

HEMOFILICKÝ ZPRAVODAJ

18

VDÁVÁ:
Český svaz hemofiliků
U nemocnice 1
128 20 Praha 2



WWW.HEMOFILICI.CZ



Slovo předsedy ČSH

Vážení kolegové, milí příznivci, dámy a pánové, dovolte mi vás s nastávajícím jarem pozdravit. Všichni už se určitě na teplejší a slunečnější dny těšíme, doufejme, že předznamenají celý rok.

S barevným jarem se vám dostává do ruky také barevný Zpravodaj. Dostal i nový kabát, členové svazu si ho zaslouží. Sami určitě postřehnete některé náznaky, jakými cestami by se měl ubírat v budoucnu.

Součástí zásilky je také certifikát o členství. Souvisí s loňskou inventurou členů a vyřazení těch, kteří neplacením příspěvků a nedostatkem jakékoliv vazby dali najevo, že příslušnost k ČSH pro ně není zajímavá. Osvědčení je tak jakýmsi vyjádřením společné sounáležitosti a výrazem uznání Rady těm, kdo považují členství ve svazu za zajímavé a potřebné. Ta se na oplátku snaží, aby tomu tak skutečně bylo.

Letošní rok bude pro svaz významný hned v několika směrech. Především se bude muset velmi intenzivně připravovat na výroční konferenci Evropského hemofilického konsorcia, která se skutečně příští rok v Praze. O konečném termínu a podobě rozhodne řídicí výbor EHC pravděpodobně během března, ale zvažovat bude především návrhy našeho svazu. Už jsme navrhli termín v září, protože v létě téhož roku se zároveň sejde Světový kongres v Paříži. Ten probíhá jednou za dva roky a podle obyčeje ten evropský, který se naopak uskutečňuje každoročně, teprve následuje.

Chtěli bychom uvítat evropské delegáty v nějakém atraktivním prostředí, typicky českém a pražském. Mezinárodní konferenci v moderním hotelu dovede uspořádat každý, my ale navrhujeme zcela jiné prostředí. Zatím nechceme zveřejnit, který významný pražský objekt by to měl být, ale musíme vyčkat, jak řídicí výbor EHC rozhodne. U konzervativních členů výboru vyvolal návrh rozpaky, jsou zvyklí na standardní prostředí jednoho hotelu.

Po delší době se chce svaz opět ucházet i o pořadatelství Světové konference v roce 2016.

To už je tvrdší oříšek, předpoklady tak obrovského podniku jsou velmi náročné. Získali jsme ale významného spojence v podobě renomované kongresové agentury, která je schopná připravit – podle našeho názoru – výhodnou nabídku. Rozhodnutí ale závisí opět na Světové federaci a získat její souhlas a podporu není vůbec jednoduché.

Proč vůbec o mezinárodní konferenci usilovat? Není to jen otázka prestiže a možnosti prezentovat výsledky práce na mezinárodním fóru, ale i záležitost finanční. Každý národní pořadatel výročních setkání získá z finančního profitu určitý podíl a peněz, jak známo, není nikdy dost. Pro ČSH by byla finanční injekce velmi přínosná, zejména v dobách, kdy státní dotace ministerstva zdravotnictví a dalších institucí, rok od roku klesají. Zatím ještě není známo, kolik dostaneme na rok 2011, ale v žádném případě to nebude tolik, abychom z dotací pokryli všechny aktivity. Proto se i tentokrát budeme spoléhat především na sponzorské příspěvky našich správených firem, díky nimž můžeme vůbec fungovat. O celkové finanční situaci svazu informuje na dalších stránkách Zpravodaje „lord strážce pokladu“ Václav Tóth.

V této souvislosti bychom znovu chtěli požádat všechny členy svazu, kteří mají pravidelný přístup k elektronické poště a oželi fyzický výtisk Zpravodaje, aby nám dali vědět. Dostanou na svou adresu Zpravodaj ve formátu PDF a svaz tak ušetří za poštovné. Nejsou to právě malé částky a peníze se hodí v jiných, naprosto nezbytných případech. Každý člen má na tištěný Zpravodaj nárok a pokud se ho nevzdá, bude ho samozřejmě nacházet ve schránce i nadále, ale pokud to jen trochu jde, prosíme o pochopení.

S úsporami souvisí i způsob jednání Rady ČSH. Fyzicky se scházet musí, ale bude se snažit omezit cestování členů na minimum. Už poslední jednání se uskutečnila pomocí elektronické konference prostřednictvím služby Skype. Na jednom z nich muselo bohužel padnout i

rozhodnutí o ukončení členství v Radě Tomáši Chadovi. Ten na poslední výroční konferenci v listopadu loňského roku přednesl svou kandidaturu s velmi ambiciózním programem. Tím bohužel veškeré jeho aktivity skončily, nadále se pro časové zaneprázdnění už jen z práce omlouval. Ač nerad, byl jsem nucen ho vyzvat ke zvážení dalšího členství v exekutivním orgánu svazu, a on se rozhodl podat demisi. Rada na svém jednání rezignaci přijala, definitivně ji musí potvrdit ještě na fyzickém setkání.

Podle pamětníků se ještě nikdy v dějinách svazu nestalo, že by Rada musela fungovat v redukovaném počtu. Podle stanov ovšem musí o členech rozhodovat jen výroční Konferenční a svolávat ji kvůli dodatečné volbě, by bylo v současné finanční situaci značným přepychem. Nedá se proto nic dělat, bude pracovat jen v šesti. V období, které nás čeká, to nebude nic jednoduchého, ale zbylí členové jsou se skutečností srozuměni a připraveni personální výpadek nahradit.

Koncem března proběhlo v Ostravě další setkání koordinační rady Českého národního hemofilického programu, ale moc nového ani tentokrát nepřineslo. Největší spory vyvolal způsob, náplň a vedení národního registru, který je jedním ze základních předpokladů existence ČNHP. A také striktním požadavkem WFH a EHC. Pozitivní je, že ministr Leoš Heger vzal základní dokument pod svá křídla a hodlá ho vydat jak závaznou ministerskou vyhlášku. Musí ovšem dostat dokument od koordinační rady, která ho teď rozesílá k připomínkování všem členům, zástupcům jednotlivých center. Doufejme, že se tak stane brzy a že zdoluhavý proces legislativy v Evropském parlamentu, který začal podobný závazný dokument pro všechny členské země projednávat před třemi roky, nebude nakonec rychlejší než ten český. To by byl špatný obrázek českých snah.

Už několik roků pořádáme spolu s Hemojuniozem oslavy dubnového Světového dne hemofilie. Pro tento rok spojili své finanční dva naši významní sponzoři Bayer a NovoNordisk, program tedy slibuje hodně. Vzhledem k technickým okolnostem jsme byli nuceni posunout

termin až na netradiční začátek září, v obvyklém dubnu to nebylo tentokrát možné.

Určitým zlomem jsou připravované regionální workshopy, které připravujeme pro členy ze všech oblastí republiky. Pilotního projektu se ujal Martin Bohún a uskuteční se proto na jižní Moravě. Všichni naši tamní členové dostanou zvací dopis, podrobnosti se dočtete na dalších stránkách.

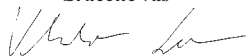
Další co nás čeká, se shodou okolností týká rovněž jižní Moravy, ale zároveň úplně všech. V polovině května proběhne rekondiční pobyt dospělých v lázních Lednice, veškeré informace již byly uvedeny na webu a v předchozím čísle Zpravodaje. Do uzávěrky se přihlásilo 25 zájemců, a protože kapacita je 27 + 3 přistýlky, lze se ještě na obvyklých kontaktech přihlásit. Zájem nás těší a už dnes je jasné, že výběr většího objektu byla dobrá volba.

V těchto dnech už pravděpodobně listonoš donesl domů identifikační kartičky všem, kdo se o ně přihlásili ve druhé vlně. Těm, kdo je užívají už od loňských prázdnin, v několika případech pomohly, odstranily alespoň částečně případnou nedůvěru k požadavku jejich držitelům na ošetření. Velmi dobře vypadající plastové kartičky sklídily oprávněný úspěch i na mezinárodním fóru, kde jsou dány za vzor. S další emisí počítáme zase před prázdninami, pokud se ještě najde dost těch, kdo je dosud nemají. Mechanismus objednávek najdete jednoduše na www.hemofilici.cz v sekci „Publikace“, kdo nemá přístup k emailu, může poslat fotku s údaji obsahujícími jméno, typ hemofilie, hladinu faktoru a kontakt na své centrum, prostě poštou na adresu svazu.

Oběma kanály můžete Radě ČSH posílat i své jakékoliv podněty, návrhy, připomínky i kritiku. Stále postrádáme silnější zpětnou vazbu členů, která nám – a tedy především vám všem – může pomoci zlepšit vzájemný kontakt a hlavně lépe a účinněji působit ve prospěch celé naší veřejnosti.

Těším se na vše, co nám chcete sdělit, věřte, že žádná poznámka nezůstane bez odezvy. Užijte si jara plnými doušky a zachovejte svazu přízeň. Vždyť je nás všech.

Srdečně vás



Jakou cestou se bude (pravděpodobně) ubírat léčba hemofilie v budoucnosti?

V poslední době se na mezinárodních fórech hodně mluví o změnách, které možná výzkum přinese. Přehled dosažitelných snah a naději shrnuje primář dětského centra v Brně Jan Blatný.

V současné době je zlatým standardem léčby hemofilie podávání koncentrátů faktorů krevního srážení. Děje se tak buď pouze při krvácení (léčba “on demand”) anebo preventivně se záměrem krvácení předejít a ideálně zcela zabránit (profylaktická léčba). Léčba je v současné době velmi bezpečná, od devadesátých let minulého století, kdy byly v naší zemi zpřístupněny koncentráty faktorů krevního srážení všem, nedošlo v souvislosti s podáním těchto léků k přenosu žádné závažné choroby. Léčba je vedena buď plazmatickými, tedy z lidské plazmy vyrobenými a protivirově ošetřenými preparáty, anebo rekombinantními, vyrobenými pomocí genového inženýrství a ideálně zcela beze styku s lidskou tkání.

Avšak právě nutnost opakovaných injekcí je tím, co mnohá osobám s hemofilií logicky vadí. Ti, kteří jsou na profylaxi, si musejí v současné době minimálně 2-3 x týdně podávat injekci a často, například při traumatických krváceních, je

frekvence ještě vyšší. I ti, co jsou léčeni “on demand”, se nevyhnou v jistých situacích opakovaným aplikacím léku. Právě tato nepříjemná zkušenost vede k tomu, že zejména často váhají, zda si lék už / nebo dokonce vůbec má cenu “píchnout”. To vede k prodloužení doby mezi krvácením a aplikací a tím k významně horšímu efektu léčby. Následně se to projeví zhoršováním stavu pohybového aparátu, což vede jen k dalším krvácením a bludný kruh se uzavírá. Děje se to i přesto, že většina osob s hemofilií dobře ví, že lék - aby správně a ideálně účinkoval - by se měl podat do 2 hodin od počátku krvácení. Právě nutnost bolestivých nitrožilních aplikací však u mnohých lidí vede k tomu, že ochota správně aplikovat doporučenou léčbu (tzv. “compliance”) je nízká. Nelze jim to zazlívat, kdo by se chtěl dobrovolně opakovaně píchnat do žíly. Nelze jim ale v současné době ani jinak pomoci, protože žádná jiná kvalitní a efektivní léčba zatím k dispozici není.

V devadesátých letech se zdálo, že je na dosah tzv. “genetická léčba”. V principu jde o to, že lidský gen odpovědný za tvorbu faktoru FVIII nebo



FIX, se vloží do nějakého nosiče (vektoru), který ho zanesou do lidské buňky, která jej začlení do svého jádra a tento gen začne v buňce vysílat signály vedoucí k tomu, že buňka začne tvořit lidský faktor FVIII nebo FIX. Jako nosiče byly zprvu používány fibroblasty (buňky lidské vazivové tkáně) a následně pak jako vektory sloužily viry podobné adenovirům, nebo HIV (pochopitelně bez možnosti vyvolat závažné onemocnění). Opravdu se podařilo gen pro daný faktor do cílové buňky vpravit a byl detekovatelný někdy i více než 50 dní, avšak nikdy nedošlo k vzestupu hladiny FVIII nad 5%. Zpravidla byly hladiny faktoru daleko nižší. Došlo sice k jistému snížení dávky nitrožilně podávaných léků, ale efekt nebyl zdaleka takový, jak bylo původně zamýšleno. V současné době běží v této oblasti pouze tři klinické studie ve fázi I až II, tedy zatím bez

možností praktického využití a nejsou k dispozici žádná povzbudivá data.

Alternativní možnosti se zdá zavést gen pro faktor cíleně do buněk, které mají něco společného s krevním srážením. V současné době probíhají pokusy snažící se přinutit lidské magakaryocyty (buňky, ze kterých se pak tvoří krevní destičky) a buňky výstelky cévní, aby začaly tvořit geneticky upravený faktor FVIII a FIX. Tyto studie jsou zatím na úrovni pokusů se zvířaty, ale na rozdíl od předchozích se zdají být daleko reálnější. V myších modelech se u takto geneticky upravených zvířat (transgenní myši) podařilo dosáhnout v plazmě hodnot faktoru mezi 50 a 100%, tedy hodnot dostačujících pro krevní srážení. Geneticky upravený faktor FVIII, který je takto vpraven do myších krevních destiček, je dokonce za přítomnosti von Willebrandova faktoru (VWF) resistantní k protilátkám (inhibitorům). To by v budoucnu dávalo i jistou naději pro léčbu pacientů s inhibitory.

Je ale pravdou, že i přes tyto částečné úspěchy nelze genovou terapii v hemofilii považovat za něco, co by mohlo v blízké budoucnosti změnit léčbu osob s hemofií. Nové možnosti, které mohou reálně změnit léčbu již během příštích let, je třeba hledat jinde. Slibnou oblastí se zdá modifikace molekuly faktorů krevního srážení tak, aby byla prodloužena jejich stabilita a délka jejich účinku v lidském organismu. Cílem je, aby se lék nemusel

podávat často (například aby se mohl podat jednou za 14 dní) a aby se nemusel podávat do žíly, ale například podkožně nebo dokonce ústy (tablety a podobně). Dosáhnout toho lze několika způsoby, na nichž se intenzivně pracuje.

Prvním z nich je změna vlastního faktoru. Právě rekombinantní technologie dává možnost upravit gen pro faktor tak, aby produkovaný faktor byl od původního poněkud odlišný. Modifikacemi jeho molekuly lze například dosáhnout, že i když bude zachována jeho aktivita, bude méně citlivý k inaktivaci (nejčastěji k rozštěpení některými přirozenými enzymy). Vydrží tedy v oběhu déle a může dokonce být i "silnější" v zástavě krvácení.

Lze také přimět buňku, která rekombinantní technologií produkuje lidský faktor, aby ho produkovala více. To má zásadní význam zejména proto, že se zvyšující se potřebou faktorů by se mohlo časem stát, že nebude dostatek dárců plazmy a bude třeba dostatek faktoru zajistit jiným (rekombinantním) způsobem. Obecně je zřejmě budoucnost léčby právě v oblasti rekombinantních faktorů.

Je rovněž možno molekulu faktoru "zabalit" do něčeho, co ho bude chránit před rozložením a tak bude prodlužovat jeho poločas v plazmě hemofiliika. Výsledkem bude možnost prodloužit interval podávání injekcí. V tomto smyslu již probíhají některé klinické studie s lidmi, ale zatím nedosahují potřebných úspěchů.

Tato cesta je však v každém případě daleko slibnější než genová terapie. Mimo jiné i proto, že podobná technologie již byla s úspěchem použita pro jiné léky a je důvod se domnívat že spíše dříve než později, bude takový lék k dispozici i lidem s hemofií.

Zdá se rovněž možné, že úpravou molekuly faktoru (tzv. "bioengineerig") bude možno snížit jeho imunogenicitu a tedy jeho schopnost vyvolávat tvorbu inhibitorů. Tim by se podařilo snížit riziko dnes nejzávažnější komplikace léčby hemofilie - vzniku inhibitoru.

Je tedy reálné, že v brzké době budou k dispozici léky, které bude možno podávat s delším časovým odstupem. Z počátku budou zřejmě ještě podávány formou nitrožilních injekcí, ale časem se zřejmě objeví i možnost podání podkožního. Tato budoucnost se bude týkat většiny současných hemofiliků, a proto je třeba, aby se této možnosti dočkali s co nejzdravějším pohybovým aparátem.

Závěrem mi tedy dovoďte apelovat na všechny osoby s hemofií, aby zatím vydržely a ještě nějakou dobu snášely potíže spojené s léčbou. Dobrá spolupráce a dobrá "compliance" s léčbou se vyplatí právě jim samotným, neboť si udrží stav svého pohybového aparátu na co nejlepší úrovni a budou pak moci naplno využít všech výhod, které jim v budoucnu léčba hemofilie bude moci nabídnout.

Jan Blatný



Regionální program pro dospělé začíná v Jihomoravském kraji

Český svaz hemofiliků ve spolupráci s firmou Bayer rozjíždí pilotní regionální program pro zvýšení informovanosti dospělých, zároveň jim chce výrazně pomoci. Setkávání tohoto druhu chceme v budoucnu rozvinout do všech krajů, kde bude o ně zájem. Regionální program zahájí Jihomoravský kraj v hotelu AVANTI v Brně, který se nachází v klidném prostředí blízko centra města u parku Lužánky. Termín byl stanoven na sobotu 7.5.2011.

Děti mají své tábory a programy Hemojunioru, dospělým ale zůstává svaz něco podobného dlužen. Srdečně proto zveme všechny zájemce z Jihomoravského kraje ke vzájemnému popovídání s lékaři z brněnské Fakultní nemocnice. Vždyť setkávat se není nutné jen v ordinacích, ale i v příjemnějším a přirozenějším prostředí. Kromě lékařů Oddělení klinické hematologie Bohunice a Dětské nemocnice, kteří již svou účast potvrdili, jsme pozvali také zástupce oddělení Léčby bolesti, ale i rehabilitačního a ortopedického. Nejsme však schopni vybrat termín tak, aby vyhovoval naprosto všem a nekolidoval s odbornými lékařskými semináři a konferencemi. Nezaručujeme tudíž účast všech pozvaných, ale snažíme se, aby jich přijelo co nejvíc.

Každý náš člen, který již přijal pozvání, bude mít možnost individuálně a intimně pohovořit s odborníky, jejichž rady právě potřebuje. Hodně prospěšné bude setkání s erudovanými fyzioterapeutkami, které pravidelně působí na svazových rekondičních pobyttech. I ony se budou věnovat každému osobně a poradí, jak si nejlépe počínat. K dispozici budou rovněž masáže, vířivé koupele a občerstvení. Dále se budete moci blíže seznámit s tím, co pro své členy ČSH pořádá a předat své návrhy na vše, co považujete pro sebe i další kolegy, za užitečné. K dispozici budou publikace o hemofilii, instruktáž aplikace koncentrátů na umělé žíle, seznámení s možnostmi používání rehabilitačních pomůcek a podobně.

Aby měl možnost využít konzultací, rad a demonstrací opravdu každý účastník, aby se fyzioterapeutky mohly věnovat všem individuálně a na všechny se dostaly i masáže i vířivky, stanovili jsme počet účastníků na deset. Každý se však může zúčastnit v doprovodu své manželky, partnerky či rodinného příslušníka.

Účastníci setkání nebudou platit nic, vše se uskuteční v režii firmy Bayer. Z uvedených důvodů bude Rada ČSH rozhodovat o registraci v pořadí, v jakém vyjádření zájmu přijde.

Na přípravě programu velmi intenzivně pracujeme, přivítáme veškeré podněty, nápady a rady, které bychom ještě mohli uplatnit. Chceme, aby to bylo především vaše setkání podle vašich představ.



NĚKOLIK VOLNÝCH MÍST DO ONDRÁŠOVA DVORA!

Dovolujeme si vyzvat všechny rodiče, kteří přemýšlejí vyslat své dítě na letní hemofilický tábor do Ondrášova dvora, že je k dispozici ještě několik volných míst.



Tábora, který proběhne v termínu od 16. do 30. července 2011, se mohou zúčastnit děti, které absolvovaly nejméně první ročník povinné školní docházky. Horní hranice věku je stanovena na 18 let. Kompletní cena za pobyt včetně stravy je předběžně stanovena na 3 600,- Kč pro účastníky s hemofilií a von Willebrandovou chorobou, na 4 400,- Kč pro ostatní účastníky (sourozenci a kamarádi hemofiliků).

Závaznou přihlášku najdete na webových stránkách www.hemofilici.cz, tam ji můžete vyplnit online, nebo pokud dáváte přednost klasické poště, vyplňte přihlášku, která byla součástí předešlého Hemofilického zpravodaje č. 17 a odešlete na adresu: Martin Bohún, Za Humny 313, 696 17 Dolní Bojanovice. Dbejte na pečlivé uvedení všech námi požadovaných údajů.

Brněnská Kometa nás pozvala na hokej...

Několik hemofiliků a jejich rodinných příbuzných využilo nabídky ČSH, který obdržel volné vstupenky od extraligového HC Kometa Brno na utkání s pražskou Slavií. Toto utkání se uskutečnilo v neděli 20. února v brněnské hale Rondo.

Celou skupinu reprezentující ČSH přivítal na úvod místní hlasatel, který se stručně vyjádřil i k hemofilii. Přestávkový program byl pro nás velice pestrý. V té první jsme se odebrali do útrob stadionu, kde pro nás bylo připraveno překvapení ve formě dortu. Ten jsme po společné fotce ihned naporcovali a pochutnali si na něm. Ve druhé zápasové pauze šel naši skupinku reprezentovat na led dvanáctiletý Romča, který střelbou na sedačku obsadil druhé místo a získal tak krásnou cenu od partnera utkání.

Děkujeme velice HC Kometa Brno, konkrétně marketingové referentce Veronice Šťastné za nabídku zúčastnit se této nevšední akce.

Všichni děkujeme za bohatý program a dárky, které si pro nás Veronika připravila a jsme rádi, že



i tímto netradičním způsobem můžeme společně přispět k větší ošvětě hemofilie v naší zemi.

Už nyní se těšíme na další společné setkání a Kometě přejeme v další sezóně více úspěchů.





Přehled hospodaření v loňském roce

Po uzavření celkového účtu hospodaření za rok 2010 můžeme konstatovat, že finanční kondice svazu se nelepší, ale naopak. Státní dotace rok od roku klesají a v loňském roce už dosáhly zhruba jen tří čtvrtin toho, co na účet ČSH docházelo z ministerstva zdravotnictví před čtyřmi roky. V potaz musíme brát rovněž inflaci a stou-

pající ceny, takže reálný pokles příjmů je ještě citelnější než ten nominální.

Nebýt sponzorských darů, nemohli bychom už dávno fungovat. Příjem z členských příspěvků se sice mírně zvyšuje, ale v celkovém hospodaření znamená jen málo.

Nejvic peněz spolyká dětský tábor v Ondrášově dvoře. Třebaže i tady jeho vedení dělá co může, aby maximálně ušetřilo, musíme i nadále počítat s největší částkou zase na tento účel. Ostatní výdaje, zejména na provozní režii svazu, se udržují už léta na zhruba stejné úrovni.

PŘEHLED O HOSPODAŘENÍ ČESKÉHO SVAZU HEMOFILIKŮ ZA ROK 2010

	k 1. 1. 2010	k 31. 12. 2010	
Peněžní hotovost v pokladně	15 877,00	9 191,00	
Stav běžného účtu	316 080,64	207 755,35	
Finanční prostředky celkem	331 957,64	216 946,35	
P R Í J M Y	Příjmy	Výdaje	Rozdíl
Dotace MZ ČR	182 000,00		
Dotace VZPO ÚV ČR	4 480,00		
Členské příspěvky	66 415,00		
Dary	245 000,00		
Prodej knihy	1 130,00		
Služby			
Běžný účet (úrok/vedení účtu)	38,81		
Členské příspěvky EHC		2 127,93	
Členské příspěvky WHF		3 938,18	
Členský příspěvek Eurodisu		750,78	
Telefonní poplatky + Internet		60 941,00	
Poštovné		1 658,00	
Drobný kanc. materiál		2 058,00	
Obálky		120,00	
Papír			
Spotř. mat., tonery, pásky		4 665,00	
Pronájem		9 500,00	
Drobný majetek		18 380,00	
Oprava techniky, údržba		3 344,00	
Tiskové práce			
Ostatní režijní výdaje (papír, obálky, tisk. práce, apod.)		3 248,00	
Nákup služeb		12 000,00	
Cestovní náhrady		27 730,00	
Poplatky bance		3 168,00	
Hemofilický zpravodaj (tisk, distribuce)		38 306,00	
Mezinárodní akce		60 715,21	
Vyplacená mzda zaměstnancům (DOPP)		15 300,00	
Odvod daně F.Ú. (srážková daň za DOPP)		4 200,00	
* LHT	121 600,00	383 023,00	-261 423,00
* Rekondice dospělých - Velké Losiny	35 000,00	92 422,00	-57 422,00
* Rekondice dětí a rodičů - Běleč	17 568,00	40 648,00	-23 080,00
			0,00
			0,00
Součet příjmů a výdajů	673 231,81	788 243,10	-115 011,29
OSTATNÍ			
Průběžné položky			
Příjmy a výdaje celkem	673 231,81	788 243,10	-115 011,29

V Praze dne 20. 1. 2011

Zpracoval: Václav Tóth - pokladník ČSH

	Org. adm. Servis	Členské příspěvky	Schlůze Rady	Konference	HZ	LHT	Velké Losiny	Běleč	Zahranční akce	Ostatní výdaje	CELKEM
Členské příspěvky EHC		2 127,93									2 127,93
Členské příspěvky WHF		3 938,18									3 938,18
Členský příspěvek Eurordisu		750,78									750,78
Telefonní poplatky + Internet	60 941,00										60 941,00
Poštovné	1 568,00			90,00	11 724,00		377,00				13 759,00
Drobný kancel. materiál	2 058,00										2 058,00
Obálky	120,00				919,00						1 039,00
Papír											0,00
Spotř. mat., tonery, pásky	4 665,00										4 665,00
Protájem			9 500,00								9 500,00
Oprava techniky, údržba	3 344,00										3 344,00
Drobný majetek										18 380,00	18 380,00
Tržkové práce					25 663,00						25 663,00
Ostatní režijní výdaje				2 269,00						979,00	3 248,00
Nákup služeb	12 000,00								22 586,21		34 586,21
Cestovní náhrady			6 570,00	1 467,00		35 173,00	372,00		38 129,00	19 693,00	101 404,00
Poplatky bance	3 168,00										3 168,00
Drobná vydání						14 807,00	9 617,00	11 211,00			35 635,00
Mzda zaměstnancům (DOPP)	15 300,00					22 950,00	5 100,00				43 350,00
Odvod daně FÚ (sražková daň za DOPP)	2 700,00					4 050,00	900,00			1 500,00	9 150,00
Lázeňské procedury							44 600,00				44 600,00
Ubytování a strava						306 043,00	31 456,00	29 437,00			366 936,00
Projekt celkem	105 864,00	6 816,89	16 070,00	3 826,00	38 306,00	383 023,00	92 422,00	40 648,00	60 715,21	40 552,00	788 243,10

Ahoj mladí čtenáři Hemofilického zpravodaje!

HEMO
junior



Chceme vás seznámit se speciální přílohou, která bude věnována právě vám. Na těchto barevných stránkách bychom vás rádi pravidelně informovali o novinkách, událostech, minulých i očekávaných akcích, které pořádá Hemojunior a Český svaz hemofiliků právě pro vás.

Chybět nebudou soutěže, křížovky, příběhy z vašich životů i rozhovory s přáteli z vašeho okolí.

Aby však bylo zřejmé a jasné komu tyto stránky ve zpravodaji náležejí, potřebujeme vaši pomoc. Pojdte s námi vymyslet název stránek a pomozte nám navrhnout maskota a průvodce. Vy, kteří se nebojíte vzít tužku či pastelky do ruky, pošlete nám obrázkový návrh, jak by měl takový maskot pro mladé hemofiliky vypadat. Využít můžete také dovednosti kreslení na počítači. Kdo se na malířský výkon necítí, může nám poslat jen návrh na název. Nejlepší název a maskot pak bude pravidelně otištěn v Hemofilickém zpravodaji a stane se osobitým logem.

Upozorňujeme ještě, že autoři třech nejlepších návrhů od nás dostanou pěkné dárky!!!

Pro zaslání návrhů můžete využít emailovou adresu info@hemofilici.cz nebo poštovní adresu Český svaz hemofiliků U Nemocnice 1 (ÚHK) 128 20 Praha 2

Moc se těšíme na vaše nápady!



Co je Hemojunior?

Čeští hokejisté završili zlatý hattrick, v Německu se stali potřetí za sebou mistry světa. Prezidentem Spojených států se stal George W. Bush a hned musel řešit teroristické útoky na Světové obchodní centrum v New Yorku. Byl také spuštěn projekt Wikipedia... V roce 2001 se toho u nás i ve světě událo hodně. Ale kdo z vás ví, že ve stejném roce bylo založeno občanské sdružení Hemojunior?

Už jste o něm možná slyšeli, ostatně zprávy o něm se objevily v Hemofilickém zpravodaji už v minulosti. Proč si ale něco z dění okolo Hemojunioru nezapomenout. Ve zmíněném roce 2001 vznikl Hemojunior proto, že maminky malých hemofiliků byly na své starosti zdanlivě samy. Co se týče lékařské péče, jistě problém nebyl. Jenže s kým si měly popovídat? Komu sdělit, jak se s nemocí vyrovnává právě jejich rodina? Proto se rozhodly založit sdružení. Na začátku byl víkend na Křivoklátsku, kde se nesešlo ani deset rodin. Letos se chystá zájezd do Itálie se skoro 70 lidmi, lékařkou, zdravotní i rehabilitační sestrou.

Hodně se za těch deset let změnilo. Hemojunior každý rok rozšiřuje svou členskou základnu, stabilně pořádá společné víkendy. Díky podpoře nejrůznějších sponzorů může zlepšovat kvalitu života nejmenších hemofiliků.

Pro ně a jejich rodiče funguje především. Přihlásit se ale může každý, musí jen platit členský příspěvek a aktivně se na činnosti sdružení podílet. Samozřejmě kdo chce, nemusí na víkendy jezdit. Je to pochopitelně lepší, ale na stránkách www.hemojunior.cz je diskuzní fórum. Tam se můžete na cokoli zeptat. A třeba se takhle dostanete mezi členy, zapadnete do kolektivu a budete jezdit znovu a znovu...

Členství není věkem omezené. Mnoho kdysi malých roste s Hemojuniolem a jejich rodiny

jsou dál členy. Naučili se posilovat svaly, rehabilitovat klouby nebo aplikovat léky. Díky tomu můžou žít úplně normální život. Těšit se na další chvíle se svými přáteli. Třeba na oslavách deseti let Hemojunioru na fotbalovém hřišti v Libčicích nad Vltavou nebo u moře v italském Caorle.



Snad tomu, kdo Hemojunior neznal, trochu tento text pomohl. Kdo chce poznat více, může se podívat na www.hemojunior.cz. A kdo chce poznat Hemojunior ještě blíže, ať mezi nás přijede. Od teď bude mít na těchto stránkách Hemojunior pravidelné místo. Třeba i dalších deset let.

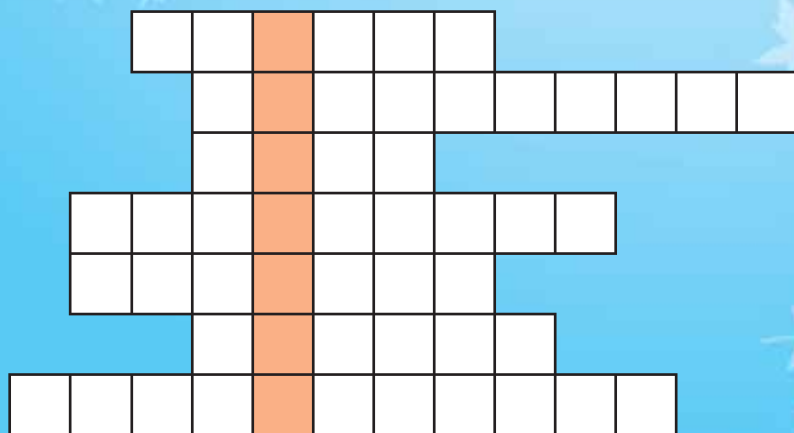
Michael Bereň



KŘÍŽOVKA O CENY PRO MLADÉ LUŠTITELE

Pojďte si osvěžit znalosti a zasoutěžit si o ceny. Vyplňte tematickou křížovku nejpozději do 1. června a tajenku zašlete na adresu info@hemofilici.cz.

Směle do toho!



1. Jak se zkráceně nazývá místo, kde se každoročně konají letní hemofilické tábory.
2. Jak se jmenuje občanské sdružení založené v roce 2001, které sdružuje rodiče dětí s hemofilií?
3. Která tekutina koluje v žilách?
4. Jak se jmenuje protilátka, která znemožňuje proces srážení. Objevuje se hlavně u těžkých hemofiliků.
5. Která vodní sportovní aktivita je vhodná pro jedince s pohybovými potížemi?
6. Jak se jmenuje místo, kam letos pojedou Hemojunior na týdenní rekondiční pobyt?
7. Který lékařský obor se věnuje poruchám srážlivosti krve?

Nezapomeňte připojit adresu bydliště pro zaslání výherní ceny.

Dvacet let staré noviny

Díky Františku Vondryskovi, pamětníkovi samých začátků, se nám dostaly do rukou západočeské noviny z roku 1991. Obsáhle se věnují tehdejšímu rekondičnímu pobytu a nabízejí tak neobyčejně zajímavé srovnání se současností. V několika článcích z 5. září se můžeme dočíst řadu podrobností. O tom, co je hemofilie, jak se projevuje, léčí, jak žijí malí i dospělí a co je čeká na letním táboře. Získali jsme i dobové fotografie, na nichž se pravděpodobně pozná řada našich, dnes už o něco starších, kolegů. A také vedoucí tábora, tehdy primárka hematologie plzeňské Fakultní nemocnice, Ivana Martínková.

Dnes už působí dvacet let staré texty v mnoha směrech téměř neskutečně. Hemofilik je tu popsán jako velmi těžce nemocný člověk, který nic nemůže, nesmí a ani nechce. Sportovat, nemůže chodit na výlety, v mnoha případech ani do školy, velmi těžko hledá zaměstnání, často se pohybuje jen o berlích nebo dokonce na vozíku. A právě tábor by mohl pomoci. Plzeňská hematologie s tehdy ještě Svazem českých hemofiliků ho pořádaly v odbornářském rekreačním středisku nemocnice v Konstantinových Lázních. Šlo se tu 33 účastníků z celých Čech a Moravy, dospělých i dětí. Hlavní náplní byla rehabilitace a organizátoři



h v Plzni

s oprávněnou hrdostí konstatují, že pár dětí dokonce při odjezdu už nepotřebovalo berle. Tábor zásobili „zahraničními produkty“ sponzorským darem výrobci koncentrátů, tehdy ještě zdaleka ne samozřejmým léčebným prostředkem. Účastníci popisují, že výron si léčí většinou doma ledovým obkladem, případně jedou do nemocnice pod kapačku s plazmou. Dobový tisk ovšem zaznamenal, že „...ve vyspělých západních zemích mají hemofilici léčebný koncentrát stále u sebe a mohou si ho kdykoliv sami aplikovat. U nás ale smí nitrožilní lék podat jedině lékař. „Jak vidět, o nějakém kurzu

autoaplikace nemohlo být ani řeči. Zoufalí fyzioterapeuti museli překonávat nechuť klientů k pohybu, dobře poznali, že řada dětí doma jen sedí a maminky jim nosí jídlo. Když takový malý hemofilik po čase zjistil, že tady si může hrát, posedět u táboráku nebo se jít podívat na hrad, otevřel se mu úplně nový svět. Je to teprve dvacet let, ale změnilo se strašně moc. I díky průkopníkům, pořadatelům prvních rekondičních táborů, které dnes považujeme za samozřejmost. První pionýři museli překonávat řadu až neskutečných protivenství ze všech stran. Za to, co dokázali, patří všem obrovský dík.



V této rubrice bychom vás rádi formou rozhovoru seznámili s osobnostmi, které jsou spjaty s hemofilii či jinou formou poruchy srážlivosti krve nejen svými zásluhami a organizačním působením, ale i zajímavým životním osudem či událostmi. Chtěli bychom dát takto nahlédnout do běžných všedností, denních problémů s kterými se potýkáme, každodenních bojů i odhodlání některých z nás.

Jako první dostal slovo současný předseda ČSH Vladimír Dolejš.

Začneme tento rozhovor představením toho osobnějšího. Vladimíre, kolik je ti let, odkud pocházíš a kde bydlíš. Zda-li jsi ženatý a máš-li děti. Také typ hemofilie by čtenáře zajisté zajímal.

Vloni jsem bohužel oslavil už šedesátiny, ale nějak se na ně necítím. Narodil jsem se v Českých Budějovicích. Tam ale mé rodiče zavála po roce 1948

náhoda, takže tu žádné rodinné kořeny nemáme. Přesto sem jezdím rád. Nedaleko žije můj bratr a v Budějovicích mám kamarády z gymnázia i základní školy. S počátkem studií na Karlově Univerzitě jsem se vrátil do rodinné kolébky v Praze a tady žiju dodnes. Můj druhý domov je ale malinká vesnička mezi Březnicí a Rožmitálem pod Třemšínem. Odtud pocházela moje babička a děda. Prožil jsem tam každé prázdniny a teď to tam má ráda i moje rodina. Tu tvoří manželka a tři synové. Všichni držíme pohromadě a taky díky jim všem se daří překonávat všechna protivenství. Pokud jde o tu nešťastnou záležitost, pak mám áčko s procentem Faktoru VIII menším než jedno.

Máš za sebou nějaké operační zákroky? Výměny nosných kloubů či jiné operace?

Tak to ano! Na Bulovce mi přesně před dvanácti lety udělali železná kolena. Byl jsem první, kdo dostal obě najednou - dnes vcelku běžná záležitost. Zatlápánbůh, slouží dokonale!

Jaké je tvé povolání a co jsi studoval? Jakých úspěchů jsi ve svém povolání dosáhl?

Celý život jsem motoristický publicista. Hned po skončení tehdejší Fakulty žurnalistiky, dnes Fakulty sociálních věd a publicistiky UK v Praze, jsem nastoupil do Československé televize, motoristické redakce. Působení tam mi vydrželo až do roku 1999, kdy redakci zrušili. Stěžejním úkolem bylo redigování motoristického pořadu Auto-

moto-revue, teď už znovu obnoveného, ale s jiným obsazením, a taky práce na motoristických přímých přenosech a záznamech. Na to moc rád vzpomínám. Proráželi jsme tehdy cestu formátům dnes běžným, ale tenkrát prosadit některé experimenty bylo obtížné. Připravil jsem i řadu dokumentů.

Po odchodu z televize se věnuju motoristické publicistice dál na volné noze. Mám za sebou spolupráci s televizemi Prima, TV3, TV Praha, tu a tam jsem udělal něco i pro ČT. To vše ve vlastní produkční firmě. Ale natočili jsme i dokumenty a publicistické útvary z jiných oborů. Teď se mnou úzce spolupracuje nejmladší syn, je kameraman, předtím to byla v mnoha směrech manželka. Ta má taky největší podíl na tvorbě DVD pro ČSH, to se stalo přílohou tehdy připravované knihy „Život s hemofilii“ a je k máni i samostatně. Obojí lze získat vyplněným formulářem na webových stránkách v sekci Publikace.

Na to jsem se právě chtěla zeptat. Jak k tomu došlo?

Jednoduše. V roce 2006 jsem nabídl Radě ČSH jako jakýsi dárek natočení zhruba dvacetiminutového dokumentu o hemofilii. Rada souhlasila, ale postupem času se materiál natolik rozrůstal, že jsme se rozhodli udělat vyčerpávající informaci. To už nešlo jen tak, a předseda svazu František Vondryška začal jednat se sponzorskými firmami o podpoře. Podařilo se. Pak jsem se podílel i na redakční přípravě už zmíněné knihy “Ži-

vot s hemofilii” a výsledkem je opravdu unikátní komplex, jaký nemá v zahraničí žádná jiná organizace.

A tím jsi se dostal i k práci v Radě ČSH?

Přesně tak. V době vrcholících prací na dokumentu a knize mi předseda a místopředseda svazu Michal Škořepa navrhl, abych v podzimních volbách roku 2007 do Rady kandidoval. Stalo se, a byl jsem najednou členem řídicího orgánu svazu, o němž mi toho bylo známo jen hodně málo. Se vším jsem se musel seznamovat, s lidmi, provozními záležitostmi, mechanismy fungování v odborné i laické veřejnosti a tak dále. Musím poděkovat Františkovi, který v té době působil ve službách svazu už asi sedmáct let, že mě do všeho zasvětil, seznámil s domácím i mezinárodním prostředím, zkrátka poskytl ten nejlepší “Úvod do problematiky.” Když jsem ho po čtyřech letech v pozici předsedy vystřídal, bylo to s pocitem hlubokého vděku.

Jaká je tvá pracovní vize pro ČSH, čeho bys rád dosáhl a jakým směrem by se podle tebe měl svaz ubírat?

To je velká otázka, kterou se - jak dobře víš - Rada zabývá permanentně. Měla by to být instituce pro lidi. Chtěl bych, aby byli pro členy svazu důvěryhodnou institucí, na niž se mohou spolehnout, obracet se s potížeji. V poslední době jsme skutečně ve prospěch několika konkrétních problémů členů zapůsobili. Svaz by měl nadále svůj vztah

k členům více individualizovat. Půjde za nimi do regionů. Kromě toho musí samozřejmě plnit hodně důležité role na “velké scéně,” musí jednat s institucemi nejrůznějších úrovní, zkrátka to, co má v preambuli.

Jedním z hlavních úkolů je příprava Českého národního hemofilického programu, která se na můj vkus až příliš vleče. Byl jsem snad už před třemi roky na ustavujícím jednání přípravného výboru, tehdy ještě plný optimismu a nadějí. Varování zkušených, že netřeba propadat euforii, jsem bral jen jako vrozený český skepticismus. Jaká naivnost! Ve skutečnosti jsou i na první pohled maličkosti důvodem ke střetu názorů různých zájmových skupin představitelů center. Nic nejde snadno, ve všem se hledají problémy a skryté úmysly. Ani ty naše nejjednodušší a nejsnazší návrhy zatím nedošly sluchu. Z toho jsem tedy dokonale otrávený.

Zdáleka ne všechno je ale špatně. Jak už asi členstvo ví, bude u nás příští rok evropská hemofilická konference a dá-li Pánbůh, podáme kandidaturu na světový kongres pro rok 2016. To se sice členů nedotýká naprosto bezprostředně, ale přeneseně určitě. Svaz by tak mohl získat slušné finanční prostředky.

Další záměry se - kromě těch tradičních a osvědčených - týkají například změn tohoto Zpravodaje. Hodláme se například více věnovat nejen pánské části svazu, ale i dámské. Připravuji se i kroky ve prospěch větší propagace svazu a jeho základních úkolů na veřejnosti, určitý

politický lobbing a tak dále. Záměrů je víc než času, vlastních možností a sil.

Pojdme trochu odlehčit od organizace ČSH. Chci se zeptat na tvé koníčky, volný čas i relaxaci?

Mám rád knížky, muziku, divadlo, auta, rodinu. Ne samozřejmě v tomto pořadí, to mě jen tak napadlo. Naštěstí se práce s koníčky prolíná, to je vždycky ideální. Volant v soutěžním autě jsem už opustil před pár lety, okruhové závody ještě daleko dřív. Na rallye teď jezdím jen pracovní nebo na „čumendu“. Byly to ale krásné roky, nezapomenutelné! Atmosféra, spousta báječných lidí, napětí, očekávání, zklamání. Pro spoustu lidí je automobilový sport nebezpečný, ale mně se nikdy nic nestalo, auta to odnesla vždycky daleko hůř. Jsou na to přizpůsobená, s civilními se nedají srovnat. Však také nejhorší nehoda, která měla po letech za důsledek i jedno ze železných kolen, mě nepostihla na závodech, ale v testovacím autě. Samozřejmě že vlastní blbosti.

Dneska nejradši trávím čas s rodinou. Máme čtyři měsíce starého vnuka a s manželkou pořád spoustu společného. I po těch desítkách let. Společně jsme překonali spoustu těžkostí vyvolaných příčinou, která je i důvodem našeho rozhovoru a mého působení v ČSH. Poděkovat musím především jí. A popřát všem, aby jim to fungovalo taky.

Za odpovědi na otázky děkuji a hodně sil do záslužné práce přeje Jana Dvořáčková

KOLIK STÁLA LÉČBA CELKEM

Podobně jako v loňském roce přinášíme i tentokrát přehled prostředků, jež v roce 2009 vynaložila Všeobecná zdravotní pojišťovna ve prospěch hemofiliků. Ne jen na samotné koncentráty, ale na veškerou péči spadající pod veřejné zdravotní pojištění.

Částky mohou sloužit jen jako určité měřítko, protože ne všichni jsou registrováni v VZP. Její podíl v populaci klesá, zejména v některých regionech, zejména na severní Moravě. Dá se říci, že dnes obhospodaruje asi 60 - 65% českých účastníků veřejného zdravotního pojištění. Z toho můžeme vycházet, následující přehled jsou tedy asi dvě třetiny toho, co u nás léčba hemofiliků stojí.

První tabulka vyjadřuje náklady na léčené hemofiliky. To znamená ty, kteří v roce 2009 potřebovali koagulační faktor:

Věková skupina	Počet pacientů	Celkové náklady (Kč)
0 - 9 let	19	8 829 086
10 - 19 let	32	30 265 847
20 - 29 let	29	49 487 556
30 - 39 let	37	106 900 347
40 - 49 let	31	23 130 760
50 - 59 let	31	21 977 227
nad 60 let	24	26 013 518
Celkem	203	266 604 342

Následuje přehled opět podle věkových skupin, ale těch, kteří koncentrát nepotřebovali:

Věková skupina	Počet pacientů	Celkové náklady (Kč)
0 - 9 let	40	5 399 871
10 - 19 let	84	42 196 616
20 - 29 let	68	39 539 354
30 - 39 let	46	26 015 674
40 - 49 let	42	16 430 829
50 - 59 let	73	28 327 317
nad 60 let	58	14 822 853
Celkem	411	172 732 514

Teď pojďme k přehledu nákladů podle krajů. Nejdřív zase léčených:

Kraj	Počet pacientů	Celkové náklady (Kč)
Hlavní město Praha	33	55 290 582
Středočeský kraj	26	20 942 131
Jihočeský kraj	4	2 852 667
Plzeňský kraj	15	15 330 021
Karlovarský kraj	8	8 307 993
Ústecký kraj	13	6 812 744

Liberecký kraj	8	5 975 357
Královéhradecký kraj	10	4 345 772
Pardubický kraj	10	8 425 889
Kraj Vysočina	11	6 110 398
Jihomoravský kraj	32	105 244 390
Olomoucký kraj	10	5 565 904
Moravskoslezský kraj	13	15 031 137
Zlínský kraj	10	6 369 358
Celkem	203	266 604 342

Totéž, ale u neléčených:

Kraj	Počet pacientů	Celkové náklady (Kč)
Hlavní město Praha	58	33 788 379
Středočeský kraj	41	27 067 953
Jihočeský kraj	41	14 941 347
Plzeňský kraj	29	13 203 292
Karlovarský kraj	12	5 109 291
Ústecký kraj	34	10 471 257
Liberecký kraj	25	6 976 370
Královéhradecký kraj	16	3 561 016
Pardubický kraj	21	7 047 634
Kraj Vysočina	33	14 327 932
Jihomoravský kraj	32	12 619 163
Olomoucký kraj	19	5 998 899
Moravskoslezský kraj	33	14 158 563
Zlínský kraj	17	3 461 419
Celkem	411	172 732 514

Následující tabulka ukazuje, kolik lidí se pohybuje v různých finančních pásmech. Léčení:

Interval nákladů	Počet	Celkové náklady (Kč)
Do 0,5 mil. Kč	101	20 722 988
0,5 - 1 mil. Kč	31	22 646 008
1 - 2 mil. Kč	44	60 540 657
2 - 5 mil. Kč	23	64 278 594
Nad 5 mil. Kč	4	98 416 095
Celkem	203	266 604 342

A jak jsou na tom neléčení?

Interval nákladů	Počet	Celkové náklady (Kč)
Do 0,5 mil. Kč	315	25 190 319
0,5 - 1 mil. Kč	29	20 882 637
1 - 2 mil. Kč	49	73 805 393

2- 5 mil. Kč	18	52 854 165
Nad 5 mil. Kč	0	0
Celkem	411	172 732 514

Poslední tabulka dělí náklady na péči o hemofiliky typu A a B. Čísla potvrzují, že VZP registruje zhruba ony dvě třetiny všech, odhaduje se, že celkový počet hemofiliků je u nás něco pod tisíc.

A ještě jedna zajímavost - 22 svých klientů dostala v roce 2009 VZP vykázaných zároveň jako hemofiliky A i B.

Dg.	Léčení	Podíl (%)	Neléčení	Podíl (%)	Celkem
A	172	32,1	364	67,9	536
B	49	49,0	51	51,0	100
Celkem	221	34,7	415	65,3	636

SPOTŘEBA NA SLUŠNÉ ÚROVNI

Ríká se, že statistika je přesný součet nepřesných čísel. V tomto případě ale jde o součet čísel docela přesných. Státní ústav pro kontrolu léčiv totiž vede velmi pečlivě údaje o tom, kolik se v republice spotřebovalo jakých léků. Tudíž i koagulačních faktorů. Zatím jsou k dispozici výsledky jen za první tři čtvrtletí loňského roku, ale i ty o lecčems svědčí. Vychází z nich, že spotřeba je u nás zhruba 3,5 mezinárodních jednotek na jednoho obyvatele. Ve srovnání s evropskými zeměmi s naprosto špičkovou péčí je to polovina, ale tak úplně špatný výsledek to není. Hodnocení úrovně léčby pomocí spotřeby

na hlavu vymyslela kdysi Světová federace hemofilie WFH a pořád se považuje za směrodatnou metodu. Jestli průkaznou je otázka, ale nic lepšího zatím nikdo nevymyslel.

Tabulka vyjadřuje množství jednotlivých spotřebovaných koncentrátů koagulačních faktorů a jejich vyjádření v korunách. Výsledek je uveden v mezinárodních jednotkách (IU), z tohoto označení se však vymyká NovoSeven. Ten se počítá na miligramy a převést množství na srovnatelné mezinárodní jednotky je nemožné. I tak je to statistika přinejmenším velmi zajímavá.

POČET BALENÍ	Kč	IU	
Kombinace faktorů IX, II, VII a X	4 632	21 615 517	2 831 567
Faktor VIII	5 305	55 295 023	3 872 000
Antiinhibiční komplex (FEIBA)	205	3 923 791	177 500
Faktor IX	3 951	29 350 556	2 847 505
Faktor VII	78	524 116	38 984
Faktor VIII a von Willebrandův v kombinaci	28 513	272 928 423	24 664 263
Eptakog alfa (NovoSeven)	1 857	95 026 367	

CO JE MOMENTÁLNĚ K DISPOZICI

Přinášíme přehled koncentrátů koagulačních faktorů pro léčbu a profylaxi krvácení při hemofilii a některých dalších krvácivých chorobách. Všechny uvedené přípravky jsou u nás registrované a mohou se používat, jediná výjimka zatím platí u přípravku Wilate. Fotografie krabiček a obsahu balení se mohou v závislosti na vývoji a čase měnit, zachycují současný stav ke dni zveřejnění. Totéž platí o velikosti balení.

■ ADVATE (Baxter)

Rekombinantní lidský koagulační faktor VIII třetí generace. Vyrábí se technologií rekombinace DNA v buňkách vaječnicků čínské křečka bez přidání jakéhokoliv lidského nebo zvířecího proteinu během buněčné kultivace, čištění nebo konečné formulace. Uchovává se v chladničce při teplotě 2 °C - 8 °C). Během doby použitelnosti může být injekční lahvička s práškem uchovávána při pokojové teplotě (do 25 °C) po jedno období nepřesahující 6 měsíců. Dodává se v balení 250, 500, 1000, 1500, 2000 nebo 3000 IU.



■ FACTOR VII (Baxter)

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.



■ FANHDI (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 (Baxter)

Přípravek vyrobený z lidské plazmy, podporuje krevní srážlivost i tehdy, když jsou jednotlivé koagulační faktory snižené nebo chybějí. Obsahuje také koagulační faktory II, IX a X, dále aktivovaný koagulační faktor VII. Používá se k léčbě a profylaxi krvácení u hemofilie A a B s inhibitory. Může být použita k léčbě a profylaxi krvácení u nehemofilických pacientů, u nichž se vyvinuly inhibitory proti faktorům VIII, IX a XI. Uchovává se v chladničce při 2 °C - 8 °C. V rámci uvedené doby použitelnosti může být přípravek uchováván při pokojové teplotě (max. +25 °C po dobu 6 měsíců. Dodává se v balení 500 a 1000 IU.



■ IMMUNATE (Baxter)

Komplex koagulačního faktoru VIII a von Willebrandova faktoru vyrobený z lidské plazmy. Používá se k léčbě a prevenci krvácení hemofilie A nebo získaného nedostatku faktoru VIII a von Willebrandovy choroby s nedostatkem faktoru VIII. Uchovává se při teplotě 2 °C - 8 °C, během doby použitelnosti může být uchováván při pokojové teplotě do 25 °C maximálně po jedno období nepřesahující 6 měsíců. Dodává se v balení 250, 500 a 1000 IU.



■ IMMUNINE (Baxter)

Koncentrát koagulačního faktoru IX, používá se k léčbě a prevenci krvácení u vrozené hemofilie B. 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. Dodává se v balení 600 a 1200 IU.

■ KOGENATE (Bayer)

Rekombinantní koagulační faktor VIII druhé generace. Vyrábí se pomocí bakterií, tzv. rekombinací tím, že se do určité bakterie vpraví lidský gen, který v sobě nese informaci o tom, jak má vypadat faktor VIII, který má bakterie vytvořit. Kogenate Bayer 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. Každý má možnost nacvičit si správné podávání roztoku pomocí kapsičky Baycuff. Vyrábí se ve městě Berkeley v Kalifornii a na trh byl uveden v roce 2000.



■ NOVOSEVEN (Novo Nordisk)

Rekombinantní aktivovaný koagulační faktor VII. Užívá se jako tzv. „bypass“ terapie, která umožňuje efektivní krevní srážení i bez přítomnosti některých přirozených koagulačních faktorů, obejde místa v koagulačním procesu, kde koagulační faktory chybí. Formou injekce do žíly se používá k léčbě hemofilie A a B s inhibitory koagulačních faktorů VIII a IX, kde inhibitor vznikl imunitní reakcí organismu na podávané substituční přípravky a Glanzmannovy trombastenie – vzácné poruchy funkce krevních destiček. Kromě toho je NovoSeven indikován také jako substituční terapie při vrozeném nedostatku koagulačního faktoru VII. Je stabilní při teplotách od 2 do 30 °C až 3 roky v ampulích o objemu 1 mg, 2 mg a 5 mg.



■ OCTANATE (Octapharma)

Vysoce čistěný koncentrát lidského koagulačního faktoru VIII stabilizovaný von Willebrandovým faktorem, antivirově ošetřený dvěma virově inaktivačními 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 čištěný 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 myši 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 (Baxter)

Rekombinantní koncentrát první generace se používá k léčbě nebo předcházení krvácení u hemofilie A. Neobsahuje von Willebrandův faktor, proto se nepoužívá při léčbě von Willebrandovy choroby. Obsahuje 1,5 mmol sodíku v jedné dávce, to je třeba vzít v úvahu při léčbě pacientů s dietou kontrolovaného příjmu sodíku. Během doby použitelnosti může být uchovávan při teplotě 15 - 25 °C až po dobu šesti měsíců. Je dodáván ve třech silách 250, 500 nebo 1000 IU.

■ WILATE (Octapharma)

Je u nás registrovaný, ale zatím nemá stanovenou úhradu, takže dosud není k dispozici. Jde o první tzv. vysoce čištěný koncentrát von Willebrandova faktoru a koagulačního faktoru VIII (vWF/FVIII) s dvěma virově inaktivačními kroky zařazenými ve výrobním procesu. Výsledkem je dosažení poměru 1:1 von Willebrand kofaktoru k aktivitě FVIII, tedy poměru podobného, jaký je v normální lidské plazmě. Přípravek neobsahuje albumin.

Vyrábí se výlučně z velkých poolů lidské plazmy získávané v plazmatických dárcovských centrech schválených Americkým úřadem pro kontrolu potravin a léků FDA, ta ho vzhledem k vysokému virovému bezpečnostnímu profilu zařadila mezi léčiva s tzv. statutem "orphan drug." Přípravek je registrován ve více než 40 zemích světa, včetně většiny zemí EU, dále v USA, Kanadě, Austrálii, Brazílii a Rusku.



Vydává: Český svaz hemofiliků, U nemocnice 1 (ÚHKT), 128 20 Praha 2

Bankovní spojení: ČSOB, Praha 2, č.ú.: 3373910/0300; 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 Bohún, PhDr. Vladimír Dolejš, Mgr. Jana Dvořáčková,

Mgr. Petr Grim, Mgr. Michal Skořepa, Václav Tóth.

Neprodejně, distribuci zajišťuje ČSH, náklad 500 ks, ročník 2011

Číslo registrace: MK6244/92



ČESKÝ SVAZ
HEMOFILIKŮ

WWW.HEMOFILICI.CZ