



## Zápis z jednání Koordinační a Výkonné rady ČNHHP

Ostrava, 10. 3. 2016

### **Přítomni:**

Blatný J., Čepeláková V., Čermáková Z., Dolejš V., Dulíček P., Hluší A., Hrdličková R., Ovesná P., Penka M., Smejkal P., Vokšajová K., Walterová L.

### **Hosté:**

Kuhn T.

### **Omluveni:**

Blažek B., Černá Z., Hajšmanová Z., Hak J., Kessler P., Komrská V., Martínková I., Pospíšilová D., Procházková D., Ptoszková H., Šlechtová J., Ullrychová J., Vonke I.

### **1. Úvod (Blatný, Čermáková)**

Koordinátoři přivítali přítomné a byl odsouhlasen program jednání.

### **2. Stav zadávání dat do registru, termíny roku 2016 (Ovesná)**

K 9. 3. 2016 stav zadávání v různých centrech odlišný. Většina center má vyplněna téměř všechna hlášení hemofiliků, u VWD vyplněnost nižší. Termínem vyplňování dat za rok 2015 je 20. 3. 2016. Kalkulace výplat pro rok 2016 bude stejná jako v loňském roce. Lékaři budou osloveni k potvrzení vypočítané částky a podpisu dohod.

### **3. Úpravy registru ČNHHP (Ovesná)**

V registru byly realizovány již dříve dohodnuté změny, které vyplynuly z používání databáze:

(i) **HJHS:** Formulář HJHS na záznam hodnocení stavu kloubů. O přístup k tomuto formuláři mohou žádat fyzioterapeuti a rehabilitační sestry ze všech pracovišť (ostatní formuláře budou mít pouze ke čtení). Povinnost zadávat HJHS celkové skóre (výslednou hodnotu) do ročního hlášení zůstává zachována.

(ii) **Farmakokinetika:** V registru funguje formulář na zaznamenávání farmakokinetických vyšetření pacientů. Graf a vypočítané hodnoty jsou k dispozici v tiskové verzi formuláře. V roce 2016 bude probíhat sběr dat, aby mohly být na konci roku 2016 vyhodnoceny první výsledky. Zúčastnění byli vyzváni k vyplňování farmakokinetických dat.

(iii) **Přístupy do registru:** Zopakována byla pravidla přístupu do registru, tj. každý uživatel musí mít vlastní login, nelze se přihlašovat na někoho jiného. Přístupy lze zajistit rehabilitačním

pracovníkům, dalším lékařům, ... s různými právy. Stačí napsat na helpdesk@iba.muni.cz, je třeba uvést jméno a email nového uživatele. Zúčastnění byli vyzváni k revizi přístupů ve svých centrech.

#### **4. Zařazení přípravku Elocta a dalších EHL preparátů do guidelines léčby hemofilie A (Blatný)**

ČHS žádá o vydání stanoviska pro roli EHL FVIII, nyní aktuálně Elocta, v doporučených postupech léčby hemofilie. Bude třeba zapracovat do stávajících doporučení, resp. tato aktualizovat.

Předpokládá se, že obdobný dotaz bude časem vznesen i stran EHL FIX, proto je na zvážení, zda se tím nezabývat již nyní. Má být využito, mimo jiné, i k jednání se SÚKL a o úhradě.

Přítomní se shodli, že do doporučení bude přidán odstavec, že existují EHL (bez ohledu na FVIII nebo FIX či na komerční název) a že jsou doporučeny spíše u dětí s primární profylaxí a adolescentů s horší compliance a dále u dětí, jimž i častá aplikace nedostačuje a krvácí. Změnu připraví Blatný, Smejkal do konce června 2016. Po odsouhlasení VR a KR bude doporučení aktualizováno na webu CNHP. Je otázka, jako formou bude případně uveřejněno v časopise.

#### **5. Získaná hemofilie - prezentace první verze doporučení (Čermáková)**

Čermáková přítomné seznámila s první verzí doporučení pro AHA, jehož obsahem je:

1. Preambule
2. Stručná charakteristika standardu
3. Epidemiologie a patogeneze
4. Doporučení k diagnostice získané hemofilie
5. Léčba krvácení u AHA
6. Eradikace inhibitoru
7. AHA v graviditě

Celkem 13 stran textu vč. literatury, 1 tabulka.

Tato verze již byla připomínkována členy pracovní skupiny pro AHA:

- Preambule, Stručná charakteristika standardu, Epidemiologie a patogeneze (autoři Z. Čermáková, R. Hrdličková) – Ré: formální připomínky a úprava textu (dr. Hajšmanová, dr. Smejkal)
- Doporučení k diagnostice získané hemofilie (J. Zavřelová, P. Smejkal) – Ré: bez připomínek
- Léčba krvácení u AHA (autoři Z. Čermáková, R. Hrdličková) – Ré: formální připomínky, úprava citace (dr. Smejkal)
- Eradikace inhibitoru, Hodnocení léčebné odpovědi, Kortikosteroidy a cyklofosamid, Terapie druhé linie, Rituximab (J. Gumulec, Z. Kořístek) – Ré: formální připomínky, úprava citace (dr. Smejkal)

- Imunotoleranční léčba: Jiný typ imunotolerančního protokolu kombinuje *vysokodávkovaný* FVIII s parenterálně podávaným cyklofosfamidem a methylprednisolonem s vysokou úspěšností (93% CR) v mediánu doby do dosažení odpovědi srovnatelném s jinými méně náročnými režimy (4,6 týdnů). (J. Gumulec, Z. Kořístek) – Komentář PS: Budapešťský protokol nepoužívá vysokodávkovaný FVIII, dávky jsou jen 30 j/kg/den první týden, pak druhý týden 20 j/kg/d a třetí týden 15 j/kg/d
- Imunoadsorpce (IA) (R. Hrdličková, Z. Čermáková) – Ré: bez připomínek
- AHA v graviditě (R. Hrdličková, Z. Čermáková) – Ré : formální připomínky (dr. Smejkal)
- Obecný komentář: Stran doporučení o léčbě získané hemofilie A jsou postupy formulované, ale vzhledem k "originalitě" každého případu je postup vždy trochu individualizován (doc. Dulíček)

#### Další postup

- Po zapracování připomínek odeslání pracovní skupině – finální návrh před oponenturou  
T: 30. 4. 2016
- Příprava a odeslání k oponentuře  
T : 30. 5. 2016  
Návrh oponentů: dr. Salaj, prof. Penka, doc. Bátorová
- Oponentura do 31. 8. 2016
- Zapracování připomínek oponentů a příprava pro publikaci do 30.10.2016

### **8. Stav jednání se ZZS a vedením nemocnic u systému urgentní péče o osoby s hemofilii (Blatný)**

#### Současný stav

- Pracovní skupina vypracovala text pro:
  - Vedení společnosti urgentní medicíny
  - Vedení jednotlivých krajských ZZS
  - Ředitele nemocnic s CCC/HTC centry
- Požádáno o podporu výboru ČHS
  - Výbor ČHS tuto iniciativu podpořil
- Po schválení podpory ČHS rozešleme adresátům

## 9. Státní dotace na ČNH (Ovesná)

1. Dotace z programu Národní akční plány (NAP) na rok 2015 „Inovace a analýzy registru pacientů s hemofilii a dalšími poruchami krevního srážení“ byla uzavřena a odeslána závěrečná zpráva. Ovesná poděkovala všem členům ČNH za spolupráci.

2. Na rok 2016 byla získána nová dotace z programu Rozvojové projekty zdravotní péče (RPZP).

- Název projektu: “Zajištění interoperability českého hemofilického registru s mezinárodní databází WAPPS-Hemo v oblasti farmakokinetiky”.
- Cíl projektu: propojit registr ČNH s mezinárodní databází WAPPS-Hemo a umožnit tak lékařům zapojeným do ČNH hodnocení farmakokinetických vyšetření pacientů s hemofilii pomocí populačních modelů a výsledky aplikovat do klinické praxe.
- Řešitel: IBA MU
- Náplň:
  - úprava struktury registru ČNH
  - migrace registru ČNH na novou verzi EDC systému
  - návrh a implementace datového a aplikačního rozhraní mezi CLADE-IS a WAPPS-Hemo
  - přenos výstupů z databáze WAPPS-Hemo
  - promítnutí do klinické praxe
- Uživateli registru se dotkne pouze převod stávajícího registru do nového systému IBA pro sběr dat – Clade IS. Jde o novější lépe fungující systém, uživatelsky příjemnější. Převedena budou i data, tzn. pro lékaře/datamanagery to nebude zvýšená zátěž. Přesto Ovesná prosí o spolupráci a trpělivost při převodu. Registr bude na cca 2 týdny odstaven (jaro 2016, info mail půjde předem).

3. OPVK – Vzdělávací síť hemofilických center. K monitorovacím zprávám je třeba dokládat

- Prezenční listiny
- Fotodokumentaci
- Prezentace, postery, materiály, ...
- Udržitelnost ještě 2 roky

Všechny materiály ze seminářů (interních, podporovaných z jiných zdrojů, atd.) posílejte Ovesné, i během roku.

## 10. Různé a diskuze

- firma Bayer v souvislosti s přípravou podkladů pro zajištění úhrady nově registrovaného LP Kovaltry požádala ČNH o poskytnutí sumarizovaných dat (nikoli dat jednotlivých pacientů), která shrnou dosavadní zkušenosti s rFVIII - Kogenate v ČR. IBA připraví hlasování pro členy KR, zda souhlasí s poskytnutím dat. V případě souhlasu IBA nacení požadované výstupy a firma je uhradí nad rámec standardního příspěvku na ČNH.

- Čepeláková požádala o přidání „checkboxu“ do registru, zda má pacient kombinovaný deficit.  
Zajistí IBA.

Zapsala P. Ovesná 10. 3. 2016