



**Zápis ze zasedání Koordinační rady  
Český národní hemofilický program, z.s. (ČNHP)  
Ostrava, XXV. Pařízkovy dny, 6.3.2019**

**I.**

**Přítomni (bez titulů, v abecedním pořadí):**

Blatný J., Čepeláková V., Čermáková Z., Dulíček P., Drbohlavová E., Fiedlerová Z., Hak J., Hluší A., Hrdličková R., Karlová J., Komrska V., Kuhn T., Pospíšilová D., Ptošková H., Smejkal P., Ullrychová J., Vokšayová K.

ČSH: Bohún M.

Omluveni: Timr P., Hajšmanová, Z., Černá Z., Martínková, I.

IBA spinoff MU: Křístková, Z., Ovesná P.

**II.**

Na programu schůze Koordinační rady byly tyto body:

16:00 Zahájení

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

18:30 Závěr

**Ad 2)** Byl podán přehled týkající se hospodaření spolku za rok 2018, a to jak příjmů za rok 2018, tak i výdajů k 31.12.2018. Příjmy i výdaje byly detailně rozklíčovány. Bylo zhodnoceno, že hospodaření spolku bylo vedeno hospodárně a úsporně a v důsledku toho vznikl přebytek, který bude převeden do roku 2019. Koordinační rada byla informována o zůstatku na účtu k 31.12.2018 po odečtení všech nákladů spadajících do roku 2018 a po přičtení příjmů. Odsouhlaseno bez námitek.

**Ad 3)** Koordinační rada byla seznámena s výší darů/grantů, o které se bude žádat pro rok 2019. Odsouhlaseno.

**Ad 4)** IBA referovala o počtu odpracovaných hodin na registru za rok 2018. Bez námitek.

**Ad 5)** V návaznosti na dohodu z předchozího setkání KR v Praze v rámci sjezdu ČHS byl představen návrh na vyplácení odměn za vyšetřené a validně zadané pacienty s von Willebrandovou chorobou do registru ČNHP. Navrhovaná celková částka byla odsouhlasena. Tato částka bude vždy vydělena celkovým počtem vyšetřených, validních pacientů s vW zadaných za předcházející rok do registru a každé centrum obdrží odměnu odpovídající počtu jím zadaných vyšetřených a validních pacientů. Odsouhlaseno.

**Ad 6)** ČNHP nemá ambice stát se odbornou společností, je mezioborovou odbornou platformou, která spolupracuje s ČHS, ČSTH a ČPS a řídí se Deklarací ČNHP, která je zveřejněna na webových stránkách spolku, kde jsou dostupné veškeré relevantní a kompletní informace o ČNHP. Nicméně, ČNHP v souvislosti se svou činností pozitivně ovlivňuje udržení kvality péče o pacienty s hemofilií a dalšími vrozenými vadami krevního srážení, např. se podílí na akreditaci center, připravuje doporučení a guidelines, pořádá edukační akce pro odbornou a pacientskou veřejnost apod... Mimo jiné jako ocenění práce ČNHP lze chápat to, že jeden z koordinátorů ČNHP, Doc Blatný, byl požádán výborem ČHS o založení odborné sekce České hematologické společnosti, konkrétně Sekce pro hemostázu a trombózu. Práce sekce se bude v mnohém překrývat s aktivitami ČNHP a to i stran těch, kteří budou v dané sekci členy. Obdobným mechanismem pracuje např. lymfomová skupina, myelomová skupina a další. ČNHP však nadále zůstává samostatnou entitou reálně i právně. ČNHP bude spolupracovat nadále i s ČSTH (byl zvolen její nový výbor) a ČPS, viz deklarace.

**Ad 7)** IBA představila změny ve struktuře databáze v roce 2018:

- Nově diagnóza Získaná hemofilie
- Dětské rameno – doplnění o dotazníky kvality života pro děti a mládež
- Nově přidané přípravky: Idelvion, DDAVP i.v., i.n (včetně digitalizace dat z textových polí), Nuwiq, Kovaltry, Novoeight, Adynovi, Hemlibra s.c.
- Vytvoření anglické mutace registru (kromě získané hemofilie a Kvality života)
- Úpravy osobní karty pacienta na základě nového IS dle GDPR
- Rozšíření evidence krvácivých epizod
- Manuální queries
- Dokončení propojení s WAPPS a zasílání vyhodnocení z WAPPS
- Funkčnost generování farmakokinetické křivky
- Další úpravy databáze na podněty datamanažerů z center v r. 2018 (viz prezentace)

IBA navrhla rozšíření číselníku k odpovědi na informovaný souhlas ze stávající odpovědi Ano/Ne, kdy NE bylo zavádějící na následující možnosti:

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

Odpověď „Ne“ bude tak změněna na „NE, bude dodán později“ a tito pacienti budou pravidelně monitorováni, zda již mají podepsaný nový IS dle GDPR. Obě poslední odpovědi budou v případě, že pacient zemřel nebo se ztratil ze sledování, doplněny databázově. Odsouhlaseno.

**Ad 8)** J.Blatný opětovně informoval o potřebě sledovat detailněji jednotlivé krvácivé epizody u pacientů s hemofilií s inhibítorem i bez inhibitoru. Přítomní byli ujištěni, že pro analytické zhodnocení roku 2018 se nebude zatím brát zřetel na vyplněnost krvácivých epizod pro vyhodnocení validity pacienta. Nicméně, zazněla jasná výzva zástupcům jednotlivých center, aby se vyjádřili v tom smyslu, zda jsou schopni u většiny pacientů zaznamenávat krvácivé epizody nebo ne. Na tento fakt jsou navázány i podmínky poskytnutí podpory na sběr uvedených dat ze strany plánovaného grantu, který byl rámcově odsouhlasen na minulém jednání ČNHP. Před podáním grantu budou centra v případě zájmu o účast v projektu zaslouvněna smlouvou s ČNHP, z.s. tak, aby byly zajištěny podmínky pro úspěšné splnění grantového cíle. Smlouvu bude podepisovat vedoucí centra, nikoli jen

datamanažer. Je rovněž žádoucí instruovat spádové nemocnice spolupracující s hemofilickými centry na vydávání léků o potřebě dodávat výpisy/kopie z patientských deníčků a apelovat i na samotné pacienty. Dále byl zdůrazněna i nutnost žádat pacienty o vyplnění dotazníků kvality života (QoL). Všeobecně se usneslo, že nejjednodušší cestou je vyplnění papírového dotazníku pacientem a jeho přepsání do databáze datamanažerem v centru. Sběr všech výše uvedených dodatečných informací bude finančně zohledněn právě v rámci uvedeného grantu. S návrhem byli přítomní seznámeni a nebyly námítky. Centra, která se smluvně zaváží k poskytování těchto informací budou moci následně participovat na grantu. Ten je plánován na 3 roky s počátkem od roku příštího.

#### **Ad 9)** Nárůst inhibitorů u PUPS v ČR

J Blatný prezentoval část sdělení předneseného na kongresu EAHAD, z něhož plyne nárůst počtu inhibitorů u PUPS (nárůst relativní incidence je téměř trojnásobný, absolutní incidence se zvýšila z 26% na 33% výskytu inhibitorů u PUPS s těžkou hemofilií A. Z dat, která jsou k dispozici v registru, nelze prokázat, ani vyloučit souvislost s používáním rFVIII (od r 2014 jsou všechny PUPS léčeny jen rFVIII). Zdá se, že díky intenzivní primární profylaxi se CR dostala na Evropskou úroveň sran počtu krvácení (ABR medián 2), ale i na Evropskou úroveň incidence inhibitorů. Tato informace bude s pomocí registru dále sledována a bude jí věnována zvýšená pozornost i stran výzkumných projektů a publikací. Jistou odpověď na případnou roli rFVIII by mohla dát i účast českých center na studii SIPPET2.

J Blatný rovněž prezentoval významné snížení počtů krvácení u dospělých pacientů s hemofilií těžkého stupně v posledních letech, což je dáno nárůstem procenta osob na trvalé profylaxi Tento trend je třeba udržet. Přínosem mohou být i nové léky s prodlouženým poločasem.

**Ad 10)** Přítomní byli informováni o situaci v předávání dat z ČNHP do WBDR (WFH), což je pilotní projekt, který by měl spojit RWE data týkající se hemofilie a dalších krvácivých stavů z národních registrů do světové databáze. Projekt byl prezentován prostřednictvím IBA na konferenci World Federation of Haemophilia (květen 2018, Glasgow).

Dále byly centra upozorněna na funkčnost interface WAPPS a v případě zájmu o zaslání požadavku o přístupové heslo na helpdesk IBA. Prozatím funguje ČNHP ve WAPPS jako jedno centrum. IBA prověří možnost odeslání notifikace na mail lékaře po vyhodnocení daného pacienta ve WAPPS. V každém případě, při použití přihlašovacích údajů zaslanych Helpdeskem je možno vstoupit do virtuálního centra WAPPS „Česká republika“, kde si může každý lékař najít svého pacienta a využít všech funkcionalit, které WAPPS poskytuje, včetně iniciace mobilní aplikace a odeslání dat do mobilního zařízení pacienta. V případě potřeby je možno se obracet na Helpdesk či na J Blatného. Znalost farmakokinetiky a její použití pro pacienta (WAPPS, případně myPKFit) umožňuje optimalizaci léčby a může zlepšit spolupráci pacienta a jeho rodiny.

**Ad Ostatní)** ČNHP připraví jednotný formát textu informačního dopisu o hemofilii pro Mateřské školy a Základní školy. Po jeho schválení KR ČNHP bude k dispozici na webu ČNHP pro případy, kdy bude třeba vydat pro tato zařízení informaci o nemoci žáka.

## **Pacientská organizace: Český svaz hemofiliků**

Pan Martin Bohůn za Český svaz hemofiliků:

- Informoval IBA, že je potřeba do 30.4.2019 odeslat dotazník s daty z ČNHP do WFH, dotazník zašle na IBA.
- Požádal přítomné lékaře a sestry z center o distribuci letáčků a informačních materiálů, které jsou určeny pro pacienty s hemofilií a na jejichž vzniku se podílela pacientská organizace. Cílem je

rovněž informovat pacienty – nečleny ČSH o fungování patientské organizace a jejich aktivitách v pomoci nemocným.

V plénu padl i návrh na vytvoření televizního reklamního spotu o činnosti ČSH i Hemojunioru odvysílaného v hlavním vysílacím čase, který by mohl mít na dosud nepodchycené pacienty mnohem větší motivační a informační dopad. Obě patientské organizace již oslovili agenturu, která zpracovává návrh krátkého spotu o hemofilii a činnosti obou spolků.

- Informoval o termínech akcí:  
Letní hemofilický tábor proběhne v RS Šafránkův Mlýn na Vysočině (28.7.–8.8.2019) namísto původně plánovaného RS Zubří, které bylo z technických důvodů postaveno mimo provoz.  
Oslavy Světového dne hemofilie v Lanek parku v Ostravě (27.4.2019) – srdečně zveme všechny hemofiliky i osoby s vWch, lékaře i všechny, kteří se o nás starají a všemožně nám pomáhají.  
Mezigenerační setkání „Společně o hemofilii“ v EA Business hotel Jihlava (15. - 17. 11. 2019). Jedná se o celorepublikové setkání pacientů všech věkových kategorií společně s lékaři a odborníky zabývající se léčbou hemofilie.
- Přítomní byli seznámeni s novou publikací ČSH, která vznikla ve spolupráci svazu a dr. Hrdličkové z FN Ostrava:



Příručku je možné si objednat na stránkách ČSH nebo požádat o distribuci na centra. Více zde: <http://www.hemofilici.cz/index.php/cs/dokumenty/category/23-prirucka-nejen-pro-dospELE-hemofiliky>. V minulosti vznikla i podobná publikace pro děti a mladistvé. Ta již distribuována na dětská centra byla.

- PO prosí centra o distribuci letáků týkající se identifikátorů v souvislosti s projektem urgentní medicíny. Letáky byly již v předešlých měsících rozeslány svazem na všechny centra. Do dnešního dne bylo vydáno cca 150 identifikátorů. Cílem je dostat do podvědomí co nejvíce hemofilikům. V případě nedostatku je možné letáky dotisknout a na centra zaslat. Kontaktujte případně M. Bohůna (tel. 723 487 239)
- Informoval o říjnovém jednání se Společností urgentní medicíny MUDr. Šeblovou a ČSH ohledně doporučení, které vypracoval ČSH spolu s ČNHP, a které chce Společnost promítnout do svých doporučených postupů pro záchranáře. Při jednání se narazilo na problém jak postupovat u hemofilika při podezření na infarkt. Jednomyslné stanovisko přítomných na schůzi ČNHP znělo: nasadit standartní antiagregancia a okamžitý odvoz do centra. Doporučení bude v tomto smyslu upraveno, předneseno oběma společnostmi a nabídnuto i ČSTH.

Zapsala: Zlata Křístková, dne 12.3.2019

Revize zápisu: Jan Blatný, Martin Bohůn