

HEMOFILICKÝ ZPRAVODAJ

DVOJČÍSLO

1/2
2020

VYDÁVÁ:
Český svaz hemofiliků, z.s.
U Nemocnice 1
128 20 Praha 2



WWW.HEMOFILICI.CZ

*Tento zpravodaj je vydáván
za podpory Ministerstva zdravotnictví ČR.*





Doufám, že se vám všem v těchto podivných a nepředvídatelných dobách daří dobře.

Žijeme v zajímavé a náročné době. Probíhající pandemie Covid-19 nám změnila život mnoha způsoby; jak pracujeme, jak žijeme, jaké jsou naše aktivity. Omezení se silně dotklo i naší činnosti. Nikdo z nás nepředpokládal, že lednový společenský večer v Alcronu bude na dlouhou dobu posledním, kdy se sejdem tváří v tvář. Ráz nastávajícího času určil, že sdružovat se ve větších skupinách už bude možné pouze ve virtuálním prostředí. Svaz i Hemojunior proto dlouho neotáleli.

Hned po jarním setkání Českého národního hemofilického programu a po zasedání medicínského výboru Evropského hemofilického konsorcia vydal svaz první doporučení k tématu infekce Covid-19 a zanedlouho doplnil o konkrétní opatření. S podporou farmaceutických společností a hemofilických center jsme vzápětí rozběhli zkušební projekt na doručení léků pomocí kurýrní služby do domovů hemofiliků. To naši členové hodnotili velmi kladně a hojně možnosti využívali. První zásilky putovaly ke klientům dispenzarizovaných ve FN Brno Bohunice a FN Plzeň. Projekt se rozběhl velmi dobře a svaz se jej svým členům rozhodl nabízet po celý letošní rok. Další dodávky léků jsme řešili i po vypuknutí druhé vlny.

Na základě nově vydaných doporučení jsme zorganizovali první online setkání. S odborníky jsme probírali, jak onemocnění covid-19 může ovlivnit životy hemofiliků a osob s von Willebrandovou chorobou. Takový způsob se ukázal jako velmi přínosný a po zrušení listopadového mezigeneračního setkání jsme se rozhodli i tady využít stejnou téhož s tím rozdílem, že fyzioterapii nahradila genetika. Online setkávání běží napříč celým hemofilickým světem. I Světová hemofilická federace a Evropské hemofilické konsorcium nahradily všechny plánované akce online formou.

Do života svazu zasáhla pandemie zrušením jarních oslav Světového dne hemofilie, dlouho očekávaného pobytu hemofiliků u moře v Řecku a podzimního mezigeneračního setkání v Jihlavě. Další dva pobyty, tedy letní tábor a pobyt dospělých proběhly dle plánu, jen druhý jmenovaný se přesunul z května na září. Z obou přinášíme na dalších stránkách podrobný report. Jediným nezměněným tak zůstal letní hemofilický tábor, ale od příštího roku dozná taky několik zásadních změn. Pozici hlavního vedoucího opouští po pěti letech Vojtěch Horník. Každoroční účastník LHT už z dob dětství započal své působení v Zubří na Vysočině v roce 2015, kam se tábor od příštího roku

vrací. Chtěl bych Vojtovi z celého srdce poděkovat za jeho zájem, chuť a odhodlání LHT převzít. Spolupráce, odpovědný přístup k přípravě a spokojené ohlasy dětí i rodičů, jsou jasným důkazem, Vojta vedl tábory dobrou cestou a věřím, že i jeho tato nelehká práce naplňovala a byla pro něj radostí. Věřím, Vojto, že LHT v tobě zanechají ty nejlepší vzpomínky a zase někdy mezi nás přijedeš. Bude nám potěšením.

I přes nekomfortní situaci se svazu dařilo naplňovat některé další cíle. Troufnu si říct, že se podařilo splnit jeden z nejpodstatnějších, hovoří o něm článek „Úspěch v době krize.“ Několikaleté snažení všech zainteresovaných přineslo své plody. Za podpory České hematologické společnosti a Českého národního hemofilického programu vydala Česká společnost urgentní medicíny a medicíny katastrof Mezioborové stanovisko pro přístup k pacientům s hemofilií a von Willebrandovou chorobou v přednemocniční péči. Blíží informace i kompletní metodický pokyn naleznete dále na stránkách zpravodaje. Všem, kteří přispěli k tvorbě a schválení tohoto významného dokumentu, patří vřelé díky.

Sounáležitost a sílu našich spolků jsme projevili při jarních oslavách Světového dne hemofilie. Na výzvu „Zapojte se i vy“

zareagovali mnozí z vás zasláním fotografií nebo sdílením přes náš facebookový profil. Sešla se celá řada zdařilých fotografií na podporu hemofilie v červeném tričku, šátku nebo roušce, ale i s náramkem, odznakem „Podporuji léčbu hemofilie“, nebo něčím jiným červeným. Nápadům se meze nekladly.

Celé naše snažení vyvrcholilo 17. dubna ve večerních hodinách, kdy se nad Prahou červeně rozžářila na podporu léčby hemofilie Petřínská rozhledna. Tím jsme se zapojili do celosvětového projektu Světové federace hemofilie „rozsviďte červená světla“ a byli ve spojení na dálku i tímto způsobem. Ukázali jsme tak sílu a sounáležitost našich spolků. Za podporu děkujeme pražskému magistrátu, primátorovi Zdeňku Hříbovi, zastupitelce Evě Horákové a všem, kteří se postarali o technickou stránku. Významnou roli tu sehrála i Renáta Navrátilová, které chceme rovněž poděkovat.

V průběhu roku jsme společně s Hemojunioem připravovali další edukační materiály, které by měly spatřit světlo světa v nadcházejících týdnech, připravujeme i dotisk těch původních. Komunikovali jsme se Státním ústavem pro kontrolu léčiv, zúčastňovali se různých vzdělávacích seminářů na národní i mezinárodní úrovni.

S nejvyššími představiteli WFH jsme byli v kontaktu v souvislosti s naší kandidaturou na pořádání Světového kongresu 2024. Po zrušení toho letošního v Kuala Lumpur a jeho posunutím právě na rok 2024, byla i naše kandidatura odložena na rok 2026. Na dotaz, zda se bude Praha i nadále ucházet, jsme jednoznačně odpověděli, že ano.

V příštím roce se opět po čtyřech letech uskuteční výroční volební konference svazu. Ta je nejvyšší orgán ČSH, tentokrát tu vznikne i složení nové Rady ČSH. Život svazu bude řídit po další čtyřleté období, datum a místo konání včas zveřejníme. Přijďte i vy spolurozhodnout o dalším směřování svazu, jde přeci i o vás a o vaše zájmy.

Věřím, že pro vás budou následující stránky zpravodaje inspirativní a přiblíží vám činnost našeho svazu za uplynulé období, které pro nás bylo v lecčem nové.

Rada svazu se scházela na pravidelných setkáních prostřednictvím různých online platform a za účasti vedení Hemojunioru.

Nové akce jsme připravovali v součinnosti všech zúčastněných. Například bychom rádi pokračovali v online setkávání s odborníky na konkrétní témata. Do budoucna považujeme komunikaci z pohodlí domova za vhodnou formu rozhovorů o tom, co vás právě zajímá.

Všichni si přejeme, aby se situace v nadcházejících dnech a týdnech vrátila zpět do starých kolejí. Abychom se mohli neomezeně setkávat, být spolu. Kéž by tomu nastávající dny nového roku nasvědčovaly a my mohli společně plánovat to nejbližší co nás v novém roce čeká - Společenský večer.

Díky vám všem, že jste s námi, že nás podporujete a dáváte naději - lékaři, členové, donátoři a další sympatizanti.

Přejeme hojnost zdraví, radosti a naděje do každého nadcházejícího dne. ČSH tady s vámi bude i po celý nastávající rok.

Za Radu ČSH
Martin Bohůn

PF 2021

*Těšíme se na návrat
do starých kolejí.*





ZEMŘELA MUDr. ZDEŇKA VORLOVÁ, CSc.

První říjnový den opustila tento svět nejvýraznější a nejvýznamnější osobnost české hemofilické komunity dvacátého století. Zakladatelka specializované léčby u nás, dlouholetá lékařka a primárka Ústavu hematologie a krevní transfuze v Praze. Bylo jí 91 let.

Zdeňka Vorlová stála u zrodu moderní péče o hemofiliky nejen u nás, podle jejího vzoru se konstituoval systém i na Slovensku. Stala se uznávanou expertkou také v mezinárodním měřítku, svými jasnými, britkými, přímými a vždycky vysoce erudovanými názory byla dobře známá i v odborných kruzích EHC a WFH. Jako šéfka oddělení pražského ÚHKT se zasloužila o jeho významnou stavební modernizaci, pod jejím vedením tu pracovali tehdy mladí lékaři, z nichž se později staly vůdčí osobnosti v oboru koagulace u nás.

Nekompromisně prosazovala názory, o jejichž správnosti byla přesvědčená, takže mnohdy narážela na



nepochopení a nesouhlas. Už v devadesátých letech poukazovala na problémy s tenkrát zamýšlenou českou výrobou koagulačních koncentrátů, případ později narostl do obří miliardové kauzy – dodnes nedořešené – již známe pod označením Diag Human. Vždycky tvrdě hájila zájmy ÚHKT proti některým záměrům ministerstva zdravotnictví a dalších institucí, jež by mohly zájmy hemofiliků poškozovat. Vedle vřelého vztahu svých pacientů si tak vypěstovala i nelibost některých mocných.

Radou a pomocí spolupůsobilá při vzniku ČSH, ten jí v roce 2010 ocenil svou

výroční cenou, stala se její první laureátkou.

Ovlivnila několik generací. Její největší zásluhou je zavedení domácí léčby u nás, naprosto zlomového okamžiku v životě hemofiliků a jejich rodin. Všechně prosazovala moderní účinné způsoby terapie. Její pacienti a jejich rodiny na ni budou vždycky vděčně vzpomínat. Výrazně jim ulehčovala těžký život, o němž nemají naštěstí dnešní generace už ani ponětí.

Poslední rozloučení s MUDr. Zdeňkou Vorlovou proběhlo v pátek 9. října 2020 v obřadní síni krematoria v Praze – Strašnicích. Čest její památce.

ÚSPĚCH V DOBĚ KRIZE

I ve složité době se vyskytují dobré zprávy a rádi přinášíme informaci o velkém úspěchu ČSH.

Po dlouhodobém snažení se podařilo svazu splnit jeden ze svých stěžejních úkolů – za podpory České hematologické společnosti a Českého národního hemofilického programu, vydala Česká společnost urgentní medicíny a medicíny katastrof Mezioborové stanovisko pro

přístup k pacientům s hemofilií a von Willebrandovou chorobou v přednemocniční péči.

Jde o důležitý dokument se závazným postupem záchranářů ve vztahu k hemofilikům a pacientům s von Willebrandovou chorobou. Ukládá jim dopravit okamžitě v případě urgentních situací spojených s krvácením hemofilika do nejbližšího hemofilického centra, kde mu může být poskytnuta komplexní péče. V tomto případě se na

tak zvanou spádovost naprosto nebere zřetel. Při krvácení nebo podezření na něj a je-li k dispozici koncentrát koagulačního faktoru, je nutné ho neprodleně nitrožilně aplikovat už při přednemocniční péči. Veškerá diagnostická vyšetření (vč. CT, MR, katetrizace a podobně) musejí následovat až po jeho podání.

Již by se tak nemělo stávat, že je hemofilik ve vážném stavu převezen do spádové nemocnice, kde s touto chorobou nemají žádné zkušenosti. V případě podezření na krvácení do mozku ani při současných příznacích cévní mozkové příhody a podobně, nesmí být odepřeno podání faktoru.

Dokument je určitým „zákonem“ a nelze jej svévolně porušovat. Zásadní je záchranáře informovat o svém stavu i v případě, že nejste schopni komunikovat. Identifikátory osob s poruchou krevního srážení tak ještě víc nabývají na významu, více informací o nich a jejich objednání najdete na webových stránkách svazu.



Mezioborové stanovisko pro přístup k pacientům s hemofilii a von Willebrandovou chorobou v přednemocniční péči (PNP)

První vydání: duben 2020

Jan Blatný, FN Brno (editor)

Zdeňka Hajšmannová, FN Plzeň

Tomáš Votava, FN Plzeň

Antonín Hluší, FN Olomouc

Radka Hrdličková, FN Ostrava

Petr Kessler, Nemocnice Pelhřimov

Světlana Köhlerová, FN Brno

Miroslav Penka, FN Brno

Jana Ullrychová, Masarykova nemocnice Ústí nad Labem

Jana Šeblová, Urgentní příjem Oblastní nemocnice Kladno; ZZS Středočeského kraje; Urgentní příjem a LSPP dětí FN Motol (spolueditor)

Ondřej Franěk, ZZS hl. M. Prahy

Jiří Knor, ZZS Středočeského kraje

Anatolij Truhlář, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Univerzita Karlova, Lékařská fakulta v Hradci Králové, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Hradec Králové; ZZS Královéhradeckého kraje

Marek Slabý ZZS jihočeského kraje

Roman Gřegoř ZZS Moravskoslezského kraje

Základní východiska

Nemocných hemofilii je asi 1000 v rámci celé České Republiky, osob s klinicky významnou von Willebrandovou chorobou je registrovaných zhruba 400. Více než třetina hemofiliků trpí těžkou formou onemocnění, která je ohrožuje nejen poúrazovým a pooperačním krvácením, ale i samovolným zevním či vnitřním krvácením (včetně život ohrožujícího, např. do oblasti GIT, CNS či tělesných dutin). Osoby s deficitem srážlivosti krve jsou v dispenzární péči specializovaného hemofilického centra a často jsou jim preventivně podávány koncentráty chybějících faktorů krevního srážení. Každý pacient s hemofilii má vydán průkaz hemofilika, ve kterém jsou vedeny důležité informace pro lékaře a záchranáře. Nápis HEMOFILIK by měl být umístěn i jako polep na průkazu pojištění ZP.

V případě urgentních situací spojených s krvácením (i ve většině dalších, včetně infarktu myokardu a podobně) je nutno tyto pacienty směřovat primárně a bezodkladně do nejbližšího hemofilického centra, kde jim může být poskytnuta komplexní péče, a to bez ohledu na „spádovost“ pacienta.

Pokud pacient krvácí (a/nebo je na krvácení podezření) a je k dispozici koncentrát koagulačního faktoru, kterým je léčen, **je nutné tento neprodleně nitrožilně aplikovat už v rámci přednemocniční péče**, což zmírní intenzitu krvácení, následné komplikace a často zachrání

život. Veškerá **diagnostická vyšetření** (vč. CT, MR, katetrizace a podobně) lze provádět **AŽ PO podání koncentrátu faktoru**. Prodlení v podání koncentrátu faktoru ohrožuje bezprostředně život pacienta! **Výjimkou jsou pacienti léčení preparátem Hemlibra (emicizumab), viz níže!**

Veškeré detailní informace o pacientu má specializované hemofilické centrum, které se o pacienta stará. To je třeba kontaktovat v co nejkratší době (viz níže).

Hemofilická centra

Péče o nemocné trpící hemofilii a jinými vrozenými krvácivými stavy je zajišťována v centrech HCCC (Komplexní hemofilické centrum), HTC (Léčebné hemofilické centrum), dle propozic evropských a národních standardů. Seznam center včetně kontaktů je uveden v příloze 1.

Traumatologická centra

Centra vysoce specializované traumatologické péče pro dospělé:

Nemocnice České Budějovice, a.s.; Fakultní nemocnice Brno; Fakultní nemocnice Plzeň; Fakultní nemocnice Hradec Králové; Fakultní nemocnice v Motole; Fakultní nemocnice Olomouc; Fakultní nemocnice Ostrava; Krajská nemocnice Liberec; Krajská zdravotní, a.s. - Masarykova Nemocnice v Ústí nad Labem, o.z.; **Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice; Fakultní nemocnice Královské Vinohrady; Krajská nemocnice T. Bati, a.s.** (modře a tučně označená zdravotnická zařízení nemají zároveň statut hemofilického centra)

Centra vysoce specializované traumatologické péče pro děti

Nemocnice České Budějovice, a.s.; Fakultní nemocnice Brno; Fakultní nemocnice Plzeň; Fakultní nemocnice Hradec Králové; Fakultní nemocnice v Motole; **Thomayerova nemocnice Praha**; Fakultní nemocnice Ostrava; Krajská zdravotní, a.s. - Masarykova Nemocnice v Ústí nad Labem, o. z. (modře a tučně označená zdravotnická zařízení nemají zároveň statut hemofilického centra).

Pacient s hemofilii není v případě úrazu nikdy primárně směřován na běžná chirurgická oddělení.

Konsenzuální stanovisko o směřování pacientů s hemofilii

V souladu s výčtem hemofilických a traumatologických center vyplývá, že pacient s hemofilii bude primárně směřován výhradně do místa definitivního ošetření v souladu se zákonnými normami. Takovými místy jsou tato zdravotnická zařízení:

Pro dospělé:

Fakultní nemocnice Brno; Nemocnice České Budějovice, a.s.; Fakultní nemocnice Hradec Králové; Krajská nemocnice Liberec; Fakultní nemocnice Olomouc; Fakultní nemocnice Ostrava; Fakultní nemocnice Plzeň; Krajská zdravotní, a.s. - Masarykova Nemocnice v Ústí nad Labem; V případě převozu dospělého pacienta v urgentním stavu do některého zařízení se statutem traumacentra v rámci Prahy (tj. Fakultní nemocnice v Motole; Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice; Fakultní nemocnice Královské Vinohrady), musí být neprodleně kontaktován Ústav hematologie a krevní transfúze. *V rámci Prahy je ÚHKT garantem péče o dospělé osoby s hemofilii i pro všechna ostatní zdravotnická zařízení.*

Pro děti

Fakultní nemocnice Brno; Nemocnice České Budějovice, a.s.; Fakultní nemocnice Hradec Králové; Fakultní nemocnice Olomouc; Fakultní nemocnice Ostrava; Fakultní nemocnice v Motole; Fakultní nemocnice Plzeň; Krajská zdravotní, a.s. - Masarykova Nemocnice v Ústí nad Labem. *V rámci Prahy lze dětského pacienta s poruchou krevního srážení transportovat pouze do FN v Motole, která jako jediná v Praze disponuje traumacentrem a zároveň i hemofilickým centrem pro děti.*

Indikace podání faktoru krevního srážení (v souladu s aktuálním zněním SPC)

LÉČBA ŽIVOT ČI KONČETINU OHROŽUJÍCÍCH KRVÁCENÍ

PACIENTOVI MUSÍ BÝT OKAMŽITĚ PODÁN KONCENTRÁT

Hemofilie A: (všechny stupně tíže hemofilie) koncentrát faktoru VIII 40–50 jednotek/kg (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Hemofilie B: (všechny stupně tíže hemofilie) koncentrát faktoru IX 100–120 jednotek/kg u starších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika); koncentrát faktoru IX 135–160 jednotek/kg u mladších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika).

Dávku zaokrouhlit vždy směrem nahoru dle dostupné síly balení léku.

Dávkování rekombinantního faktoru IX je vyšší kvůli nižšímu vzestupu hladiny, zejména u dětí.

LÉČBA OSTATNÍCH KRVÁCENÍ

PACIENTOVI MUSÍ BÝT PODÁN PŘÍPRAVEK BĚHEM 30 MINUT, POKUD JE TO MOŽNÉ

Hemofilie A: (těžká/středně těžká/lehká forma)

koncentrát faktoru VIII 20–40 jednotek/kg (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Hemofilie B: (těžká/středně těžká/lehká)

koncentrát faktoru IX 35–50 jednotek/kg u starších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

koncentrát faktoru IX 50–70 jednotek/kg u mladších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Dávku zaokrouhlit vždy směrem nahoru dle dostupné síly balení léku.

Dávkování rekombinantního faktoru IX je vyšší kvůli nižšímu vzestupu hladiny, zejména u dětí.

Von Willebrandova choroba

Při závažné a/nebo život ohrožující krvácivé epizodě podat koncentrát s obsahem von Willebrandova faktoru dle níže uvedeného doporučení a konzultovat bezodkladně příslušné hemofilické centrum:

- 50j vWF/kg u závažného krvácení
- 30j vWF/kg u méně závažných krvácivých epizod

Kontraindikace podání

1. Není kontraindikace podání v případě život/končetinu ohrožujícího krvácení
2. Jednorázové podání do cca 40IU/kg u hemofilie A a vWD a do cca 70 IU/kg u hemofilie B není chybou/nepoškozuje pacienta
3. Předávkování: nesprávně indikované podání dávek koagulačních faktorů 50IU/kg a více u hemofilie A a vWD a nad 70IU/kg u hemofilie B může zvýšit riziko trombózy

Postup v rámci přednemocniční léčby IM (infarktu myokardu) u dospělého s hemofilii A či B, nebo s von Willebrandovou chorobou

Posádka vozu ZZS standardně zahajuje anti-agregační případně i anti-koagulační léčbu již v přednemocniční fázi. V přednemocniční péči NENÍ v takovém případě podáván faktor krevního srážení. Pacient s IM a hemofilii či von Willebrandovou chorobou však musí být neprodleně primárně směřován do specializovaného zdravotnického zařízení disponujícího kardiocentrem, které má zároveň i statut hemofilického centra.

Výjimky:

Pacienti s hemofilii A léčení Hemlibrou (emicizumabem) nedostávají v přednemocniční péči žádný faktor krevního srážení a musí být neprodleně směřováni do svého hemofilického centra, případně do nejbližšího Komplexního hemofilického centra (HCCC). Při prodlení a/nebo transportu do jiného zdravotnického zařízení se zvyšuje nejen riziko krvácení a jeho následků, ale při neadekvátní léčbě i riziko TMA (trombotická mikroangiopatie) a TEN. Pacienti léčení Hemlibrou (emicizumab) mají u sebe informační kartu včetně kontaktních detailů centra, které je obeznámeno se specifickým postupem jejich léčby.

Pacienti s hemofilii A nebo B s inhibitory (mimo ty léčené emicizumabem – Hemlibrou) vyžadují v případě závažného a/nebo život/končetinu ohrožujícího krvácení neodkladnou léčbu preparátem NovoSeven (rFVIIa), nebo FEIBA (aPCC). O tom, že má pacient inhibitor, je veden záznam na průkazu hemofilika. (Jedná se o cca 20 pacientů v ČR.) I u nich je v takovém případě nutné aplikovat lék neodkladně, před jakýmkoli dalším vyšetřením, ideálně v přednemocniční péči. I tito pacienti mají svůj lék při sobě. Dávka rFVIIa (NovoSeven) v přednemocniční péči je 90-120 ug/kg. Dávka aPCC (FEIBA) je 80–100 IU/kg. Dávku zaokrouhlit vždy směrem nahoru dle dostupné síly balení léku.

Praktický postup přípravy a podání

- Naředění – dle příbalového letáku
- Podání léčiva standardním i.v. vstupem, případně individuálně i.v. portem (CVAD)
- Intraoseální podání FVIII/FIX, rFVIIa/aPCC u dětí či dospělých není doporučeno. Lék lze podávat dle SPC jen i. v. Zavedení jehly do kosti může extrémně zvýšit riziko krvácení u osoby s poruchou krevního srážení.

Konzultace s hemofilickým centrem

Doporučujeme vždy kontaktovat centrum, ve kterém je pacient léčen (viz identifikační průkaz pacienta), na číslech uvedených v příloze 1, optimálně již v přednemocniční péči.

Pracoviště telefonní čísla pro pacienty	Kontaktní osoby	Adresa, e-mail
Fakultní nemocnice Brno (Dětská nemocnice): Oddělení dětské hematologie 532 234 510 (po–pá: 7:00–15:30), 532 234 500 (nepřetržitě)	prim. Doc. MUDr. Jan Blatný, Ph.D. blatny.jan@fnbrno.cz	Černopolní 9 Brno 613 00
Fakultní nemocnice Brno: Oddělení klinické hematologie 532 233 061, 532 231 212 (obě čísla nepřetržitě)	MUDr. Petr Smejkal, Ph.D. smejkal.petr@fnbrno.cz	Jihlavská 20 Brno 625 00
Nemocnice České Budějovice: Oddělení klinické hematologie 387 873 558 (po–pá: 7:00–14:30), 387 875 310 (pohotovost)	prim. MUDr. Ivan Vonke, MBA vonke@nemcb.cz	B. Němcové 54 České Budějovice 370 87
Nemocnice České Budějovice: Dětské oddělení 387 876 376 (nepřetržitě)	MUDr. Pavel Timr timr@nemcb.cz	B. Němcové 54 České Budějovice 370 01
Fakultní nemocnice Hradec Králové: IV. interní hematologická klinika 495 832 785 (po–pá: 7:00–15:00) 495 834 560 (po–pá: 15:00–7:00 a o víkendech)	doc. MUDr. Petr Dulíček, Ph.D. dulicek@fnhk.cz	Sokolská 581 Hradec Králové 500 05
Fakultní nemocnice Hradec Králové: Dětská klinika 495 833 991 (po–pá: 6:30–14:00), 495 833 491 (pohotovost)	MUDr. Jiří Hak jiri.hak@fnhk.cz	Sokolská 581 Hradec Králové 500 05
Krajská nemocnice Liberec: Oddělení klinické hematologie 485 312 520 (po–pá: 7:00–15:30) 485 312 514 (pohotovost)	MUDr. Lenka Walterová lenka.walterova@nemlib.cz MUDr. Eva Drbohlavová eva.drbohlavova@nemlib.cz	Baarova 15 Liberec 1 460 01
Fakultní nemocnice Olomouc: Hemato-onkologická klinika 588 443 296 (7:00–15:30), 588 444 258 (15:30–7:00)	prim. MUDr. Antonín Hluší, Ph.D. antonin.hlusi@fnol.cz	I. P. Pavlova 6 Olomouc 779 01
Fakultní nemocnice Olomouc: Dětská klinika 588 442 798 (nepřetržitě)	prof. MUDr. Dagmar Pospíšilová, Ph.D. dagmar.pospisilova@fnol.cz	I. P. Pavlova 6 Olomouc 775 20
Fakultní nemocnice Ostrava: Krevní centrum 597 374 465 (po–pá: 7:00–15:00) 597 374 432 (pohotovost: 15:00–7:00)	doc. MUDr. Zuzana Čermáková, Ph.D. zuzana.cermakova@fno.cz MUDr. Radomíra Hrdličková radomira.hrdlickova@fno.cz	17. listopadu 1790 Ostrava 708 52

Fakultní nemocnice Ostrava: Klinika dětského lékařství 597 373 531 (po–pá: 7:00–15:30) 597 373 631, 597 373 632 (pohotovost, so–ne)	prim. MUDr. Bohumír Blažek bohumir.blazek@fno.cz MUDr. Hana Ptoszková hana.ptoszkova@volny.cz	17. listopadu 1790 Ostrava 708 52
Fakultní nemocnice Plzeň: Ústav klinické biochemie a hematologie 377 104 251 (nepřetržitě)	prim. MUDr. Zdeňka Hajšmanová hajzmanova@fnplzen.cz	Alej Svobody 80 Plzeň 304 60
Fakultní nemocnice Plzeň: Dětská klinika 377 104 690, 377 104 337, 377 104 334	prim. MUDr. Zdeňka Černá cernaz@fnplzen.cz MUDr. Ing. Tomáš Votava Ph.D. votavat@fnplzen.cz	Alej Svobody 80 Plzeň 304 60
Hemacentrum, s.r.o. 378014322 (07:00-15:00 hod.) 736535251 (15:00-07:00 hod.)	MUDr. Ivana Martínková martinkova.ivana@hemacentrum.cz	Francouzská 4 Plzeň 326 00
Fakultní nemocnice v Motole: Klinika dětské hematologie a onkologie 224 436 536 (nepřetržitě)	MUDr. Ester Zápotocká ester.zapotocka@fnmotol.cz	V Úvalu 84 Praha 150 06
Ústav hematologie a krevní transfúze v Praze 221977318 (07:00-15:00 hod.) 221977298 (15:00-07:00 hod.)	prof. MUDr. Petr Cetkovský, Ph.D. petr.cetkovsky@uhkt.cz MUDr. Peter Salaj salaj@uhkt.cz	U Nemocnice 1 Praha 128 20
Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice v Ústí n. Labem: Oddělení klinické hematologie 477 112 484 (po–pá: 6:30–14:30) 477 112 486 (pohotovost: 14:30-6:30, včetně soboty a neděle)	prim. MUDr. Jana Ullrychová jana.ullrychova@kzcr.eu	Sociální péče 3316/12a Ústí nad Labem 400 11
Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem: Dětská klinika 477 112 353 (7:00–14:00 jen v po, út a čt) 477 114 230 (24hod denně)	MUDr. Daniela Procházková daniela.prochazkova2@kzcr.eu	Sociální péče 3316/12a Ústí nad Labem 401 13



O IDENTIFIKÁTORECH

I v letošním roce jsme pokračovali v projektu vydávání hemofilických identifikátorů, v návaznosti na projekt metodického pokynu pro urgentní medicínu. Za letošní rok jsme vyřídili 50 objednávek zahrnujících identifikační průkazy, náramky, samolepky na průkazy pojištěnce a termotašky na léky. Celkový počet objednávek od spuštění projektu v roce 2018 už přesáhnul 230. Naše osobní zkušenost z poslední doby ukazuje, že mít při sobě některý z identifikačních

prvků je v krizových situacích opravdu užitečné a pracovníci záchranné služby už o speciálním přístupu k hemofilikům vědí - identifikační průkaz či alespoň náramek tak pomáhají dostat se co nejrychleji ke specializované péči, která může zachránit i život.

Rádi bychom poděkovali Silvě Bereňové, která se z velké části podílí na přípravě a distribuci balíčků, prostřednictvím kterých identifikátory putují až k vám.

IDENTIFIKÁTORY OSOB S HEMOFILIÍ A VON WILLEBRANDOVOU CHOROBOU

IDENTIFIKAČNÍ NÁRAMEK



- Specifikuje typ krvácivého onemocnění.
- Hemofilické centrum, kde je pacient veden.
- Telefonní kontakt hemofilického centra.

POLEP KARTIČKY POJIŠTĚNCE



IDENTIFIKAČNÍ PRŮKAZ



- Specifikuje typ a tíži krvácivého onemocnění.
- Hemofilické centrum, kde je pacient veden.
- Typ koncentráту, který je nutno podat (FVIII, FIX, apod.).

TERMOTAŠKA



S nápisem „POZOR DEFICIT SRÁŽLIVOSTI KRVĚ“ pro umístění koncentráту s faktorem krevního srážení.

CO VŠECHNO JE K DISPOZICI?

Paleta léčivých koncentrátů je u nás poměrně široká, přinášíme jejich přehled. Požádali jsme všechny firmy o aktualizaci a zaslání patřičných informací.

Všechny uvedené přípravky jsou u nás registrované a mohou se používat. Fotografie krabiček a obsahu balení se mohou v závislosti na vývoji a čase měnit, zachycují stav k dubnu 2020. Totéž platí o velikosti balení. Situaci i nadále sledujeme a budeme průběžně aktualizovat na svazovém webu.

Afstyla (CSL Behring)

Přípravek AFSTYLA obsahuje lidský koagulační faktor VIII vyráběný rekombinantní DNA technologií. Léčivou látkou v přípravku je lonktokog alfa. Využívá se k léčbě a prevenci krvácení u pacientů s hemofilií A a lze jej používat ve všech věkových skupinách.

Přípravek se uchovává v chladničce při teplotě 2 – 8 °C. Před rozpuštěním může být uchováván při pokojové teplotě do 25 °C po dobu nepřesahující 3 měsíce.

Dodáván je v balení 250, 500, 1000, 1500, 2000, 2500, 3000 IU.



Alprolix (Sobi)

Přípravek ALPROLIX (eftrenonakog alfa) je dlouhodobě působící, plně rekombinantní fúzní protein, který se skládá z lidského koagulačního faktoru IX kovalentně vázaného na Fc doménu lidského imunoglobulinu G1 a je vyráběn rekombinantní DNA technologií.

K prodloužení poločasu je využito přirozeně se vyskytujícího mechanismu zpomalení odbourávání proteinů vazbou na neonatální Fc receptor.

Využíván je k léčbě a prevenci krvácení u pacientů s hemofilií B (vrozený deficit faktoru IX). Přípravek ALPROLIX lze používat ve všech věkových skupinách.

Doba použitelnosti je 4 roky; během doby použitelnosti může být přípravek uchováván při pokojové teplotě (do 30 °C) po jedno nepřetržité období nepřesahující 6 měsíců.

Dodáván je v balení 250, 500, 1000, 2000, 3000 IU.





Advate (Takeda)

ADVATE je rFVIII 3. generace s úplnou strukturou a bez plazmatických bílkovin:

Žádné plazmatické bílkoviny:

ADVATE vylučuje riziko přenosu infekce vázané na krevní plazmu

Nízký výskyt krvácení:

ADVATE je prověřen v prevenci a zástavě krvácení v klinických studiích i reálné praxi

Nízká incidence inhibitorů:

ADVATE vykazuje nízkou incidenci inhibitorů u léčených hemofiliků A

ADVATE je indikován k léčbě a profylaxi krvácení u pacientů s hemofiili A (vrozený nedostatek faktoru VIII).

ADVATE obsahuje rekombinantní koagulační faktor VIII (oktokog alfa), glykoprotein, který je biologicky ekvivalentní glykoproteinu faktoru VIII obsaženém v lidské plazmě.

ADVATE může být během doby použitelnosti uchováván při pokojové teplotě (do 25 °C) po jedno období nepřesahující 6 měsíců.

Každé balení ADVATE obsahuje:

- 1 injekční lahvičku s práškem
- 1 injekční lahvičku s 2 ml rozpouštědla (obě ze skla typu I, uzavřené chlorobutylými pryžovými zátkami)
- Pomůcku pro rekonstituci (BAXJECT II)

Společně s každým balením ADVATE je dodáváno i balení s pomůckami:

- 1 jehla k jednorázovému použití
- 1 sterilní plastová injekční stříkačka k jednorázovému použití
- 1 sterilní mini-infuzní set
- 2 desinfekční polštářky
- 2 náplasti

Během doby použitelnosti může být přípravek uchováván při pokojové teplotě (do 25 °C) po jedno období nepřesahující 6 měsíců.

Dodává se v balení 250, 500, 1000, 1500 IU.



Adynovi (Takeda)

Rurioktokog alfa pegol, je pegylovaný rekombinantní lidský faktor VIII s prodlouženým poločasem. Terapeutická aktivita rurioktokogu alfa pegolu je odvozena od oktokogu alfa, který je vyráběn rekombinantní technologií (Advate).

Terapeutické indikace: Léčba a profylaxe krvácení u pacientů ve věku 12 let a více s hemofiili A (vrozený deficit faktoru VIII).

Přípravek ADYNOVI má 1,5násobně prodloužený poločas v porovnání s rekombinantním lidským koagulačním faktorem VIII (oktokog alfa) u dospívající a dospělé populace na základě jednofázového koagulačního vyšetření a chromogenního testu.

Přípravek ADYNOVI v systému BAXJECT III: Balení obsahuje systém BAXJECT III připravený k okamžitému použití v uzavřeném blistru s in-

jekční lahvičkou s práškem a injekční lahvičkou s rozpouštědlem předem sestavenými pro rekonstituci.

Před otevřením lze přípravek uchovávat při pokojové teplotě (až do 30 °C) po dobu až 3 měsíců. Dodává se v balení 250, 500, 1000, 2000 IU.



Elocta (Sobi)

Přípravek ELOCTA (efmoroktokog alfa) je plně rekombinantní fuzní protein s prodlouženým poločasem rozpadu. Skládá se z rekombinantního humánního koagulačního faktoru VIII bez B-domény, kovalentně vázaného na Fc doménu humánního imunoglobulinu G1.

K prodloužení poločasu je využito přirozeně se vyskytujícího mechanismu zpomalení odbourávání proteinů vazbou na neonatální Fc receptor.

Využíván je k léčbě a prevenci krvácení u pacientů s hemofiili A (vrozený deficit faktoru VIII). Přípravek ELOCTA lze používat ve všech věkových skupinách.

Doba použitelnosti je 4 roky; během doby použitelnosti může být přípravek uchováván při pokojové teplotě (do 30 °C) po jedno nepřetržité

období nepřesahující 6 měsíců. Dodáván je v balení 250, 500, 750, 1000, 1500, 2000, 3000 IU.



Esperoct® (Novo Nordisk)

Rekombinantní humánní koagulační faktor VIII s prodlouženým poločasem pro léčbu a prevenci krvácení u pacientů ve věku 12 let a více s hemofiili A (vrozený nedostatek faktoru VIII). Je vyráběn rekombinantní DNA technologií v buněčné linii derivované z buněk vaječníku čínského křečička. Během doby použitelnosti může být přípravek uchováván 30 měsíců při 2 °C – 8 °C, během nichž lze přípravek uchovávat až do 30 °C po jedno období nepřekračující 12 měsíců. Dodává se v balení s obsahem 500, 1000, 1500, 2000 nebo 3000 IU.





Factor VII (Takeda)

Koagulační Faktor VII je vyroben z lidské plazmy a používá se k léčbě a profylaxi krvácivých poruch způsobených nedostatkem faktoru VII nebo spojených s nedostatkem faktoru VII. Uchovává se při teplotě 2 °C až 8 °C v balení 600 IU.



Fanndi (Grifols)

Vysoce čistěný komplex koncentrátu koagulačního faktoru VIII a lidského von Willebrandova faktoru, dvojnásobně inaktivovaný. Je indikován k profylaxi a léčbě krvácení u hemofilie A (vrozený deficit faktoru VIII) a k profylaxi a léčbě krvácení při von Willebrandově chorobě (vWD), když je léčba samotným desmopresinem (DDAVP) neúčinná nebo kontraindikována.

Produkt lze použít i při léčbě získaného deficitu faktoru VIII.

Poprvé byl registrován v roce 1997, je skladovatelný při pokojové teplotě do 30 °C až tři roky.

Dodává se v balení Factor VIII coagulationis 250, 500, 1000 nebo 1500 IU a Factor von Willebrand humanus 300, 600, 1200 nebo 1800 IU.



Feiba (Takeda)

Léčivá látka: Antiinhibiční komplex koagulačních faktorů (Factor Eight Inhibitor Bypassing Activity - FEIBA). FEIBA NF obsahuje také koagulační faktory II, IX a X převážně v neaktivované formě, dále aktivovaný koagulační faktor VII.

Terapeutické indikace:

- Léčba a profylaxe krvácení u pacientů s hemofilií A s inhibitory faktoru VIII
- Léčba a profylaxe krvácení u pacientů s hemofilií B s inhibitory faktoru IX
- Léčba a profylaxe krvácení u nehemofilických pacientů se získanými inhibitory faktorů VIII, IX a XI
- FEIBA NF byla také použita v kombinaci s koncentrátem faktoru VIII k dlouhodobé léčbě s cílem úplně a trvale eliminovat inhibitor faktoru VIII
- Ve třech případech byla FEIBA NF použita také u pacientů s inhibitory von Willebrandova faktoru

Každé balení FEIBA NF obsahuje:

- 1 injekční lahvička FEIBA NF 500 J./1000 J. – prášek pro přípravu roztoku k intravenóznímu podání
- 1 injekční lahvička voda na injekci 20 ml
- 1 BAXJECT II Hi-Flow – bezjehlová pomůcka pro rekonstituci
- 1 injekční stříkačka k jednorázovému použití
- 1 jehlu k jednorázovému použití
- 1 motýlkovou jehlu se svorkou

Léčivý přípravek FEIBA lze uchovávat při teplotě do 25°C. Dodává se v balení 500 a 1000 IU.



Haemate (CSL Behring)

Haemate P je vyroben z lidské plazmy a obsahuje lidský von Willebrandův faktor a lidský koagulační faktor VIII. Haemate P se používá pro léčbu nebo prevenci krvácení z nedostatku von Willebrandova faktoru při chirurgickém zákroku pokud samotná léčba desmopresinem (DDAVP) je neúčinná nebo kontraindikována. Haemate P

se používá k prevenci nebo k zastavení krvácení při nedostatku faktoru VIII v krvi. Tento léčivý přípravek se může též používat k léčbě získaného nedostatku faktoru VIII a k léčbě pacientů s protilátkami proti faktoru VIII. Haemate P je dodáván v balení 500 IU a 1000 IU. Uchovávat při teplotě do 25°C, chránit před mrazem.

Balení s 500 IU:

- 1 injekční lahvička (hermeticky uzavřena ve vakuu) se suchou substancí
- 1 injekční lahvička s 10 ml vody na injekci
- 1 filtrační přepouštěcí set 20/20
- 2 dezinfekční tampony s alkoholem

Balení s 1000 IU:

- 1 injekční lahvička (hermeticky uzavřena ve vakuu) se suchou substancí
- 1 injekční lahvička s 15 ml vody na injekci
- 1 filtrační přepouštěcí set 20/20
- 2 dezinfekční tampony s alkoholem



Hemlibra (Roche)

Tento léčivý přípravek je vyroben pomocí technologie rekombinantní DNA v buňkách vaječníků čínské křečičky (CHO) a obsahuje humanizovanou monoklonální modifikovanou protilátku s názvem emicizumab. Produkt je



indikován k rutinní profylaxi krvácivých epizod u pacientů s hemofilií A (vrozená deficeience koagulačního faktoru VIII) s inhibitory faktoru VIII, aplikuje se formou podkožní injekce. Může být také použit u pacientů s těžkou hemofilií A (vrozená deficeience koagulačního faktoru VIII, FVIII < 1 %) bez inhibitoru faktoru VIII. Uchovává se v chladničce při 2 °C - 8 °C. Neotevřené injekční lahvičky lze po vyjmutí z chladničky uchovávat při pokojové teplotě (do 30 °C) až po dobu 7 dnů.

Dodává se v koncentracích 30 mg/ml a 150 mg/ml a 4 baleních:

- Jedna injekční lahvička s 1 ml obsahuje emicizumabum 30 mg v koncentraci 30 mg/ml.
- Jedna injekční lahvička s 0,4 ml obsahuje emicizumabum 60 mg v koncentraci 150 mg/ml.
- Jedna injekční lahvička s 0,7 ml obsahuje emicizumabum 105 mg v koncentraci 150 mg/ml.
- Jedna injekční lahvička s 1 ml obsahuje emicizumabum 150 mg v koncentraci 150 mg/ml.



Immunate (Takeda)

Léčivá látka: Factor VIII coagulationis humanus IMMUNATE STIM PLUS je indikován k léčbě a profylaxi krvácení u pacientů s vrozeným (hemofilií A) nebo získaným nedostatkem faktoru VIII a Von Willebrandovou chorobou s nedostatkem faktoru VIII.

Každé balení IMMUNATE STIM PLUS obsahuje:

- 1 lahvičku přípravku
- 1 lahvičku se sterilizovanou vodou na injekci
- 1 převodní a filtrační soupravu
- 1 jednorázovou injekční stříkačku
- 1 jednorázovou jehlu
- 1 infuzní soupravu (motýlek)

Uchovávejte a převázejte chlazené 2 °C - 8 °C. Během doby použitelnosti může být přípravek uchováván při pokojové teplotě (do 25 °C) maximálně po jedno období nepřesahující 6 měsíců.

Dodává se v balení 500 a 1000 IU.



Immunine (Takeda)

Léčivá látka: lidský koagulační faktor IX

Terapeutické indikace: IMMUNINE je indikován k léčbě a profylaxi krvácení u pacientů s hemofilií B (vrozený nedostatek faktoru IX).

Uchovává se v chladničce při teplotě 2 °C až 8 °C. Během doby použitelnosti může být uchováván při teplotě do 25 °C, nejvýše však po dobu 3 měsíců.

Každé balení IMMUNINE BAXTER obsahuje:

- 1 lahvičku přípravku
- 1 lahvičku se sterilizovanou vodou na injekci

- 1 převodní jehlu
 - 1 zavzdušňovací jehlu
 - 1 filtrační jehlu
 - 1 jehlu k jednorázovému použití
 - 1 injekční stříkačku k jednorázovému použití
 - 1 infuzní set
- Dodává se v balení 600 a 1200 IU.



Jivi (Bayer)

Rekombinantní koagulační faktor VIII s prodlouženým účinkem. Je vyráběn v ledvinových buňkách mláďat křečků s přidáním rozvětvené polyethylenglykolové části o molekulové hmotnosti 60 kDa (dvě 30kDa PGA části). Přípravek Jivi se používá k léčbě a profylaxi krvácení u dříve léčených pacientů ve věku ≥12 let s hemofilií A (vrozený nedostatek faktoru VIII).

Přípravek Jivi se podává ve formě injekce do žíly. Množství roztoku, které je potřeba vpravit do žíly během jedné injekce, činí pouhých 2,5 ml, prášek obsahující faktor VIII se smíchá s rozpouštědlem zahřátým na teplotu do 37 °C.

Uchovávat v chladničce (2 °C - 8 °C), chránit před mrazem. Tento přípravek může být uchováván při pokojové teplotě (do 25 °C) po omezenou dobu 6 měsíců, pokud je uchováván ve vnějším obalu.

Přípravek byl uveden na trh v ČR v roce 2019.



Kovaltry (Bayer)

Rekombinantní koagulační faktor VIII třetí generace. Je vyráběn rekombinantní DNA technologií v ledvinných buňkách křečků, do kterých byl zaveden gen pro lidský faktor VIII. Přípravek Kovaltry se používá k léčbě a profylaxi krvácení u nemocných s hemofilií A (vrozený nedostatek faktoru VIII). Může být používán u všech věkových kategorií.

Přípravek Kovaltry se podává ve formě injekce do žíly. Množství roztoku, které je potřeba vpravit do žíly během jedné injekce, činí 2,5 ml nebo 5 ml (u síly 2000 IU / 3000 IU), prášek obsahující faktor VIII se smíchá s rozpouštědlem zahřátým na teplotu do 37 °C.

Uchovávat v chladničce (2 °C - 8 °C), chránit před mrazem. V rámci své celkové doby použitelnosti v délce 30 měsíců může být přípravek uchováván ve vnějším obalu při pokojové teplotě (do 25 °C) po omezenou dobu 12 měsíců.

Přípravek byl na trh v ČR uveden v roce 2018.





Mononine 500 IU (CSL Behring)

Mononine obsahuje lidský koagulační faktor IX. Používá se k prevenci nebo zastavení krvácení, které je způsobeno vrozeným nedostatkem faktoru IX (hemofilie B) v krvi. Uchovávat v chladničce (2°C–8°C), chránit před mrazem. Krabička s 500 IU obsahuje: 1 lahvička s práškem, 1 lahvička s 5 ml vody na injekci.

S každým balením Mononine se dodává aplikační souprava, která obsahuje:

- 1 přepouštěcí adaptér s filtrem 20/20
- 1 injekční stříkačka 10 ml k jednorázovému použití
- 1 venepunkční set
- 2 alkoholové tampony
- 1 nesterilní náplast



NovoSeven® (Novo Nordisk)

Rekombinantní koagulační faktor VIIa vyrobený rekombinantní DNA technologií. Je schopen vytvořit krevní sraženinu v místě krvácení v případě, že vlastní srážecí faktory nefungují. NovoSeven® je určen k léčbě krvácivých příhod a pro prevenci krvácení při operacích nebo invazivních procedurách u následujících skupin pacientů: pacienti s vrozenou hemofilií s inhibitory koagulačních faktorů VIII nebo IX > 5 Bethesda jednotek (BU), pacienti s vrozenou hemofilií, u kterých se očekává vysoká anamnestická odpověď na faktor VIII nebo IX, pacienti se získanou hemofilií, pacienti s vrozeným nedostatkem faktoru VII pacienti s Glanzmannovou trombasténií s předchozí nebo přítomnou refrakterností k transfuzi trombocytů či tam, kde trombocyty nejsou snadno k dispozici. Doba použitelnosti je 3 roky, pokud je přípravek uchováván do 25 °C. Dodává se v balení o objemu 1 mg, 2 mg, 5 mg a 8 mg.



NovoEight® (Novo Nordisk)

Je rekombinantní humánní koagulační faktor VIII pro léčbu a prevenci krvácení u pacientů s hemofilií A (vrozený nedostatek faktoru VIII). Je vyráběn rekombinantní DNA technologií z vaječnickových buněk čínského křečika (CHO buňky). Je vyroben bez přídavku jakékoliv bílkoviny lidského či zvířecího původu během kultivace buněk, čištění či konečné úpravy přípravku. Během doby použitelnosti může být přípravek uchováván při pokojové teplotě (≤ 30 °C) po jedno období nepřesahující 9 měsíců nebo vyšší než pokojové teplotě (30 °C až do 40 °C) po jedno období nepřesahující 3 měsíce. Dodává se v balení s obsahem 250, 500, 1000, 1500, 2000 nebo 3000 IU.

NovoThirteen® (Novo Nordisk)

Rekombinantní koagulační faktor XIII (rDNA), jehož léčivá látka je vyrobena rekombinantní DNA technologií v kvasinkách. NovoThirteen® se užívá k prevenci krvácení u pacientů s vrozeným nedostatkem podjednotky A faktoru XIII. NovoThirteen® lze používat ve všechvěkových skupinách. Přípravek je uchováván v chladničce (2 °C – 8 °C), doba použitelnosti 2 roky. Dodává se v balení 2500IU.



Nuwiq (Octapharma)

První rekombinantní faktor VIII produkovaný v lidských buňkách bez chemické modifikace nebo fúze s jinými proteiny.

Přípravek se používá k léčbě a profylaxi krvácení u pacientů s hemofilií A (vrozený nedostatek faktoru VIII), lze jej použít pro všechny věkové skupiny.

K dispozici jsou balení o obsahu 250, 500, 1000, 2000 a 3000 m.j., objem rozpouštědla (voda na injekce) je vždy 2,5 ml v předplněné injekční stříkačce.

Balení obsahuje lahvičku s práškem, rozpouštědlo v předplněné injekční stříkačce a sterilní adaptér lahvičky pro rekonstituci, motýlkovou injekční jehlu a 2 alkoholové tampóny.



Octanate (Octapharma)

Vysoce čistěný koncentrát lidského koagulačního faktoru VIII stabilizovaný von Willebrandovým faktorem, antivirově ošetřený dvěma virově inaktivními metodami. Faktor VIII je vázán přirozeným stabilizátorem VWF v poměru vWF/FVIII přibližně 0,4 proto nejsou potřebné další stabilizátory. Octanate se užívá k léčbě krvácení u všech typů hemofilie A a eradikaci inhibitoru F VIII.

Je dodáván v baleních o obsahu 250, 500 a 1000 IU. Octanate byl poprvé registrován v Německu v srpnu 1998 a od té doby postupně v dalších 67 zemích.



Octanine F (Octapharma)

Vysoce čistěný koncentrát lidského koagulačního faktoru IX, antivirově ošetřený dvěma virově inaktivačními metodami. Je určený k léčbě a profylaxi krvácení u hemofilie B. Při výrobě nedochází k denaturačním procesům, fyziologická funkčnost molekuly faktoru IX je zachována. Octanine F neobsahuje myší ani křeččí proteinové příměsi, proto není jeho podání kontraindikováno alergií na ně.

Přípravek je možné uchovávat po celou dobu použitelnosti při teplotě do 25 °C v baleních o objemu 250, 500 a 1000 IU.



Recombinate (Takeda)

První rekombinantní koagulační faktor VIII v klinické praxi od roku 1992.

Celosvětově distribuováno více než 12 miliard IU v letech 1992 – 2009.

Účinná a prověřená léčba a profylaxe krvácení u pacientů s hemofilií A.

Pohodlné a snadné skladování – až 6 měsíců při pokojové teplotě.

Každé balení RECOMBIMATE obsahuje:

- 1 injekční lahvičku s práškem
- 1 injekční lahvičku s 5 ml rozpouštědla (obě ze skla typu I, uzavřené chlorobutylovými pryžovými zátkami)

Pomůcku pro rekonstituci (BAXJECT II)

- 1 jehlu k jednorázovému použití
- 1 sterilní plastovou injekční stříkačka k jednorázovému použití
- 1 sterilní mini-infuzní set
- 2 desinfekční polštářky
- 2 náplasti

Uchovávejte v chladničce (2° C – 8°C). V rámci doby použitelnosti může být přípravek před použitím uchovávan při teplotě 15°C – 25°C až po dobu šesti měsíců.

Dodává se v balení 500 a 1000 IU.



Rixubis (Takeda)

Přípravek Rixubis je rekombinantní faktor IX třetí generace, vyrobený technologií DNA, bez přidavku lidských nebo zvířecích bílkovin v kterékoli fázi výroby (nonakog gama).

Terapeutické indikace: Léčba a profylaxe krvácení u pacientů s hemofilií B (vrozený deficit faktoru IX):

- dlouhodobá profylaxe
- kontrola krvácivých příhod
- perioperační péče

Přípravek RIXUBIS je indikován u pacientů všech věkových skupin.



Hemojunior informuje



Je konec roku 2020 a tento rok byl pro všechny přinejmenším zvláštní. Nemohli jsme se potkávat tak jak jsme zvyklí, řada z nás řešila zdraví víc než kdy jindy a možná nás přepadl pocit nejistoty a beznaděje...

Hemojunior musel některé své akce zrušit, ale některé v době mezi vládními opatřeními stihl uspořádat. V srpnu se konal pobyt pro rodiny s dětmi do sedmi let (Běleč) a na konci září rekondičně edukační pobyt pro rodiny s dětmi s hemofilií do 18ti let, u kterého bych se ráda zastavila. Pobyt se

konal v Drhlenech v Českém ráji a zúčastnilo se ho přes dvacet rodin. Přivítali jsme i tři nové rodiny a další dvě byly na akci teprve podruhé. Bohužel jsme byli nuceni odvolat veškeré přednášky, z důvodu nedoporučeného shromažďování se. Brali jsme i ohled na přednášející, protože jsou to lékaři a nechťeli jsme je vystavit riziku v tak velké skupině osob. Co se týče aktivit, proběhlo lezení na lezecké stěně - účastníci byli profesionály poučení o chování na lezecké stěně a také bylo doporučeno chovat se dle aktuálního zdravotního stavu dítěte. Profesionální dohled a doprovod zajišťovali



horolezci a zároveň lékařka a ergoterapeutka (obě z oddělení rehabilitace v Nemocnici Milosrdných sester sv.Karla Boromejského v Praze). Dále jsme absolvovali exkurzi na statku a projížďky na koních v jezdeckém oddílu Kněžmost. Chlapci měli na projížďku ochranné pomůcky. Součástí programu v areálu byla i výtvarná činnost - malování na kameny, omalovánky s edukační tematikou, stolní hry, hraní minigolfu, pobyt společně venku na hřišti a pro náctileté byl připraven výtvarný workshop. Pobytu se účastnila i fyzioterapeutka Lenka Tichá, která má svou ordinaci fyzioterapeuta

v Lovosicích. Chlapci byli vyšetřeni na podoskopy a dle výsledku byly doporučeny konzultace na ortopedii, v podologické poradně nebo cvičení dle daného problému. Noví chlapci absolvovali tzv. vstupní prohlídku fyzioterapeutkou. Byla možnost konzultací, náviku míčkování a tejpování. Místo hromadné přednášky se fyzioterapeutka věnovala všem individuálně. Během pobytu jsme rodiny blíže seznámili se dvěma mobilními aplikacemi pro hemofiliky a uživatelé si mezi sebou předali zkušenosti s těmito aplikacemi. Všichni si pobyt moc užili. A jak se líbilo rodině, která byla na

pobytu poprvé, nám napsala maminka Veronika: O organizaci Hemojunior víme rok. Přesně od doby, kdy našemu mladšímu synovi zjistili hemofilii. Připojili jsme se do skupiny na Facebook a říkali si, že časem zkusíme nějakou akci nebo tábor. Měla jsem pocit, že když nejsem samostatná v aplikaci léků, nemůžu si dovolit někam s hemofilikem jet. Nakonec mě jiná maminka z již zmíněné skupiny přemluvila, abychom zkusili podzimní akci v Drhlenech. Měla jsem z toho strach, ale naprosto zbytečný. Všichni tam byli skvělí a úžasní. Člověk si popovídal s rodiči, kteří měli a mají stejné trápení.

Zjistil, že v tom není sám a uvědomil si, že nemoc opravdu není tak hrozná, jak se v první chvíli zdálo, a dá se s tím vést kvalitní život. S aplikací léků nebyl problém. Ačkoliv mi to úplně nešlo, bez problémů pomohla jiná maminka. Moji kluci si našli kamarády a my s manželem přátele. Už teď se těšíme na další akci společnou s Hemojuniozem.

Ráda bych zmínila a připomněla ještě jednu skutečnost - Hemojunior je organizace spojující rodiny s dětmi s hemofilií. Hemojunior není jen pro malé děti, jak si někteří myslí. Ano, víme, jak důležitá je pomoc, předání zkušeností a znalostí pro nově



WEBINÁŘ ČSH A HEMOJUNIORU

Dne 27. 11. 2020 se uskutečnil on-line webinář ČSH a Hemojunioru. Vystoupily na něm tři odbornice, MUDr. Ester Zápotocká - hematologie, RNDr. Ingrid Hrachovinová, Ph.D. - genetika, Mgr. Petra Bučková - psychologie. Účastníci se měli možnost předem zeptat, co je zajímavé, a podle toho vystupující připravily své prezentace. Osobně jsem žádný dotaz neměla, ale zajímalo mě, co se bude pobírat.

V první přednášce jsme si vyslechli důležité informace ohledně aktuálního tématu Covid 19, zopakovali fakta o hemofilii, a vývoji a možnostech léčby.

Druhá byla zaměřena na genetiku - přenos hemofilie, způsoby jejího vyšetření, ať už u hemofiliků, jejich rodinných příslušníků, tak i v případě těhotenství.

Závěr byl věnován všem, kteří se cítí pod tlakem. Přednášející poradila, jak pomoci sobě i ostatním ulevit od stresu.

Za ČSH vystoupil Martin Bohůn, aby informoval o dalších plánech organizace. Mimo jiné i o světové hemofilické konferenci, která by se mohla v příštích letech odehrát v Praze. Za Hemojunior promluvila Kateřina Altmanová, aby informovala o informativních brožurách (pro děti a pro přenašečky) a plánovaném společenském večeru, který se bohužel nebude moci uskutečnit v obvyklém termínu.

Za mě, jako posluchače, velice kvituji tento formát, kdy se můžu připojit z pohodlí domova. Poslechla jsem si nové informace, ty staré si osvěžila a dozvěděla se, co obě organizace dělají a plánují. Moc děkuji za uspořádání a těším se na další témata a odborníky.

Tereza Říhová

Přípravek Rixubis je indikován u pacientů všech věkových skupin.

Uchovávejte při teplotě do 30 °C.

Doba použitelnosti 3 roky.

Dodává se v balení 250, 500, 1000, 2000 IU.



Wilate (Octapharma)

Plazmatický koncentrát von Willebrandova faktoru a koagulačního faktoru VIII určený k prevenci a léčbě krvácivých stavů nebo krvácení při operacích u von Willebrandovy choroby, jestliže léčba samotným desmopresinem (DDAVP) je neúčinná nebo kontraindikována. Dále k léčbě a profylaxi krvácení u pacientů s hemofilií A (vrozený nedostatek faktoru VIII).

K dispozici jsou balení o obsahu 500 m.j. a 1000 m.j. Balení obsahuje lahvičku s práškem, lahvičku s rozpouštědlem (voda na injekci), jednorázovou injekční stříkačku, prepouštěcí set a 2 alkoholové tampony.



diagnostikované rodiny, ale pomoc potřebují i rodiny s většími dětmi. Na našich pobytech se věnujeme i starším náctiletým dětem a program je pro všechny věkové skupiny. Pomoc v Hemojunioru hledají nejen rodiče hemofilika, ale také prarodiče a nezapomínejme ani na přenašečky, které ještě svou rodinu nemají a do budoucna ji plánují. Setkali jsme se i s tím, že starší děti (náctiletí) netuší, že Hemojunior existuje. Nebo to ví, ale rodiče je nechťejí vzít na pobyty. Hemojunior je tu pro vás, nebojte se ozvat.

Považujeme za důležitou spolupráci obou patientských organizací, kdy děti začínají v Hemojunioru a následně v dospělosti pokračují ve svém aktivním členství v Českém svazu

hemofiliků. Spolupráce obou organizací je na velmi dobré úrovni a hodláme v ní pokračovat i nadále. Tímto děkuji Martinovi Bohůnovi za perfektní spolupráci, děkuji i ostatním členům rady ČSH a samozřejmě mým kolegyním z Výboru Hemojunioru. Děkuji všem aktivním členům obou organizací a našim podporovatelům, sponzorům a zdravotníkům za podporu a spolupráci.

Přeji vám všem šťastný a nadějný rok 2021 a věřím, že se jistě brzy potkáme.

*Kateřina Altmanová,
předsedkyně Hemojunioru
altmanova@hemojunior.cz*



PARKOVACÍ KARTA JAKO DÁLNIČNÍ ZNÁMKA I V ROCE 2021

V současné době využíváme parkovací kartu i jako dálniční známku. Lze ji použít v jakémkoliv voze, avšak za přítomnosti držitele průkazu.

Stále častěji se na nás obracíte s dotazem, jak to bude s dálničními známkami od 1. ledna 2021 pro držitele parkovacích průkazů a průkazů ZTP nebo ZTP/P.

Dle vyjádření Národní rady zdravotně postižených (NRZP) pro držitele parkovacích průkazů a současně průkazů ZTP nebo ZTP/P se nic nemění a pro příští rok zůstává stejný stav, jako je letos. To znamená, že pokud je osoba držitelem průkazu ZTP nebo ZTP/P a má zároveň parkovací průkaz, tak nemusí i nadále kupovat elektronickou dálniční známku, a může jako dosud, přenášet svůj parkovací průkaz z jednoho auta do druhého. To znamená, že se nemění vůbec nic. Jen upozorňujeme, že pokud se jízda nekoná v souvislosti s držitelem průkazu ZTP a ZTP/P a takové vozidlo nebude mít elektronickou dálniční známku, tak může být provozovatel vozidla pokutován. NRZP ČR bude jednat se Státním fondem dopravní infrastruktury i s Ministerstvem dopravy ČR o tom, jak by měl být celý systém nastaven pro osoby se zdravotním postižením od roku 2022. Vzhledem k tomu, že kontrola, zda vozidla mají zaplacenou elektronickou dálniční známku, bude prováděna pomocí kamer, tak může dojít k situaci, že vozidla držitelů průkazů ZTP a ZTP/P budou častěji na dálnicích kontrolována, protože systém okamžitě nahlásí u takového vozidla, že není zaplacená dálniční známka. Je potřeba s tím trochu počítat a mít všechny doklady s sebou. O tom, jak bude systém fungovat od roku 2022, vás budeme samozřejmě včas informovat.



DOVOZ LÉKŮ DO DOMOVŮ HEMOFILIKŮ PO DOBU TRVÁNÍ OMEZENÍ DANÝCH NAŘÍZENÍM VLÁDY

S ohledem na složitost doby jsme se rozhodli k řešení jednoho z problémů. Několik z vás nám už při první jarní vlně dalo najevo obavy z dostupnosti léků i z cesty do svého hemofilického centra. Slyšeli jsme i o případech, kdy takové obavy vedou k vysazení profylaxe. Jak jsme vás již ujišťovali, léků je u nás dostatek a žádné výpadky zásobování v tuto chvíli nehrozí. Narušení léčebného režimu tedy není na místě a naopak může vést k mnohem závažnějším komplikacím.

Chtěli jsme přístup k lékům usnadnit a dali vám možnost získat je, aniž byste museli opustit bezpečí domova. Ve spolupráci s vedením Českého národního hemofilického programu jsme oslovili centra s nabídkou dodávky léků z centra k pacientům prostřednictvím kurýra. Službu

nabízíme především jako pomoc těm, kteří se do hemofilického centra nemohou dostavit osobně, protože patří z hlediska infekce CoViD-19 mezi rizikové skupiny.

Samotnou distribuci zajišťujeme ve spolupráci s profesionální kurýrní společností World Courier (<https://www.worldcourier.com/>), která v mnoha případech zajišťuje i dopravu preparátů od distributorů k vám do centra. Při přepravě jsou dodrženy všechny požadavky na skladovací teplotu apod. Dopravu jsme schopni zajistit v rámci celé ČR.

K 1.12.2020 jsme takto zorganizovali závoz léků k šestnácti hemofilikům po celé České republice.

Jak to celé bude funguje? Na stránkách svazu je nutné vyplnit online formulář. Do své emailové schránky dostanete potvrzení s přehledem údajů,



kteří jste do formuláře vyplnili. Následně zavoláte na telefonní číslo ordinace, kde si léky běžně objednávejte, a domluvíte se na dalším postupu. Pokud bude chtít hemofilické centrum zaslat kopii formuláře z vašeho

emailu, vyžádejte si adresu, kam tento email následně přepošlete. Centrum objednávku potvrdí, případně doplní další údaje. Pokud bude centru stačit telefonická objednávka, nemusíte email přeposílat. Může se stát, že vaše hemofilické centrum nebude chtít léky prostřednictvím kurýra zaslat, v takovém případě nám prosím dejte vědět a v centru se domluvíte na vhodném alternativním postupu. Všechna centra jsme oslovili, ale nezískali jsme bohužel od všech zpětnou vazbu, zda se do projektu zapojí.

Koordinace dopravy je náročná, proto se snažíme vždy sdružovat více objednávek z jednoho centra do jednoho rozvozu.





JE DŮLEŽITÉ SI UVĚDOMIT, CO DOBRÉHO MI SOUČASNÁ SITUACE PŘINÁŠÍ, ŘÍKÁ PSYCHOLOŽKA

Aktuální situace je těžká zřejmě pro každého, byť pro různé lidi třeba z různých důvodů. Jedinci se závažným chronickým onemocněním včetně krvácivého onemocnění hemofilie se často obávají nákazy novým koronavirem více než běžná populace.

Také mohou pocíťovat úzkosti s ohledem na aktuální změny v zdravotně-ekonomickém systému, na kterém jsou životně závislí. Jak je vhodné s obavami a úzkostmi pracovat? Jak si zachovat v současnosti optimismus a zároveň režim a disciplínu, které jsou nezbytné pro zvládání nemoci? Na tyto i řadu dalších otázek odpovídala klinická psycholožka Mgr. Petra Bučková z MU a FN Brno.

Delší dobu pracujete s pacienty se závažným krvácivým onemocněním – hemofilií. Jak zpravidla vnímají současný stav koronavirové pandemie? Bojí se tito pacienti nákazy více, obávají se hospitalizace?

Pro všechny lidi, bez výjimky, je vnímání současné koronavirové pandemie ovlivněno především faktem, že se jedná o potenciální hrozbu, se kterou nemá zkušenost nikdo z nás, ani lékařské autority, od kterých očekáváme velkou míru ochrany a pomoci. Pacienti se závažným krvácivým onemocněním navíc patří do rizikové skupiny, neboť trpí chronickou chorobou. Vzniká tedy nejistota, do jaké míry jsou ohroženi a především jestli bude zajištěna dodávka léků, na které jsou závislí. To může výrazně ovlivňovat míru nejistoty, a tedy i úzkosti. Strach z nákazy a z případné hospitalizace roste s mírou vnitřní nejistoty a pocitu ohrožení.



Zmínili jste nejistotu pacientů, která se týká dodávky profylaktických léků, které jsou velmi drahé. Myslíte si, že se tím hemofilici zabývají často?

To je logická úvaha a reakce. Aktuální situace je charakteristická velkou mírou nestability, výdajů a očekáváním ekonomické recese. Pacienti jsou na svých léčích závislí a potřebují stabilní ekonomicko-politický systém, ve kterém se budou moci spolehnout na podporu a péči, která je v naší zemi velmi dobře zajištěna. Tato otázka by mohla být spíše cílena na Ministerstvo zdravotnictví ČR, které určuje podmínky distribuce léků.

PŘI ÚZKOSTECH JE DŮLEŽITÁ AKTIVITA

Řada jedinců z běžné populace se také potýká s úzkostmi, které jsou kromě možné nákazy spojené i s existenčními problémy a především se sociální izolací a neustálými změnami a nejistotou. Předpokládám, že je to stejné u hemofiliků. Jak s těmito úzkostmi pracovat?

Úzkost je součástí ochranného systému, který má za úkol náš organismus aktivovat v nebezpečí. Cítíme-li se ohroženi, úzkost nás připravuje pro boj nebo útek. Je to mechanismus, který nám v průběhu dějin velmi dobře sloužil k přežití. Problémem se může stát fakt, že takto můžeme reagovat i v situacích, které pro nás ohrožující ve skutečnosti nejsou. Stačí, že je pro nás situace nejasná, my ztrácíme pocit kontroly a cítíme se ohroženi. Pak naše úzkosti mohou vycházet i z nereálných katastrofických představ, které neodpovídají dění v našem životě.

Pokud se potýkáme s úzkostí, je dobré si uvědomit, že důležitá je aktivita. Vodítkem nám může být několik základních otázek: Co je pro mě na aktuální situaci nejtěžší? Co mám pod kontrolou? Co pod kontrolou nemám? Co teď potřebuji? Jak toho můžu docílit? Co těžkého jsem už v životě překonal? Co mi k tomu pomohlo? Mohla by mi tato zkušenost pomoci i nyní?

Pokud si lidé uvědomují, že jsou svou úzkostí zahlceni, přestože v reálném životě ohrožení nejsou, mohou si pomoci rozvíjením různých strategií, jak své úzkosti čelit. Mohou to být například tělesná nebo relaxační cvičení či smysluplná aktivita, která člověku činí potěšení a odvádí jeho pozornost od nepříjemných myšlenek. Pokud to přesto nepomáhá, měli by vyhledat pomoc odborníka, například klinického psychologa nebo psychiatra. Pokud si uvědomíme, že nás úzkost varuje před reálnými potížemi, pak je třeba se obrátit na odborníky, kteří pomohou situaci řešit, například právní nebo finanční poradce či policie.

POHÁDKA PRO DĚTI

Jak je vhodné o nemoci COVID-19, ale i o současných restrikcích komunikovat s dětmi? Některé souvislosti třeba nechápou, a navíc řada z nich velmi těžko snáší sociální odloučení.

Děti se v situacích orientují na základě emočního naladění rodičů. Potřebují však, stejně jako dospělí, rozumět smyslu celé situace. Jsou-li se situací vyrovnání rodiče, mluví společně o důvodech omezení i možného ohrožení v aktuální situaci, pak se na ni zpravidla dobře adaptují i děti. Pokud je doma napětí a lidé spolu o důvodech nemluví, reagují děti obvykle zvýšenou tenzí, zpravidla zlobením. Děti mají magické myšlení, proto je jednou z možností například vymyslet pohádku o tom, co se děje a proč.

Jaké obecné doporučení máte, pokud jde o zachování optimismu a klidu?

Vždy je vhodné si v každé situaci uvědomovat, co dobrého mi přináší, kromě toho, co mi bere. Např. mám čas se konečně vyspat nebo můžu být se svými dětmi víc než jindy. Obecně se dá říci, že se cítíme dobře, pokud zažíváme pocit bezpečí a kontroly. V situaci každé ztráty si musíme uvědomit, zda s tím můžeme něco dělat. Pokud ne, nezbyvá nám nic jiného, než se se stávajícím stavem smířit a přijmout ho. Když nechťenou ztrátu nepřijmeme, zažíváme stále dokola pocit krivdy a hněvu, kterých se nemůžeme zbavit. Pokud se situací něco dělat můžeme, musíme si uvědomit, co můžeme a chceme změnit, a pak je třeba zabojoval.

I PRO PRAVIDELNOU REHABILITACI JE DŮLEŽITÝ PLÁN

Současná doba je také velmi náročná na sebekázeň, která je nutná například i při pravidelné rehabilitaci, což je pro hemofiliky obzvlášť důležité. Jak si disciplínu udržet, když najednou chybí standardní režim?

Na prvním místě se člověk musí rozhodnout, že sebekázeň chce posílit. Pokud zůstane u „měl bych“, ale v hloubi duše se mu nechce, pak je lepší, aby si určil minimální nároky, protože by se stejně k plnění úkolů nepřinutil. Pokud se tedy rozhodne, že z dobrých důvodů chce zabojoval, je třeba pracovat na své sebedopodpoře. Užitečné je vytvořit si plán činnosti, zaznamenávat si průběh a výsledky, systém osobních odměn. Funkčním motivačním systémem může být i sdílení činnosti s někým jiným, například budeme cvičit s kamarádem nebo s pomocí aplikace. Dětem můžeme s rehabilitací pomoci tak, že ji „zabudujeme“ do hry nebo soutěže.

Režim je v současnosti obzvlášť důležitý i pro zvládání ostatních oblastí života,





práce z domova, při vedení dětí k optimální samostatnosti a aktivitě při řešení školních i mimoškolních věcí. Máte k tomu nějaká doporučení?

Pokud chceme něčeho dosáhnout, potřebujeme k tomu odvahy. Umění podpory, sebedpory a vlídnosti k sobě je dle mého názoru velmi důležitým sebevýchovným faktorem, který nám dodává odvahy překonávat překážky. Pokud se někomu stále dokola nedaří dodržovat svá předsevzetí, je dobré si popravdě odpovědět, jestli skutečně chce, nebo si jen říká, že by měl. Dále je dobré se podívat, zda neklade sobě nebo druhým příliš vysoké cíle. Vždy je dobré začínat s malými úkoly, neboť úspěch posiluje motivaci. Ve vztahu k dětem je dobré si uvědomit, že pro vývoj je důležitá podpora i frustrace. Pokud tedy děti nemají zájem na plnění svých úkolů, je funkční strategie „něco za něco“, tedy podminit například množství času stráveného s mobilem časem stráveným plněním úkolů a pomocí v domácnosti.

Článek vznikl pro web www.mojemedicina.cz, který provozuje společnost Roche s.r.o.

Mgr. Petra Bučková, klinický psycholog

Absolvovala studium na Filozofické fakultě Masarykovy univerzity v Brně, obor odborná psychologie. Svou praxi začala jako školní psycholožka ve speciální mateřské škole a speciální základní škole pro děti s vadami řeči v Brně. Od roku 2011 pracuje na oddělení klinické psychologie ve FN Brno, kde se věnuje především pacientům s onkologickými chorobami. Od roku 2012 se rovněž věnuje pacientům s krvácivými chorobami, je členkou multidisciplinárního týmu komplexní péče o pacienty s hemofilií ve FN Brno. Od roku 2018 je také členkou pracovní skupiny pro psychosociální péči v mezinárodní organizaci EAHAD (European Association for Haemophilia and Allied Disorders).

VÝZKUM HEMOFILIKŮ S INHIBITOREM

S Institutem sociálního zdraví Univerzity Palackého v Olomouci se svaz zapojil do výzkumného šetření hemofiliků s inhibitory pomocí metodiky DIPEX vyvinuté Health Experiences Research Group na univerzitě v Oxfordu. Jde o kvalitativní obsahovou analýzu hloubkových rozhovorů. Vytipovali jsme několik respondentů, které zástupci UP postupně navštívili a vyzpovídali. Cílem bylo specifikovat problematické oblasti v systému péče a uvést konkrétní příklady. Jde o názor respondentů, nikoliv objektivně hodnotit systém péče u nás. Zde přinášíme výsledky. Na svazovém kanálu youtube můžete shlédnout příběhy některých hemofiliků s inhibitory, kteří se výzkumu zúčastnili. Stále zůstává v plánu rozšířit výzkum i na hemofiliky bez inhibitoru.

ABSTRAKT

ÚVOD

Hemofilie je dědičná porucha srážlivosti krve, která se projevuje nedostatkem či dysfunkcí koagulačních faktorů. Opakované krvácení do kloubů a svalů vede k rostoucímu poškození muskuloskeletálního systému. Hemofilie má dopad jak na fyzický stav pacientů, tak i na jejich sociální život a psychologické zdraví. Traumatické zážitky, chronický stres a nemoci mohou vést k duševním poruchám, ale řada hemofiliků si přesto zachovává velmi pozitivní pohled na svět.

CÍLE

Studie představuje kvalitativní analýzu mechanismů, které hemofilici užívají při vyrovnávání se s touto nemocí, a zjišťuje, jak jim tyto mechanismy pomáhají žít s jejich diagnózou.

METODY

Zajistili jsme spolupráci pěti dospělých hemofiliků a prováděli částečně strukturované osobní pohovory. Přepisy byly zkoumány pomocí interpretativní fenomenologické analýzy (IPA).

VÝSLEDKY

Analýza ukázala na dvě základní témata: sociální oporu jako vnější faktor a resilienci jako vnitřní faktor, který pomáhá vyrovnat se s nemocí. Hemofilici obvykle potřebují pomoc se zdravotními komplikacemi, což následně ovlivňuje i to, jaké typy sociální opory jsou zapotřebí. Širší okruh sociální opory většinou zahrnuje rodinu a přátele, ale i zdravotníky a další specialisty. Tato podpůrná síť poskytuje praktickou pomoc, ale funguje i jako významný

psychologický ochranný faktor. Nečekané bylo zjištění, že hemofilici nejen potřebují oporu, ale často také chtějí nabízet oporu ostatním lidem.

ZÁVĚR

Tato zjištění nám mohou pomoci identifikovat osoby, které poskytují hemofilikům nejvíce opory. Hemofilická centra by do svých týmů měla začlenit psychology a sociální pracovníky a poskytovat klientům individuální i skupinovou terapii, organizovat skupinová setkání pro přátele a rodiny hemofiliků, dodávat informace učitelům, kteří se snaží začlenit do kolektivu dětí s hemofilií, a organizovat bálintovské skupiny pro lékaře, psychology a další zainteresovaný zdravotnický personál.

Tabulka 1: Účastníci

Anonymizované jméno	Věk	Hemofilie
Jan	44	A s inhibitory
Pavel	67	B bez inhibitoru
Petr	26	A s inhibitory
Milan	44	A s inhibitory
Adam	63	A s inhibitory

Tabulka 2: Hlavní poskytovatelé sociální opory osobám s hemofilií

Hlavní poskytovatelé sociální opory osobám s hemofilií
Primární rodina (rodiče, sourozenci)
Širší rodina (prarodiče, vnoučata, tchán, tchyně, švagr, švagrová)
Manžel, manželka
Expertí (psychologové, lékaři a zdravotnický personál, učitelé)
Přátelé



Vyhledávač agentur domácí zdravotní péče

pro aplikaci hemofilických léčivých přípravků

www.agenturydomacipece.cz



- + vyhledávání podle krajů, okresů a měst
- + přehledné informace o poskytovatelích včetně kontaktů a map

DOMÁCÍ ZDRAVOTNÍ PÉČE služba právě pro Vás



CO JE DOMÁCÍ ZDRAVOTNÍ PÉČE?

Na základě doporučení Vašeho ošetřujícího lékaře (specialisty nebo praktického lékaře) Vám může být poskytnuta zdravotní péče přímo v domácím prostředí. Zkušené sestry z agentur domácí péče Vás na základě zdravotní péče předepsané Vaším ošetřujícím lékařem mohou pravidelně navštěvovat a poskytnout následující služby:

- + pomoci Vám s pravidelným intravenózním podáváním léčiv předepsaných Vaším ošetřujícím lékařem
- + sledovat Váš zdravotní stav a případné komplikace
- + pomoci s rehabilitací
- + ošetřovat cévní přístup, porty, převazovat rány

Tato služba je plně hrazena ze zdravotního pojištění, dostupná nepřetržitě a zajišťuje telefonní linku v provozu 24 hodin denně včetně víkendů a svátků.

JAKÉ JSOU VÝHODY DOMÁCÍ ZDRAVOTNÍ PÉČE?

- + Léčba probíhá za pomoci speciálně vyškolené sestry přímo v pohodlí Vašeho domova.
- + Uspoříte čas a náklady spojené s cestováním k lékaři.
- + Méně návštěv zdravotnického zařízení snižuje riziko „nemocničních“ nákaz.

PRO KOHO JE DOMÁCÍ PÉČE URČENA?

Pro hemofiliky jakéhokoli věku, kteří potřebují pomoci s aplikací předepsaných léčiv, ať už na denní bázi nebo méně často, dále se sledováním svého zdravotního stavu, s ošetřením portů, převazem ran a rehabilitací.

MYSLÍTE, ŽE DOMÁCÍ PÉČE BY PRÁVĚ VÁM ULEHČILA ŽIVOT?

**Informovat se můžete
u Českého svazu hemofiliků a Hemojunioru.**

info@hemofilici.cz info@hemojunior.cz





V ALCRONU JSME PROŽILI DALŠÍ SPOLEČENSKÝ VEČER

Událost s názvem Společenský večer Českého svazu hemofiliků a Hemojunioru oslavila krásné půlkuleté výročí.

Možná ani Katka Altmanová, která je ústřední postavou organizace této akce nevěřila, že se dočká pátých narozenin. A vzhledem k tomu, jak se všechny předešlé ročníky podařily, nelze jí než přát, aby dosáhla výročí kulatého.

Jak naznačily úvodní řádky, byl to večer opět velmi povedený. Hostů bylo více, než se původně předpokládalo a muselo dojít k reorganizaci prostoru, kde se vše udávalo. Pro ty, kteří se těšili zejména



na dobroty od šéfkuchaře Romana Pauluse, bylo velkým překvapením, že se v sále nenacházely žádné stoly pro tradiční rauty. Ty už se nevešly, a proto bylo třeba doplnit další. O očekávané dobroty jsme ale nepřišli, neboť byly nově nachystány v přísálí.

Do dobrot a tancování za hudebního doprovodu Teri Štěpánové jsme se však pustili až po úvodních slovech Simony Svobodové a Michala Skořepy, kteří zrekapitulovali činnost obou organizací za uplynulý rok a poděkovali nejen svým členům, ale zejména i našim ošetřujícím hematologům, sponzorům, bez jejichž finanční podpory bychom toho k rekapitulaci měli pramálo. Poděkování samozřejmě patřilo také zástupcům hotelu Alcron, kteří nám tradičně vyšli vstříc. Spojení „vyšli vstříc“ neznamená pouze, že nám umožnili zde akci pořádat, ale zejména nastolené podmínky, které tento hotel stavi

na dobroty od šéfkuchaře Romana Pauluse, bylo velkým překvapením, že se v sále nenacházely žádné stoly pro tradiční rauty. Ty už se nevešly, a proto bylo třeba doplnit další. O očekávané dobroty jsme ale nepřišli, neboť byly nově nachystány v přísálí.

Jak naznačují fotografie, vše probíhalo v tom správném duchu společenského setkání. Pobavili se všichni, tančit se snažili i ti, kterým to zdravotní stav umožňuje pouze omezeně. Nechyběla ani bohatá tombola, ve které vyhrával téměř každý a překvapení večera, o které se tentokrát postaral Štěpán Sršeň na bici.

Bohužel kolem 23. hodiny přišla tradiční kaňka a to ukončení zábavy a odchod. Někdo domů, jiní do míst zajištěného ubytování a ti vytrvalejší do „návažného zařízení“.

Ohlédnutí za 5. Společenským večerem bychom rádi ukončili ještě jedním poděkováním. A to Pivovaru Lužiny, Vinotéce Romana Poerteše a všem, kteří se na jeho pořádání podíleli s vírou, že tradice bude pokračovat ještě mnoho dalších let.

Michal Skořepa

LETNÍ HEMOFILICKÝ TÁBOR SE VRACÍ DO ZUBŘÍ

Rovněž v příštím roce se uskuteční tradiční dětský hemofilický tábor, níže naleznete první informace o cenách a přihlašování. Termín posledních dvou prázdninových týdnů se nemění, a tábor se tedy uskuteční od 14. do 28. srpna 2021 ve známé lokalitě Rekreačního střediska Zubří u Nového Města na Moravě. Můžete se těšit na osvědčený tým vedoucích a zdravotníků z předcházejících let, tábornickou štafetu přebírá Michael Bereň, který bude od příštího roku hlavním vedoucím. Na pobytových poplatcích se od minulého tábora nic nemění, a zůstávají na třech úrovních:

- 3.300 Kč pro účastníky s hemofilií nebo von Willebrandovou chorobou

- 5.300 Kč pro jejich sourozence
- 7.560 Kč pro ostatní účastníky

Poplatky jsou nastaveny tak, aby byli zvýhodněni účastníci s hemofilií nebo von Willebrandovou chorobou. V ceně tábora je zahrnuto:

- Ubytování, strava (5x denně + celodenní pitný režim)
- Základní úrazové pojištění
- Doprava na výlety
- Celkový chod tábora

Na webové stránce www.hemofilici.cz na titulní straně, případně v sekci Naše akce – Dětské tábory je dostupný přihlašovací formulář, pomocí kterého lze dítě na tábor přihlásit. Do 14 dnů od odeslání

formuláře očekávejte e-mailem potvrzení, že jsme přihlášku zaevidovali. V případě, že by vám potvrzení nepřišlo, ozvěte se prosím na e-mailovou adresu michael.beren@email.cz, případně na tel.: 721 738 541. Termín pro podávání přihlášek je do 31. března 2021, nicméně pokud máte zájem se tábora zúčastnit, s přihlašованиеm neotálejte. Tábora se mohou zúčastnit děti, které absolvovaly nejméně první třídu základní školy, horní věková hranice je 18 let. Připravujeme již tradičně společnou dopravu z Prahy a v případě dostatečného zájmu i z Ostravy se zastávkami na okraji Olomouce a Brna. V případě jakýchkoliv dotazů nás neváhejte kontaktovat na výše uvedených kontaktních údajích.

DOVOLENÁ V ŘECKU

Letní pobyt v Řecku jsme z důvodu pandemie Covid-19 nemohli realizovat. Akci jsme však nezrušili úplně, ale přesunuli na rok 2021. Místo zůstává shodné, jedná se o hotel Lardos Bay na řeckém ostrově Rhodos, v termínu od 8. do 16. července. Více informací naleznete na našem webu. V případě zájmu se můžete rovněž obrátit na Michala Skořepu - m.skořepa@hemofilici.cz, který vám poskytne údaje o kapacitě a cenách zájezdu.



PRAHA NASVÍTILA ČERVENĚ PETŘÍNSKOU ROZHLEDNU



Každý rok si 17. dubna připomínáme Světový den hemofilie pro zvýšení povědomí o hemofilii, von Willebrandově chorobě a dalších poruchách krevního srážení. To je hlavní smysl, protože se zvýšenou informovaností přichází lepší diagnostika a přístup k léčbě tisíců lidí.

Mottem letošního Světového dne hemofilie bylo „Zapoj-

te se i vy“. Ať už hemofilici, osoby s von Willebrandovou chorobou, rodinní příslušníci, firemní partneři, dobrovolníci či kdokoliv sympatizující s naším svazem. Naše společná setkání na zajímavých místech Česka, osvětové akce nebo tiskové konference byly vždy nedílnou součástí Světového dne hemofilie. I letos se o hemofilii v médiích hodně mluvilo. Jak již bylo zmíněno v úvodním slově. Hitem letošních oslav byla ale bezesporu skutečnost, že Česko se přidalo k výzvě Světové hemofilické federace a jako připomínku třicátého výročí oslav nasvítilo 17. dubna jednu z pražských dominant – Petřínskou věž. Rozhledna se zahálila do symbolické červené barvy, symbolizující Světový den hemofilie, večer ve 20:11 a vydržela rozzářená až do 6:00 ráno.



Na dálku se zapojila i řada členů obou spolků. Na sociálních sítích se to symboly v červené barvě jen hemžilo - trička, šátky, roušky, náramky, červené odznaky „Podporuji léčbu hemofilie,“ nebo cokoliv červeného, nápadům se meze



nekladly. Stačilo jen pořídit fotografii a sdílet ji prostřednictvím našeho facebookového profilu, případně nám ji bylo možné zaslat emailem. My už jsme se postarali o zveřejnění



nejenom na sociální síti, ale i na našem webu. Tuto snahu jsme sdíleli také s nadnárodními partnerskými organizacemi Světovou hemofilickou federací a Evropským hemofilickým

konsorciem. Nejen členové obou spolků dali tak jasné najevo, že i v nelehké situaci, již stále svět prochází, se umí vzájemně podpořit.



LETNÍ TÁBOR V ÚDOLÍ LUŽNICE

Letošní letní tábor hemofiliků měl opět nové působiště, navíc si na něj všichni účastníci museli počkat až na samý konec prázdnin. I přesto ale Dobronice u Bechyně zažily povedené dva týdny.

Už během července dostaly na tři desítky dětí dopis s pozvánkou na turnaj Tří kouzelníků do Bradavic. Ano, tábor se nesl v duchu tematiky spjaté s příběhy Harryho Pottera, a jak účastníci brzy zjistili, turnaj nebylo to jediné, co je v průběhu návštěvy Bradavic čekalo. Vyšlo najevo, že lord Voldemort získává stále větší moc, a tak Brumbál poprosil kouzelníky, zda by mu pomohli s bojem proti pánu zla. Jednotlivé kouzel-



nické školy nakonec úspěšně nalezly všech sedm víteálů potřebných pro Voldemortovo usmrcení, nakonec tak všichni mohli společně oslavit úspěšné snažení a hosté z kouzelnických škol Jakazačistánu, Gradševiny a Mžilibaby si rovněž vysloužili neskonalý vděk všech Bradavických.



Když se zrovna nesoutěžilo v turnaji Tří kouzelníků nebo nebojovalo o víteály, probíhal tábor v obvyklém rytmu. Den začíná rozcvičkou, po snídani následuje dopolední program, v rámci něž se účastníci učí samostatné aplikaci léků, probíhají skupinkové a individuální fyzioterapie, a obojí je doprovázeno rukodělnými workshopy nebo drobnější sportovní aktivitou. Odpolední programy potom zahajuje krátké protažení, které je následováno etapou celotáborové hry, při níž většinou trávíme čas v přírodě v okolí tábora. Večery jsou potom naplněny nejrůznějšími aktivitami – letos to byl kromě klasického táboráku nebo diskotéky večer s deskovými hrami, promítání filmu, a dokonce představení a následný

workshop profesionálního kouzelníka.

V průběhu tábora nechyběl ani větší výlet – letos jsme využili blízkosti řeky Lužnice a plavili se na raftech z Dobronic do Bechyně. Plavba nebyla dlouhá, proto se většina účastníků vydala po polední pauze a občerstvení v Bechyni zpět do tábora pěšky po stezkách podél řeky proti jejímu proudu.

Díky patří všem, kdo se na zajištění a chodu tábora podíleli. Jsou to zdravotníci z FN Brno, osvědčené fyzioterapeutky, vedoucí, ale i všichni ostatní, kdo přispěli pomocí nebo darem. Závěrem bych



sám za sebe chtěl poděkovat všem, se kterými jsem za uplynulých 5 let na organizaci táborů spolupracoval – bylo to mnohdy náročné, ale vždy velmi inspirující a naplňující, a budu mít na tuhle dobu jenom ty nejlepší vzpomínky. Zároveň bych rád vyjádřil přesvědčení a naději, že i když pro mě to bylo letos naposledy v roli hlavního vedoucího, o tábory v příštích letech, právě díky všem lidem, kteří se do chodu ČSH a celé hemofilické komunity zapojují, nepřijedeme.

Vojtěch Horník



PODZIMNÍ REKONDICE DOSPĚLÝCH



Z důvodu jarních vládních opatření jsme byli nuceni odsunout rekondici dospělých hemofiliků až na přelom léta a podzimu. Těsně před odjezdem jsme se opět strachovali, zda se vše uskuteční a za jakých podmínek. Nakonec se však téměř vše povedlo.

Změna termínu a zdravotní komplikace některých přihlášených zapříčinili, že jsme nenaplnili kapacitu objektu a nepřekonali tak loňský rekord v počtu účastníků. I tak je 40 osob velmi slušné číslo.



Téměř polovina byla hemofiliků či von Willebrandů. A pokud do výčtu hemofiliků vezmeme i přenašečky, tak jsme půlku překročili.

Vybraný hotel leží na klidném místě mezi Třeboní a Jindřichovým Hradcem. Nabízel tak spoustu možností k zajímavým výletům. Navštívili jsme mj. výše zmíněná města a jejich zajímavosti (zámky, 15. poledník, na parníku rybník Svět, třeboňskou věž, pivovar, apod.), zoologickou Na Hrádečku a na Hluboké. Zámky Hluboká a Červená Lhota, houbový svět, muzeum veteránů a podobně. Hezké počasí umožňovalo procházky po okolí, do lesa na houby. Některým však chyběla možnost vyrazit si po svých na zmrzlinu či na kafe, neboť hotel byl prakticky

na samotě. Ta se možná podílí na stavu hotelu, respektive jeho nevyužitým potenciálu. Každý má jiné nároky a pohled na čistotu a kulturu prostředí, proto jej nebudeme více hodnotit. Velkým zklamáním však pro nás byl bazén. Znečištěná a ledová voda a také prostředí kolem bazénu v podstatě zamezili jeho využití. Z hlediska rehabilitace jsme se tak museli spokojit pouze s individuální fyzioterapií. Ta však byla opět na nejvyšší úrovni. Každému hemofilikovi byla denně vyhrazena třičtvrtě hodina pro intenzivní cvičení. V průběhu jsme také absolvovali vyšetření přístrojem In Body a mohli se tak zamyslet nejen nad svojí váhou, ale zejména nad svou svalovou výbavou a metabolickým věkem.





Nechyběly ani společné večery s různými společenskými hrami, kytarou a zpěvem či prostou diskuzí.

Přes drobné nedostatky jsme si pobyt všichni užili a těšíme se na další. Ten se uskuteční opět na jiném místě, o kterém prozatím není rozhodnuto. Pravděpodobně se však sejdeme na Vysočině v Hotelu **Bystré**, malinko v dřívějším termínu než obvykle, a to od 8. do 14. 5. 2021. Sledujte naše webové stránky, o místě a termínu vás budeme informovat v prvních měsících roku.

Michal Skořepa





Upozorňujeme všechny členy na povinnost mít zaplacený členský příspěvek na příslušný rok do 30. 06.

Výše členských příspěvků:

- Fyzické osoby 200 Kč
- Právnícké osoby 1.000 Kč

Možností, jak členský poplatek uhradit je několik.

1) Převodem na účet Českého svazu hemofiliků **2109200873/2700**. Pro správnou identifikaci platby je nutné uvést správné variabilní číslo. Tím může být členské číslo, rodné číslo či datum narození ve tvaru ddmmrrrr (např. kdo se narodil 1. června 1975, uvede 01061975). To je nutné dodržet, jinak nebude možné platbu identifikovat. Do zprávy pro příjemce lze navíc uvést celé jméno člena.

2) Pokud Vám nevyhovuje forma bankovním převodem, můžete k úhradě členského příspěvku využít poštovní poukázku. Pro její vyplnění vám zde uvádíme vzor.

3) Pro snadnější platbu jsme pro vás připravili QR kód, který můžete použít ve své aplikaci pro mobilní bankovníctví. Po naskenování kódu budete mít předvyplněno číslo účtu a minimální částku členského příspěvku (200 Kč). V platebním příkazu pouze doplňte své členské číslo jako variabilní symbol, nebo své jméno do zprávy pro příjemce.



QR Platba

DĚKUJEME

VŠEM SPONZORŮM, KTEŘÍ SE VÝZNAMNĚ PODÍLEJÍ NA NAŠÍ ČINNOSTI. DÍKY FINANČNÍM ČI VĚCNÝM DARŮM SE NÁM DAŘÍ OŽIVOVAT PLÁNY A PROJEKTY POMÁHAJÍCÍ NEJEN HEMOFILIKŮM V MNOHA OBLASTECH. VELMI SI VAŠÍ PODPORY VÁŽÍME A VĚŘÍME, ŽE NÁM I NADÁLE ZACHOVÁTE PŘÍZEŇ.



Cyrilometodějská
teologická fakulta
Univerzita Palackého
v Olomouci



Novo Nordisk®



GRIFOLS

octapharma
For the safe and optimal use of human proteins

sobi
SWEDISH ORPHAN BIOVITRUM



MINISTERSTVO ZDRAVOTNICTVÍ
ČESKÉ REPUBLIKY



Vydává: Český svaz hemofiliků, z.s., U Nemocnice 1 (ÚHKT), 128 20 Praha 2
Bankovní spojení: 2109200873/2700; IČO 00676161
Telefon předseda: +420 723 487 239; sekretariát: +420 777 078 509
e-mail: info@hemofilici.cz • <http://www.hemofilici.cz>

Redakční rada: Martin Bohún, Ing. Martin Žídek,
Mgr. Michal Skořepa, Mgr. Jana Kalábová, Mgr. Lukáš Koblasa.
Neprodejné, distribuci zajišťuje ČSH, náklad 500 ks, ročník 2020
Číslo registrace: MK6244/92

Publikace byla vydána za podpory MZ ČR.



WWW.HEMOFILICI.CZ