

JEDNÁNÍ KR A VR ČNHP

18.11.2021, Praha

8. Národní kongres ČSTH ČLS JEP

Zuzana Čermáková, Jan Blatný, Ester Zápotocká



Program

14:00 Zahájení

- Úvod
- Přehled hospodaření registru ČNHP za rok 2021 (aktuální příjmy, výdaje) *Křístková, Blatný*
- Aktuální počty pacientů za rok 2020
- Interní audity center zapojených do ČNHP – aktuální stav, *Křístková, Zápotocká*
- Informace o auditu PedNet, *Blatný*
- Aktuality WAPPs a WBDR *Zápotocká, Blatný, Ovesná*
- Představení zástupců IBA, technické záležitosti spojené s registrem *Štourač*
- Zásadní informace z dat registru za rok 2020, *Blatný*
- Doporučení vydaná Sekcí pro hemostázu a trombózu ČHS a ČNHP *Blatný*
- Aktualizace Deklarace ČNHP, *Blatný*
- Přijetí nových členů (FNOL, FNB), *Blatný, Čermáková*
- Sdělení patientských organizací *Bohůn, Altmanová*
- Diskuze, různé *všichni*

16:00 Závěr:



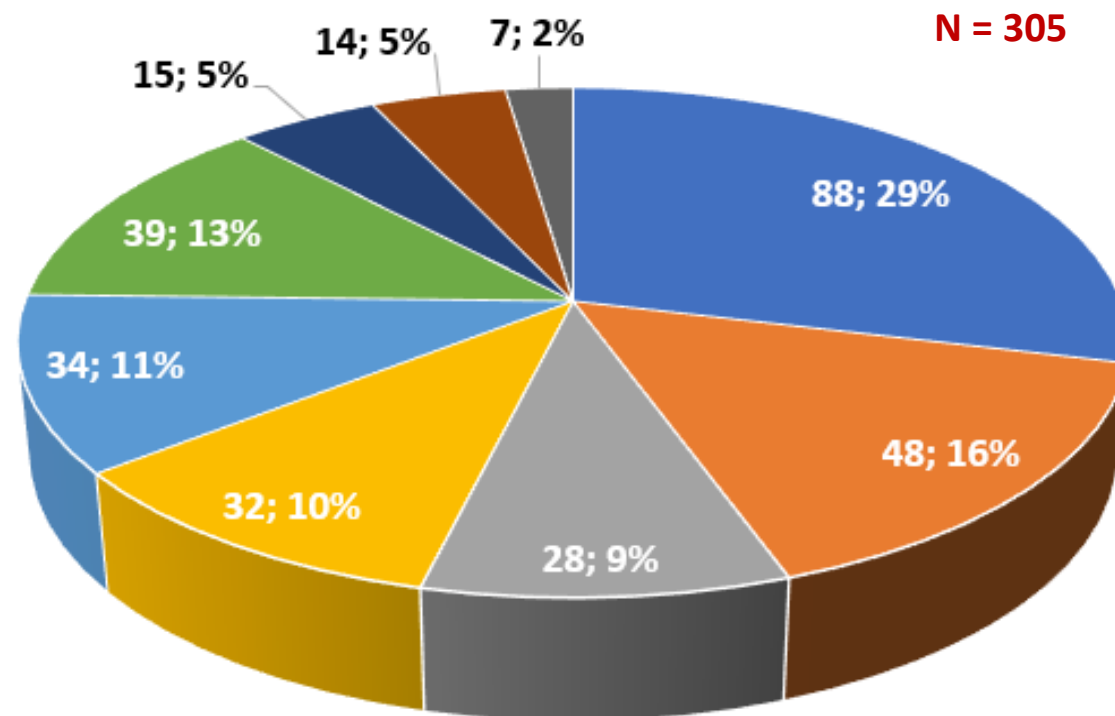
Počty dospělých pacientů - 2020

*Celk. počet pacientů	Celkem hemofiliků
565	210
146	75
131	51
128	49
86	61
73	70
56	29
27	26
8	8
1220	579

- Brno: FN Brno - OKH
- Ostrava: FN Ostrava - Krevní centrum
- Liberec: KN Liberec - OKH
- Plzeň: FN Plzeň - ÚKBH
- Olomouc: FN Olomouc - Hemato-onkologická klinika
- Hradec Králové: FNHK - IV. interní hematologická klinika
- Ústí n.L.: Masarykova nemocnice - OKH
- České Budějovice: Nemocnice - OKH
- Plzeň: Městská poliklinika - Hemacentrum

*hemofilici + vWD + Ostatní

Počet validních a vyšetřených pacientů za 2020



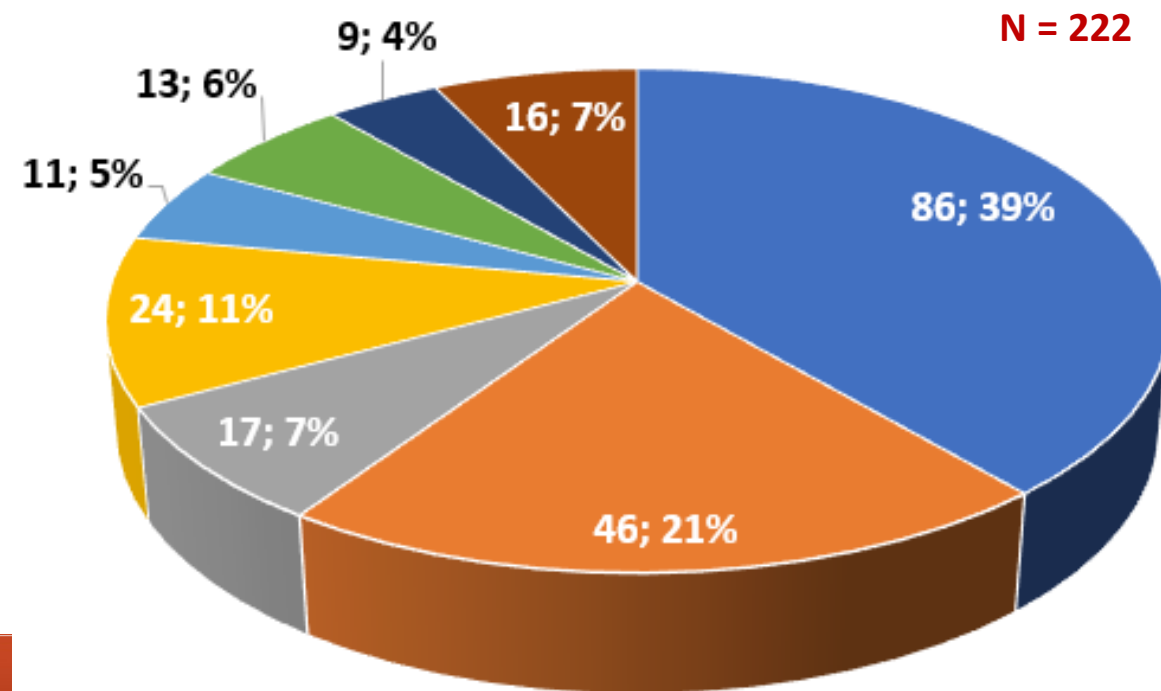
Počty dětských pacientů - 2020

*Celk. počet pacientů	Celkem hemofiliků
133	99
76	59
54	33
48	24
43	14
37	19
21	20
17	17
429	285

*hemofilici + vWD + Ostatní

- Praha: FN Motol - Klinika dětské hematologie a onkologie
- Brno: FN Brno - DN (Odd. dětské hematologie)
- Hradec Králové: FNHK - Dětská klinika
- Ostrava: FN Ostrava - Klinika dětského lékařství
- Plzeň: FN Plzeň - Dětská klinika
- Ústí n.L.: Masarykova nemocnice - Dětská klinika (hematologie)
- Olomouc: FN Olomouc - Dětská klinika
- České Budějovice: Nemocnice - Dětské oddělení

Počet validních a vyšetřených pacientů za 2020



Interní audity center zapojených do ČNHP

Zahájeny: 11/2021

Dosud hotovy audity: Plzeň, Liberec, Olomouc, Ostrava

V blízkém plánu: České Budějovice (24.11.), Praha (17.12.)

Zbývá stanovit termín: Brno (1.12?), Ústí nad Labem, Hradec Králové - pravděpodobně proveditelné do konce 2021

Závěrečné zprávy a vydání certifikátů po dokončení auditů všech center

Veliké díky všem zástupcům center a auditorům



Informace o auditu PedNet

- V minulém roce se dvě dětská pracoviště ČNHP (Brno, Praha) stala součástí prestižní evropské sítě PedNet
- V říjnu tohoto roku proběhl první audit obou center (M van den Berg a E. van Hardevelt)
Auditoři byli spokojeni
- Přínos je nejen pro daná centra, ale pro celý ČNHP (prestiž, publikace)



Aktuality WAPPs a WBDR

- z pohledu WAPPS propojení vytvořeno – návaznost na účet centra
- část pacientů mohla být po tomto propojení duplikována – funkce MERGE ve WAPPS umožní spojení informací o pacientech
- zkušenosti center, dotazy



Představení zástupců IBA – změny

Projektový manažer IBA:

Zlata Křístková → Nikola Štourač

Data manažer:

Markéta Lagová → Barbora Vítová

Analýza dat:

Karolína Hurdálková a Petra Ovesná



Kontakty IBA

Nikola Štourač stourac@biostatistika.cz, tel: +420 739 012 354

IBA helpdesk helpdesk@biostatistika.cz, tel: +420 515 915 100



Změny ve struktuře registru

Přidání léčiv **Jivi a Afstyla** do číselníků v ČNHP jen pro hemofilii A a vložit i do deficitů ostatních faktorů. Patří mezi FVIII EHL rekombinantní. Jednotky IU.

- přidáno do formuláře **Průběžné roční hlášení – Hem A [FS6]** – otázka Specifikace preparátu [Q844], Specifikace [Q167], Preparát [Q185], Specifikace terapie 1 [Q858], Specifikace terapie 2 [Q862], Specifikace terapie 3 [Q866], Specifikace terapie 4 [Q870], Specifikace terapie 5 [Q874]
- přidáno do formuláře **Farmakokinetika – Hem A [FS11]** – otázka Derivát [Q328]
- přidáno do formuláře **Farmakokinetika – Deficity ostatních faktorů** – otázka Derivát [Q342]
- přidáno do formuláře **Evidenční list domácí terapie – Hem A [FS16]** - otázka Specifikace [Q383]
- přidáno do formuláře **Průběžné roční hlášení – Deficity ostatních faktorů** – otázka Specifikace [Q263]
- přidáno do formuláře **Evidenční list domácí terapie – Deficity ostatních faktorů** – otázka Specifikace [Q392]
- přidáno do formuláře **Nežádoucí účinek – Získaná hemofilie** – otázka Preparát – Hemostatická léčba [Q732]
- přidáno do formuláře **Hemostatická léčba – Získaná Hemofilie** – otázka Specifikace [Q703]

The status of care for persons with haemophilia registered within CNHP registry Annual Report 2020

Jan Blatný, Petra Ovesná

on behalf of

Centres contributing to CNHP registry
(Czech National Haemophilia Programme)

Export date: March 30, 2021

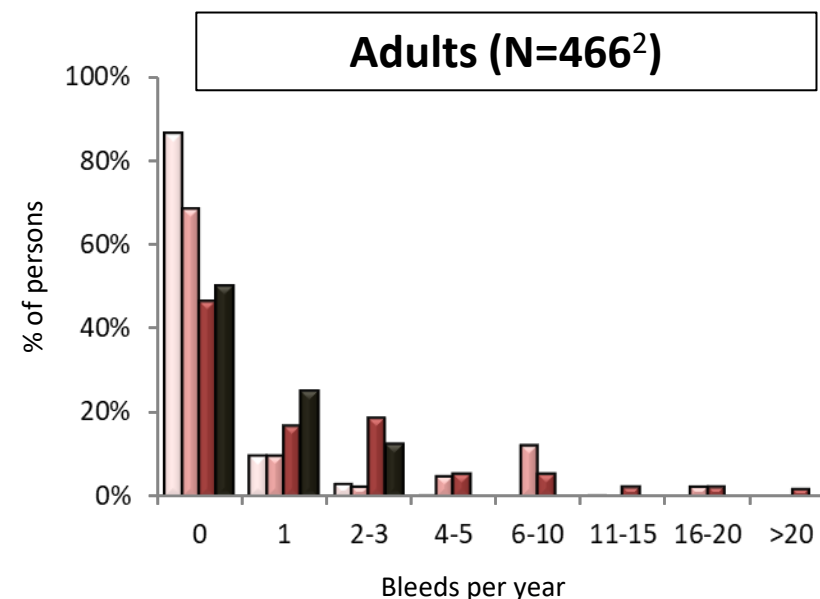
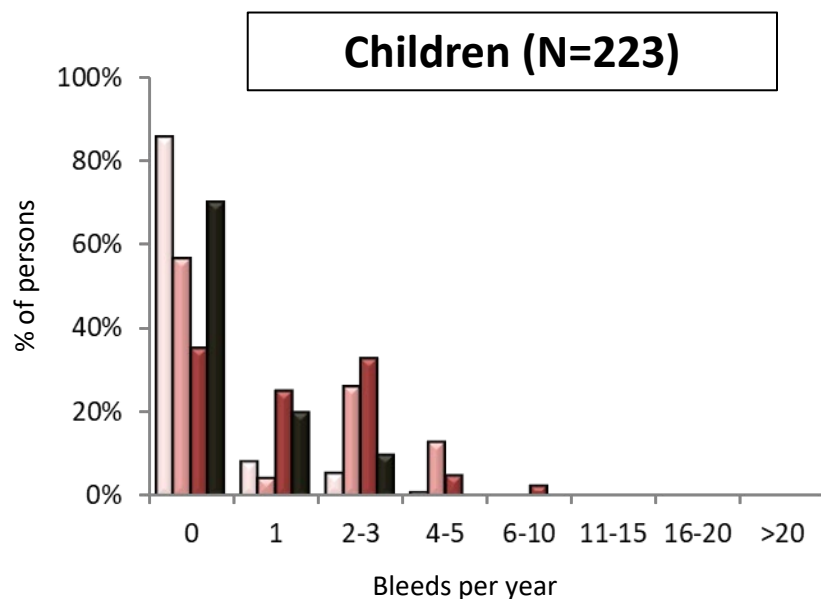
Treatment outcomes and bleeding frequency

Haemophilia A

Frequency of bleeding requiring treatment in 2020

Haem A
N=690¹

¹ severity of haemophilia not known in 4 children and 4 adults



Mild*	Moderate*	Severe*	Inhibitor	Frequency of bleeding	Mild*	Moderate*	Severe*	Inhibitor
110	23	80	10	N valid	258	41	160	7
0.2	1.3	1.4	0.4	Mean	0.2	1.8	2.7	0.6
0 (0 – 5)	0 (0 – 5)	1 (0 – 7)	0 (0 – 2)	Median (min – max)	0 (0 – 12)	0 (0 – 20)	1 (0 – 44)	0 (0 – 2)
94 (85.5%)	13 (56.5%)	28 (35%)	7 (70%)	N (%) with no bleed	223 (86.4%)	28 (68.3%)	74 (46.3%)	4 (50%)

* without inhibitor

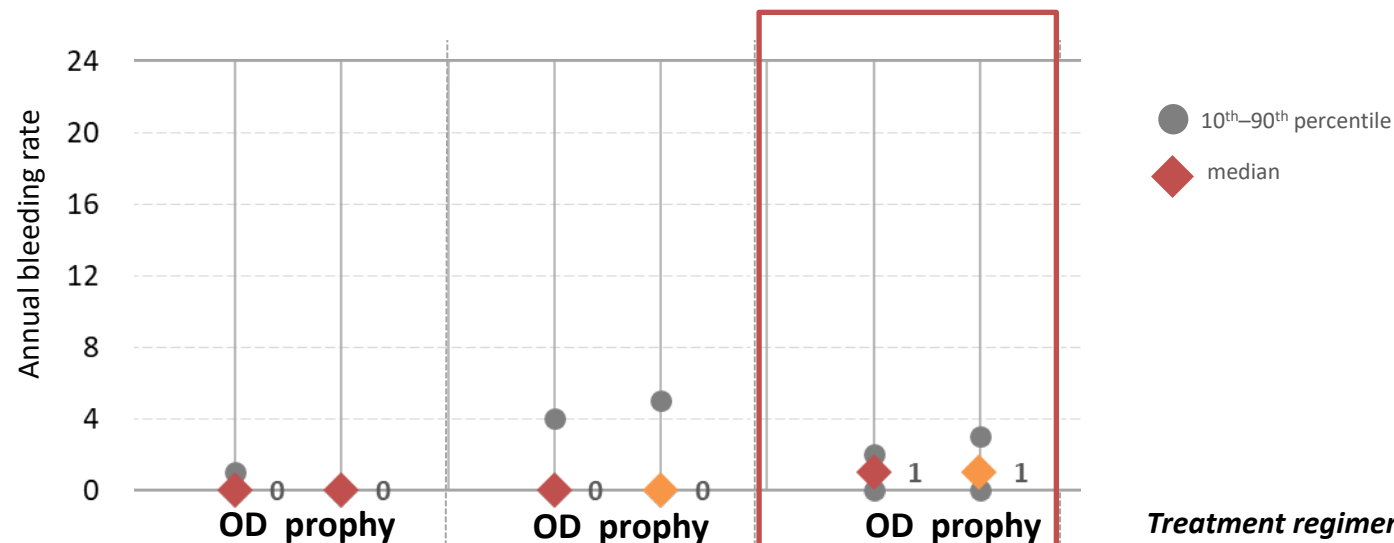
² Frequency of bleeding is missing in 1 adult (inhibitor).

ABR according to treatment regimen

Haemophilia A without inhibitor

Annual bleeding rate according to treatment regimen

Children
Haem A
N=213*



Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*	
N valid	110	0	15	8	4	76
Mean	0.2		1.5	1.0	1.0	1.4
Median (min – max)	0 (0 – 5)		0 (0 – 4)	0 (0 – 5)	1 (0 – 2)	1 (0 – 7)
Total no of recorded bleeds	27		22	8	4	109
children on permanent prophylaxis	0 (0%)		8 (34.8%)		76 (95%)	
% of factor (FVIII) consumed by children on permanent prophylaxis	-		96.1%		100.0%	

Treatment regimen:
OD = on demand and/or temporary prophylaxis
prophy = permanent prophylaxis

* without inhibitor; missing severity in 4 children

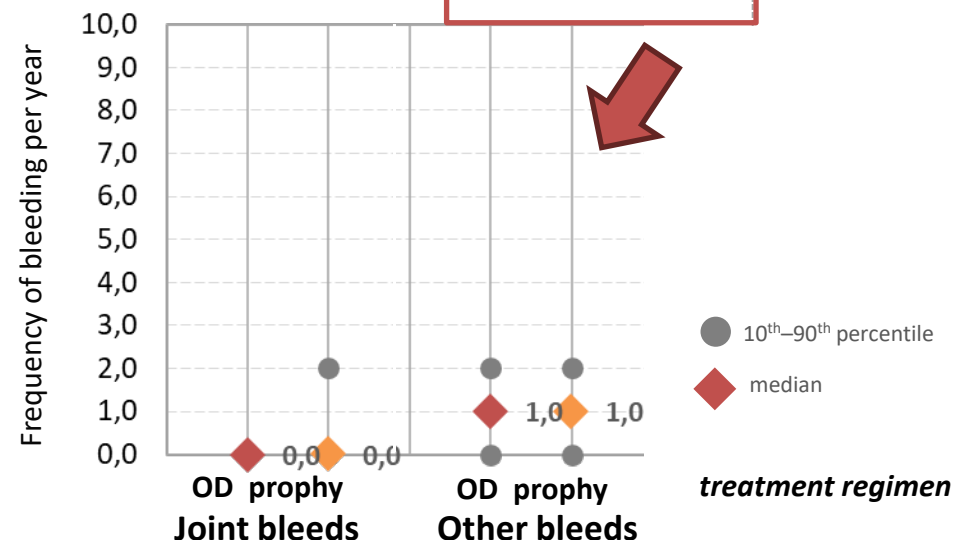
Joint and other bleeds according to treatment regimen

Children
Haem A
N=210*

Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*	
Treatment regimen	OD	prophy	OD	prophy	OD	prophy
N valid	107	0	15	8	4	76
JOINT BLEEDS						
Mean	0.0		0.4	0.5	0.0	0.6
Median (range)	0 (0 – 2)		0 (0 – 3)	0 (0 – 4)	0 (0 – 0)	0 (0 – 5)
Total no of recorded bleeds	5		6	4	0	42
OTHER BLEEDS						
Mean	0.2		1.1	0.5	1.0	0.9
Median (range)	0 (0 – 5)		0 (0 – 4)	0 (0 – 2)	1 (0 – 2)	1 (0 – 4)
Total no of recorded bleeds	18		16	4	4	67

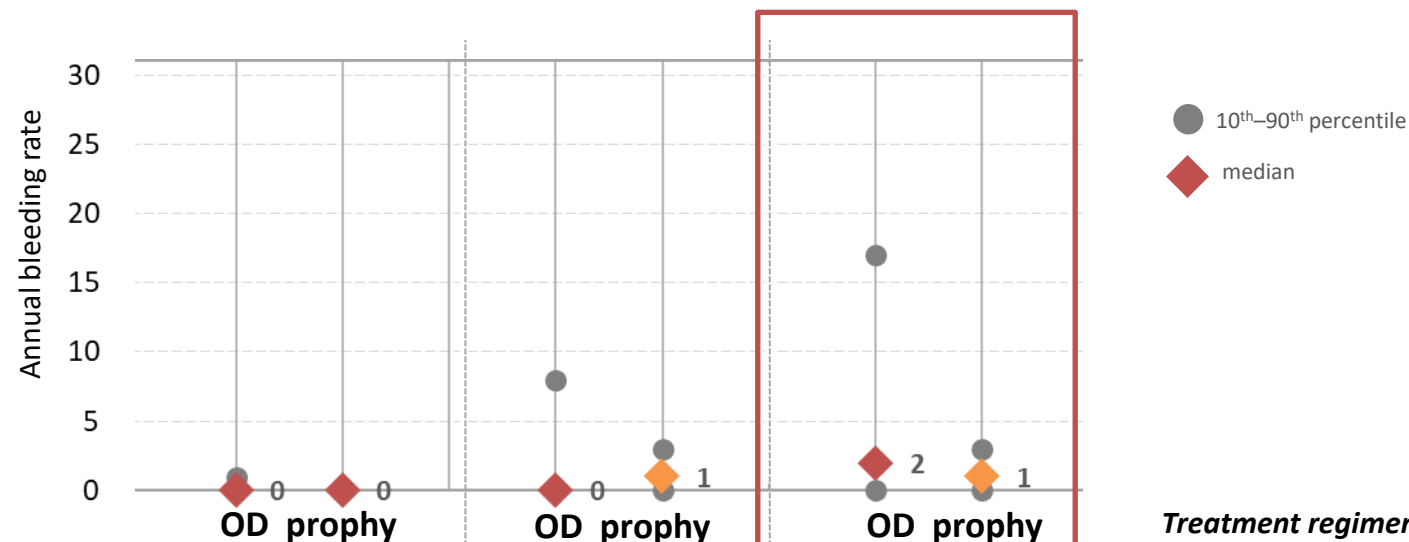
* without inhibitor; missing severity in 4 children; missing location of their bleeds in 4 children (one of them is inhibitor)

Treatment regimen:
OD = on demand and/or temporary prophylaxis
prophy = permanent prophylaxis



Annual bleeding rate according to treatment regimen

Adults
Haem A
N=459*



Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*	
N valid	258	0	38	3	46	114
Mean	0.2		1.8	1.3	5.3	1.6
Median (min – max)	0 (0 – 12)		0 (0 – 20)	1 (0 – 3)	2 (0 – 29)	1 (0 – 44)
Total no of recorded bleeds	60		69	4	245	180
adults on permanent prophylaxis	0 (0%)		3 (7.3%)		114 (71.3%)	
% of factor (FVIII) consumed by adults on permanent prophylaxis	-		57.9%		94.6%	

Treatment regimen:
OD = on demand and/or temporary prophylaxis
prophy = permanent prophylaxis

* without inhibitor; missing severity in 4 adults; missing frequency of bleeding in one adult (inhibitor)

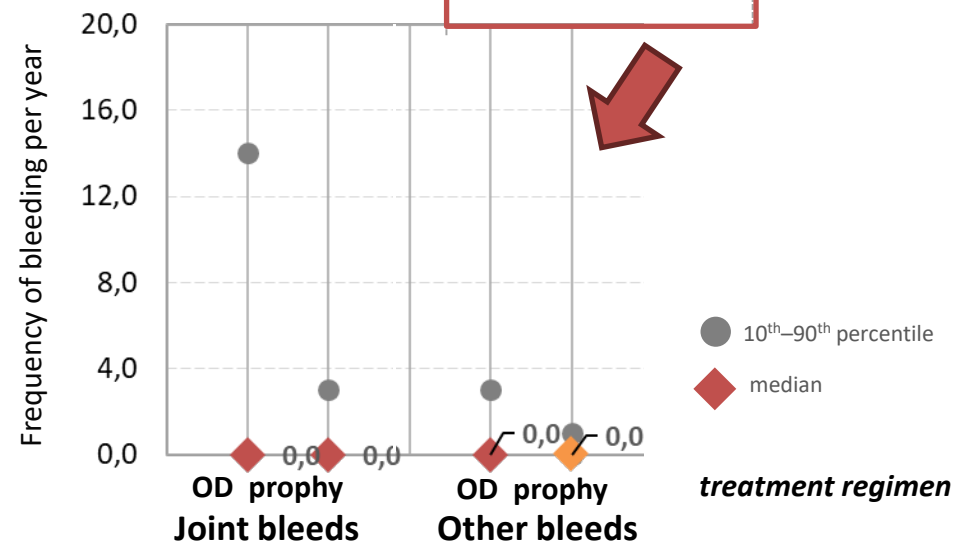
Joint and other bleeds according to treatment regimen

Adults
Haem A
N=452*

Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*	
Treatment regimen	OD	prophy	OD	prophy	OD	prophy
N valid	257	0	37	3	43	112
JOINT BLEEDS						
Mean	0.1		1.2	0.3	3.7	1.2
Median (range)	0 (0 – 2)		0 (0 – 9)	0 (0 – 1)	0 (0 – 24)	0 (0 – 44)
Total no of recorded bleeds	13		43	1	159	137
OTHER BLEEDS						
Mean	0.1		0.2	1.0	1.2	0.3
Median (range)	0 (0 – 5)		0 (0 – 2)	0 (0 – 3)	0 (0 – 11)	0 (0 – 5)
Total no of recorded bleeds	34		6	3	52	32

* without inhibitor; missing severity in 4 adults; missing frequency of bleeding in one adult (inhibitor); missing location of bleeds in 7 adults

Treatment regimen:
OD = on demand and/or temporary
 prophylaxis
prophy = permanent prophylaxis



ABR according to treatment regimen and age

Adults
Haem A
N=459*

* without inhibitor; missing severity in 4 adults ; missing frequency of bleeding in one adult (inhibitor)

Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*		Adults (haem A) born <u>before 1990</u> N=339
Treatment regimen	OD	Prophy	OD	Prophy	OD	Prophy	
N valid	194	0	22	2	40	81	
Mean	0.2		2.0	1.5	6.1	1.8	
Median (min – max)	0 (0 – 5)		0 (0 – 20)	1.5 (0 – 3)	3 (0 – 29)	1 (0 – 44)	
Total no of recorded bleeds	36		45	3	243	145	
adults on permanent prophylaxis	0 (0%)		2 (8.3%)		81 (66.9%)		
% of factor (FVIII) consumed by adults on permanent prophylaxis	-		49.9%		92.9%		
Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*		Adults (haem A) born in <u>1990 or later</u> N=120
Treatment regimen	OD	Prophy	OD	Prophy	OD	Prophy	
N valid	64	0	16	1	6	33	
Mean	0.4		1.5	1.0	0.3	1.1	
Median (min – max)	0 (0 – 12)		0 (0 – 8)	1 (1 – 1)	0 (0 – 2)	1 (0 – 6)	
Total no of recorded bleeds	24		24	1	2	35	
adults on permanent prophylaxis	0 (0%)		1 (5.9%)		33 (84.6%)		
% of factor (FVIII) consumed by adults on permanent prophylaxis	-		73.6%		98.8%		

Joint and other bleeds according to treatment regimen and age

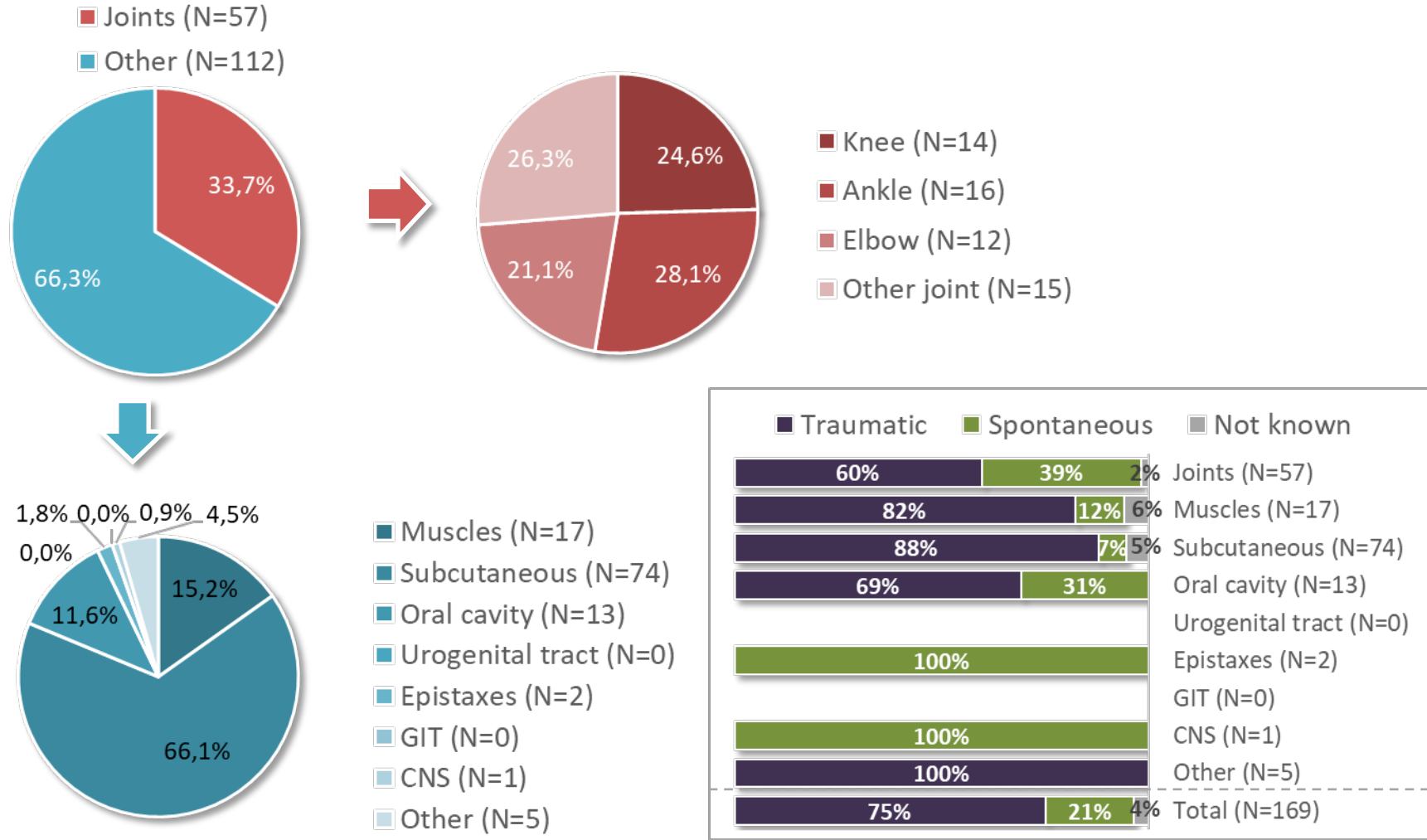
* without inhibitor; missing severity in 4 adults; missing frequency of bleeding in one adult (inhibitor); missing location of bleeds in 7 adults

missing to

Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*		Adults (haem A) born <u>before 1990</u> N=332
Treatment regimen	OD	prophy	OD	prophy	OD	prophy	
N valid	193	0	21	2	37	79	
JOINT BLEEDS							
Mean	0.0		1.1		4.3		
Median (range)	0 (0 – 2)		0 (0 – 9)		1 (0 – 24)		
Total no of recorded bleeds	8		23		159		
OTHER BLEEDS							
Mean	0.1		0.1		1.4		
Median (range)	0 (0 – 5)		0 (0 – 2)		0 (0 – 11)		
Total no of recorded bleeds	27		2		50		

Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*		Adults (haem A) born in <u>1990 or later</u> N=120
Treatment regimen	OD	prophy	OD	prophy	OD	prophy	
N valid	64	0	16	1	6	33	
JOINT BLEEDS							
Mean	0.1		1.3		0.0		
Median (range)	0 (0 – 1)		0 (0 – 8)		0 (0 – 0)		
Total no of recorded bleeds	5		20		0		
OTHER BLEEDS							
Mean	0.1		0.3		0.3		
Median (range)	0 (0 – 2)		0 (0 – 2)		0 (0 – 2)		
Total no of recorded bleeds	7		4		2		

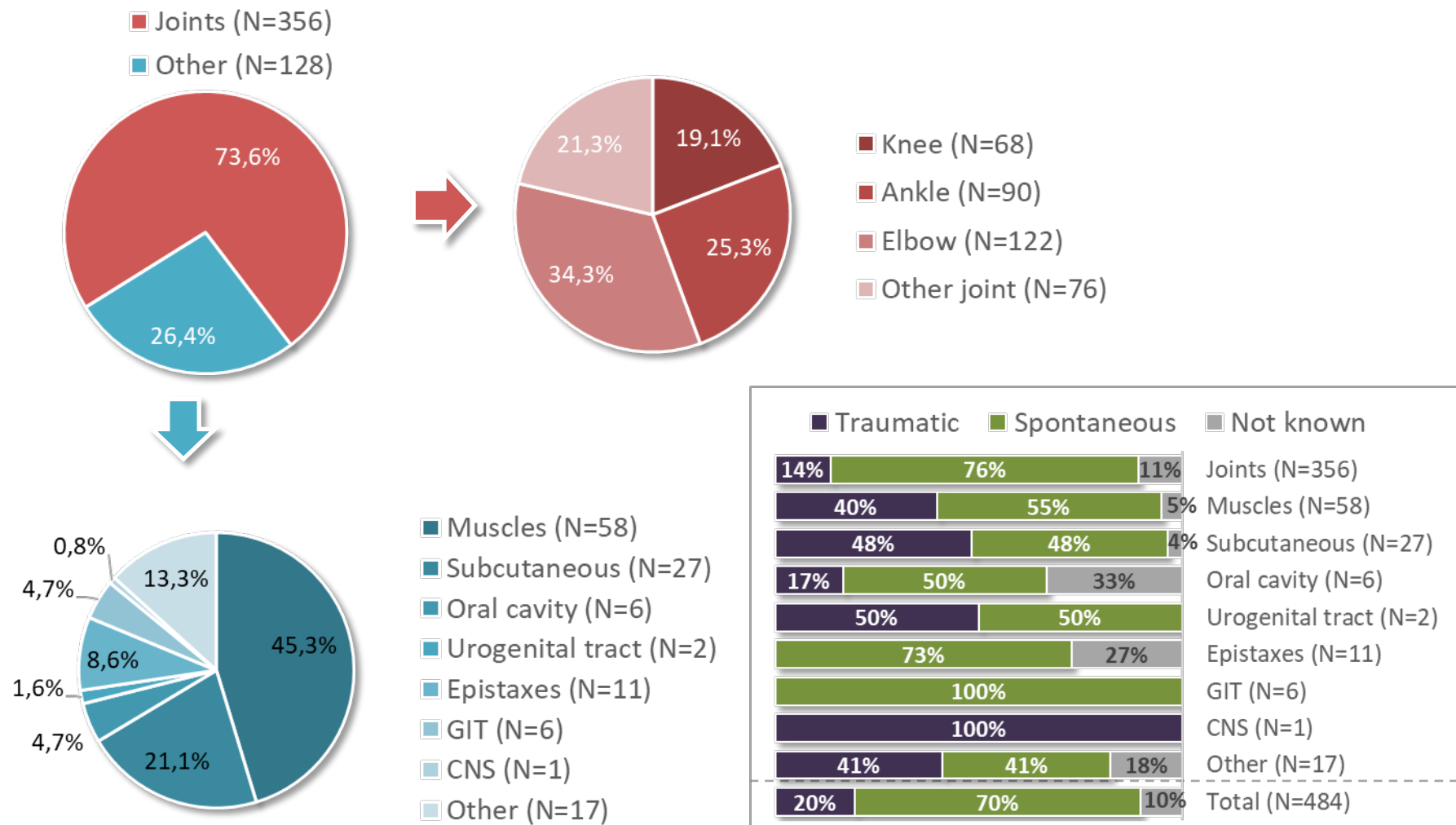
Location and etiology of bleeds



Detailed treatment of bleeds

	Joints	Muscles	Subcuta- neous	Oral cavity	Urogenital tract	Epistaxes	GIT	CNS	Other	Total
No. of bleeds	57	17	74	13	0	2	0	1	5	169
FVIII consumption per bleed (IU), valid N	56	17	74	12	0	2	0	1	5	167
geometric mean	1800.5	1432.1	1196.3	1223.5		866.0		14250.0	3032.6	1455.1
median	1500.0	1500.0	1000.0	1000.0		875.0		14250.0	1500.0	1500.0
min – max	250–18000	150–18000	250–4000	500–10000		750–1000		14250–14250	500–57000	150–57000
sum	164750	49400	105250	24000		1750		14250	66000	425400
No. of doses per bleed										
geometric mean	1.6	1.9	1.3	1.4		1.0		57.0	2.5	1.5
median	1	1	1	1		1		57	2	1
min – max	1–14	1–8	1–7	1–6		1–1		57–57	1–16	1–57
Duration of therapy per bleed, days										
geometric mean	2.1	1.8	1.7	1.9		1.0		21.0	3.6	1.9
median	1	1	1	1		1		21	2	1
min – max	1–34	1–8	1–14	1–20		1–1		21–21	1–29	1–34
N (%) with hospitalization	2 (3.5%)	4 (23.5%)	4 (5.4%)	2 (15.4%)		0 (0%)		1 (100%)	0 (0%)	13 (7.7%)
N (%) with rebleeding	4 (7%)	1 (5.9%)	2 (2.7%)	0 (0%)		0 (0%)		0 (0%)	1 (20%)	8 (4.7%)

Location and etiology of bleeds



Detailed treatment of bleeds

* number of bleeds

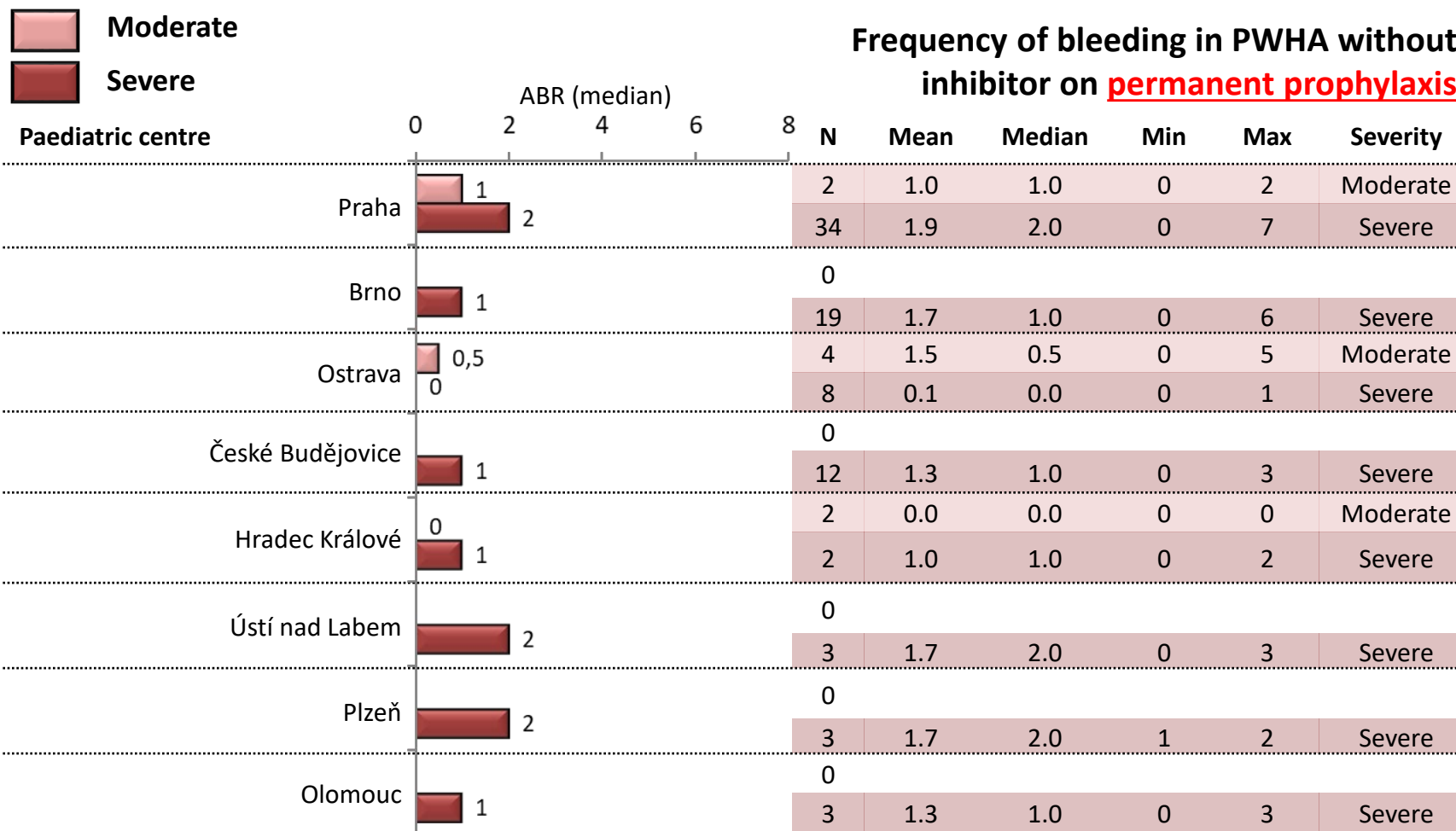
	Joints	Muscles	Subcutaneous	Oral cavity	Urogenital tract	Epistaxes	GIT	CNS	Other	Total
No. of bleeds	356	58	27	6	2	11	6	1	17	484
FVIII consumption per bleed (IU), valid N	355	57	27	6	2	11	6	1	17	482
geometric mean	2182.2	3115.7	2790.9	4185.5	11683.3	4582.2	16880.1	26000.0	3663.3	2502.1
median	2000.0	3000.0	3000.0	4500.0	13250.0	3000.0	23000.0	26000.0	3000.0	2000.0
min – max	500–115000	500–54000	500–20000	1500–16000	7000–19500	1000–48500	3000–51000	26000–26000	500–49000	500–115000
sum	1315000	373000	113500	36500	26500	110000	140000	26000	177000	2317500
No. of doses per bleed										
geometric mean	1.7	2.6	1.5	2.8	9.2	3.3	7.7	13.0	2.5	1.9
median	1	2	1	3	10	2	9	13	1	1
min – max	1–200 ¹	1–32	1–7	1–8	7–12	1–50	1–30	13–13	1–23	1–200
Duration of therapy per bleed, days										
geometric mean	1.5	2.1	1.6	2.5	5.5	2.6	4.2	7.0	1.9	1.7
median	1	1	1	3	6	1	7	7	1	1
min – max	1–250 ¹	1–33	1–6	1–15	5–6	1–34	1–10	7–7	1–16	1–250
N (%) with hospitalization	6 (1.7%)	4 (6.9%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (50%)	0 (0%)	5 (83.3%)	1 (100%)	5 (29.4%)	22 (4.5%)
N (%) with rebleeding	23 (6.5%)	1 (1.7%)	1 (3.7%)	1 (16.7%)	0 (0%)	2 (18.2%)	1 (16.7%)	0 (0%)	1 (5.9%)	30 (6.2%)

¹ 200 doses and 250 days of therapy was used for complicated meniscus fracture

ABR according to centres Haemophilia A (PWHA)

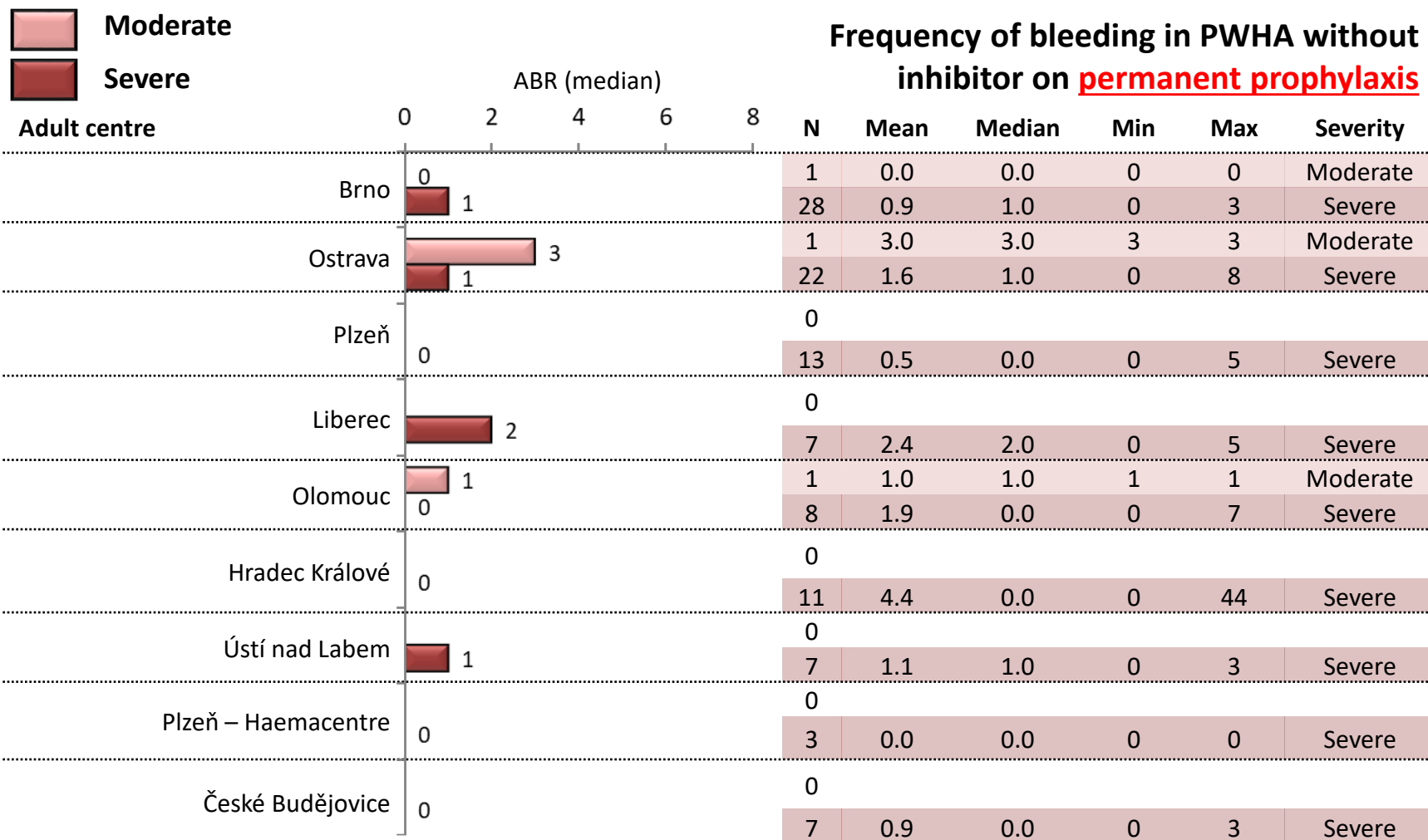
Annual bleeding rate on permanent prophylaxis

HaemA on prophy
Paed. centres
N=92



Annual bleeding rate on permanent prophylaxis

HaemA on prophy
Adult centres
N=109

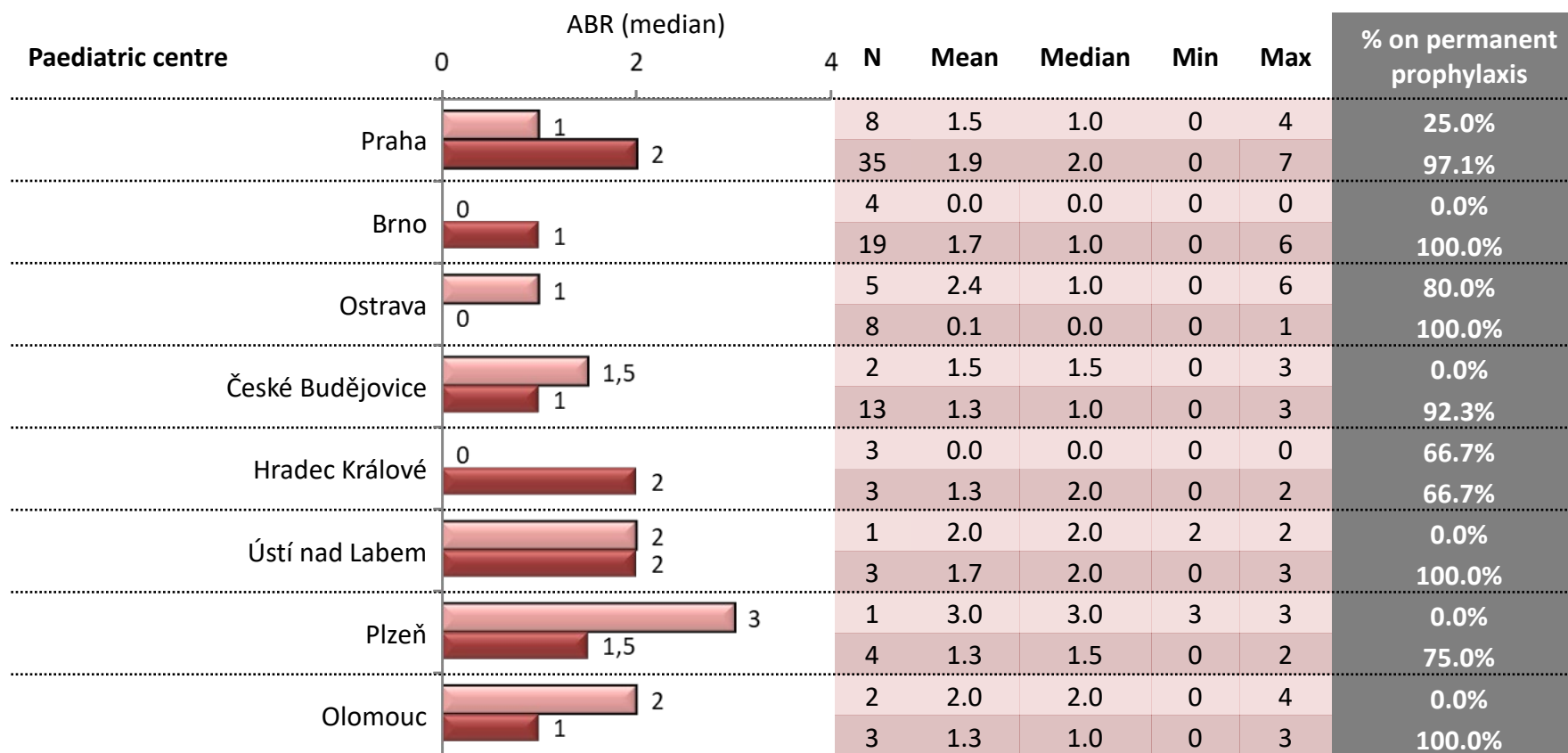


Annual bleeding rate regardless prophylaxis

HaemA
Paed. centres
N=114



Frequency of bleeding in PWH without inhibitor regardless of prophylaxis



Annual bleeding rate regardless prophylaxis

HaemA
Adult centres
N=190*

* missing ABR in 1 adult



Frequency of bleeding in PWHA without inhibitor **regardless of prophylaxis**



Prophylactic regimens and treatment outcomes

HaemA
Paed. centres
N=114

Paediatric centre	Severity	Total N	PERMANENT PROPHYLAXIS								ON-DEMAND / TEMPORARY PROPHY		
			% of patients	N	Dosing of prophylaxis (IU/kg per week)				ABR		N	ABR	
					Mean	Median	Min	Max	Mean	Median		Mean	Median
Praha	Moderate	8	25.0%	2	49.9	49.9	44.9	54.8	59.9	59.9	6	6.0	7.0
	Severe	35	97.1%	34	78.7	72.9	31.3	120.2	0.0	0.0	1	1.0	3.0
Brno	Moderate	4	0.0%	0							4	4.0	2.0
	Severe	19	100.0%	19	80.7	86.7	22.1	125.0	0.0	0.0	0		
Ostrava	Moderate	5	80.0%	4	44.9	43.5	41.3	51.2	0.0	0.0	1	1.0	0.0
	Severe	8	100.0%	8	80.3	76.4	51.3	119.3	0.0	0.0	0		
Č. Budějovice	Moderate	2	0.0%	0							2	2.0	1.0
	Severe	13	92.3%	12	67.9	65.8	36.1	117.2	0.0	0.0	1	1.0	0.0
Hradec Králové	Moderate	3	66.7%	2	47.2	47.2	27.2	67.2	0.0	0.0	1	1.0	1.0
	Severe	3	66.7%	2	95.9	95.9	95.2	96.5	0.0	0.0	1	1.0	0.0
Ústí nad Labem	Moderate	1	0.0%	0							1	1.0	0.0
	Severe	3	100.0%	3	83.3	62.5	46.4	141.0	0.0	0.0	0		
Plzeň	Moderate	1	0.0%	0							1	1.0	1.0
	Severe	4	75.0%	3	106.8	72.6	52.5	195.3	0.0	0.0	1	1.0	1.0
Olomouc	Moderate	2	0.0%	0							2	2.0	1.0
	Severe	3	100.0%	3	29.1	29.1	14.6	43.5	0.0	0.0	0		

Prophylactic regimens and treatment outcomes

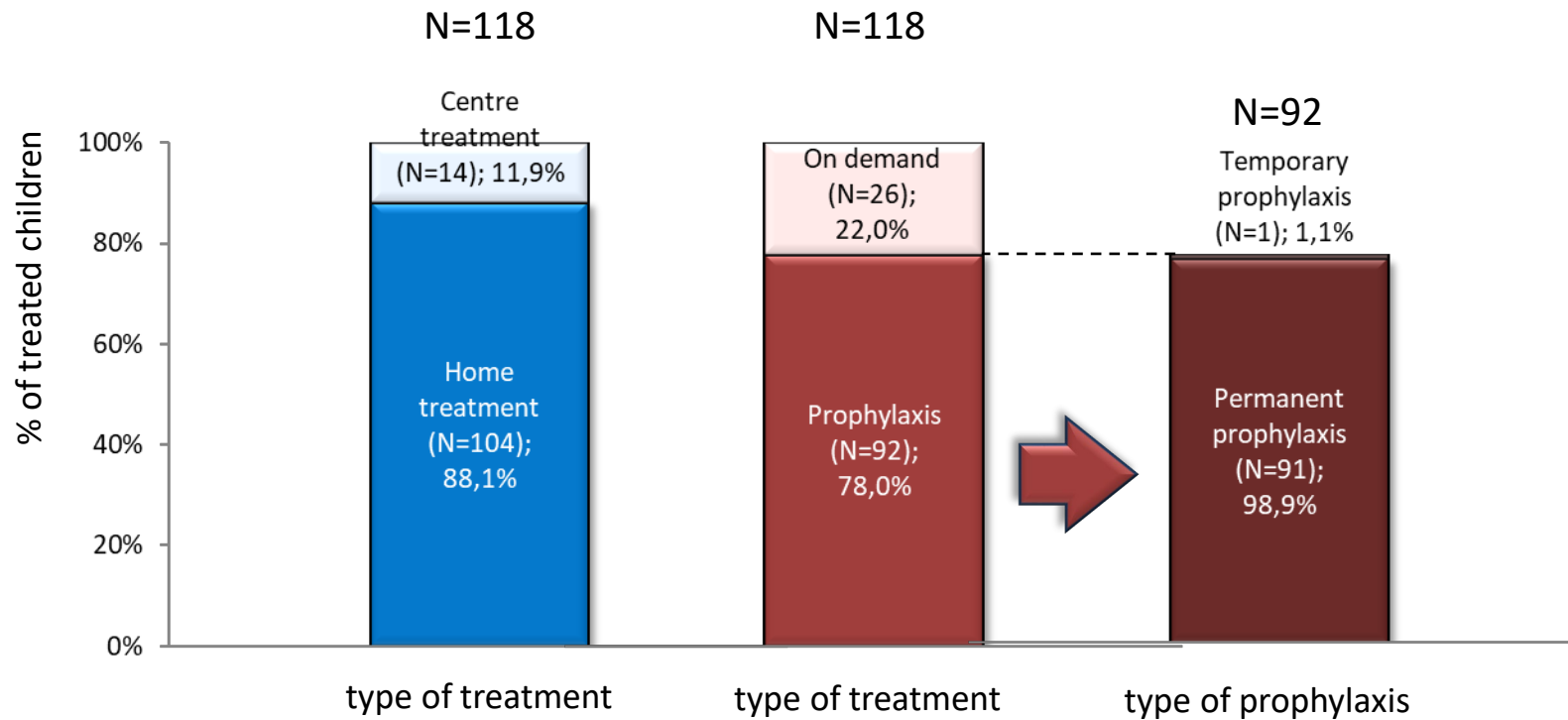
HaemA
Adult centres
N=190*

* missing ABR in 1 adult

Adult centre	Severity	Total N	PERMANENT PROPHYLAXIS									ON-DEMAND / TEMPORARY PROPHY			
			% of patients	N	Dosing of prophylaxis (IU/kg per week)				ABR*		Age	N	ABR		Age
					Mean	Median	Min	Max	Mean	Median			Mean	Median	Median
Brno	Moderate	14	7.1%	1	59.1	59.1	59.1	59.1	0.0	0.0	31	13	0.4	0.0	46
	Severe	38	73.7%	28	64.3	63.0	23.1	121.6	0.9	1.0	39	10	0.9	0.0	45
Ostrava	Moderate	5	20.0%	1	97.7	97.7	97.7	97.7	3.0	3.0	68	4	4.3	4.0	55
	Severe	25	88.0%	22	61.9	58.3	30.8	106.2	1.6	1.0	41	3	1.7	1.0	67
Plzeň	Moderate	3	0.0%	0								3	6.7	0.0	44
	Severe	20	65.0%	13	52.4	47.7	21.9	100.0	0.5	0.0	43	7	4.9	0.0	63
Liberec	Moderate	1	0.0%	0								1	0.0	0.0	56
	Severe	11	63.6%	7	63.8	55.8	51.1	92.9	2.4	2.0	36	4	12.3	9.0	66
Olomouc	Moderate	2	50.0%	1	76.9	76.9	76.9	76.9	1.0	1.0	21	1	7.0	7.0	25
	Severe	20	40.0%	8	47.5	50.5	27.8	68.2	1.9	0.0	40	12	9.4	7.5	48
Hradec Králové	Moderate	5	0.0%	0								5	0.4	0.0	25
	Severe	17	64.7%	11	66.0	66.8	31.8	101.6	4.4	0.0	34	6	4.0	1.0	38
Ústí n. Labem	Moderate	3	0.0%	0								3	0.0	0.0	23
	Severe	8	87.5%	7	50.5	50.0	21.4	76.9	1.1	1.0	36	1	7.0	7.0	53
Plzeň - Haemacentre	Moderate	1	0.0%	0								1	4.0	4.0	51
	Severe	3	100.0%	3	55.8	60.2	30.3	76.9	0.0	0.0	47	0			
Č. Budějovice	Moderate	4	0.0%	0								4	2.0	0.0	71
	Severe	10	70.0%	7	50.1	52.6	32.1	80.0	0.9	0.0	52	3	1.3	0.0	49

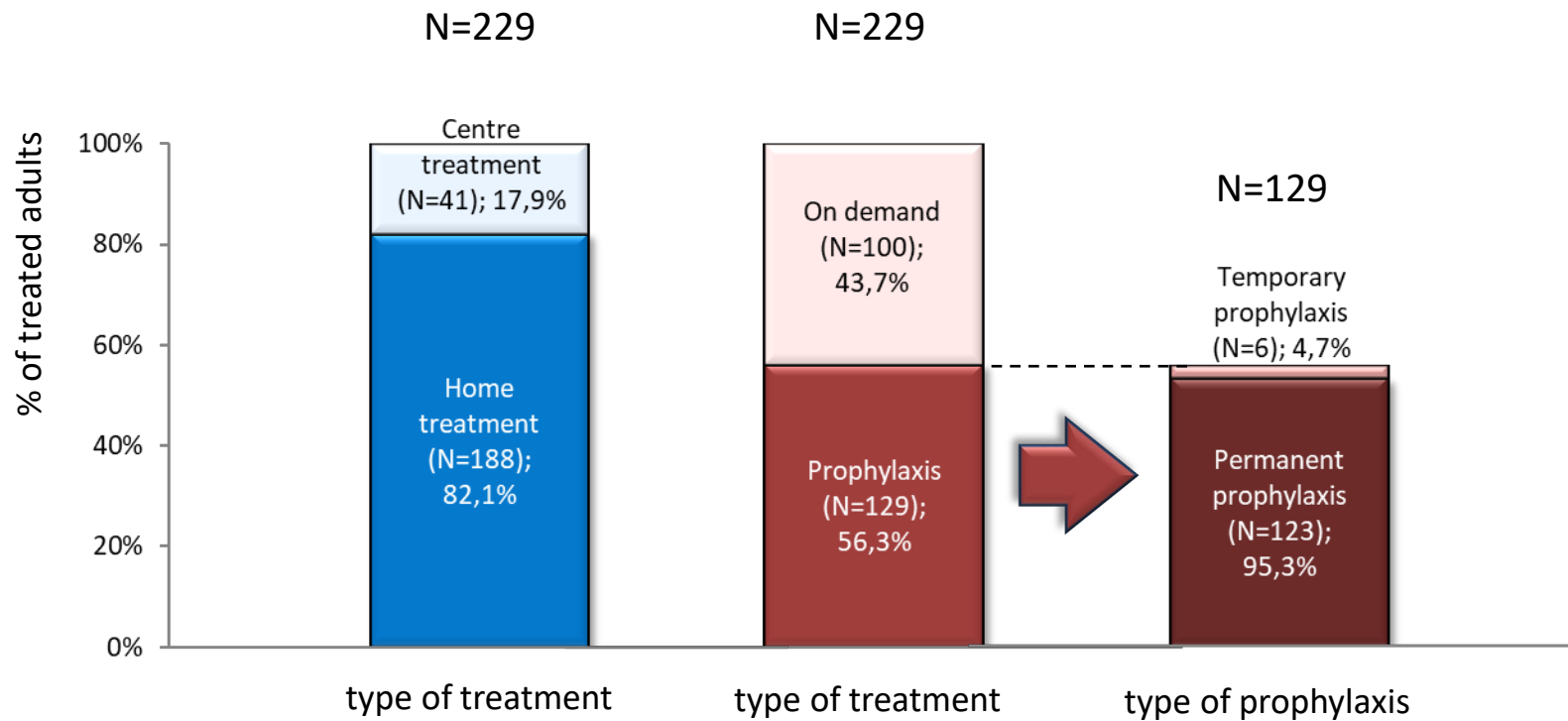
Type of treatment (subgroup of treated patients)

Children
Haem A
N=118



Type of treatment (subgroup of treated patients)

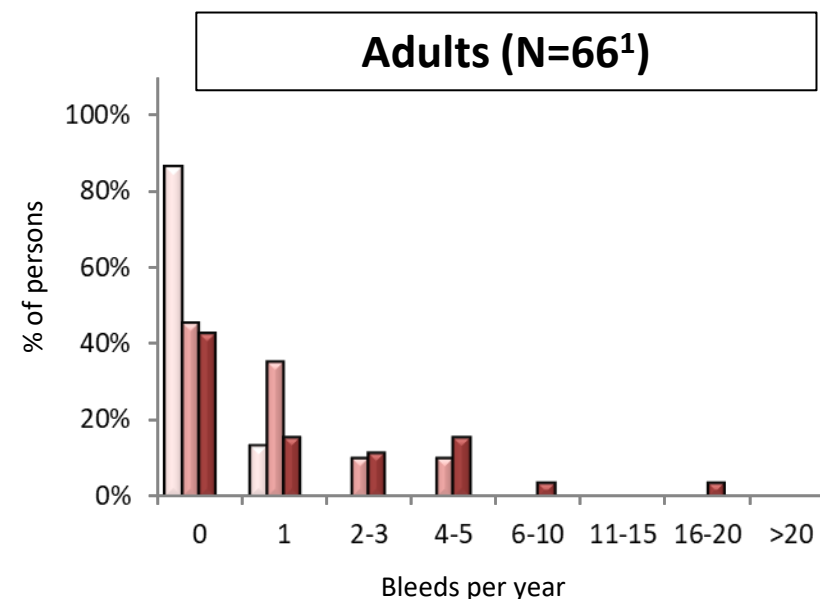
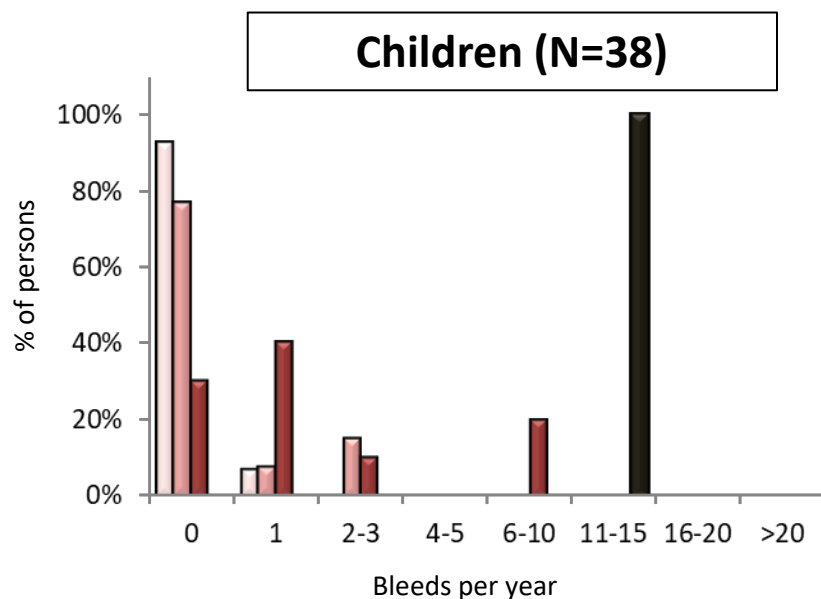
Adults
Haem A
N=229



Treatment outcomes and bleeding frequency

Haemophilia B

Frequency of bleeding requiring treatment in 2019



Mild*	Moderate*	Severe*	Inhibitor	Frequency of bleeding	Mild*	Moderate*	Severe*	Inhibitor
14	13	10	1	N valid	22	20	24	0
0.1	0.4	2.1	13.0	Mean	0.1	1.0	2.2	0.0
0 (0 – 1)	0 (0 – 2)	1 (0 – 9)	13 (13 – 13)	Median (min – max)	0 (0 – 1)	1 (0 – 4)	1 (0 – 16)	(–)
13 (92.9%)	10 (76.9%)	3 (30%)	0 (0%)	N (%) with no bleed	19 (86.4%)	9 (45%)	11 (42.3%)	0 (0%)

* without inhibitor

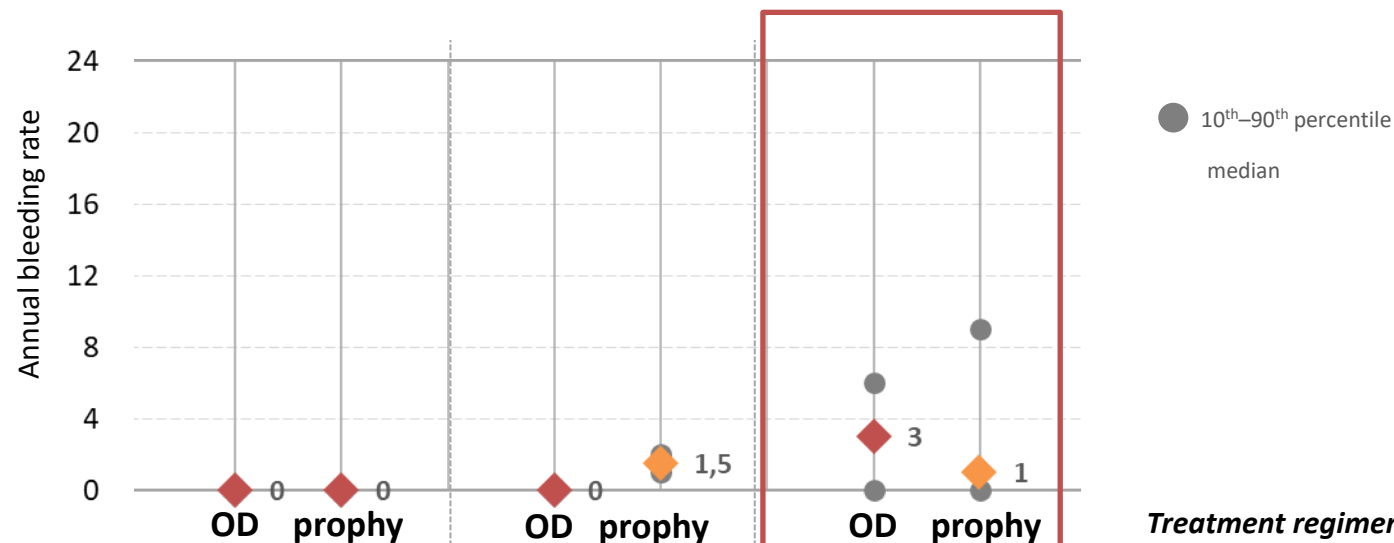
¹Frequency of bleeding is missing in 2 adults.

ABR according to treatment regimen

Haemophilia B without inhibitor

Annual bleeding rate according to treatment regimen

Children
Haem B
N=37*



Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*	
N valid	14	0	11	2	2	8
Mean	0.1		0.2	1.5	3.0	1.9
Median (min – max)	0 (0 – 1)		0 (0 – 2)	1.5 (1 – 2)	3 (0 – 6)	1 (0 – 9)
Total no of recorded bleeds	1		2	3	6	15
children on permanent prophylaxis	0 (0%)		2 (15.4%)		8 (80%)	
% of factor (FIX) consumed by children on permanent prophylaxis	-		99.1%		76.5%	

Treatment regimen:
OD = on demand and/or temporary prophylaxis
prophy = permanent prophylaxis

* without inhibitor

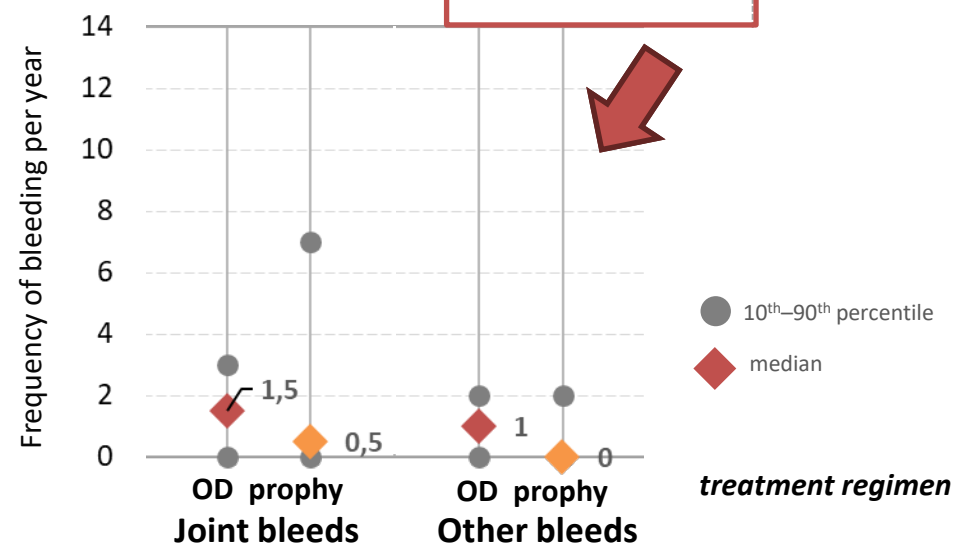
Joint and other bleeds according to treatment regimen

Children
Haem B
N=37*

* without inhibitor

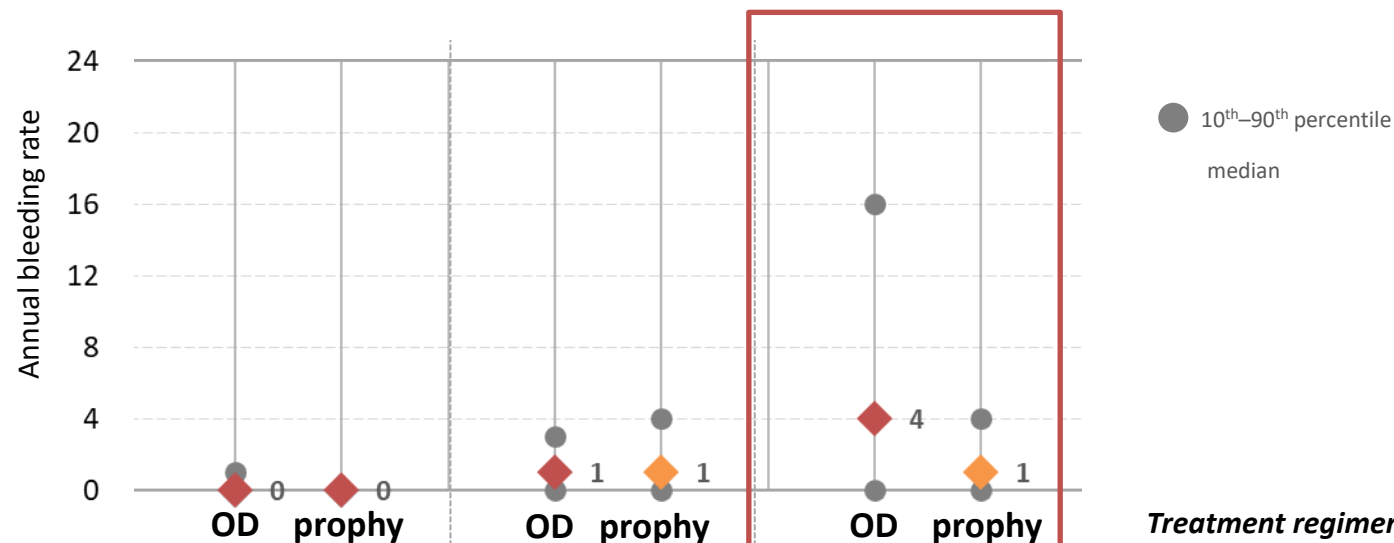
Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*	
Treatment regimen	OD	prophy	OD	prophy	OD	prophy
N valid	14	0	11	2	2	8
JOINT BLEEDS						
Mean	0.0	0	0.0	1.0	1.5	1.4
Median (range)	0 (0–0)	(–)	0 (0–0)	1 (1–1)	1.5 (0–3)	0.5 (0–7)
Total no of recorded bleeds	0	0	0	2	3	11
OTHER BLEEDS						
Mean	0.1	0	0.2	0.5	1.0	0.5
Median (range)	0 (0–1)	(–)	0 (0–2)	0.5 (0–1)	1 (0–2)	0 (0–2)
Total no of recorded bleeds	1	0	2.00	1	2	4

Treatment regimen:
OD = on demand and/or temporary
 prophylaxis
prophy = permanent prophylaxis



Annual bleeding rate according to treatment regimen

Adults
Haem B
N=66*



Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*	
N total	22	0	17	3	7	17
Mean	0.1		0.9	1.7	4.1	1.4
Median (min – max)	0 (0 – 1)		1 (0 – 4)	1 (0 – 4)	4 (0 – 16)	1 (0 – 8)
Total no of recorded bleeds	3		15	5	29	24
adults on permanent prophylaxis	0 (0%)		3 (15%)		18 (69.2%)	
% of factor (FIX) consumed by adults on permanent prophylaxis	-		58.5%		93.0%	

Treatment regimen:
OD = on demand and/or temporary prophylaxis
prophy = permanent prophylaxis

* without inhibitor;
missing frequency of
bleeding in 2 adults

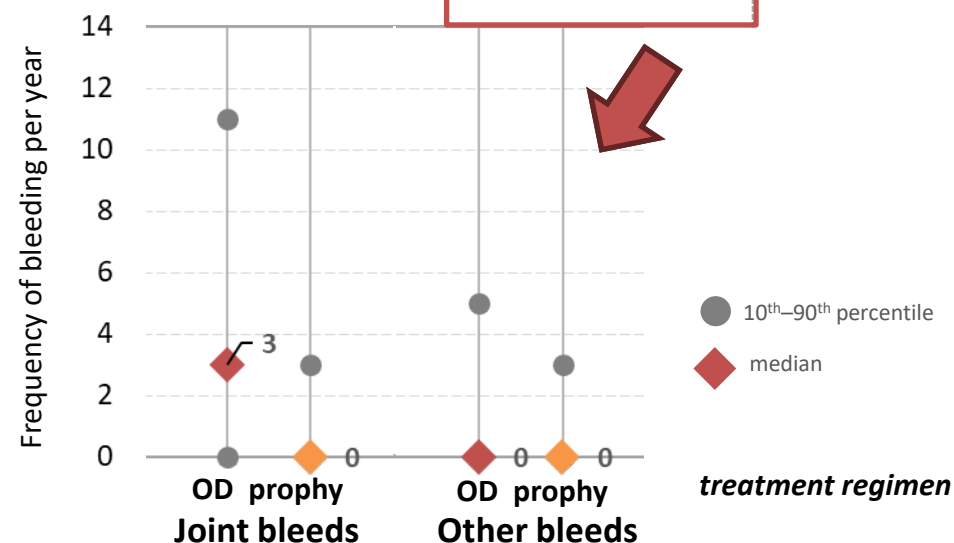
Joint and other bleeds according to treatment regimen

Adults
Haem B
N=66*

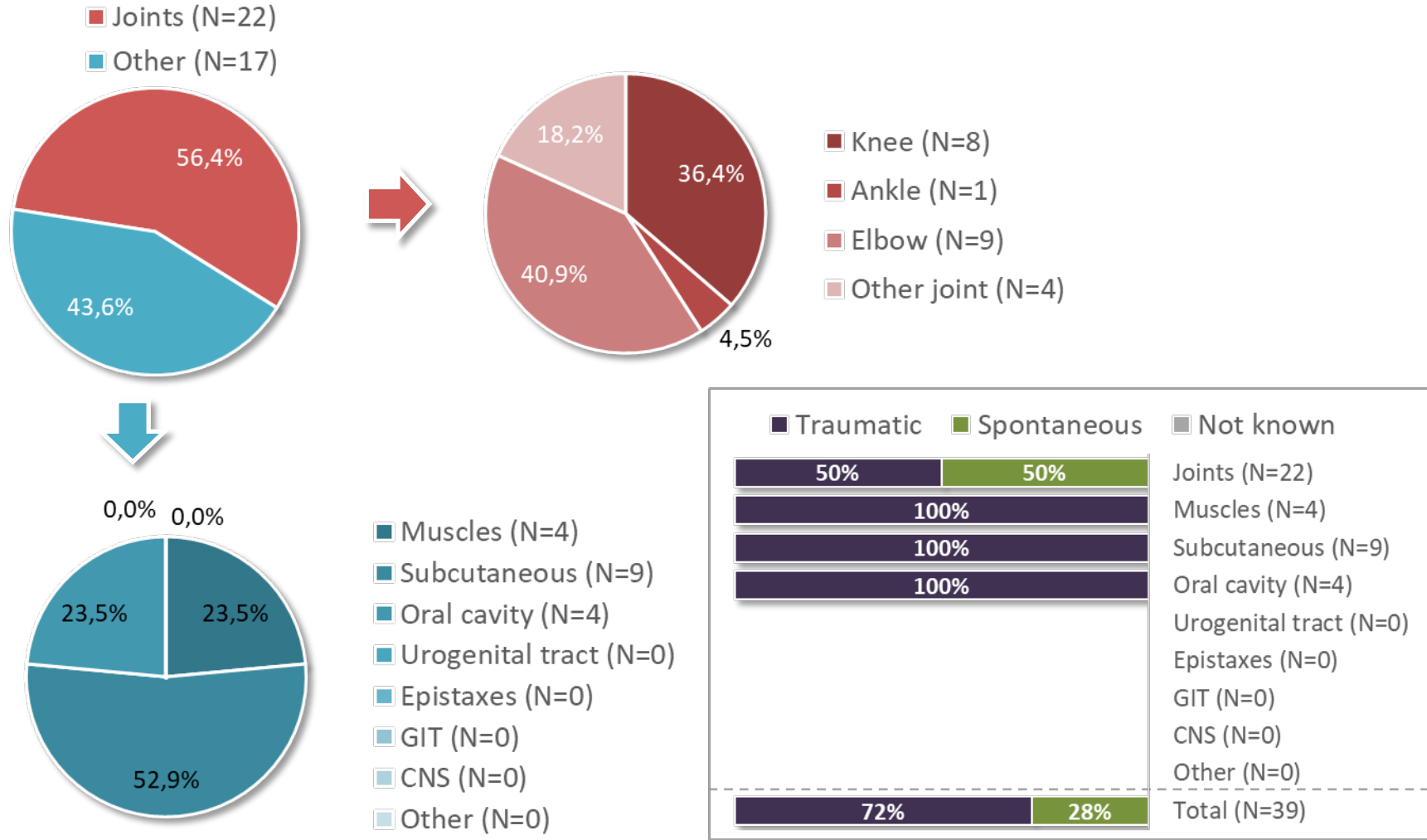
Frequency of bleeding	Mild*		Moderate*		Severe*	
Treatment regimen	OD	prophy	OD	prophy	OD	prophy
N valid	22	0	17	3	7	17
JOINT BLEEDS						
Mean	0.0	0	0.5	1.3	3.3	0.8
Median (range)	0 (0 – 0)	(–)	0 (0 – 4)	1 (0 – 3)	3 (0 – 11)	0 (0 – 8)
Total no of recorded bleeds	0	0	8	4	23	14
OTHER BLEEDS						
Mean	0.1	0	0.4	0.3	0.9	0.6
Median (range)	0 (0 – 1)	(–)	0 (0 – 3)	0 (0 – 1)	0 (0 – 5)	0 (0 – 3)
Total no of recorded bleeds	3	0	7	1	6	10

* without inhibitor; missing frequency of bleeding in 2 adults

Treatment regimen:
OD = on demand and/or temporary prophylaxis
prophy = permanent prophylaxis



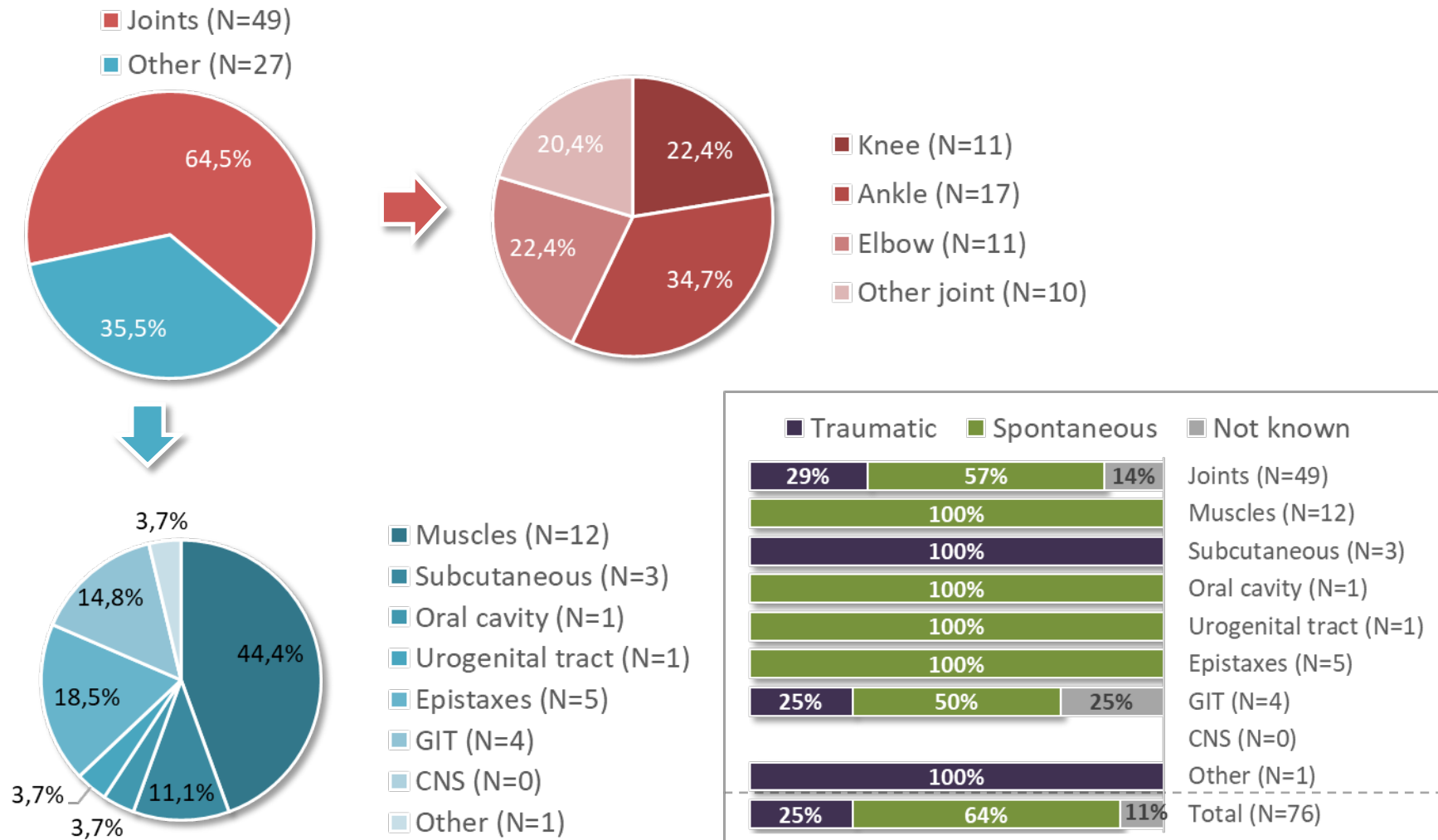
Location and etiology of bleeds



Detailed treatment of bleeds

	Joints	Muscles	Subcutaneous	Oral cavity	Urogenital tract	Epistaxes	GIT	CNS	Other	Total
No. of bleeds	22	4	9	4	0	0	0	0	0	39
FIX consumption per bleed (IU), valid N	16	1	5	4	0	0	0	0	0	26
geometric mean	2582.7	41000.0	4042.8	1170.2						2771.9
median	2500.0	41000.0	4000.0	1500.0						3000.0
min – max	500–18000	41000–41000	2000–9000	500–3000						500–41000
sum	57000	41000	23000	6500						127500
No. of doses per bleed										
geometric mean	1.4	3.5	1.5	1.5						1.6
median	1	3	1	1						1
min – max	1–4	2–8	1–7	1–5						1–8
Duration of therapy per bleed, days										
geometric mean	1.8	4.7	1.9	3.8						2.2
median	1	3	1	5						2
min – max	1–8	3–18	1–9	1–10						1–18
N (%) with hospitalization	1 (4.5%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (50%)						3 (7.7%)
N (%) with rebleeding	1 (4.5%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (50%)						3 (7.7%)

Location and etiology of bleeds



Detailed treatment of bleeds

	Joints	Muscles	Subcutaneous	Oral cavity	Urogenital tract	Epistaxes	GIT	CNS	Other	Total
No. of bleeds	49	12	3	1	1	5	4	0	1	76
FIX consumption per bleed (IU), valid N	49	12	3	1	1	5	4		1	76
geometric mean	4598.1	2803.7	28400.5	3200.0	15000.0	3078.5	5305.0		29000.0	4643.9
median	4000.0	3000.0	41000.0	3200.0	15000.0	3000.0	3500.0		29000.0	4000.0
min – max	1000–68000	1000–8000	4800–116400	3200–3200	15000–15000	3000–3200	1200–55000		29000–29000	1000–116400
sum	386300	38800	162200	3200	15000	15400	63200		29000	713100
No. of doses per bleed										
geometric mean	1.9	1.1	11.7	7.0	5.0	1.6	2.8		8.0	2.0
median	1	1	18	7	5	1	2		8	1
min – max	1–17	1–2	2–44	7–7	5–5	1–3	1–15		8–8	1–44
Duration of therapy per bleed, days										
geometric mean	1.8	1.2	7.1	2.0	10.0	1.6	2.3		7.0	1.8
median	1	1	7	2	10	1	2		7	1
min – max	1–16	1–2	2–26	2–2	10–10	1–3	1–14		7–7	1–26
N (%) with hospitalization	1 (2%)	0 (0%)	2 (66.7%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (25%)		0 (0%)	4 (5.3%)
N (%) with rebleeding	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (20%)	0 (0%)		0 (0%)	1 (1.3%)

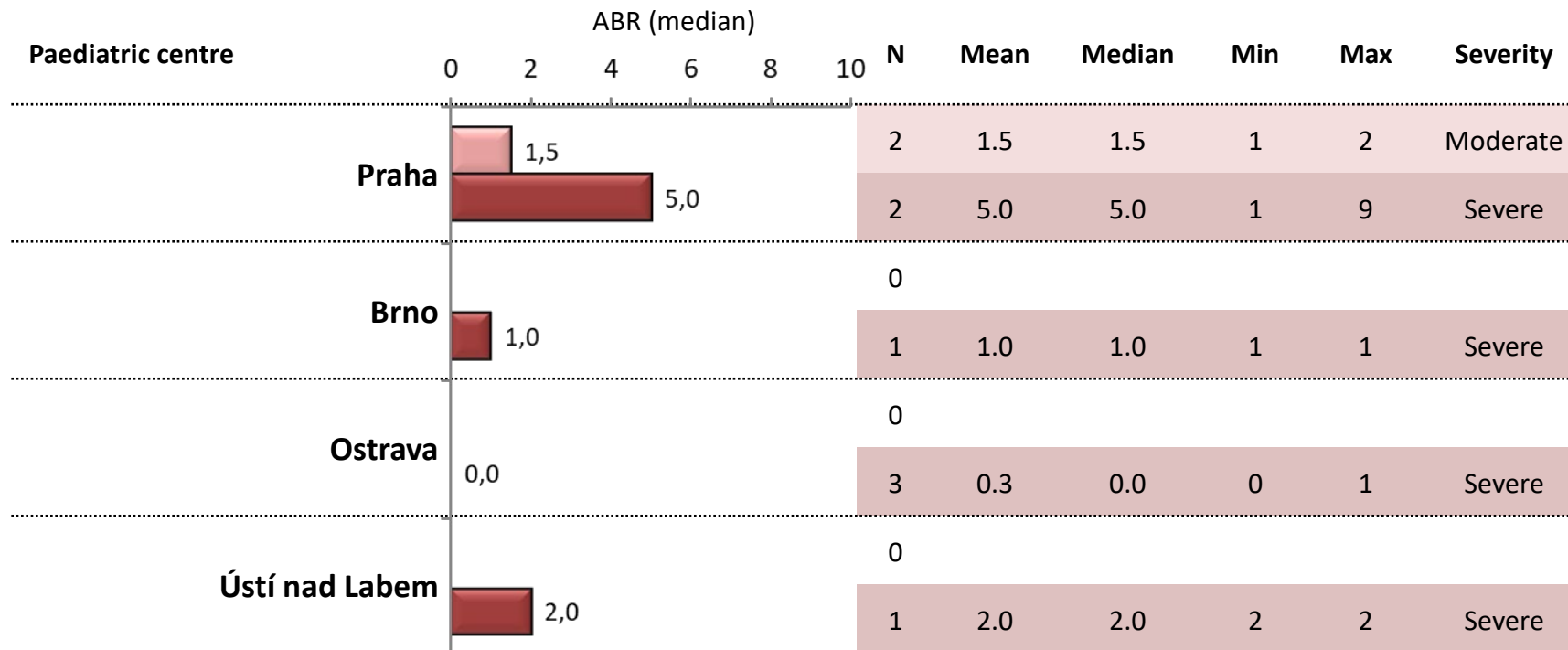
ABR according to centres Haemophilia B (PWHB)

Annual bleeding rate on permanent prophylaxis

HaemB on prophy
Paed. centres
N=9

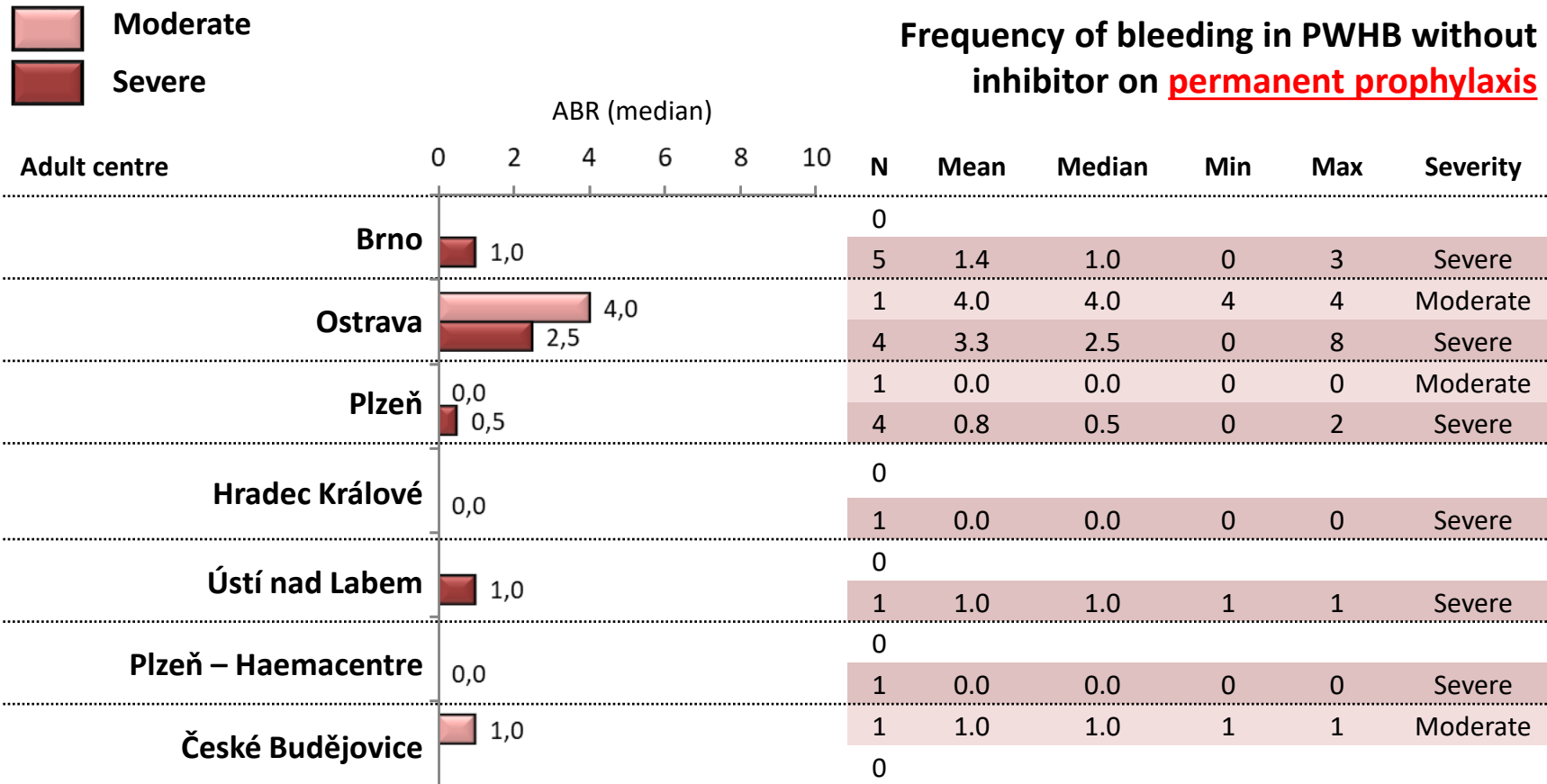
 Moderate
 Severe

Frequency of bleeding in PWHB without
inhibitor on permanent prophylaxis



Annual bleeding rate on permanent prophylaxis

HaemB on prophylaxis
Adult centres
N=19



Annual bleeding rate regardless prophylaxis

HaemB
Paed. centres
N=23



Frequency of bleeding in PWHB without
inhibitor regardless of prophylaxis

Paediatric centre	ABR (median)	N	Mean	Median	Min	Max	% on permanent prophylaxis
Praha	0,0	7	0.4	0.0	0	2	28.6%
	1,0	3	3.3	1.0	0	9	66.7%
Brno	1,0	2	1.0	1.0	0	2	0.0%
	3,5	2	3.5	3.5	1	6	50.0%
Ostrava	0,0	0					
	0,0	3	0.3	0.0	0	1	100.0%
České Budějovice	0,0	1	0.0	0.0	0	0	0.0%
		0					
Hradec Králové	0,0	1	0.0	0.0	0	0	0.0%
		0					
Ústí nad Labem	2,0	0					
		1	2.0	2.0	2	2	100.0%
Plzeň	0,0	1	0.0	0.0	0	0	0.0%
	1,0	1	1.0	1.0	1	1	100.0%
Olomouc	0,0	1	0.0	0.0	0	0	0.0%
		0					

Annual bleeding rate regardless prophylaxis

HaemB
Adult centres
N=44*

* missing ABR in 2 adults



Frequency of bleeding in PWHB without inhibitor **regardless of prophylaxis**

Adult centre	ABR (median)	N*	Mean	Median	Min	Max	% on permanent prophylaxis
Brno	1,0	4	1.3	1.0	0	3	0.0%
	1,0	5	1.4	1.0	0	3	100.0%
Ostrava	2,0	2	2.0	2.0	0	4	50.0%
	0,5	6	2.2	0.5	0	8	66.7%
Plzeň	0,0	3	0.3	0.0	0	1	33.3%
	0,5	4	0.8	0.5	0	2	100.0%
Liberec	0,0	1	0.0	0.0	0	0	0.0%
	16,0	1	16.0	16.0	16	16	0.0%
Olomouc	1,0	8	1.1	1.0	0	4	0.0%
	0,0	1	0.0	0.0	0	0	66.7%
Hradec Králové	0,0	1	0.0	0.0	0	0	0.0%
	2,0	2	2.0	2.0	0	4	50.0%
Ústí nad Labem	3,0	0					
		2	3.0	3.0	1	5	50.0%
Plzeň – Haemacentre	0,0	0					
		1	0.0	0.0	0	0	100.0%
České Budějovice	1,0	1	1.0	1.0	1	1	100.0%
	2,0	2	2.0	2.0	0	4	0.0%

Prophylactic regimens and treatment outcomes

HaemB
Paed. centres
N=23

Paediatric centre	Severity	Total N	PERMANENT PROPHYLAXIS							ON-DEMAND / TEMPORARY PROPHY			
			% of patients	N	Dosing of prophylaxis (IU/kg per week)				ABR		N	ABR	
					Mean	Median	Min	Max	Mean	Median		Mean	Median
Praha	Moderate	7	28.6%	2	42.1	42.1	40.4	43.8	0.0	0.0	5	5.0	15.0
	Severe	3	66.7%	2	39.6	39.6	33.9	45.4	0.0	0.0	1	1.0	38.0
Brno	Moderate	2	0.0%	0							2	2.0	6.0
	Severe	2	50.0%	1	29.7	29.7	29.7	29.7	50.4	50.4	1	1.0	21.0
Ostrava	Moderate	0											
	Severe	3	100.0%	3	63.4	78.0	34.1	78.2	0.0	0.0	0		
Č. Budějovice	Moderate	1	0.0%	0							1	1.0	3.0
	Severe	0											
Hradec Králové	Moderate	1	0.0%	0							1	1.0	4.0
	Severe	0											
Ústí nad Labem	Moderate	0											
	Severe	1	100.0%	1	51.7	51.7	51.7	51.7	0.0	0.0	0		
Plzeň	Moderate	1	0.0%	0							1	1.0	2.0
	Severe	1	100.0%	1	37.0	37.0	37.0	37.0	0.0	0.0	0		
Olomouc	Moderate	1	0.0%	0							1	1.0	3.0
	Severe	0											

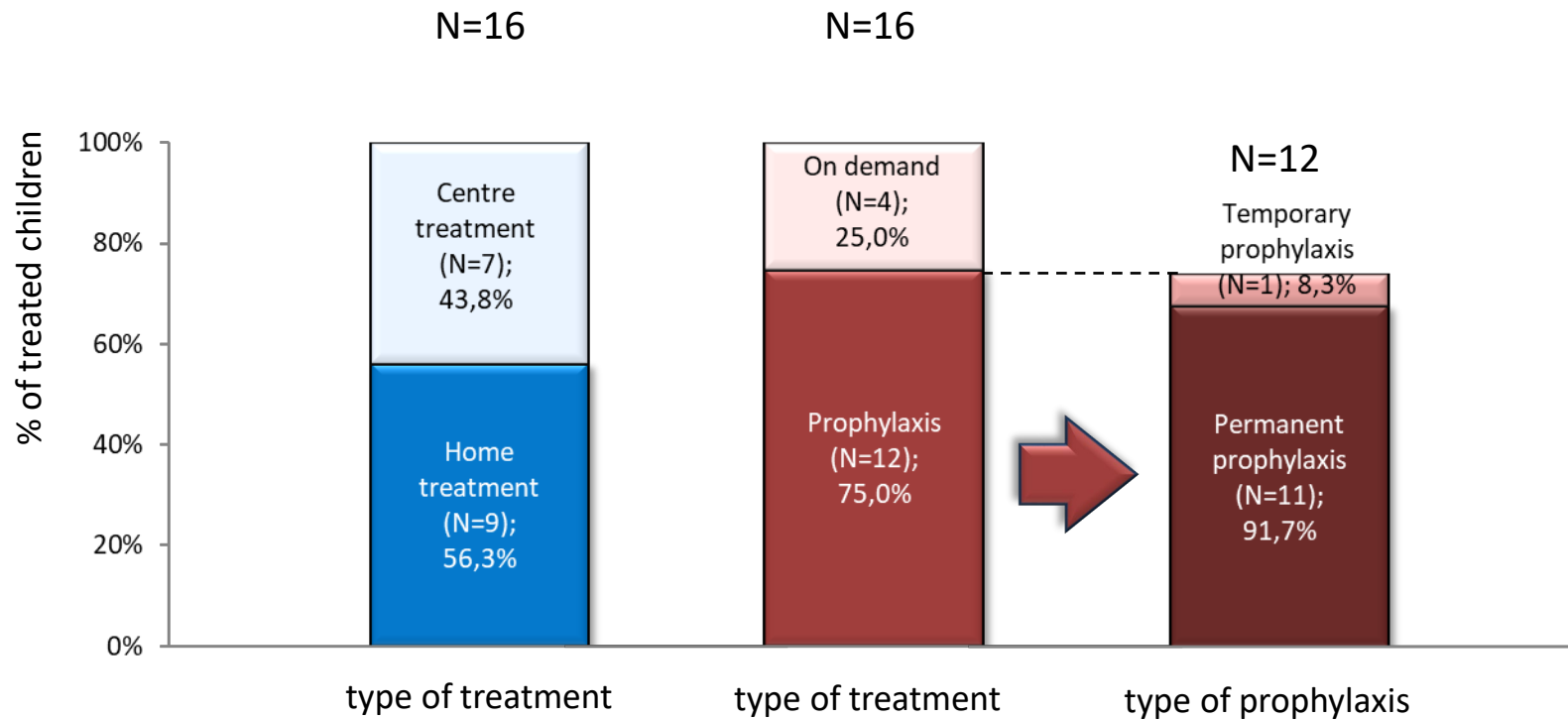
Prophylactic regimens and treatment outcomes

HaemB
Adult centres
N=46

Adult centre	Severity	Total N	PERMANENT PROPHYLAXIS									ON-DEMAND / TEMPORARY PROPHY			
			% of patients	N	Dosing of prophylaxis (IU/kg per week)				ABR*		Age	N	ABR		Age
					Mean	Median	Min	Max	Mean	Median	Median		Mean	Median	Median
Brno	Moderate	4	0.0%	0								4	1.3	1.0	51
	Severe	5	100.0%	5	43.7	45.8	22.9	55.3	1.4	1.0	33	0			
Ostrava	Moderate	2	50.0%	1	50.0	50.0	50.0	50.0	4.0	4.0	21	1	0.0	0.0	37
	Severe	6	66.7%	4	46.7	48.1	25.0	65.6	3.3	2.5	45	2	0.0	0.0	62
Plzeň	Moderate	3	33.3%	1	28.5	28.5	28.5	28.5	0.0	0.0	37	2	0.5	0.5	64
	Severe	4	100.0%	4	29.7	31.1	12.3	44.4	0.8	0.5	41	0			
Liberec	Moderate	1	0.0%	0								1	0.0	0.0	47
	Severe	1	0.0%	0								1	16.0	16.0	28
Olomouc	Moderate	8	0.0%	0								8	1.1	1.0	50
	Severe	3	66.7%	2	31.9	31.9	27.9	35.9	0.0	0.0	53	1	0.0	0.0	28
Hradec Králové	Moderate	1	0.0%	0								1	0.0	0.0	66
	Severe	2	50.0%	1	90.7	90.7	90.7	90.7	0.0	0.0	40	1	4.0	4.0	43
Ústí n. Labem	Moderate	0													
	Severe	2	50.0%	1	52.2	52.2	52.2	52.2	1.0	1.0	25	1	5.0	5.0	49
Plzeň - Haemacentre	Moderate	0													
	Severe	1	100.0%	1	41.7	41.7	41.7	41.7	0.0	0.0	39	0			
Č. Budějovice	Moderate	1	100.0%	1	18.4	18.4	18.4	18.4	1.0	1.0	54	0			
	Severe	2	0.0%	0								2	2.0	2.0	52

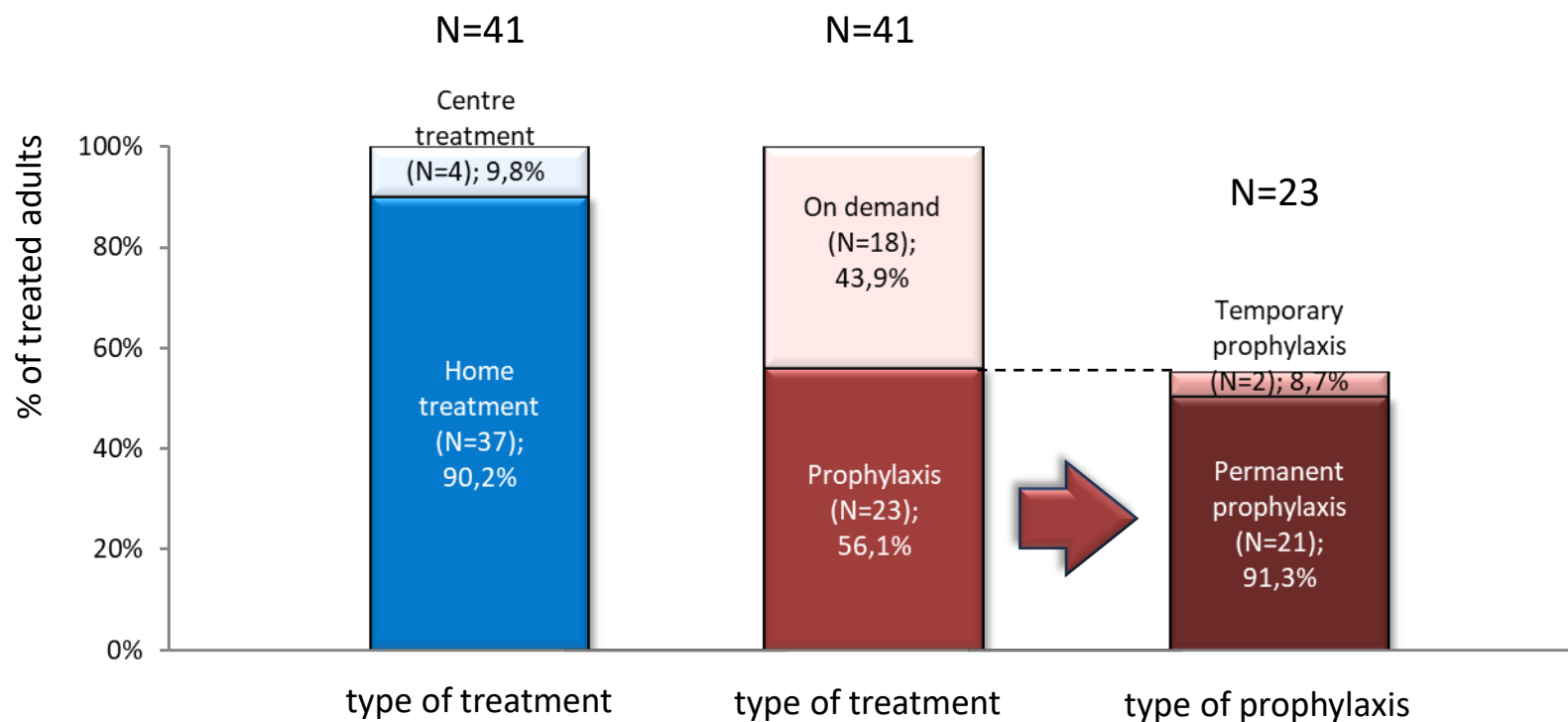
Type of treatment (subgroup of treated patients)

Children
Haem B
N=16



Type of treatment (subgroup of treated patients)

Adults
Haem B
N=41



Doporučení vydaná Sekcí pro hemostázu a trombózu ČHS a ČNHP

Hrdličková R., Blatný J., Blažek B., Čermáková Z., Černá Z., Dulíček P., Hak J., Hluší A., Zápotocká E., Pospíšilová D., Procházková D., Smejkal P., Hajšmanová Z., Timr P., Ullrychová J., Vonke I., Walterová L., Penka M. Konsenzuální doporučení Českého národního hemofilického programu (ČNHP) pro zajištění chirurgických a invazivních výkonů u pacientů s hemofilií, vydání 2., rok 2020. *Transfuze hematologie dnes* 2020; 26(3), 257–262

Smejkal P., a ČNHP skupina. Konsenzuální doporučení Českého národního hemofilického programu (ČNHP) pro diagnostiku a léčbu pacientů s hemofilií, **3. aktualizace**. *Transfuze hematologie dnes* 2021, 27(1), 73-90

Zápotocká E., Blatný J., Smejkal P. a ČNHP skupina. Konsenzuální doporučení Českého národního hemofilického programu (ČNHP) pro diagnostiku a léčbu pacientů s vrozenou hemofilií a s inhibitem FVIII/FIX – **2. aktualizace**. *Transfuze hematologie dnes* 2021, 27(2), 173-184

DĚKUJEME VŠEM AUTORŮM!!!



Sekce pro hemostázu a trombózu ČHS a ČNHP

- Červená kniha ČHS bude rozšířena o onemocnění krevní srážlivosti
 - Jan Blatný jako kontaktní osoba
 - Bude vyžadována spolupráce pracovních skupin ČNHP
- Vytvořena nová stránka Sekce pro hemostázu a trombózu
<https://hemostaza.hematology.cz/>
 - Měly by být propojeny s webem spolku, čili vložit odkaz na web ČNHP na stránku Sekce v ČHS
 - Aktualizována všechna doporučení ČNHP
- Na zvážení překlad webových stránek ČNHP do angličtiny
- Záměr považovat schůze ČNHP za schůzi Sekce
- Aktivity spolku jsou zároveň aktivitami sekce – budeme výbor pravidelně informovat, budeme zasílat relevantní části zápisu (odborné)



Aktualizace Deklarace ČNHP

Deklarace ČNHP

[Deklarace ČNHP, 24. 1. 2012](#) ( PDF soubor, 203 kB)

- ➔ [Příloha 1: Požadavky na centra \(CCC/HTC\), 24. 1. 2012](#) ( PDF soubor, 129 kB)
- ➔ [Příloha 2: Stratifikace péče, 27. 5. 2015](#) ( PDF soubor, 152 kB)
- ➔ [Příloha 3: Centra navržená na CCC/HTC v České republice, 27. 5. 2015](#) ( PDF soubor, 161 kB)
- ➔ [Příloha 4: Reference, 24. 1. 2012](#) ( PDF soubor, 58 kB)
- ➔ [Příloha 5: Přihláška k zařazení do sítě, 24. 1. 2012](#) ( PDF soubor, 53 kB)
- ➔ [Příloha 6: Dokumentace k žádosti statutárního zástupce o zařazení do sítě center ČR, 24. 1. 2012](#) ( PDF soubor, 54 kB)
- ➔ [Příloha 7: Organizační struktura ČNHP, 27. 5. 2015](#) ( PDF soubor, 184 kB)
- ➔ [Příloha 8: Audity projektu, 24. 1. 2012](#) ( PDF soubor, 64 kB)
- ➔ [Příloha 9: Pravidla pro využití dat ČNHP, 30. 8. 2012](#) ( PDF soubor, 209 kB)

Dokument vznikl před 9 lety a je potřeba zkontrolovat, zda je stále aktuální v plné šíři. **Úkol pro?**

Přijetí nových členů (FNOL, FNB)

MUDr. Petr Birke

Fakultní nemocnice Olomouc: Dětská klinika

Klára Nevoralová

Fakultní nemocnice Brno: Oddělení klinické hematologie



Český svaz hemofiliků + Hemojunior

- Zhodnocení uplynulých akcí pořádaných patientskými organizacemi
- Rozvoz léčiv
- Účast na auditech hemofilických center – zkušenosti
- Informace o připravovaných akcích



Diskuze, různé



Všem účastníkům a hostům

Děkujeme za pozornost

