

**Zápis ze zasedání Koordinační rady**  
**Český národní hemofilický program, z.s. (ČNHPP)**  
**Kongres CSTH, 23.10.2024 Hradec Králové**

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

Blatný J., Čáповá I., Čermáková Z. (online), Drbohlavová E., Hajšmanová Z., Hak J., Hluší A., Smejkal P., Zápotocká E.  
IBA spinoff MU: Černá N.  
Omluvena: Ullrychová J.,

Na programu schůze Koordinační rady byly projednány následující body:

- 1) Příjmy v roce 2024 (Blatný)
- 2) Plánované výdaje v roce 2024 (Blatný)
- 3) Publikační a vědecko-výzkumné aktivity (Blatný)
- 4) Aktualizace protokolu (IBA: Černá)
- 5) Aktualizace pilotního projektu výzkumu kvality života u osob s hemofilií a rozšíření záznamu o vyšetření kloubu POCT sono (HEAD US), včetně prvních výsledků (Blatný)
- 6) Registr UniSeven aktuální informace (Blatný)
- 7) Integrace dětských dat o ITP do registru ČNHPP (Blatný)
- 8) Studie fáze 2 pro léčbu osob s Glanzmanovou Thrombastenii (Blatný)
- 9) Pacientské organizace (Blatný)
- 10) Zajímavé akce (Blatný)

Úvodní přivítání účastníků a poskytnuto vysvětlení, že na dnešním zasedání nebudou přednášena data z registru. Data budou prezentována na Pařízkových dnech na jaře. Informovanost o probíhajícím jednání Benny Sorensen (generální ředitel společnosti Hemab Therapeutics) ohledně vývoje nových léků (profylaktická léčba), které budou převážně pro pacienty s Glanzmannovou thrombastenii.

**Ad 1+2)** Přítomní seznámeni s rozpočtem ČNHPP k 10/2024 a s očekávaným výhledem na 2025. Finanční stabilita je nezbytností pro správné fungování ČNHPP, jenž nyní poskytuje data nejen pro klinická pracoviště, ale i pro plátce a regulátory zdravotní péče. Destabilizace by tedy znamenala přímé ohrožení dostupnosti dat o vrozených poruchách krevního srážení v ČR, jejich léčbě a diagnostice. Registr ČNHPP je rovněž aktivně zapojen do sítě EuroBloodNet, kde je oficiálním partnerem v dané problematice za ČR. Dále je propojen s registrem WHF, zapojen do PedNet a do projektu WAPSS Hemo.

**Ad 3 + 6)** Výzva k využití dat z registru ČNHPP pro vědecké účely (např. studenty), domluvená speciální sazba s IBA za statistické zpracování dat za akademickým účelem. Článek paní doktorky Zápotocké (výsledky léčby emicizumabem) byl původně submitován do Haemophilia, po úpravě byl navržen k přijetí jako Letter to Editor. Proběhla reanalýza za rok 2023, článek byl upraven a bude zaslán do jiného časopisu s IF jako „original article“, výhledově říjen/listopad 2024. Další dva články jsou nyní v recenzním řízení, jedná se o: Druhá vlna Surveye na téma emicizumab v rámci PedNet, cíl Letter to Editor v Haemophilia a článek o intrakraniálním krvácení u malých dětí bez profylaxe, cíl Haematologia. Stále pokračuje přenos dat z ČNHPP do WHF registru, díky čemuž se můžeme vyvarovat, aby někdo dvakrát zadával stejné informace. Výstupy z WHF budou rozeslány na všechny uživatele registru v ČNHPP.

Budoucí registr UniSeven je celosvětovým projektem sběru dat o použití rFVIIa v rámci těžkého poporodního krvácení. Na závěr byla představena publikace z ČNHP dat Bleeding pattern and consumption of factor VIII concentrate in adult patients with haemophilia A without inhibitors in the Czech Republic between 2013 and 2021 a publikace, která vznikla v rámci spolupráce s PedNet Dilemmas on emicizumab in children with haemophilia A: A survey of strategies from PedNet centres.

**Ad 4)** Na straně IBA byl aktualizován protokol do nového formátu. Protokol byl zaslán paní doktorce Zápotocké k revizi a doplnění odborné části. Paní doktorka na jednání potvrdila, že protokol zreviduje a doplní odbornou část.

**Ad 5)** Představení aktuálního stavu projektu kloubního zdraví. Nově je zde přidán dotazník PROMIS, který slouží ke zjištění psychického stavu pacientů a jaký je jejich vývoj. První výsledky projektu byly odprezentovány a ukazují, že většina pacientů nemá žádné krvácení, ale určité skupiny (jiné než dříve) budou vyžadovat naši pozornost. Například osoby se střední hemofilií bez profylaxe, fyzicky aktivní. Projekt pokračuje dále a po jeho dokončení bude vyhodnocena a zvážena jeho aplikace v rámci celého registru ČNHP

**Ad 7)** Integrace dětských dat o ITP byla prezentována pouze na připomenutí, jedná se o dobrovolné rameno, které bylo do registru ČNHP implementované v březnu 2023. Vzhledem k tomu, že se nepodařilo alokovat finance pro sběr dat, jedná se pouze o nepovinnou (dobrovolnou) součást registru.

**Ad 8)** Představení studie fáze 2 pro léčbu osob s Glazmanovou Thrombastenií, která je zaměřena na problematiku toho onemocnění. Studie probíhá na dobrovolnících, jsou zde tři kohorty, pouze pro pacienty od 18 let. Lékaři byly vyzváni k informovanosti pacientů s tímto onemocněním ohledně této studie a návrhu na zapojení. Ze strany IBA proběhne rozesílka na všechny centra s podrobnými informacemi o studii.

**Ad 9)** Ze strany patientských organizací je prosba k na lékaře k připomínání akcí pro pacienty, hlavně na dětské tábory pro děti.

**Ad 10)** Prezentován přehled zajímavých akcí k problematice hemofilie. EHC konference v Sofia, které se zúčastnil pan docent Blatný, na konferenci bylo přednášeno hlavně o komunikaci mezi lékařem a pacientem ohledně intimních problémů. New Technologies Workshop, Helsinky bylo převážně pro patientské organizace, pan docent Blatný zde přednášel ohledně nutnosti podávání plazmatických derivátů. Dále proběhlo jednání ČSH v Jihlavě, jednalo se o mezigenerační klasické setkání, které je specifické pro ČR, byly zde různé workshopy a byla zde prezentace o genové léčbě. Poté zde byly představeny další akce, které jsou plánovány na rok 2025: Kongres ISTH – Washington D.C., Spojené státy americké; 21.6.- 25.6. 2025 a 6th European Congress on Thrombosis and Haemostasis (ECTH2025) – Praha, Česká republika; 22.10-24.10.2025, výzva k aktivní účasti a k prezentování výsledků léčby dle registru ČNHP.

Poděkování za účast a technické zázemí.

---

Zapsala: Natálie Černá

Revize zápisu: Jan Blatný