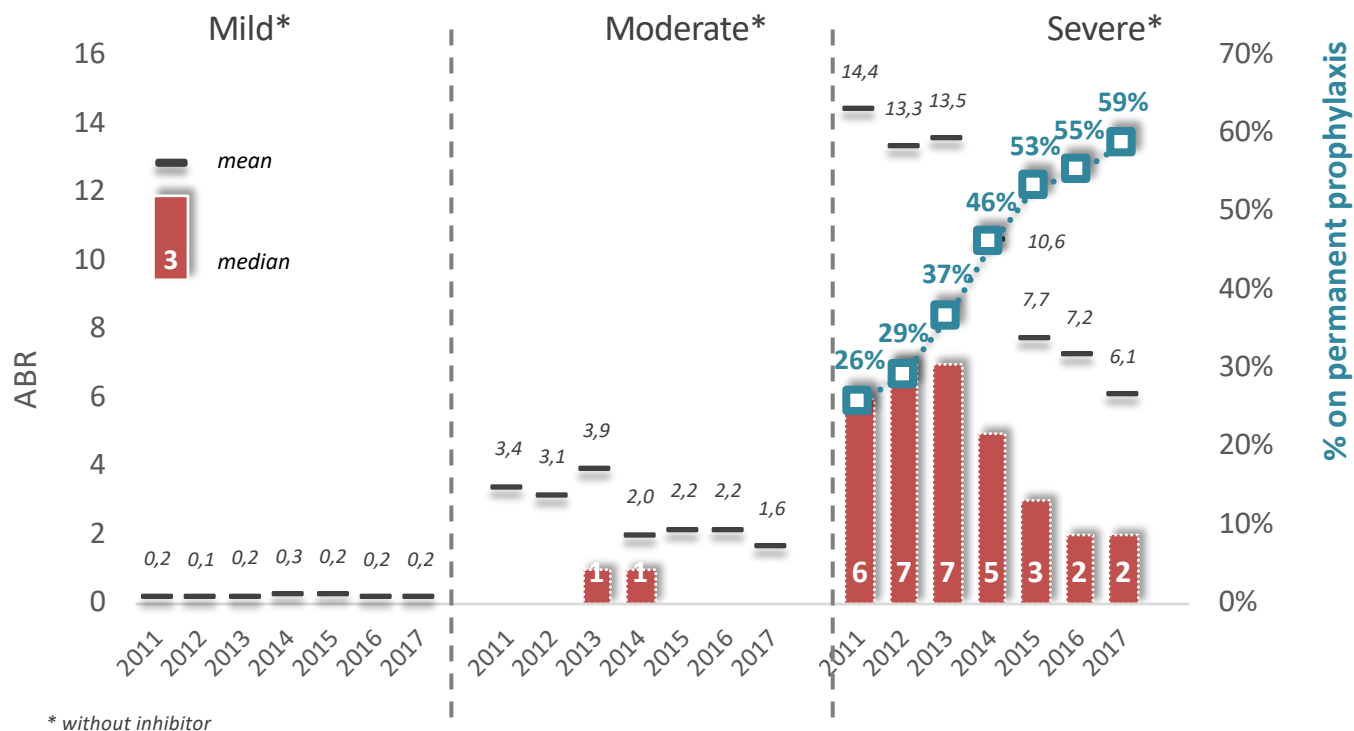
Haemophilia A
Children



Adults: ABR change in time

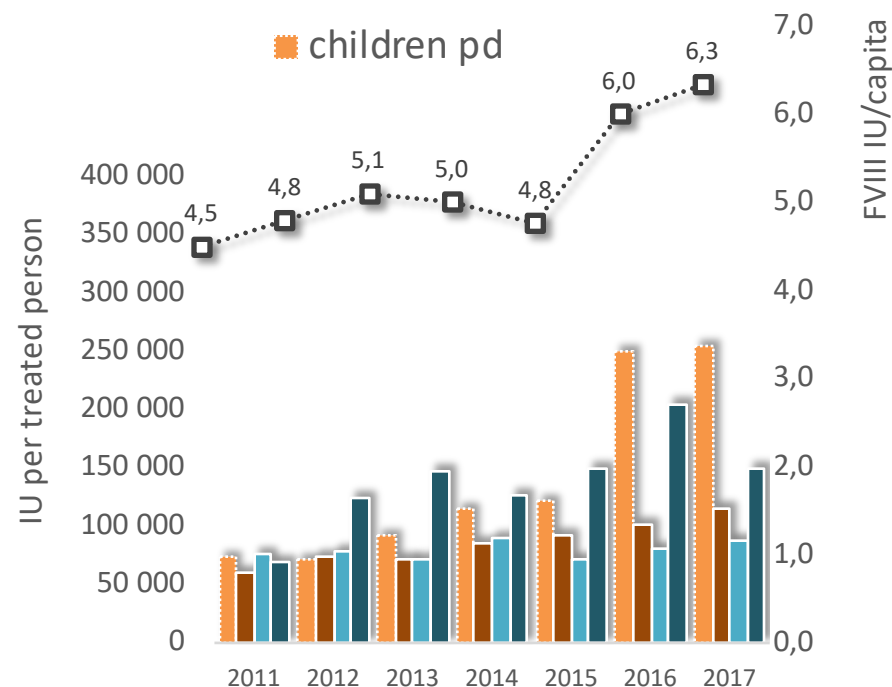
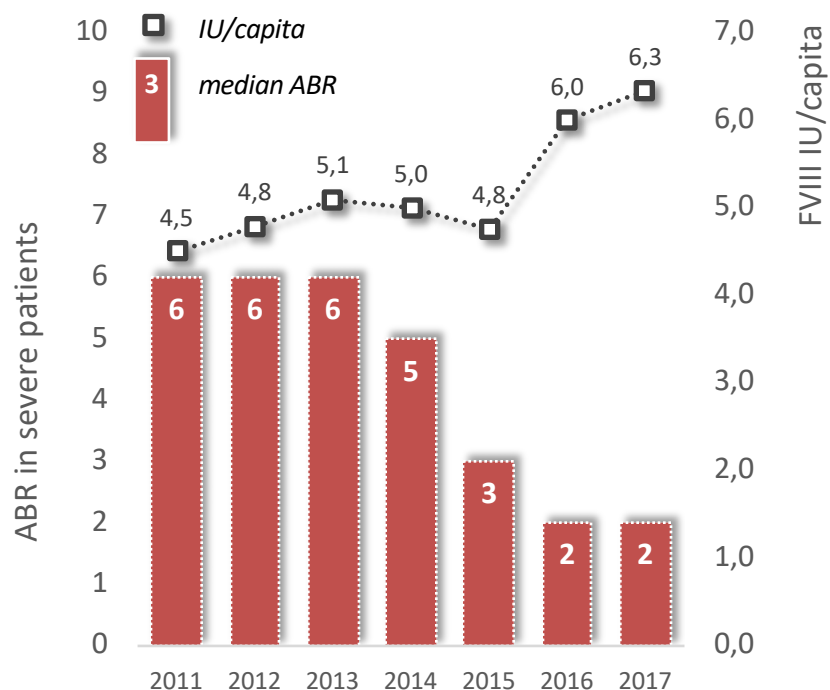
According to the severity of haemophilia

Haemophilia A
Adults



Total consumption of FVIII in relation to ABR

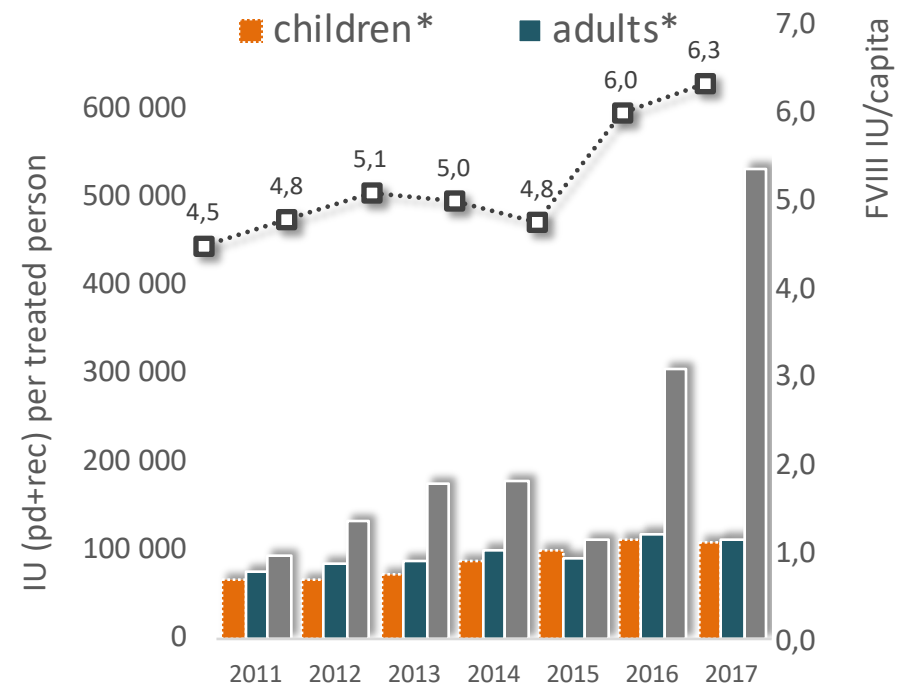
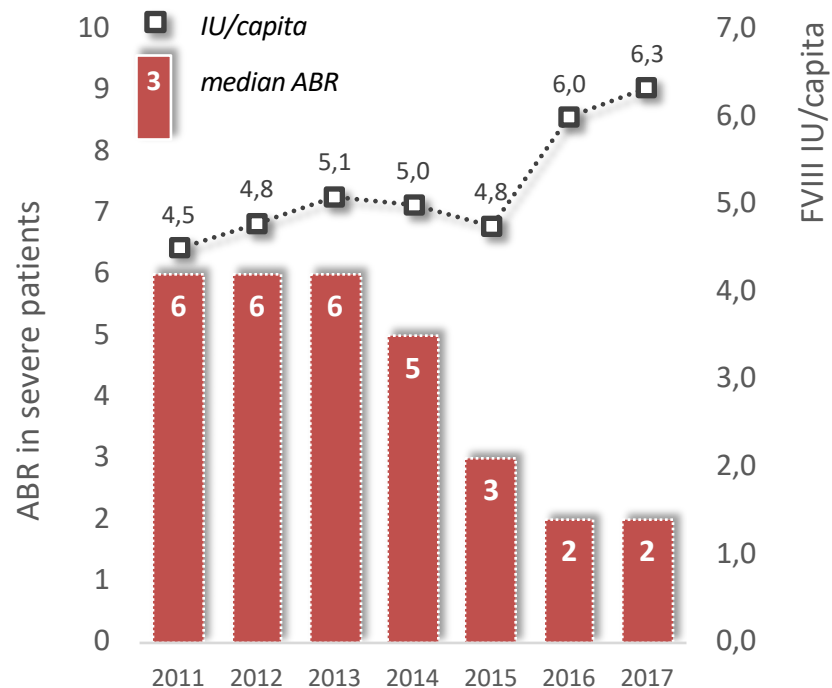
Haemophilia A incl. inh.
all severities
Children+Adults



Total consumption of FVIII in relation to ABR

Importance of inhibitors and ITT

Haemophilia A incl. inh.
all severities
Children+Adults



* without inhibitor

Spolupráce s WBDR a WAPPS

- Pilotní projekt předávání dat z národních registrů do WBDR (WFH)
 - Poster na kongresu WFH
 - Projekt probíhá
- WAPPS interface je funkční
- Je třeba rozhodnout, zda:
 - Stav ponecháme tak
 - Aktualizujeme interface (Kanadský model)
 - Jednotlivá centra se stanou partner/centry WAPPS samostatně

<https://stage.wapps-hemo.org>

DISKUZE

Dopis pro školy a školky

DĚKUJEME VÁM ZA POZORNOST 😊

