



JAK SE ŽIJE ČESKÝM HEMOFILIKŮM

Slovo úvodem...

Jak se žije českým hemofilikům, tak se jmenuje průzkum, který připravil Český svaz hemofiliků (ČSH) nejen pro své členy, ale všechny, jichž se hemofilie nebo von Willebrandova choroba nějak týká. Cílem bylo zajistit informace o složení dotčené populace, její vývoj, způsob života i léčby a názory na současnost i budoucnost. To všechno proto, aby mohl ČSH působit na zdravotnickou i další odbornou veřejnost ve smyslu zlepšování životních podmínek, léčby a všech souvisejících okolností.

Podle dostupných pramenů zatím v žádné evropské ani jiné zemi podobné zjišťování skutečností a názorů neproběhlo. Můžeme ho proto považovat i za východisko k porovnání s výsledky, které se podaří zjistit za pět nebo deset let. Vždyť už teď je zřejmé, že kvalita života pacientů s hemofilii nebo von Willebrandovou chorobou se za posledních dvacet let výrazně zlepšila. Hovoří o tom fakta podporující už dávno propagované snahy o včasnou profylaxi a dostatečnou léčbu.

V naší zemi žije necelá tisícovka hemofiliků a další (zatím přesně nezjištěný počet) postižených von Willebrandovou chorobou. Na celém světě se obě skupiny slučují (problémy kolem von Willebrandovy choroby se ovšem zabývají pouze ve vyspělých zemích a zdaleka ne tak dlouho jako hemofilii), protože mají mnoho společného – v zásadě deficit některého srážecího faktoru v krvi.

Průzkum byl proto koncipován pro všechny pacienty. Snahou rady ČSH bylo, aby se dotazníky dostaly všem registrovaným. Český svaz hemofiliků má pochopitelně databázi pouze svých členů, přičemž většina pacientů stojí mimo svaz nebo sdružení Hemojunior. Proto byla o pomoc při distribuci požádána všechna hemofilická centra. Je třeba zdůraznit, že vše proběhlo naprosto anonymně.

Výsledkem je 157 řádně vyplněných formulářů, z nichž vzešly níže popsané výsledky. Dotazník obsahoval celkem 64 otázek, každý si tedy jistě dovede představit, kolik možných případů se dá z odpovědí vysledovat, jaké závislosti, jaká poučení. Kromě statistických dat vyšla z průzkumu i řada velmi konkrétních doporučení. Týkala se mimo jiné toho, co by měla obsahovat balení jednotlivých koncentrátů, co pacientům chybí, co je třeba zlepšit. Výsledkem je zkrátka pořádná hromada medicínských, společenských, psychologických, ekonomicko-sociálních a sociologických dat.

Z hlediska statistické úspěšnosti považují odborníci takový výsledek za velmi dobrý. Centrum, která pomohla při realizaci průzkumu, a všem, kteří odpověděli, patří vřelý dík Rady ČSH.

Rada ČSH

Pár slov o Českém svazu hemofiliků

Český svaz hemofiliků (ČSH) je dobrovolná organizace sdružující zájemce o hemofilii a von Willebrandovu chorobu. Jednou z nejdůležitějších rolí svazu je hájit zájmy členů před státními orgány, zdravotními pojišťovkami a všude, kde je možné kvalitu života ovlivnit. ČSH spolupracuje se sdružením Hemojunior, které se zaměřuje na děti předškolního věku a jejich rodiče. V rozhodujících otázkách obě organizace postupují společně.

Pro své členy pořádá Svaz dotované rekondiční pobyty pro dospělé a letní tábory pro děti. Při těchto příležitostech se všichni nejen setkají s přáteli, ale seznámí se pod odborným dohledem i s nevhodnějšími cviky a návyky. A kdo to ještě neumí, naučí se sám aplikovat nezbytný léčebný koncentrát přímo do žíly.

Pro pacienty je vždy nejlepší individuální přístup a možnost kontaktu s odborníky. ČSH proto pořádá regionální setkání, kde se ve velmi úzkém kruhu scházejí zájemci s hematology, ortopedy, fyzioterapeuty, odborníky na sociální otázky či na léčbu bolesti. Veškeré novinky jsou zveřejňovány na adrese www.hemofilici.cz a v tištěném zpravodaji.

Česká republika je domovem asi 800 hemofiliků, z nichž zhruba čtvrtina jsou děti do 18 let. Většina osob s hemofilií je u nás léčena koncentráty vyrobenými z lidské plazmy (tzv. vysoce čištěnými koncentráty faktorů) nebo rekombinantními přípravky. U dětí s těžkou hemofilií je v současné době zlatým standardem léčby, dostupným

i v České republice, tzv. profylaxe, spočívající v opakovaném nitrožilním podávání koncentrátu chybějícího faktoru, nejčastěji třikrát týdně. Touto léčbou je trvale zvýšena hladina chybějícího faktoru a osoba s hemofilií nekrvácí spontánně.

Kompletní péče o dětské hemofiliky je zajištěna v celkem osmi dětských hemofilických centrech. Dvě z center v České republice (pražské a brněnské) splňují kritéria Světové hemofilické federace (WFH) pro tzv. Comprehensive Care Centres (CCC). O dospělé se pak stará sedm center pro dospělé, opět pod metodickým vedením dvou CCC v Praze a Brně. Centra spolupracují v rámci Českého národního hemofilického programu (www.cnhp.cz), který zajišťuje poskytování komplexní a systematické péče všem osobám s hemofilií v České republice. Postupně by se měl rozšířit i na další vrozené krvácivé choroby.

Na závěr lze říci, že v současné době je dostupnost, bezpečnost a kvalita léčby poskytována českým hemofilikům srovnatelná s ostatními zeměmi Evropské unie. Koneckonců o tom vypovídá i tento průzkum.

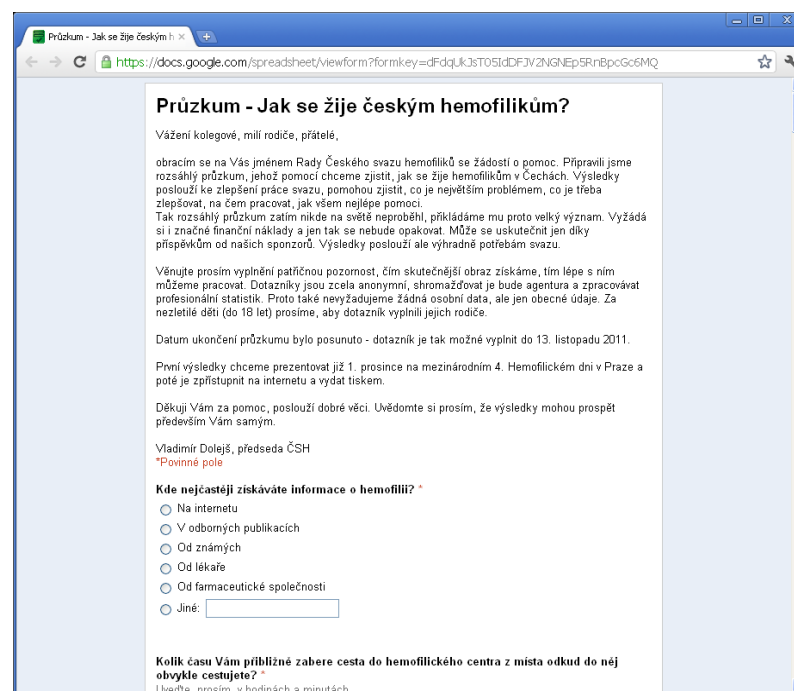
Rada ČSH

TOP 5 čísel z průzkumu Jak se žije českým hemofilikům

Z ojedinělého průzkumu vyšlo mnoho zajímavých dat. Úvodem nabízíme pět nejzajímavějších čísel. Každé téma je pak více rozvedeno v konkrétní části této publikace.

- Pouhých 24 % dotazovaných hemofiliků **ve věkové skupině 56+ je léčeno rekombinanty.**
- V celkovém součtu využívá **profylaktickou léčbu téměř 30 % respondentů.**
- Hemofilické **děti do 18 let**, které se zúčastnily průzkumu, **nebyly nikdy nakaženy hepatitidou C.**
- Pro 60 % dotazovaných hemofiliků je **hlavním a nejdůležitějším zdrojem informací lékař.**
- **Při výběru koncentráту pro léčbu je pro 56 % dotazovaných důležité doporučení lékaře**, jen 18 % pak dá na reference od jiného hemofilika.

Obrázek číslo 1: Ukázka online dotazníku průzkumu Jak se žije českým hemofilikům



The image shows a screenshot of a Google Docs form titled "Průzkum - Jak se žije českým hemofilikům?". The form is in Czech and contains the following text:

Vážení kolegové, milí rodiče, přátelé,

obracím se na Vás jménem Rady Českého svazu hemofiliků se žádostí o pomoc. Připravili jsme rozsáhlý průzkum, jehož pomocí chceme zjistit, jak se žije hemofilikům v Čechách. Výsledky poslouží ke zlepšení práce svazu, pomohou zjistit, co je největším problémem, co je třeba zlepšovat, na čem pracovat, jak všem nejlépe pomoci.

Tak rozsáhlý průzkum zatím nikde na světě neproběhl, přikládáme mu proto velký význam. Vyžádá si i značné finanční náklady a jen tak se nebude opakovat. Může se uskutečnit jen díky příspěvkům od našich sponzorů. Výsledky poslouží ale výhradně potřebám svazu.

Věnujte prosím vyplnění patřičnou pozornost, čím skutečnější obraz získáme, tím lépe s ním můžeme pracovat. Dotazníky jsou zcela anonymní, shromažďovat je bude agentura a zpracovávat profesionální statistik. Proto také nevyžadujeme žádná osobní data, ale jen obecné údaje. Za nezletilé děti (do 18 let) prosíme, aby dotazník vyplnili jejich rodiče.

Datum ukončení průzkumu bylo posunuto - dotazník je tak možné vyplnit do 13. listopadu 2011.

První výsledky chceme prezentovat již 1. prosince na mezinárodním 4. Hemofilickém dni v Praze a poté je zpřístupnit na internetu a vydat tiskem.

Děkují Vám za pomoc, poslouží dobré věci. Uvědomte si prosím, že výsledky mohou prospět především Vám samým.

Vladimír Dolejš, předseda ČSH
*Povinné pole

Kde nejčastěji získáváte informace o hemofilii? *

- Na internetu
- V odborných publikacích
- Od známých
- Od lékaře
- Od farmaceutické společnosti
- Jiné:

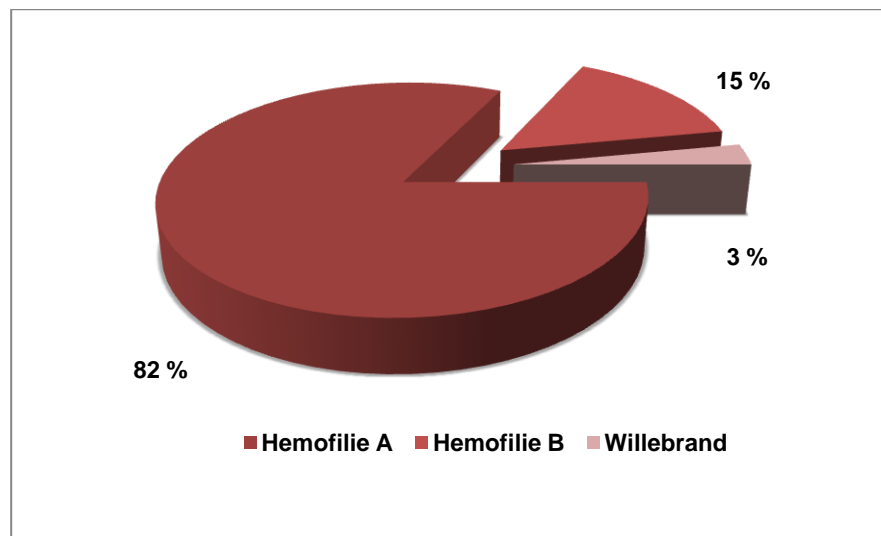
Kolik času Vám přibližně zabere cesta do hemofilického centra z místa odkud do něj obvykle cestujete? *

Uveďte prosím v hodinách a minutách.

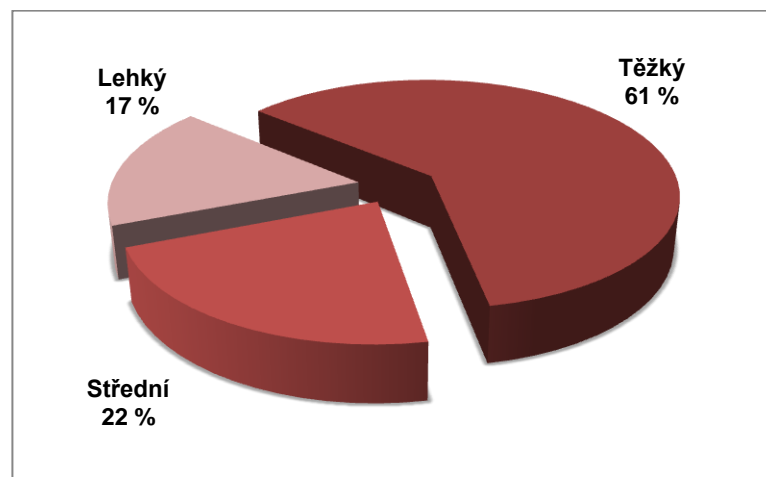
Profil respondentů

- Průzkumu se zúčastnilo **157 respondentů** – členů **Českého svazu hemofiliků** a sdružení **Hemojunior**. 96 % respondentů tvořili muži.
- Průzkumu se zúčastnily **všechny věkové kategorie**. Od nejstarších – ve věku nad 56 let, po ty nejmladší (v případě nepnoletých zastoupených jejich rodiči).
- Z výsledků vyplynulo, že nejrozšířenějším typem hemofilie v ČR je **hemofilie typu A**. (Graf číslo 1)
- Téměř **dvě třetiny** oslovených uvedly, že **trpí nejtěžší formou** hemofilie. (Graf číslo 2)

Graf číslo 1: Nejčastěji diagnostikovaný typ hemofilie



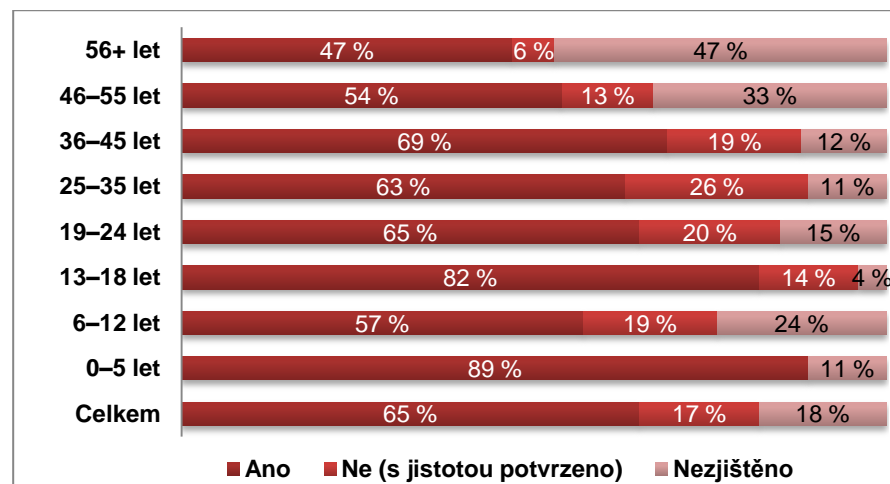
Graf číslo 2: Profil respondentů podle stupně hemofilie



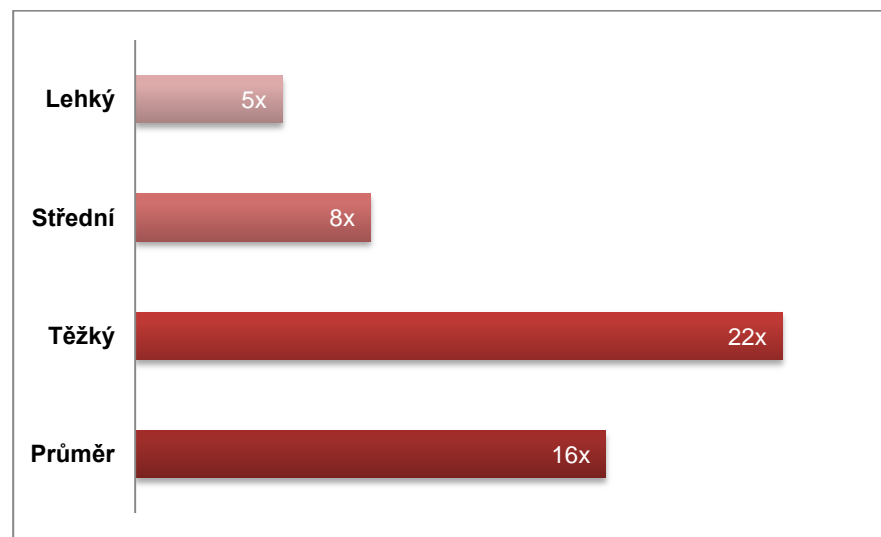
Každodenní život s hemofilií

- Výsledky průzkumu ukazují, že **hemofilie ovlivňuje životy** pacientů s různou intenzitou – podle závažnosti a v **závislosti na metodách léčení**.
- Ač **jde o geneticky podmíněné onemocnění**, dědičnost nebyla častěji potvrzena u starších respondentů. Pouhých 17 % respondentů s jistotou uvedlo, že nemoc u nich není způsobena dědičností. (Graf číslo 3)
- **Hemofilici mají často poškozené velké klouby**, krvácejí však i do svalů a měkkých tkání. 60 % dotazovaných hemofiliků má v následku krvácení omezenou hybnost alespoň u jednoho z velkých kloubů.
- Pacienti s těžkou formou hemofilie trpí narušením kloubů nejvíce, krvácí v průměru dvaadvacetkrát ročně. Pacienti s lehkou a střední formou hemofilie krvácí pětkrát, respektive osmkrát ročně. (Graf číslo 4)
- **Lehká forma hemofilie nemusí být po dlouhá léta diagnostikována**, evidují se i případy, kdy nebyla vůbec odhalena. Těžká forma hemofilie bývá naproti tomu zjištěna vždy do předškolního věku, většinou krátce po narození. (Graf číslo 5)

Graf číslo 3: Prokázání dědičnosti onemocnění



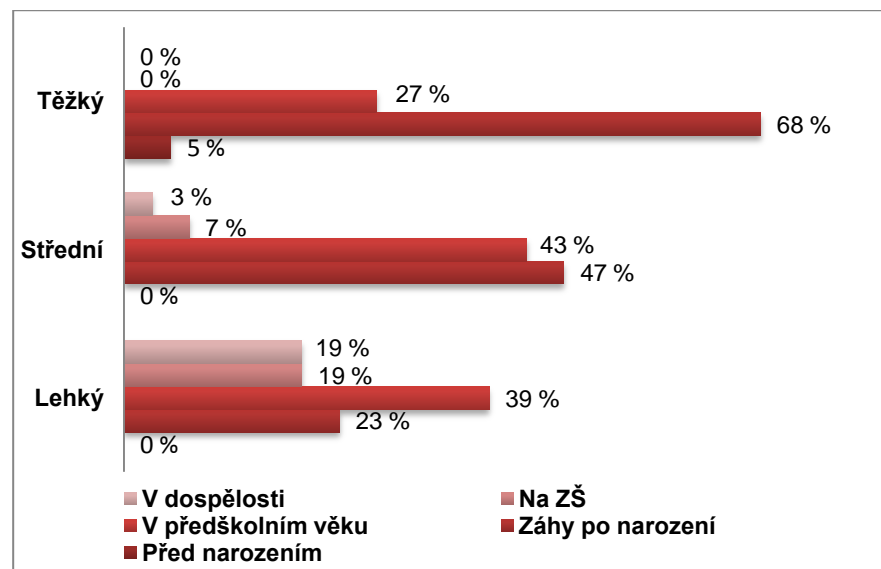
Graf číslo 4: Jak často hemofilici krvácí



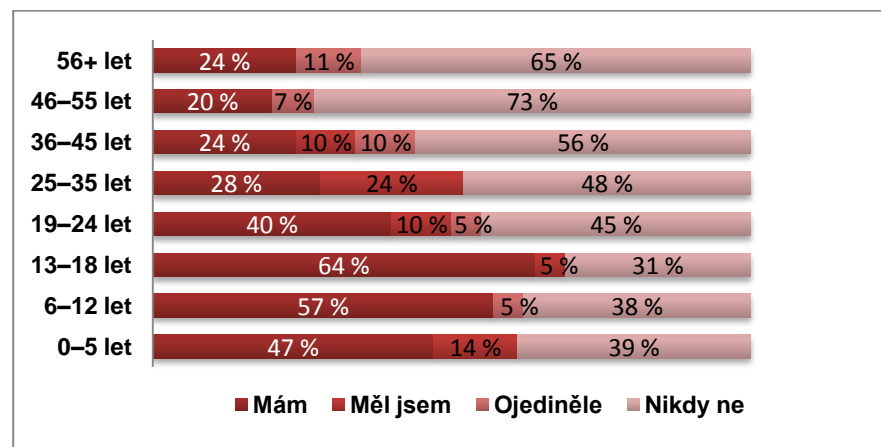
Profylaxe jen do osmnácti let

- **Předcházení krvácení je** současným **celosvětovým trendem** při léčbě dětí. V konečném důsledku **chrání kloubní aparát** hemofilika.
- Profylaxe je českým státem **podporována do 18 let**. Její následné využívání **záleží na rozhodnutí samotného hemofilika**. Podle průzkumu se k ní po určité době **vracejí spíše starší pacienti**.
- Profylaxi **využívá téměř 70 % dětí** ve věku od 13 do 18 let. Skupina 25 až 35 let se s profylaxí ale setkává již jen v 25 %.
- Ve věkové skupině **nad 56 let** se pak s touto metodou **nikdy nesetkalo 65 % hemofiliků**. (Graf číslo 6)
- **Čím dříve** se s profylaktickou léčbou začne, **tím menší komplikace** má hemofilik v pozdějším věku.
- Rodiče hemofiliků by uvítali, **kdyby profylaktická léčba** u jejich dětí **pokračovala i v dospělosti**.

Graf číslo 5: Kdy byla hemofilie diagnostikována



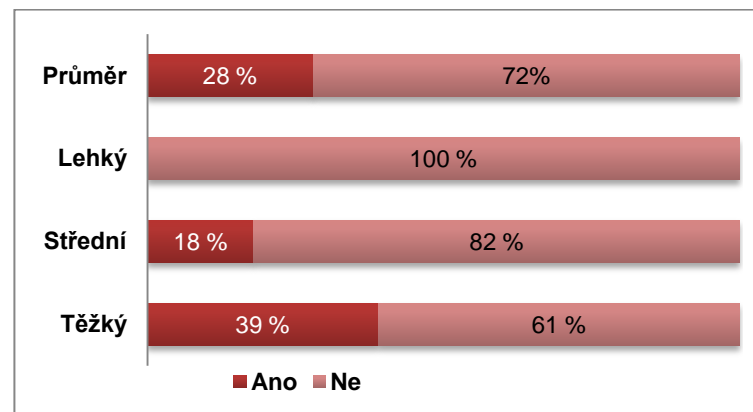
Graf číslo 6: Využívání profylaktické léčby



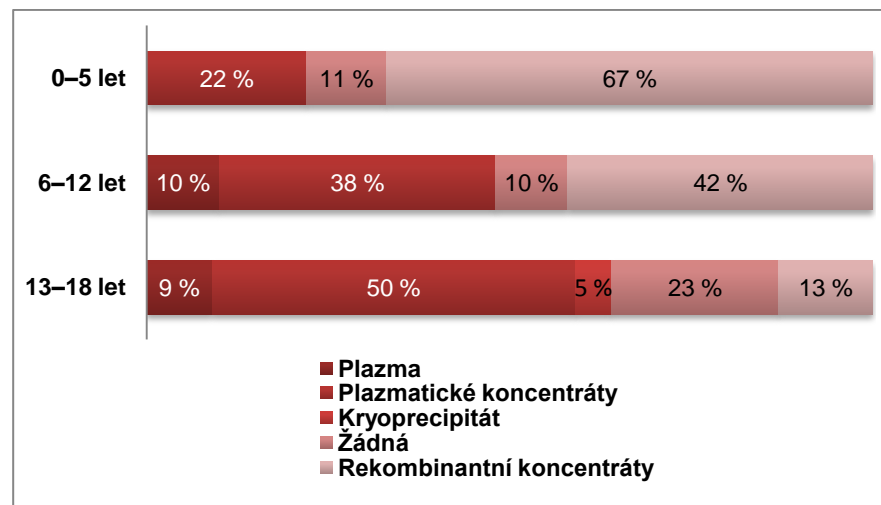
Moderní rekombinantní léčba

- **Rekombinantní přípravky nejsou vyráběny z krevní plazmy dárců**, nýbrž jsou uměle produkovány speciálními buněčnými kulturami bez kontaktu s bílkovinou lidské plazmy. Tím je prakticky **vyloučeno riziko přenosu infekce** z dárce na hemofilika. (Graf číslo 7)
- **Děti hemofilici** se díky rekombinantní léčbě již například téměř **nesetkávají s hepatitidou typu C**.
- Čím dál více hemofiliků využívá **moderní dostupnou léčbu – rekombinanty**. Rekombinanty jsou nejvíce využívány ve věkové skupině 0 až 5 let. (Graf číslo 8)
- Podle průzkumu využívá **rekombinanty ve skupině do 18 let již 49 % hemofiliků**.

Graf číslo 7: Výskyt hepatitidy (v závislosti na stupni hemofilie)



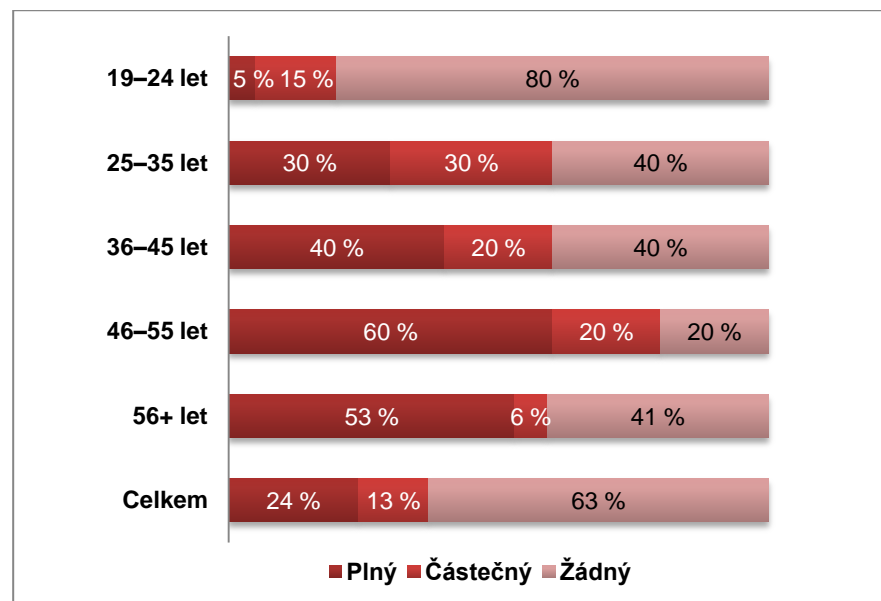
Graf číslo 8: Preferované typy léčby



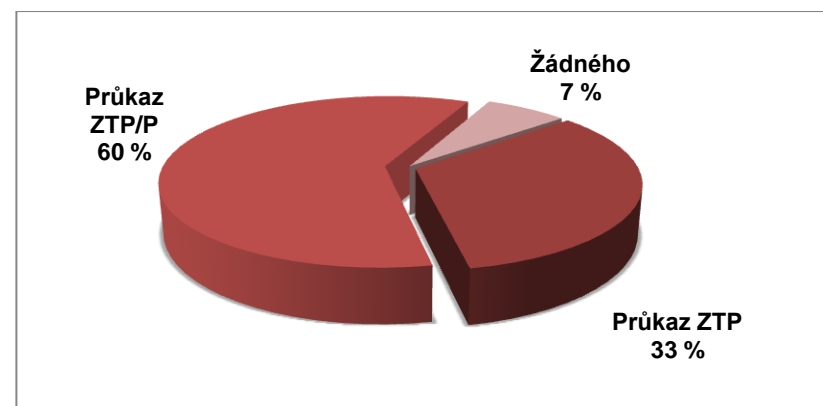
Každý druhý hemofilik končí jako invalida

- Podle průzkumu **4 z 10 respondentů pobírají** částečný nebo úplný **invalidní důchod**. Stejný podíl je i v případě držitelů průkazů ZTP nebo ZTP/P. (Graf číslo 9)
- Dle dílčích výsledků výzkumu má průkaz ZTP nebo ZTP/P **každý pátý hemofilik** ve věku 19 až 24 let.
- Podíl majitelů průkazu ZTP a ZTP/P se zvyšuje s přibývajícím věkem. U hemofiliků nad 25 let pobírá částečný nebo úplný invalidní důchod **více než polovina dotázaných**. (Graf číslo 10)
- Častější **invalidní důchod souvisí** s následky krvácení, tedy **omezenou hybností** některého z velkých **kloubů**.
- **Invaliditě by mohlo předejít nasazení profylaktické terapie**, zvláště ve věkové kategorii 19 a více let.

Graf číslo 9: Jaký typ důchodu převažuje (dle věku)



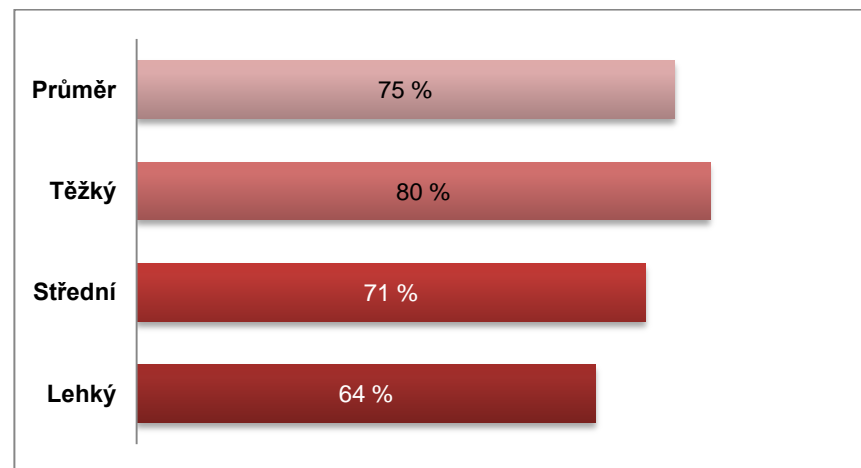
Graf číslo 10: Počet hemofiliků vlastníci ZP



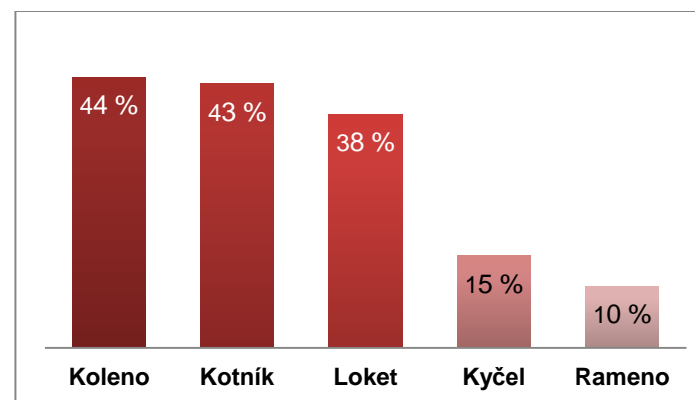
Hemofilie a pracovní omezení

- **Tři čtvrtiny respondentů zameškaly** z důvodu nemoci **alespoň jeden pracovní den** v roce. Ti, kdo v dětství podstoupili profylaktickou léčbu, mají v průměru pouze pět zameškaných dnů. (Graf číslo 11)
- **Pacienti s těžší formou hemofilie** mají vyšší frekvenci návštěv rehabilitace a **častěji užívají analgetika**.
- **Nejohroženějšími** klouby **jsou tzv. velké klouby – kolena, kotníky a lokty**. Z výzkumu vyplynulo, že 60 % respondentů má u některého z kloubů omezenou hybnost. (Graf číslo 12)
- **Analgetickou léčbu užívá** z důvodu svého onemocnění **polovina dotázaných**. Mezi pacienty s těžkou formou hemofilie to je 58 %, u lehké hemofilie pouze 27 % dotázaných.
- **Těžký hemofilik** navštěvuje hemofilické centrum **pětkrát častěji** než lehký hemofilik. Cesta do centra trvá pacientům v průměru 45 minut.

Graf číslo 11: Zameškání jednoho pracovního (studijního) dne v závislosti na stupni hemofilie za rok



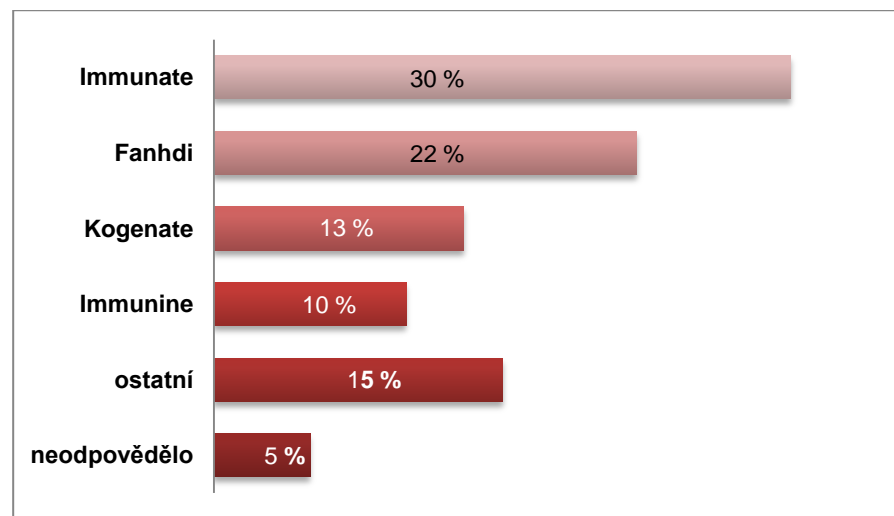
Graf číslo 12: Nejohroženější klouby u hemofiliků



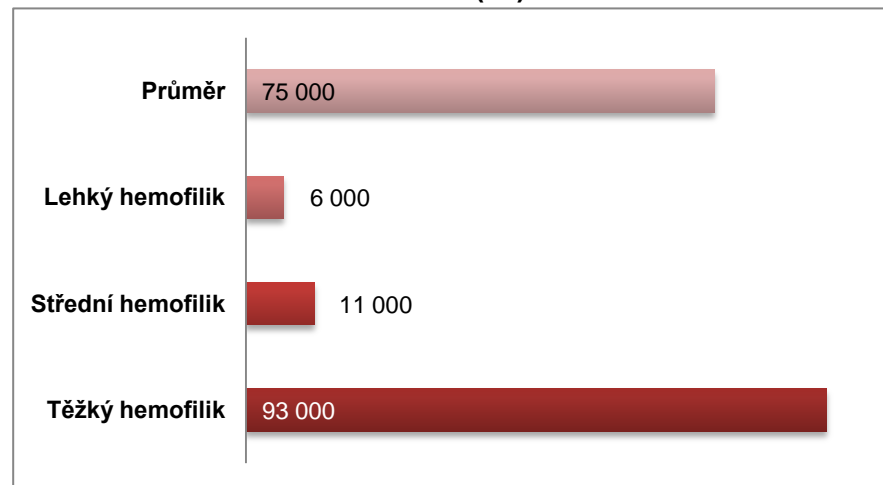
Spotřeba a typy koncentrátů

- **Výhodou** profylaktické léčby **je možnost „domácí léčby“** s aplikací v pravidelných intervalech dle typu hemofilie.
- **Při výběru** konkrétního koncentrátu **hraje největší roli doporučení lékaře**. Doporučení od jiného hemofilika je naproti tomu nejméně důležitým faktorem při rozhodování.
- Nejvíce využívaným koncentrátem je Immunate.
- Na koncentrátu **Fanhdi** pacienti oceňují balení, komfort přípravy a uchovávání. (Graf číslo 15)
- Dle průzkumu je **průměrná roční spotřeba** u těžkého hemofilika přes 90 000 **jednotek koagulačních koncentrátů (IU)**. U lehkého či středního do 11 000 IU. (Graf číslo 16)
- Z výzkumu vyplývá, že **respondenti mají** v zásobě **dostatečnou rezervu** koncentrátu. A to i v případě cesty do zahraničí.

Graf číslo 15: Nejčastěji využívané přípravky



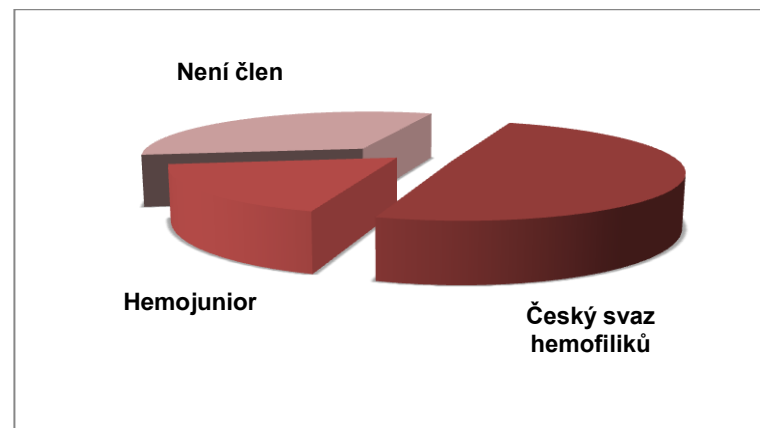
Graf číslo 16: Spotřeba jednotek koagulačních koncentrátů (IU) ročně



Kde najít pomoc a radu

- Zájmy českých hemofiliků zastupuje **Český svaz hemofiliků**, který jedná s příslušnými institucemi, vydává informační materiály a **pořádá různé aktivity včetně rekondičních pobytů** pro děti i pro dospělé.
- **Na pomoc dětským pacientům** se zaměřuje občanské sdružení **Hemojunior**. Vzniklo z iniciativy několika rodičů již v roce 2001.
- **Dvě třetiny** respondentů průzkumu **jsou členy** některého z hemofilických sdružení.
- Jak vyplynulo z výsledků průzkumu, respektovaným **zdrojem informací je lékař**. Ten vám může poradit či vás konkrétně odkázat na specializované pracoviště.
- V České republice existuje **síť hematologických center**. Pro dospělé je to deset, pro děti osm center.

Graf číslo 17: Členství respondentů ve sdruženích



Český svaz hemofiliků

