

HEMOFILICKÝ ZPRAVODAJ

27

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



WWW.HEMOFILICI.CZ



ČESKÝ SVAZ
HEMOFILIKŮ



Vážení a milí,
dostává se vám do ruky poslední vydání Zpravodaje v tomto funkčním období aktuální svazové rady. Jak už jsme – zatím neoficiálně – avizovali, sejde se začátkem října valná hromada, již se podle stanov ČSH říká Konference. Tentokrát volební, mandát současných radních se naplnil.

Konference se uskuteční při příležitosti dalšího dílu nekonečného seriálu nazvaného „Společně o hemofilii“, ten začal v hotelu Jezerka ve východních Čechách, vloni se přestěhoval do Aquaparku Čestlice přilehlého k dálnici D 1 nedaleko Prahy. V Praze zůstaneme i letos, jen se přesuneme z Čestlic na Chodov do Top Hotelu.

O přesných údajích a programu budete detailně informováni opět prostřednictvím webových stránek, kde bude vyvěšen i interaktivní formulář pro přihlášení. Netřeba zdůrazňovat, že setkání je velice přínosné pro všechny účastníky, dostatečně o tom svědčí ohlasy, jež se radě dostávají pravidelně vždycky po skončení tohoto dnes už tradičního podniku. Odborníci z mnoha oborů sem přinášejí nejnovější poznatky a hlavně – jsou k dispozici k individuálním konzultacím každému, kdo o ně požádá.

Letos tedy bude setkání spojené s volební valnou hro-

madou. Existují náznaky, že po řadě let fungování neměnného složení Rady ČSH dojde ke změně. Změna je život a určitě stojí zato být při všem novém, důležitém a rozhodujícím. Proto berte prosím tyto řádky současně jako apel k hojně účasti, vždyť právě vy rozhodujete o budoucím směřování svazu, o jeho náplni, úkolech a námětech k řešení. Každý má určitě jistou představu o tom, v čem mu může svaz pomoci, kam má mířit. Jednání Konference nikdy nebylo a jistě nebude ani tentokrát, jen formální, nýbrž věcné, konkrétní a inspirativní. A u toho právě vy nemůžete chybět.

Od poslední Konference se událo mnohé, neskromně musím prohlásit, že spousta věcí se povedla, jiné méně a ještě další vůbec ne. A právě o tom všem si musíme pohovořit, důkladně minulost probrat a hlavně – připravit se na budoucnost. Vždyť celá Rada ČSH měla, má a vždycky mít bude jediný cíl – pracovat ve prospěch svých členů, maximálně se snažit o jejich plnohodnotný život bez ohledu na překážky, jež jim kladou nehodné poškozené chromozomy. Samozřejmě, že kříž nesou nejen samotní hemofilici, ale často ještě těžší jejich blízcí. I jim chce svaz stát nabídku a podporovat je.

Zkrátka – je toho hodně co musíme vyhodnotit, vyřešit a naplánovat. Společně, protože právě v součinnosti všech je největší síla. V součinnosti všech hemofiliků, jejich rodičů, partnerů, dětí, odborníků, odpovědných a rozhodujících pracovníků farmaceutických firem, jež svaz podporují finančně a materiálně. Jeden bez druhého se neobejde, proto je třeba, aby se všichni sešli a vzájemně se poradili. Už dnes je jasné, co bude pokračovat: rekondiční tábory pro dospělé i děti, regionální workshopy a setkání, jednání s důležitými institucemi a shánění potřebných finančních prostředků. Ale dá se vymyslet i leccos nového a třeba i zajímavější. Jenže s tím musí někdo přijít, někdo musí ty nápady mít. Třeba právě vy, takže nezapomeňte, že svazová říjnová Konference je tu především pro vás.

Váš

Vladimír Dolejš



KONFERENCE ČESKÉHO SVAZU HEMOFILIKŮ 14. ŘÍJNA 2017

Proběhne po skončení odborného programu při příležitosti akce
„SPOLEČNĚ O HEMOFILII“
v pražském Top Hotelu, Blažimská 1781/4, 149 00 Praha 4 - Chodov
Předpokládaný začátek v 16.00 hodin

Program:

Úvod • Zpráva o činnosti • Hospodaření • Diskuze
Volby do rady a revizní komise ČSH • Různé



Žádáme všechny, kdo se budou chtít konference zúčastnit, **aby svůj zájem potvrdili nejpozději do pátku 6. října 2017** na známých svazových kontaktech: **info@hemofilici.cz** nebo tel.: **777 078 509**. Dostačující je uvést jméno, příjmení (případně i členské číslo) a kontakt (email či telefon).

Věříme, že se sejdeme v hojném počtu. Z voleb vzejde

nová Rada ČSH, ta bude život svazu řídit po další čtyřleté období. Kandidaturu je možné podat přímo na místě, ale výhodnější je oznámit ji současně radě s předstihem, aby bylo k řádným volbám všechno patřičně připravené. Prosíme proto všechny, co se chtějí na řízení svazu podílet, aby dali zájem najevo a zařadili se mezi kandidáty. Zapsat se do

kandidátní listiny je jednoduché – stačí mailem, telefonicky či korespondenčně takový záměr projevit. Nemusíme připomínat, že kandidátem může být každý člen ČSH s vyrovnanými závazky dle svazových stanov. Věříme, že kandidátů bude dostatek, že nebude třeba mít obavu z toho, že svaz zůstane bez vedení.

Těšíme se na setkání.



Hepatitida C

VIROVÁ HEPATITIDA C

Řada členů svazu se potýká s nákazou hepatitidy typu C, jejíž léčba byla dosud velmi problematická. Teď se ale blýská na lepší časy, objevila se naděje. Požádali jsme o odbornou informaci Prof. MUDr. Petra Urbánka, CSc. z Interní kliniky 1. LF UK a ÚVN Praha, který se hemofilikům dlouhodobě věnuje. Jeho text je pro laiky poměrně obtížný, jak to u lékařů bývá, přináší ale to nejdůležitější – žloutenka typu C se už dá úspěšně léčit. Podrobnosti zná každé hemofilické centrum.

EPIDEMIOLOGIE HCV

Prevalence HCV infekce v populaci se v různých zemích světa pohybuje od řádu deseti procenta až do desítky procent. Celkově se odhaduje, že virem hepatitidy C je na světě infikováno kolem 150 milionů lidí. Počet HCV infikovaných osob je v ČR odhadován na 20 – 40 tisíc.

Hlavními cestami šíření (rizikovými faktory pro přenos) HCV infekce jsou:

- Přenos krevními deriváty a přípravky
- Intravenózní aplikace narkotik
- Pravidelné dialyzační léčení (PDL)
- Profesionální riziko expozice HCV
- Sexuální kontakt s osobou HCV pozitivní
- Rodinný kontakt s osobou HCV pozitivní
- Vertikální přenos z HCV pozitivní matky na novorozence (perinatální přenos)
- Iatrogenní cesta

PŘIROZENÝ PRŮBĚH NELÉČENÉ HCV INFEKCE

Naše znalosti o přirozeném průběhu NELÉČENÉ infekce HCV v současnosti nejsou zcela



uspokojivé, příčin nedostatku informací je celá řada. Většina z nich vyplývá ze skutečnosti, že u HCV infekce bývá velmi špatně definovaný okamžik vzniku infekce, celou řadu let může probíhat zcela asymptomaticky nebo naopak je odhalena v dřívějších fázích a na základě současných znalostí je také v ten okamžik zahájena protivirová terapie.

Obrázek 1 ukazuje faktory asociované s nižším rizikem rozvoje jaterní cirhózy (do 20%) a naopak s vyšším rizikem jejího rozvoje po 20 letech trvání HCV infekce. Hodnotit mozaiku vyjmenovaných faktorů a jejich vliv na rozvoj jaterního onemocnění v každém individuálním případě je velmi složité, někdy nemožné. Součástí základního vyšetření každé osoby s HCV infekcí proto musí být snaha o stanovení pokročilosti jaterní fibrózy – stupně pokročilosti zvazivovatění jater. V současné době je dostupná celá řada neinvazivních metod vhodných k tomuto účelu – tranzientní elastografie, ARFI, shear wave elastografie apod.. Všechny tyto metody měří tzv. tuhost jater, která je závislá na množství vaziva v jaterní tkáni. Tato vyšetření jsou klíčová, protože množství vaziva v játrech je měřítkem závažnosti (a pokročilosti) onemocnění.

Z výše uvedeného vyplývá, že faktory jako jsou hodnoty „jaterních testů“, trvání infekce či způsob přenosu, jsou z pohledu určování

závažnosti jaterního onemocnění zcela vedlejší a nelze je použít. Rozhodující v tomto ohledu je jen a pouze výsledek elastografie. V případech, kdy je elastograficky prokázána jaterní cirhóza, je třeba několika dalších vyšetření schopných odlišit ještě několik dalších stádií, protože „není cirhóza jako cirhóza“.

Viz. **obrázek 1: Přirozený průběh chronické HCV infekce**

PROTIVIROVÁ TERAPIE

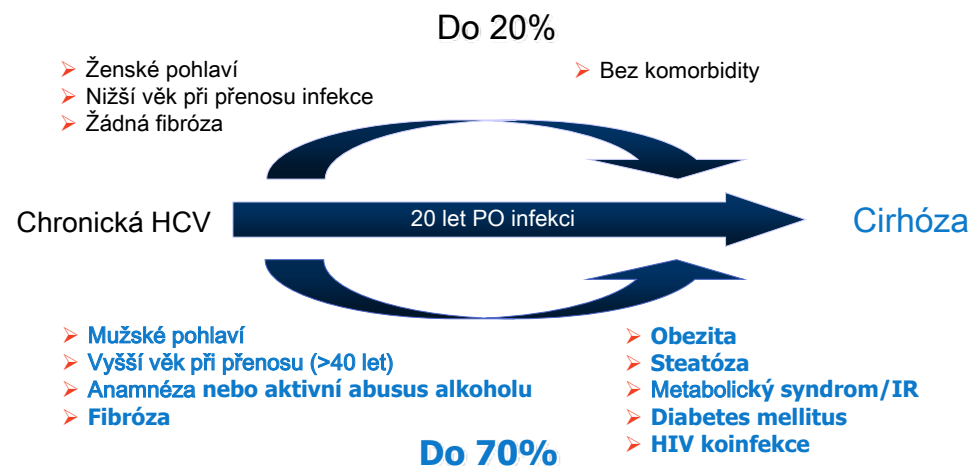
Terapeutický cíl

Cílem protivirové léčby je jednoznačně dosažení setrvalé virologické odpovědi definované jako negativní sérová HCV RNA ve 12. týdnu po skončení jakékoliv protivirové léčby. Je-li tato podmínka splněna, je pacient vyléčen z HCV infekce. Pravděpodobnost návratu infekce je

v desetiletém horizontu < 1%, možná je však nová infekce, tj. reinfekce HCV při nové expozici viru.

V současné době jsou jasné důkazy pro tvrzení, že u pacientů, kteří dosáhnou vyléčení infekce, dochází k histologickému zlepšení – množství vaziva v jejich jaterní tkáni ustupuje. Tato regrese závisí na stupni poškození v okamžiku zahájení léčby. Obecně lze říci, že u pacientů, kteří v okamžiku zahájení léčby nemají jaterní cirhózu, dochází téměř k úplnému vymizení zvazivovatění tkáně. V případech, kdy tyto osoby mají ještě nějaký jiný důvod pro jaterní onemocnění (obezita, zvýšení příjem alkoholu apod.), ústup zvazivovatění nemusí být úplný, ale i tak bývá významný. Ústup zvazivovatění je patrný i u cirhotiků, nicméně u nich dochází spíše ke zlepšení jaterních funkcí, ke zlepšení dlouhodobé prognózy a určitý stupeň zvazivovatění u nich pravděpodobně přetrvává

Obrázek 1. Přirozený průběh chronické HCV infekce



IR=insulinová rezistence.



doživotně. Nezanedbatelným efektem úspěšné léčby je i to, že u všech pacientů, i u pacientů s jaterní cirhózou, dochází k významnému snížení rizika rozvoje primární rakoviny jater.

TERAPEUTICKÉ MOŽNOSTI

V roce 2011 vstoupila léčba virové hepatitidy C do zcela nové éry charakterizované rychlým průnikem tzv. přímo působících virostatik do léčebných kombinací této závažné infekce. Počátkem bylo schválení prvních dvou zástupců této heterogenní skupiny léčiv, bocepreviru a telapreviru, k užítí u chronické HCV infekce. Boceprevir a telaprevir jsou zástupci první generace virostatik, která se dnes už nepoužívají.

Přímo působící virostatika (DAA, Directly Acting Antivirals) mají svůj název odvozen od mechanismu účinku. Látky této skupiny přímo blokují některý z enzymů uplatňujících se v průběhu životního cyklu HCV. Jednotlivá virostatika je potřeba mezi sebou kombinovat, v případě terapie jediným virostatikem se téměř vždy rozvíjí velmi rychle rezistence, tj. virostatikum přestává účinkovat a všechny pozitivní efekty léčby se ztrácejí. V současné době se používají kombinace neobsahující interferon, takže se běžně mluví o perorálních režimech léčby nebo o režimech bezinterferonových. Všechny aktuálně dostupné režimy mají vysokou účinnost, cca 97%, v některých podskupinách i 100%. Významnou výhodou je krátké trvání léčby, většinou 12 týdnů a absence významnějších vedlejších účinků léčby. Volba léčebné kombinace závisí především na genotypu HCV v individuálním případě a na stupni jaterního postižení.

AKTUÁLNÍ SITUACE A PRAVIDLA LÉČBY V ČESKÉ REPUBLICE

V České republice jsou všechna virostatika označena symbolem S, což znamená jejich úhradu v režimu centrové léčby. Léčba proto není

dostupná u každého hepatogastroenterologa či infektologa, ale na 15 specializovaných pracovištích v celé republice, která se problematice HCV infekce dlouhodobě věnují a mají veškeré potřebné laboratorní, diagnostické i klinické zázemí. Vlastní léčba HCV infekce se řídí českými standardy vypracovanými Českou hepatologickou společností ČLS JEP a Společností infekčního lékařství ČLS JEP a jsou dostupné např. na www.ces-hep.cz. Základním kritériem, podle kterého se rozhoduje o zahájení protivirové léčby, je přítomnost jaterní fibrózy F2.

PRAKTICKÝ POSTUP PRO HEMOFILIKA S HCV INFEKČÍ

Výše zmíněná centra, schopná léčit chronickou HCV infekci perorálními režimy, jsou ve velké většině případů pracoviště ve fakultních či krajských nemocnicích. Fakultní pracoviště dobře spolupracují s hlavními hemofilickými centry v ČR. Neexistuje proto žádná administrativní překážka, která by znemožňovala vyšetřit hemofilika na odborném hepatologickém či pracovišti infekčního lékařství z pohledu indikace protivirové léčby bezinterferonovým režimem. Nicméně ne úplně každý pacient je indikován k bezprostřednímu zahájení léčby. Vzhledem k podmínkám úhrady virostatik je třeba dodržovat určitá pravidla, z nichž to nejdůležitější již bylo zmíněno: musí být prokazatelná jaterní fibróza stupně alespoň F2. Finální rozhodnutí o zahájení či odkladu léčby je ale v rukou ošetřujícího lékaře hepatologa či infekcionista, protože existují určitá kritéria, kdy lze protivirovou léčbu zahájit i při méně významném stupni zvazivovatění jater.

Zajímají vás výsledky průzkumu

„Jak se žije českým hemofilikům?“

Poprvé v roce 2011, v závěru loňského roku podruhé. ČSH uskutečnil unikátní průzkum, jaký nemá v mezinárodním měřítku obdoby. Možná jste se zúčastnili také, pokud ano posíláme vám

poděkování. Pokud ne – škoda, radě dalo dost přesvědčování, aby se zapojilo co nejvíce respondentů. Přitom jde právě o ně, jejich odpovědi a výsledky mohou mnohostranně pomoci. Z několika stovek dotazníků a možností vyplnit vše online na webu, došlo celkem 157 odpovědí. Je to méně než před pěti lety, ačkoliv technické možnosti se za tu dobu změnily k lepšímu.

Všem, kdo se rozhodli připojit, srdečně děkujeme, stejně jako zpracovateli dat, odbornému statistikovi Mgr. Michalu Benešovi.

Podrobně se budou moci s výsledky seznámit účastníci setkání „Společně o hemofilii“ 14. října v Praze, o nich píšeme na jiném místě. Tady si prohlédněte alespoň jakýsi předkrm.

Shrnutí výsledků výzkumu

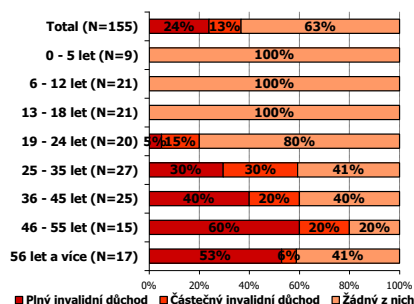
- **Výsledky výzkumu ukazují, že hemofilie ovlivňuje životy osob s různou intenzitou podle své závažnosti a v závislosti na metodách léčení.**
- **Lehká forma hemofilie nemusí být diagnostikována dlouho po narození, těžká forma je zjištěna vždy do předškolního věku, většinou však záhy po narození.**
- **V současnosti je většina dětských pacientů léčena rekombinantními koncentráty a profylaktickou léčbou, ve které by většina jejich uživatelů ráda pokračovala i v dospělosti.**
- **Pro většinu respondentů je rozhodujícím zdrojem informací o hemofilii a používané léčbě doporučení lékaře.**



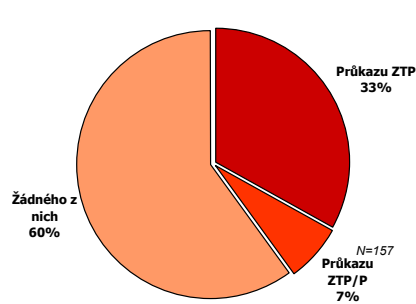
Invalidní důchod

- 4 z 10 respondentů pobírají částečný nebo úplný invalidní důchod. Stejný podíl je i držitelem průkazů ZTP nebo ZTP/P.

Q84 Pobírám, nebo jsem pobíral(a)



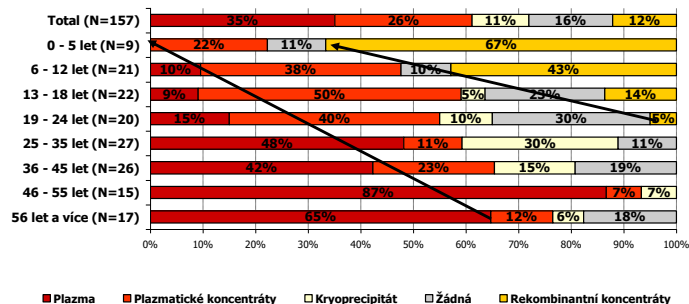
Q85 Jsem držitelem/držitelkou



Doporučená léčba na počátku léčení

- Rekombinantní koncentráty se stávají nejvíce doporučovanou formou léčby.

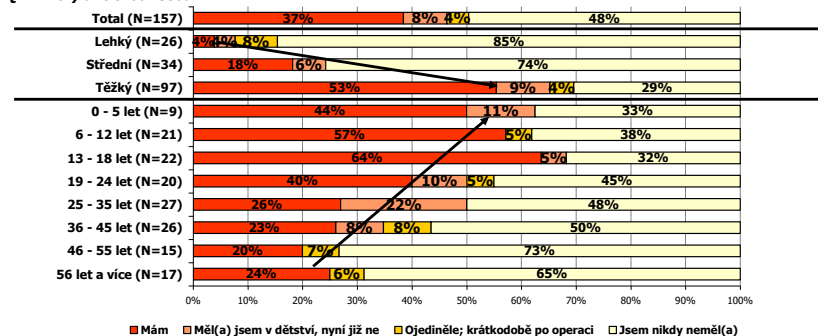
Q11 Jaký typ léčby Vám byl na počátku léčby lékařem doporučen?



Profylaktická léčba

- Profylaktickou léčbu má více než polovina pacientů s těžkou formou hemofilie.
- Častěji je používána v posledních letech, tedy u mladších hemofiliků.

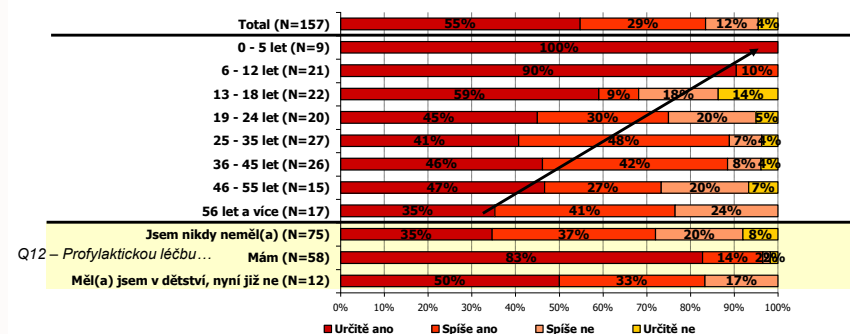
Q12 Profylaktickou léčbu...



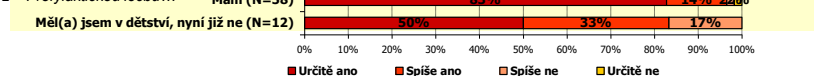
Profylaktická léčba v dospělosti

- Rodiče hemofiliků v dětském věku by uvítali, kdyby profylaktická léčba pokračovala i v dospělosti, stejně jako ti, kdo mají s profylaktickou léčbou zkušenost.

Q13 Uvítal(a) byste, pokud by profylaktická léčba probíhala i v dospělém věku?



Q12 – Profylaktickou léčbu...

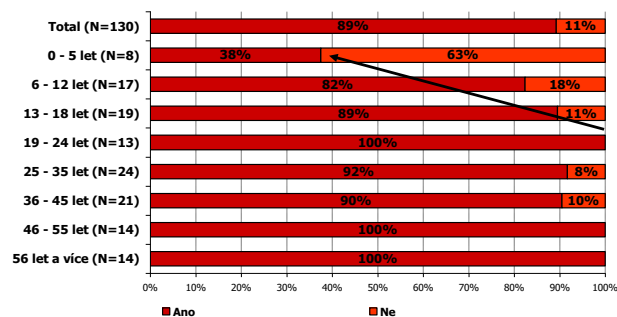




Domácí léčba

- Domácí léčbu nevyužívají ve větší míře jen děti.

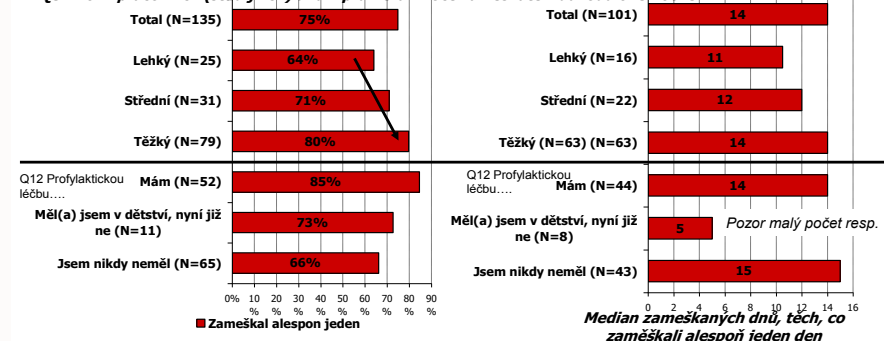
Q20 Využíváte domácí léčbu?



Vliv onemocnění na prac. neschopnost

- Tři čtvrtiny respondentů zameškaly z důvodu nemoci alespoň jeden pracovní den. Ti, kdo v dětství podstoupili profylaktickou léčbu mají v průměru (median) pouze 5 zameškaných dnů.

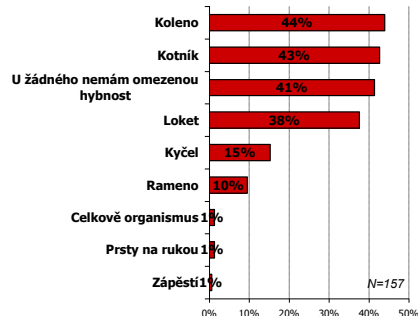
Q52 Kolik pracovních (studijních) dnů v průměru v roce zameškáte z důvodu onemocnění?



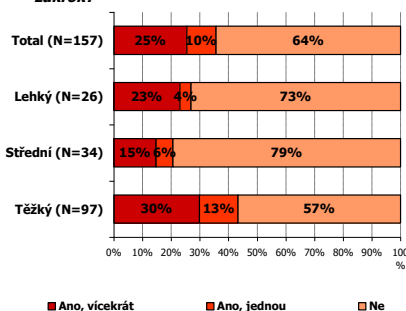
Hybnost kloubů a ortopedický zákrok

- 60% respondentů má u nějakého kloubu omezenou hybnost.
- Nejčastěji zasaženými klouby jsou koleno, kotník a loket a to zejména u těžkých hemofiliků.
- 35% podstoupilo nějaký ortopedický zákrok.

Q47 U kterých kloubů máte omezenou hybnost?



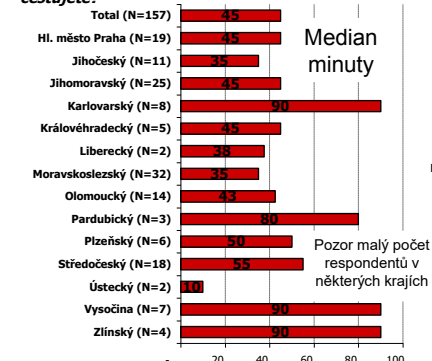
Q48 Podstoupil(a) jste během života ortopedický zákrok?



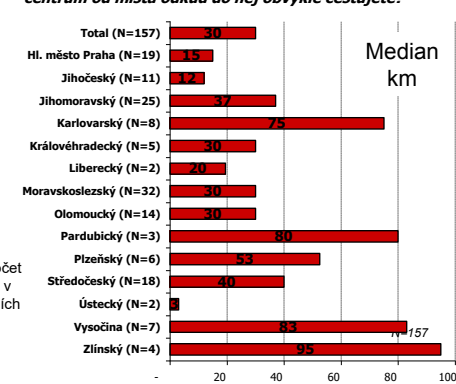
Cestování do hemofilického centra

- Cesta do hemofilického centra zabere hemofilikům 45 minut a urazí vzdálenost 30 km.

Q2 Kolik času Vám přibližně zabere cesta do hemofilického centra z místa odkud do něj obvykle cestujete?



Q3 Přibližně kolik kilometrů je vzdáleno hemofilické centrum od místa odkud do něj obvykle cestujete?

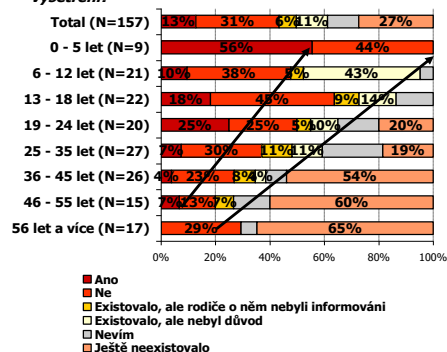




Prenatální genetické vyšetření

- Je naznačena tendence rozšiřování prenatálního genetického vyšetření.

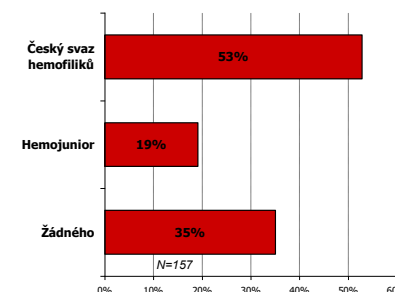
Q10 Podstoupila Vaše matka prenatální genetické vyšetření?



Sdružení

- Dvě třetiny respondentů jsou členy nějakého hemofilického sdružení. Tento vysoký podíl bude ovlivněn informováním o anketě na www stránkách uvedených svazů.

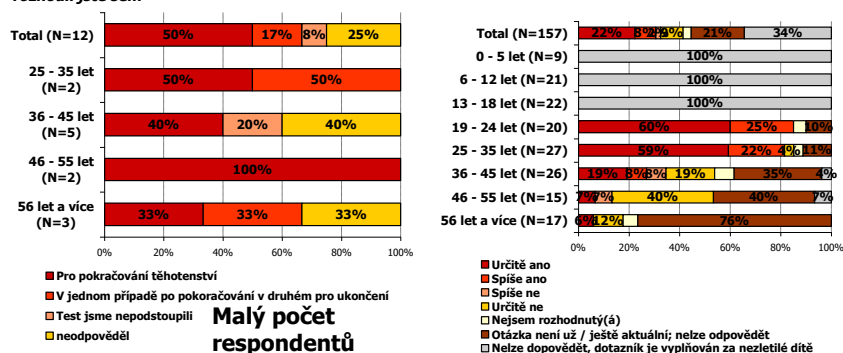
Q63 Jste členem nějakého sdružení hemofiliků?



Planování těhotenství

- Více než 80% respondentů ve věku 19-35 let plánuje mít děti.

Q42 Pokud jste podstoupili test a výsledek byl pozitivní, Q43 Plánujete mít děti? rozhodli jste se...



Malý počet respondentů





Celkový počet hemofiliků	1076
Počet osob s von Willebrandovou chorobou (vWch)	818

Díky Českému národnímu hemofilickému programu může svaz každoročně dodávat komplexní data Světové hemofilické federaci WFH.. Nejinak tomu bylo i letos, uvádíme stručný přehled za rok 2016, podrobnější data najdete na webu Českého národního hemofilického programu www.cnhp.cz.

Počet osob s hemofií a vWch podle věku:

Věk	Hemofilie A	Hemofilie B	VW
0-4	45	9	8
5-13	107	17	63
14-18	61	9	45
19-44	420	48	377
45 a starší	304	56	325

Hemofilie podle tíže defektu FVIII nebo FIX

Typ hemofilie	Lehká (hladina faktoru nad 5 %)	Střední (hladina faktoru 1%-5%)	Těžká (hladina faktoru pod 1%)	Neznámá
Hemofilie A (FVIII)	331	70	248	288
Hemofilie B (FIX)	30	30	38	41

Počet osob s vWch

Těžká forma vWch (typ 3)	Počet osob s vWch na substituční léčbě	Počet osob s vWch se závažnými krvácivými příznaky
20	127	35

Hemofilici s inhibitorem

Typ hemofilie	Celkem	Nově diagnostikovaný inhibitor v roce 2016
Hemofilie A	21	5
Hemofilie B	2	0

Hemofilie a vWch - léčba

Léčebný produkt	Počet hemofiliků	Počet osob s vWch
Plazmatický koncentrát	375	127
Rekombinantní koncentrát	214	
Rekombinantní koncentrát (s prodlouženým účinkem)	2	

HIV

	Hemofilie	vWch
HIV pozitivní	3	0

HCV (hepatitida C)

	Hemofilie	vWch
Celkový počet osob infikovaných HCV ¹	210	2
Celkový počet lidí s aktivní HCV v současné době ²	60	1
Nově infikovaní HCV v roce 2016	0	0

¹ Pozitivní protilátky hepatitidy C

² Pozitivní PCR: U pacientů, kteří nemají vyléčený virus spontánně nebo po léčbě.

Počty a příčiny úmrtí lidí s poruchou krevního srážení (leden 2016 - prosinec 2016)

Příčina úmrtí	Hemofilie A, B	vWch
Krvácení	0	0
HIV	0	0
Onemocnění jater	0	0
Jiné	3	0

Systém hemofilické péče v České republice:

Počet hemofilických center	11
Počet dětí (do 18 let) s těžkou hemofií na profylaxi (v %)	86
Počet dospělých (nad 18 let) s těžkou hemofií na profylaxi (v %)	57
Nejčastěji podávaná dávka substitučního přípravku (IU/kg)	u dospělých 18 IU/kg 3x týdně; u dětí 25 IU/kg 3x týdně
Celková spotřeba koncentrátů (v mezinárodních jednotkách IU)	
FVIII	59 791 435
FIX	6 617 556
Spotřeba plazmatických koncentrátů (v mezinárodních jednotkách IU)	
FVIII	27 827 829
FIX	6 027 050
Spotřeba rekombinantních koncentrátů (v mezinárodních jednotkách IU)	
FVIII	31 963 606
FIX	590 506



Večer plný dobré zábavy

Krásné prostředí pražského hotelu Alcron Radisson Blu se v jednu únorovou sobotu neslo v duchu 2. společenského večera Českého svazu hemofiliků a Hemojunioru. Upřímné díky za ochotu a vstřícnost patří vedení hotelu, že nám po roce opět umožnilo uspořádat společný večer v těchto netradičních prostorách.

Vyhlášená restaurace Alcron je jednou ze tří restaurací v Praze, které obdržely michelinské hvězdy. Hosté si tedy mohli užít nevšední gastronomický zážitek, příjemně zatančit, vyhrát hodnotné ceny v tom-



bole a vůbec, zase se po čase setkat a prožít spolu příjemný večer.

Avšak, především šlo o poděkování všem, kteří věnují svůj čas, energii a pomáhají s námi těm, jejichž životní útrapy sužuje krvácivé onemocnění. Děkujeme všem, kteří přišli a udělali tento večer výjimečným, celému organizačnímu týmu v čele s Kateřinou Altmanovou. Upřímné díky kolegové z Hemojunioru

a členové obou organizací, kteří jste se na přípravách podíleli. Večerem provázela sebraná dvojice členů Tereza Koblasová a Vojtěch Horník, k tanci a poslechu hrála kapela Živý Jukebox s Honzou Roušarem, o pitný režim se tentokrát postarala Vinotéka Romana Porteše a také Pivovar Lužiny, jehož pivo bylo zdarma v průběhu celého večera. Všem, přátelům, ještě jednou srdečné díky.



Po stopách oslavanských permonů

Jen několik málo kilometrů na jihozápad od Brna se nachází území, které se v letošním roce stalo útočištěm všech, kdo se rozhodli přijet oslavit Světový den hemofilie. Čekal na ně den plný pohody, poznání, zábavy, vítězství a dobrodružství. Řeč je o zábavním parku Permonium.

Ten vznikl na základě oslavanských pověstí na území bývalého černouhelného dolu Kukla, kde odedávna žije šest tajemných permonů - Starohorský, Bouchal, Zaklásterský, Vinohradský, Kovářova kopce a Kopce Koblihu. Park je vhodný nejen pro rodiny s dětmi, ale na své si tu přijdou návštěvníci každého věku. A tak se nám zase po roce, tradičně díky společnosti Novo Nordisk, naskytla možnost se setkat „se svými“ a prožít nevšední den plný zážitků a nových poznání.

Program byl pro všechny opravdu pestrý: prohlídka areálu s těžní věží, odkud je krásný pohled do okolí, nebo interaktivní hra „Magic Permon“ a její nástrahy tras oslavanských permonů. Děti



mohly pestrobarevně ošatit Permonika a vybarvit velké papírové srdce pro kohokoli, o tom, že je dobré si dávat pozor na svá přání, nás ve veselém příběhu pobavilo divadlo Kejkle. Na venkovní ploše zase mohly děti dovádět v domečku skákacího hradu - prostě zábava, kam se člověk podíval. Sešlo se nás opět hodně, celkem 110, od rodin s malými dětmi až po ty dospělé. Někteří přijeli na invalidním vozičku, jiní o berlích, bezbariérový přístup areálu jim to umožnil. Na své si přišli všichni, skvělé zázemí nám umožnilo trávit čas v příjemných prostorách Atria. Každý si našel možnost, jak se zabavit, případně jen tak posedět a popovídat si při dobrém občerstvení.

Letošní téma Světového dne hemofilie bylo zaměřeno na ženy. Nejen ty, které provázejí útrapy vrozeného krvácivého onemocnění, ale i ty, které se

s hemofilií každodenně potýkají u svých nejbližších, jimž věnují svůj čas a energii. Proto se při zahájení soustředila s květinovým dárkem pozornost především na všechny přítomné dámy a patřila jim i sladká tečka na konec.

Den v Permoniu se vydal, třebaže počasí účastníkům příliš neprálo a na chvíli nás dokonce zkropila mírná dešťová přeháňka. I tak jsme ale v podvečer opouštěli oslavanské Permonium s úsměvem na tváři. Někteří s odhodláním se sem ještě vrátit, jelikož v nabitém programu nestihli úplně všechno, co by si přáli.

A kam nás zavedou roky příští? Nechme se překvapit. Přání některých účastníků jsou zajímavá, například vrchol hory Čomolungma...

Fotografie naleznete na:

http://hemofilik.rajce.idnes.cz/Hemofilicky_den_2017_-_Permonium/



Rekondice dospělých ve Vískách

Letošní ročník byl ve znamení nováčků. Těch bylo osm, další tři účastníci se k pobytu vrátili po mnoha letech. Nejen v tomto ohledu byl pobyt rekordní, tím byl i co do celkového počtu zúčastněných.

Po roce jsme se opět sešli v penzionu Ohrada ve Vískách u Letovic, kde jsme měli kompletní zázemí. Ubytování se stravováním, společenskou místnost, místnosti pro rehabilitaci, vířivku, bazén a v neposlední řadě také konferenční sál s projekcí, kde jsme sledovali hokejové mistrovství světa. Výsledek našich hokejistů byl snad jediným negativem celého pobytu. Jeho program snad



již není třeba obsáhle připomínat. Rehabilitaci a vodoléčbu doplnily projížďky na koních, výlety, turnaj v ping-pongu, grilování a opékání buřtů. Více v obrazové dokumentaci.

Celým pobytem se nesla pohoda všech účastníků, se kterými jsme se shodli, že bychom se ještě příští rok do Ohrady vrátili. Budeme však rádi za jakékoliv tipy na možné nové objekty pro další roky. Již více než desetiletí se vracíme na Moravu, kde jsme již v třetí lokalitě, neznamená to však, že bychom se nechtěli podívat také do Čech. Zásadní kritéria pro objekt jsou – rozumná kapacita (minimálně 40 lůžek v nejméně 15 pokojích, naopak ale nic velkého, abychom měli objekt jen pro sebe), stravování, společenská místnost, místnost(i) pro rehabilitaci (minimálně pro 3 lehátka), bazén (nejlépe se schody), vhodná i vířivka. Tipy zasilejte na mail: m.skorepa@hemofilici.cz

Na další pobyty s vámi se těší

Michal Skořepa

Zápisky účastníka

Účastníka dalšího setkání severomoravských hemofiliků v Ostravě. Tam je centrum obzvlášť agilní, účinně se svazem spolupracuje, a proto rádi dáváme slovo jednomu ze spokojených hostů.

Již druhý hemofilický den v Ostravě proběhl opět v krásném prostředí hotelu Imperial, kde se nás sešlo o poznání více než minule. Po kávičce a malém občerstvení jsme zasedli k odborným přednáškám.

Program zahájil doktor Bohumír Blažek, který velice zdatně zaskočil i jako konferenciér celého odpoledne. Dozvěděli jsme se o novinkách v léčbě, ale také zavzpomínali na léčbu v minulosti. Dalším přednášejícím byl přednosta kliniky infekčního lékařství Luděk Rožnovský, ten informoval o nejnovějších lécích k léčbě hepatitidy C. Věřím, že po jeho přednášce zahájí léčbu i ti, kdo se zatím báli vedlejších účinků léků.



Velice zaujala přednáška z oblasti kardiochirurgie doktora Martina Porzera a hned po ní také doktorky Terezy Uhříkové z kliniky ústní a obličejové chirurgie. Posledním přednášejícím byl asistent primáře ortopedie doktor Richard Kašpárek, který ošetřuje hemofilické pacienty v Ostravě. I jeho přednáška zaujala mnoho posluchačů, zejména o kloubních náhradách i o dalších možnostech léčby hemofilické artropatie. Po skončení přednášek následoval workshop s doktorkou Radomírou Hrdličkovou zkrvniho centra a dvěma poradkyněmi nutriční péče z Vitkovické nemocnice. Nakonec nás čekala bohatá večeře s krásnými dezerty a krátké poklábosení se známými tvářemi.

Pro mne to bylo užitečné a vydařené odpoledne a velice děkuji všem přednášejícím, že si nanás hemofilické pacienty našli chvíli i když jsme všichni polo lékaři.

Zdeněk Vojkůvka



Letní hemofilický tábor

Letní hemofilický tábor, jakožto jedna z vlajkových lodí mezi akcemi pořádanými ČSH, na začátku letošního července proběhl v již osvědčeném rekreačním areálu v Zubří u Nového Města na Moravě. Celkem se sjelo 47 dětí, parta vedoucích, a nesměli chybět ani další tradiční účastníci z řad lékařů, zdravotních sestřiček a fyzioterapeutů.

Každý tábor má své téma, letos se všichni zúčastnění přenesli do budoucnosti, do světa po ničivé nukleární katastrofě. Po celých 14 dní jsme



pak stavěli – rozdělení do čtyř týmů – města, jež dávala základ nové, postapokalyptické civilizaci. Všichni se se svými úkoly poprali se cti, města utěšeně rostla, postupně děti budovaly přívod vody do města, stavěly elektrárny nebo obhospodařovaly své statky. Zároveň se ale všichni museli

poprat s nenadálými situacemi, například když spad radioaktivního deště zničil část zásob, a tak se musely sehnat zásoby nové. Na konci potom všechny čtyři týmy musely dokonce čelit zradě obyvatel Turbolandie (tedy táborových vedoucích), nicméně i tuto poslední nástrahu zdolaly, a prokázaly tím odolnost i dobré přizpůsobení novým podmínkám.

Stranou ovšem nezůstávaly ani další aktivity, které jsou s táborem neodmyslitelně spjaté. Každé ráno tak pro děti začínalo rozcvíčkou, během dopolední se rehabilitovalo – a to jak skupinkově, tak individuálně. Další krátká rozvíčka vždy předcházela odpolednímu programu, aby se zamezilo zraněním. Posnídaňový čas byl také pro mnoho hemofiliků ve znamení prevence – starší



už si rutinérsky, i díky předchozím táborům, aplikovali léky sami, zatímco pro mnoho nováčků byl tábor velmi dobrou příležitostí, jak se samostatně aplikaci naučit. Snahou celého personálu je, aby si každý hemofilik dokázal sám aplikovat léky, kdykoli to je potřeba, a troufnu si říct, že tato snaha nese své ovoce.

Rehabilitační cvičení doplnilo i několik návštěv bazénu a sportovní haly v Bystřici nad Pernštejnem, aby děti měly možnost si zacvičit ve vodě, a zároveň si v hale vyzkoušet sportovní aktivity, na které v samotném táboře není dostatek vhodného prostoru.

Do Bystřice nad Pernštejnem jsme zavítali i v rámci celodenního výletu, kdy jsme strávili pěkný den v Centru Eden. Zde jsme se dozvěděli, jak žili



lidé různých profesí v Horácké vesnici, nakrmili jsme kozy u statku, vyzkoušeli si, jak se vyrábí a jak se využívají různé druhy obnovitelné energie, a vůbec načerpali spoustu zajímavých poznatků.

Hodnocení celého tábora přenechme účastníkům, my

každopádně věříme, že se vše povedlo a že táborových 14 dní bylo příjemným a užitečným zpestřením prázdninového programu pro všechny zúčastněné.

Tábor v roce 2018 se uskutečnil opět v Zubří v termínu 30.6.-14.7.

Vojtěch Horník



HOSPODAŘENÍ ČSH

A ČLENSKÉ PŘÍSPĚVKY



Přestože již máme druhou polovinu roku 2017, je třeba seznámit vás s podrobnostmi hospodaření svazu v roce předchozím. Podrobnější přehled o příjmech a výdajích získáte z tabulky, a tak pouze uvedu, že rok 2016 jsme zahájili s finanční částkou v celkové výši 1 846 606,50. Z toho v pokladně hotovostní částka byla 4 546,00 Kč a 1 842 060,50 na bankovním účtu v UniCredit Bank. Stav svazových financí k poslednímu dni roku 2016 činil celkem 1 686 243,29 Kč, z toho v pokladně 4 122,00 Kč a 1 682 121,29 na bankovním účtu.

Příjmy svazu se skládají především z dotace od Ministerstva zdravotnictví ČR, dary od sponzorů a členských příspěvků. U této třetí položky příjmů bych se rád zastavil a seznámil vás s vývojem výběru příspěvků za poslední alespoň tři roky. Rok 2014 byl v ČSH rokem po radikální kontrole výběru členských příspěvků. Ta proběhla na základě usnesení Konference a měla za následek vyloučení členů, kteří po tři předchozí roky neměli uhrazené členské příspěvky. Ze svazové databáze tak zmizelo několik desítek papírových členů a zůstali ti, co své povinnosti plní. Jak ale uvedu dále, vyškrtnutí hrozí i dalším, protože platební morálka některých členů není nejlepší. Na konci roku

2014 čítala členská základna 198 řádných členů a vybrané členské příspěvky činily rovných 25 tisíc korun. V roce 2015 bylo vybráno 26 530,- Kč, aby v následujícím roce výběr poklesl na 19 100,- Kč. V roce letošním je výběr opět o něco vyšší. Ke konci srpna máme 246 evidovaných členů a výběr členských příspěvků se zatím zastavil na částce 23 200,- Kč. Je to víc než v roce předchozím, přesto

nemůžeme být spokojeni, protože z uvedeného počtu registrovaných členů má na rok 2017 zaplacenou pouze 75 !!! To znamená, že 171 členů (69 %), nesplnilo svou povinnost vyplývající ze stanov. Připomínám proto, že členský příspěvek činí 200 Kč, což je minimální částka. Horní hranice není omezena a uhradit jej můžete na účet Českého svazu hemofiliků číslo **2109200873/2700**. Jako variabilní číslo uvádějte

své členské číslo, které najdete v záhlaví adresy příjemce na obálce, nebo své rodné číslo před lomítkem. Pokud za vás příspěvek posílá někdo jiný, tak do zprávy pro příjemce je třeba uvést jméno člena.

Jak jsem již uvedl, na rok 2017 nemá členské příspěvky uhrazeno 171 členů z celkového počtu 246. Jsou však mezi nimi i takoví hříšníci, kteří nemají zaplacenou ani korunu za roky 2014, 2015,

2016 a 2017. Napočítal jsem jich 115 a těm tedy hrozí vyškrtnutí z databáze.

Pokud si nejste jisti, zda nejste mezi těmi hříšnými i vy a máte zaplacenou, můžete mi poslat dotaz na adresu vaclavtoth@seznam.cz, případně formou SMS na číslo 606 276 404.

Všem, kteří členský příspěvek uhradili, tímto děkujeme.

*Václav Tóth
pokladník ČSH*

HOSPODAŘENÍ ČESKÉHO SVAZU HEMOFILIKŮ - ROK 2016

	2016	k 1.1.2016	k 31.12.2016
	Peněžní hotovost v pokladně	4 546,00	4 122,00
	Stav běžného účtu	1 842 060,50	1 682 121,29
	Finanční prostředky celkem	1 846 606,50	1 686 243,29
	Příjmy	Výdaje	Rozdíl
	Dotace MZ ČR	208 000,00	
	Dotace mZ ČR - dodatečná		
	Členské příspěvky	19 100,00	
	Dary	721 645,00	
	Úrok z běžného účtu	2 536,79	
	Srážková daň z úroků běžného účtu		539,80
	Mezinárodní akce	24 584,09	55 650,88
	Drobný majetek		
	Členský příspěvek EHC		2 860,12
	Členský příspěvek WFH		5 563,08
	Členský příspěvek EURORDIS		
	Telefonní poplatky + internet		27 302,00
	Poštovné		2 189,00
	Režijní výdaje		450,00
	Kancelářské potřeby		130,00
	Cestovní náhrady		710,00
	Spotřební materiál		8 905,04
	Nákup služeb		73 346,00
	Vyplacená mzda zaměstnancům (DOPP)		25 500,00
	Odvod daně FU (srážky za DOPP)		4 500,00
	Poplatky bance		3 410,20
	Vyplacená mzda zaměstnancům (DOPP)		
	Cestovní náhrady		
	Odvod daně FU (srážky za DOPP)		
	Ostatní výdaje		200,00
	Cestovní náhrady		2 492,00
	Drobné výdaje		
	Výdaje jiné než zařazené		63 042,27
	Rekondice Vráž		
	Tiskové práce		43 000,00
	Poštovné, distribuce		

	Učastnické poplatky	184 000,00		
	Ubytování		421 032,00	
	Cestovní náhrady		50 116,00	
	Drobná vydání		20 306,00	
	Pojištění účastníků		6 900,00	
	Vyplacená mzda zaměstnancům (DOPP)		30 090,00	
	Odvod daně FU (srážky za DOPP)		3 420,00	
	Učastnické poplatky	53 300,00		
	Ubytování		104 670,00	
	Procedury		3 150,00	
	Cestovní náhrady		452,00	
	Stravování			
	Ostatní režijní výdaje			
	Vyplacená mzda zaměstnancům (DOPP)		7 650,00	
	Odvod daně FU (srážky za DOPP)		1 350,00	
	Rekondice dětí a rodičů Belec	18 772,00		
	Drobná vydání			
	Ubytování		33 932,00	
	Cestovní náhrady			
	Ubytování			
	Drobná vydání			
	Pronájem a občerstvení		134 241,70	
	Drobná vydání		1 112,00	
	Pronájem, služby		238 219,00	
	Setkání hemofilických pacientů	43 000,00		
	Vratka dotace MZ ČR		58 870,00	
	Vratka dotace UV ČR			
	Závazek minulých let (HD 2012)			
	SOUCET PŘÍJMU A VÝDAJÍ	1 274 937,88	1 435 301,09	-160 363,21
	Finanční převody (průběžné položky)	8 000,00	8 000,00	
	Vratka provozních záloh	35 000,00	35 000,00	
	Přijaté půjčky			
	Splátky půjček			
	Průběžné položky celkem	43 000,00	43 000,00	
	PŘÍJMY A VÝDAJE CELKEM	1 317 937,88	1 478 301,09	-160 363,21

VÝZVA

VŠEM ČLENŮM ČSH

Pro snadnější a pružnější komunikaci vás žádáme, abyste na:

info@hemofilici.cz

aktualizovali svou emailovou adresu. Především u většiny původních členů tuto informaci vůbec nemáme. Budeme tak moci spoustu aktuálních informací předávat snáze a okamžitě, především v záležitostech, které potřebují rychlou reakci. Pokud budete tuto informaci zasílat, uveďte ve zprávě své celé jméno a členské číslo.



DĚKUJEME

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

Baxter



GRIFOLS



octapharma
For the safe and optimal use of human proteins

CSL Behring
Biotherapies for Life™



sobi
SWEDISH ORPHAN BIOVITRUM

Vydává: Český svaz hemofiliků, z.s., U Nemocnice 1 (ÚHKT), 128 20 Praha 2
Bankovní spojení: 2109200873/2700; IČO 00676161
Telefon předseda: +420 603 580 980; sekretariát: +420 777 078 509
e-mail: info@hemofilici.cz • <http://www.hemofilici.cz>

Redakční rada: Martin Bohůn, PhDr. Vladimír Dolejš, Mgr. Jana Kalábová,
Mgr. Petr Grim, Mgr. Michal Skořepa, Václav Tóth.
Neprodejné, distribuci zajišťuje ČSH, náklad 500 ks, ročník 2017
Číslo registrace: MK6244/92

Publikace byla vydána za podpory MZ ČR.



WWW.HEMOFILICI.CZ