

VESTNÍK



**MINISTERSTVA ZDRAVOTNÍCTVA
SLOVENSKEJ REPUBLIKY**

Čiastka 22-24

Dňa 29. mája 2009

Ročník 57

OBSAH:

Normatívna časť:

24. Odborné usmernenie Ministerstva zdravotníctva Slovenskej republiky na poskytovanie zdravotnej starostlivosti pacientom s hemofiliou a inými vrodenými koagulopatiami
25. Odborné usmernenie Ministerstva zdravotníctva Slovenskej republiky o postupe zdravotníckych pracovníkov pri poskytovaní zdravotnej starostlivosti novorodencom odloženým vo verejne prístupnom inkubátore
26. Opatrenie Ministerstva zdravotníctva Slovenskej republiky č. 12284/2009-OL z 12. mája 2009 o ustanovení výšky náhrady za bolesť a výšky náhrady za sťaženie spoločenského uplatnenia na rok 2009

Oznamovacia časť:

Oznámenie o stratách pečiatok

Oznámenie o osobitnom vydaní v mesiaci apríl 2009

24.**Odborné usmernenie Ministerstva zdravotníctva Slovenskej republiky
na poskytovanie zdravotnej starostlivosti pacientom s hemofíliou a inými
vrodenými koagulopatiami**

Dňa: 26. marca 2009

Číslo: 03330/2009 – OZS

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 45 ods. 1 písm. b) a c) zákona č. 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov vydáva toto odborné usmernenie:

Čl. I**Predmet odborného usmernenia**

Toto odborné usmernenie upravuje diagnostické a terapeutické postupy pri poskytovaní zdravotnej starostlivosti pacientom s hemofíliou a inými vrodenými krvácajúcimi stavmi.

Čl. II**Vrodené poruchy koagulácie**

- (1) Koagulopatie sú, na účel tohto odborného usmernenia, život ohrožujúce krvácajúce stavy spôsobené vrodeným nedostatkom koagulačných faktorov. Vrodené koagulopatie sú podmienené genetickou poruchou tvorby proteínov koagulačného a fibrinolytického systému.
- (2) Najčastejšie vrodené poruchy zrážania krvi sú hemofília A - defekt faktora VIII (FVIII), hemofília B - defekt faktora IX (F IX), von Willebrandova choroba a vrodený defekt faktora VII (F VII). Klinickú manifestáciu choroby u mužských jedincov určuje dedičnosť recesívneho génu pre hemofíliu A a B viazanú na X chromozóm.
- (3) Zriedkavé koagulopatie predstavujú defekty fibrinogénu, faktorov II, V, X, XI, XII a XIII a defekt alfa₂-antiplazmínu.
- (4) Klasifikácia vrodených koagulopatií podľa stupňa koagulačného defektu je uvedená v prílohe č. 1.

Čl. III**Laboratórna diagnostika vrodených koagulopatií**

V laboratórnej diagnostike vrodených krvácajúcich ochorení sa používajú

- a) skriningové testy, ku ktorým patria čas krvácania, parciálny tromboplastínový čas (ďalej len „aPTT“), protrombínový čas (ďalej len „PT“), test konzumpcie protrombínu, trombínový čas, fibrinogén,
- b) testy na dôkaz deficitu príslušného koagulačného faktora a to faktory II, V, VII a X na princípe PT, faktory VIII, IX, XI, XII a faktory kontaktu na princípe aPTT,
- c) testy na dôkaz von Willebrandovej choroby sú čas krvácania, hladina FVIII:C, vWF:Ag, funkčná aktivita vWF (vWF:Rco, RIPA), PFA100, testy väzby FVIII a kolagénu, vyšetrenie multimérov vWF,
- d) antigén fibrinogénu, ktorý sa vyšetrí pri diferenciálnej diagnostike porúch fibrinogénu (afibrinogenémia, hypofibrinogenémia a dysfibrinogenémia),
- e) aktivita faktora XIII, ktorá sa stanovuje na základe rozpustnosti koagula 5 mol/l močovinou alebo dvojpercentnou kyselinou octovou, prípadne chromogénnou metódou,
- f) korekčné testy a špeciálne metódy Bethesda prípadne Nijmegen na vylúčenie špecifického inhibítora, ktoré sú povinnou súčasťou diagnostiky koagulopatie,

g) DNA analýza pri diagnostike prenášania a v prenatalnej diagnostike aj v rámci genetického poradenstva u pacientov s hemofíliou.

Čl. IV

Prevenia a liečba krvácania pri vrodených koagulopatiách

(1) Prevenia a liečba krvácania spočíva v náhrade chýbajúceho koagulačného faktora.

a) Pri hemofílii A a B, von Willebrandovej chorobe a pri defektoch faktorov II, VII, X, XIII a fibrinogénu sa používajú bezpečné, protivírusovo opracované plazmatické alebo rekombinantné koncentráty koagulačných faktorov,

b) pre liečbu zriedkavých koagulopatií (defekt faktora V a faktora XI) sa používa čerstvo zmrazená plazma, preferuje sa vírusovo inaktivovaná (ďalej len „SD plazma“). Pri nedostupnosti koncentrátu fibrinogénu možno z vitálnej indikácie použiť aj kryoprecipitát, prípadne čerstvo zmrazenú plazmu, prednostne vírusovo inaktivovanú,

c) defekt faktora XII a faktorov kontaktu nevyžaduje liečbu.

(2) U pacientov sa dodržiava monoterapia jedným typom koncentrátu. Zmena je možná pri alergickej reakcii, intolerancii príslušného koncentrátu, alebo jeho nedostupnosti.

(3) Novozistení a neimunizovaní pacienti sa preventívne očkujú proti hepatitíde B a A. Raz ročne sa robí kontrola titra HbsAb (anti HbsAg) a podľa potreby sa pacienti preočkujú.

(4) Substitučná liečba sa poskytuje ako

a) ústavná zdravotná starostlivosť, pri veľkých operačných výkonoch, veľkých poraneniach, úrazoch hlavy, rozsiahlych krvácaniach do kĺbov a svalov a potvrdených alebo suspektných vnútorných a orgánových krvácaniach,

b) ambulantná zdravotná starostlivosť pri malom a strednom krvácaní, malých operačných výkonoch a jednoduchej extrakcii zubov,

c) domáca liečba, ktorá je liečbou u pacientov s ťažkým a stredne ťažkým stupňom choroby. Umožňuje včasné zastavenie krvácania a profylaktickú liečbu, znižuje riziko trvalých následkov krvácania.

(5) Liečba akútneho krvácania až do jeho zastavenia sa označuje ako substitučná liečba on demand (ďalej len „liečba on demand“). Liečba sa začne pri prvých príznakoch krvácania. Pri podozrení na závažné krvácanie do centrálného nervového systému alebo iných vnútorných orgánov sa faktor aplikuje okamžite, pred poskytnutím ústavnej zdravotnej starostlivosti. Dávkovanie a intervaly liečby on demand sú uvedené v prílohe č. 2 a riadia sa

- typom a stupňom koagulačného defektu,
- typom a stupňom krvácania, rozsahom operácie, ktoré určujú hemostatickú hladinu faktora,
- farmakokinetickými vlastnosťami koagulačného faktora (biologický polčas, zisk faktora po podaní in vivo, t. j. iv. recovery).

(6) Profylaktická liečba je štandardným spôsobom liečby detí a mladistvých s ťažkým stupňom hemofílie, prípadne iných koagulopatií s častým krvácaním. Pravidelným podávaním koncentrátu sa, pri udržiavaní hladiny faktora VIII/IX vyššej ako jedno percento, eliminuje spontánne krvácanie do pohybového aparátu a minimalizuje sa muskuloskeletové poškodenie a jeho trvalé následky. Dávka faktora VIII je 15 až 40 IU/kg dva až trikrát týždenne a dávka faktora IX 15 až 40 IU/kg dvakrát týždenne. Profylaxia sa podáva najmenej 45 alebo viac týždňov v roku, trvá do 20. roku života, v indikovaných prípadoch aj dlhšie.

Typy profylaxie sú uvedené v prílohe č. 3.

(7) Podporná liečba krvácania spočíva v aplikácii

a) DDAVP (desmopresínu, dezamino-8-d-arginín-vazopresínu), ktorý môže byť účinný pri ľahkom type von Willebrandovej choroby (nie pri type 3 a len výnimočne pri 2 A), ľahkom stupni hemofílie

a u prenášačiek hemofílie. Podáva sa v pomalej intravenóznei infúzii v dávke 0,3 µg/kg, alebo ako nosový spray, resp. nosové kvapky v dávke 150 µg. V prípade plánovanej operácie sa odpoveď na DDAVP vopred otestuje,

b) antifibrinolytík, ktoré sú účinné hlavne pri krvácaniach zo slizníc, výhodne sa kombinujú s liečbou DDAVP a r-FVIIa, nemajú sa podávať súčasne s prípravkom ľudského plazmatického proteínu s aktivitou obchádzajúcou inhibítor faktora VIII - FEIBA a sú kontraindikované pri hematúrii. Kyselina tranexamová a kyselina 4-aminomethylbenzoová PAMBA sa aplikujú podľa klinickej situácie intravenózne alebo perorálne a lokálne na výplachy dutiny ústnej pri extrakciách zubov,

c) fibrínového lepidla, čo je vírusovo inaktivované lokálne hemostyptikum, ktoré obsahuje fibrinogén, trombín, fibronektín a aprotinín. Používa sa pri extrakciách zubov, alebo pri iných chirurgických výkonoch, podporuje lokálnu hemostázu a signifikantne znižuje spotrebu koncentrátov.

(8) Komplikácie substituenej liečby sú

a) alergické reakcie, ktoré bývajú pri použití koncentrátov zriedkavé, podliehajú hláseniu o nežiaducich účinkoch liekov. V liečbe krvácania sa pri výskyte alergickej reakcie použije iná šarža prípravku, prípadne iný druh koncentráту príslušného faktora,

b) vírusové infekcie (infekcia vírusom HIV, hepatitídy typu B a C). Pacienti sú pravidelne sledovaní špecialistami v špecializačných odboroch hematológia a transfúziológia, hepatológia alebo infektológia, ktorí riadia antivírusovú liečbu,

c) inhibítor, ktorý vytvorí 10 až 30 percent pacientov s hemofíliou A a jedno až tri percentá pacientov s hemofíliou B, je v súčasnosti najzávažnejšou komplikáciou liečby hemofílie. Jeho vytvorenie vedie k neúčinnosti liečby, preto je potrebné jeho včasné rozpoznanie a adekvátne liečba. Princípy a hodnotenie imunotolerančnej liečby sú uvedené v prílohe č. 4 a protokoly ITT sú uvedené v prílohe č. 5.

Terapia pri krvácaní u pacientov s výskytom inhibítora je uvedená v prílohe č. 6.

Čl. V

Manažment operačnej liečby u pacientov s hemofíliou a inými vrodenými koagulopatiami

Manažment operačnej liečby u pacientov s hemofíliou a inými vrodenými koagulopatiami je uvedený v prílohe č. 7.

Čl. VI

Evidencia, hlásenie a dispenzarizácia pacientov s hemofíliou a inými vrodenými koagulopatiami

(1) Evidencia a dispenzarizácia pacientov s vrodenými koagulopatiami sa vykonáva v príslušnom zdravotníckom zariadení v hematologickej ambulancii, v hematologickej ambulancii hematologicko – transfúziologického oddelenia alebo v hematologickej ambulancii kliniky hematológie a transfúziológie. V špecializovanom klinickom pracovisku sa vydá preukaz o vrodenej krvácavej chorobe so zapísaním informácie o stupni defektu, krvnej skupine, prítomnosti inhibítora a odporúčenej liečbe.

(2) Vo Fakultnej nemocnici s poliklinikou Bratislava na Klinike hematológie a transfúziológie Lekárskej fakulty Univerzity Komenského, Slovenskej zdravotníckej univerzity a Fakultnej nemocnici s poliklinikou v Bratislave, pracovisko Nemocnica sv. Cyrila a Metoda, Antolská 11 sa vedie register pacientov s vrodenými koagulopatiami v Slovenskej republike.

(3) Do registra vrodených koagulopatií sa hlásia raz ročne

- všetky nové prípady vrodených koagulopatií s údajmi o stupni defektu koagulačného faktora, o prítomnosti inhibítora, o krvnej skupine, o markeroch vírusových ochorení prenášaných krvou a krvnými derivátmi,

- úmrtia pacientov a príčiny úmrtí,

- informácie o spôsobe liečby on demand, o profylaxii a ročnej spotrebe koncentrátov,
- informácie o liečbe komplikácií (antivírusovou liečbou hepatitídy C, imunitolerančnou liečbou inhibítorov),

Nové prípady ťažkého stupňa ochorenia, výskytu inhibítora a iných komplikácií liečby sa hlásia okamžite.

(4) Dispenzárne prehliadky pacientov s vrodenými koagulopatiami, uvedené v prílohe č. 8, sa u detí vykonávajú jedenkrát za šesť mesiacov, u dospelých pacientov jedenkrát ročne, u pacientov s významnými zdravotnými ťažkosťami alebo výrazne krvácačným fenotypom častejšie. Dispenzarizácia je celoživotná.

Čl. VII

Zabezpečenie poskytovania zdravotnej starostlivosti

(1) Dostupnosť špecializovanej zdravotnej starostlivosti sa zabezpečuje v hematologických ambulanciách¹⁾ a v hematologicko - transfúziologických oddeleniach (HTO).

(2) Komplexná špecializovaná zdravotná starostlivosť v príslušnom regióne sa poskytuje príslušnými klinickými hematologicko – transfúziologickými pracoviskami, ktoré sú súčasťou fakultných nemocníc v Banskej Bystrici, Martine a Košiciach a ktoré spolupracujú s multidisciplinárnym tímom špecialistov v iných špecializačných odboroch.

(3) Na Klinike hematológie a transfúziológie Lekárskej fakulty Univerzity Komenského, Slovenskej zdravotníckej univerzity a Fakultnej nemocnice s poliklinikou v Bratislave, pracovisko Nemocnica sv. Cyrila a Metoda, Antolská 11 sa poskytuje špecializovaná ambulantná a ústavná zdravotná starostlivosť s celoslovenskou pôsobnosťou pacientom s hemofíliou a inými vrodenými koagulopatiami, kde

a) je vytvorený a priebežne sa vedie celoslovenský register pacientov s hemofíliou a inými vrodenými krvácačnými stavmi, ktorého vzor je uvedený v prílohe č. 9,

b) sa poskytuje možnosť konzultácií pre zdravotníckych pracovníkov i pacientov s vrodenými koagulopatiami nonstop 24 hodín denne,

c) sa pripravujú pacienti s hemofíliou na náročné operačné výkony. Klinika má skúsenosti s poskytovaním zdravotnej starostlivosti pre všetky typy vrodených krvácačných ochorení, vrátane inhibítorov koagulačných faktorov.

Čl. VIII

Záverečné ustanovenie

Toto odborné usmernenie nadobúda účinnosť 1. júla 2009 .

Richard Raš i, v. r.
minister

¹⁾) Výnos Ministerstva zdravotníctva Slovenskej republiky č. 09812/2008 – OL z 10. septembra 2008 o minimálnych požiadavkách na personálne a materiálno – technické vybavenie jednotlivých druhov zdravotníckych zariadení.

Príloha č. 1

k odbornému usmerneniu č. 03330/2009 - OZS

Klasifikácia vrodených koagulopatií podľa stupňa koagulačného defektu

(1) Stupeň defektu faktorov VIII a IX určuje závažnosť klinických prejavov hemofílie, ktorá môže prebiehať v ťažkej, stredne ťažkej alebo ľahkej klinickej forme.

Klasifikácia hemofílie A a B

| Klinický stupeň | F VIII/IX | Klinické prejavy krvácania |
|-----------------|-------------------------|---|
| Ťažký | $\leq 1\%$ | Spontánne aj provokované krvácanie do pohybového aparátu, kože, slizníc a vnútorných orgánov. |
| Stredne ťažký | $> 1\%$ až $< 5\%$ | Krvácanie pri minimálnych úrazoch, pri hladine $\leq 1,5\%$ môže byť krvácanie aj spontánne. |
| Ľahký | $\geq 5\%$ až $< 30\%$ | Krvácanie po malých úrazoch, operáciách, extrakcii zuba. |
| Subhemofília | $\geq 30\%$ až $< 50\%$ | Krvácanie po veľkých úrazoch, operáciách a extrakcii zubov. |

(2) Klasifikácia stupňa ostatných koagulačných defektov je podobná, defekt fibrinogénu sa považuje za defekt ťažkého stupňa pri hladine 0,5g/l a nižšej.

(3) Pri von Willebrandovej chorobe sa rozoznávajú tri základné typy a to typ 1, 2 (podtypy 2A, 2B, 2M,2N) a klinicky najťažší typ 3.

Príloha č. 2

k odbornému usmerneniu č. 03330/2009 - OZS

Dávkovanie a intervaly substitučnej liečby**Princíp dávkovania liečby pri hemofílii A a B a von Willebrandovej chorobe* pri rôznych typoch krvácania**

| Typ krvácania | Iniciálna cieľová hladina FVIII/IX | Iniciálna dávka FVIII/IX (IU/kg) | Minimálna udržiavacia hladina FVIII/IX | Interval podávania FVIII/IX (hod) | Trvanie liečby (dni) |
|--|------------------------------------|----------------------------------|--|--|----------------------------------|
| Ľahké krvácanie, epistaxa, hemartros, hematóm | 30 až 60% | 15 až 30 | 15 až 20 % | 24 | 1 až 3 |
| Veľký hemartros, svalový hematóm, otvorené poranenie | ≥ 80 % | 40 | ≥ 30 až 40 % | 12 - 24 | 5 až 7 |
| Úraz hlavy bez krvácania | 75 až 100 % | 35 až 50 | >30 až 50 % | 12 | 3 |
| Extrakcia zubov | 80 % | 40 | | 12 až 24 | 3 až 7 |
| Vnútorne krvácanie, krvácanie do CNS, operácia, trauma, M. iliopsoas | 100 % | 50 | ≥ 50 % 1. až 6. deň ≥ 40 % 7. až 10. deň ≥ 30 % 11. až 14. deň | 12 24 24 resp. kontinuálna infúzia | 7 až 14 resp. do vyhojenia |

*pri v W. chorobe sa pri veľkom krvácaní a operáciách okrem aktivity FVIII:C sleduje aj čas krvácania a vWF:RCo

Vzorec na výpočet dávky je:

Dávka (IU) = požadovaný vzostup hladiny faktora (%) / iv. recovery (% / 1IU/kg).

In vivo recovery pre faktor VIII je 2% / 1IU / kg a pre faktor IX 0,8 až 1,2 % / 1IU/kg.

Príloha č. 3

k odbornému usmerneniu č. 03330/2009 - OZS

Profylaktická liečba hemofílie

| Typ profylaxie | Kritérium | Dávka | Interval | Trvanie |
|---------------------------|---|-------------------------------|---|------------------------------------|
| Deti a adolescenti | | | | |
| Primárna | Pred druhým rokom života buď pred krvácaním do kĺbov, alebo po prvom krvácaní do kĺbov. | 20 až 40 IU/kg | 2 až 3 dni | Do 20. r. života, prípadne dlhšie* |
| Sekundárna | Po druhom roku života. Pred druhým rokom života, ak sa vyskytli dve a viac krvácaní do kĺbov. | 20 až 40 IU/kg | 2 až 3 dni | ≥ 45 týždňov v roku |
| Eskalujúca | U malých detí do dvoch rokov, u detí s problémovým venóznym prístupom. | 500 IU | 7 dní, neskôr každé 2 až 3 dni | ≥ 45 týždňov v roku |
| Individuálna | Pri slabom efekte klasickej profylaxie, riadi sa vyšetrením farmakokinetiky po podaní faktora. | 30 IU/kg resp. 25 IU/kg | 2 až 3 dni, resp. každý druhý deň | ≥ 45 týždňov v roku |
| Dospelí | | | | |
| Krátkodobá | Rekonvalescencia po veľkom krvácaní a operácii, rehabilitácia a pri častom spontánnom krvácaní. | 20 až 40 IU/kg | 2 až 3 dni | 2 až 3 mesiace |
| Dlhodobá | Trvajúci ďalší rizikový faktor krvácania. | 20 až 40 IU/kg | 2 až 3 dni | Neohraničené |
| Intermitentná | Pred záťažou hemostatického systému. | 20 až 40 IU/kg | Podľa potreby | Podľa potreby |

* pri opakovaných krvácaniach do cieľového kĺbu

Príloha č. 4

k odbornému usmerneniu č. 03330/2009 - OZS

Princípy a hodnotenie imunotolerančnej liečby**Princípy imunotolerančnej liečby (ITT)**

- ITT sa poskytne každému pacientovi s novovzniknutým inhibítorom,
- liečba by sa mala začať po spontánnom poklese titra inhibítora pod 10 BU, do dvoch rokov od zistenia inhibítora,
- pri liečbe krvácania pred začatím ITT sa preferuje rekombinantný FVIIa,
- dávkovanie ITT sa riadi typom (silný resp. slabý responder) a maximálnym anamnestickým titrom inhibítora,
- už začatá ITT sa nepreruší,
- titer inhibítora sa v priebehu ITT kontroluje raz za mesiac,
- počas ITT sa na liečbu krvácania používa FEIBA alebo rekombinantný FVIIa,
- ITT pokračuje do vymiznutia inhibítora a normalizácie farmakokinetiky,
- po dosiahnutí tolerancie pokračuje profylaktická liečba koncentrátom FVIII / IX,
- ITT sa ukončí, ak sa nedosiahne pokles inhibítora o 20 % počas šiestich mesiacov, alebo úplná tolerancia po troch rokoch liečby,
- pri hemofílii B sa pri ITT môžu objaviť imunologické reakcie ako anafylaxia, alebo nefrotický syndróm s renálnou insuficienciou, preto sa ITT začína u hospitalizovaného pacienta,
- u pacientov s relapsom inhibítora sa rozhodne o opakovaní ITT,
- u pacientov rezistentných na ITT s častým krvácaním a vysokým rizikom krvácaní ohrozujúcich život sa za liečbu druhej línie považuje liečba s anti-CD 20 protilátkami (rituximab).

Hodnotenie ITT

- Liečba úspešná, ak je inhibítor negatívny v troch po sebe idúcich vyšetreniach Nijmegenskou metódou. Hodnota biologického polčasu je rovná alebo väčšia ako šesť hodín, hodnota in vivo recovery sa rovná alebo je vyššia ako 66 % a pri profylaxii sa neukáže anamnestická odpoveď.
- Liečba parciálne úspešná, ak je priaznivá klinická odpoveď a zníženie inhibítora na úroveň menej ako 5 BU/ml s možnosťou účinnej liečby vyššími dávkami FVIII/IX.
- Liečba neúspešná, ak po šiestich mesiacoch liečby nedôjde k redukcii inhibítora o viac ako 20%, alebo ak sa nedosiahne úplná tolerancia do troch rokov.

Príloha č. 5

k odbornému usmerneniu č. 03330/2009 - OZS

Protokoly imunotolerančnej liečby

| Typ respondera | Protokol | Liečba |
|-----------------------|-----------------|---|
| Silný responder | Bonnský | Fáza I: FVIII 100 IU/ kg dvakrát denne Fáza II: F VIII 150 IU/ kg denne (ak inhibítor = 1 BU) Fáza III: F VIII profylakticky (ak iv. recovery a T 1/2 v norme) |
| | Malmö | Ak je inhibítor ≥ 10 BU, imunoabsorbencia na stafylokokový proteín A, FVIII - neutralizujúca dávka každých 8 až 12 hodín s udržaním hladiny $\geq 30\%$, Cyklofosamid 10 až 15mg intravenózne prvý a druhý deň, potom 2 až 3 mg perorálne osem až desať dní, I. v. IgG 2,5 až 5g 1. deň liečby a 0,4mg/ kg/ deň 4. až 8. deň liečby |
| Slabý responder | Bonnský | FVIII 100 IU/ kg dvakrát denne |
| | Van Leuwen | FVIII neutralizujúca dávka, potom 25 IU/ kg dvakrát denne jeden až dva týždne, neskôr FVIII 25 IU/ kg každý druhý deň alebo dva až trikrát týždenne |
| | Iné protokoly | FVIII 100 IU/ kg jedenkrát týždenne až 50 IU/ kg denne príp. kombinovať s cyklofosamidom, i.v. IgG, Prednisonom |

Príloha č. 6

k odbornému usmerneniu č. 03330/2009 - OZS

Liečba krvácania u pacientov s hemofíliou a inhibítorom

| Prípravok | Indikácia podľa typu inhibítora | Dávkovanie a interval podávania |
|---------------------|---|---|
| Koncentrát FVIII/IX | Slabý responder s titrom ≤ 3 až 5 BU. Silný responder s aktuálnym titrom 0 až ≤ 5 BU, na úvod liečby život ohrozujúceho krvácania. Na 5. až 7. deň sa dostaví anamnestická odpoveď inhibítora. | Dávka (IU) = neutralizujúca dávka [titer inhibítora (BU) x cirkulujúci objem plazmy (ml)] + dávka na zvýšenie koncentrácie faktora (50 IU/ kg). |
| FEIBA | Slabý responder s neúčinnosťou liečby koncentrátom FVIII/IX resp. titrom inhibítora ≥ 3 až 5 BU. Silný responder, bez ohľadu na aktuálny titer inhibítora. Nepodáva sa pred začatím ITT. | Malé krvácanie: 50 – 75 IU/ kg každých 12 až 24 hodín, 1 - 3 dávky, resp. podľa potreby Veľké krvácanie a operácia: 50 až 100 IU/ kg každých 8 až 12 hodín 1. až 6. deň liečby (maximálne 200 IU/kg /deň), neskôr 75 IU/ kg každých 24 hodín. |
| Rekombinantný FVIIa | Slabý responder s neúčinnosťou liečby koncentrátom FVIII/IX resp. titrom inhibítora rovným alebo väčším ako 3 až 5 BU. Silný responder, bez ohľadu na aktuálny titer inhibítora. Slabý alebo silný responder, u ktorého sa plánuje a ITT. | Malé krvácanie: 90 μ g/ kg každé dve hodiny, 1 až 3 dávky, resp. podľa potreby. U malých detí môže byť potrebná iniciálna dávka vyššia ako 120 μ g /kg. Veľké krvácanie a operácia: 90 μ g/ kg každé dve hodiny počas dvoch dní, každé tri hodiny počas štyroch dní, každé štyri hodiny ďalšie tri až štyri dni, prípadne každých šesť hodín do zhojenia. |

Slabý responder = jedinec s maximálnym anamnestickým titrom inhibítora ≤ 5 BUSilný responder = jedinec s maximálnym anamnestickým titrom inhibítora ≥ 5 BU

Príloha č. 7

k odbornému usmerneniu č. 03330/2009 - OZS

Manažment operačnej liečby u pacientov s hemofíliou a inými vrodenými koagulopatiami

| Typ operácie | Operácia sa vykonáva | Laboratórne vyšetrenie | Čas a interval podávania koncentráту koagulačného faktora* | Dávka faktora* |
|--------------|---|---|--|---|
| Plánovaná | <p>- pod dohľadom hematologického pracoviska, špecializovaného pre liečbu hemofílie,</p> <p>- vždy začiatkom týždňa, aby bolo možné monitorovanie liečby,</p> <p>- podmienkou pre operáciu je</p> <ul style="list-style-type: none"> dostatočná rezerva koncentrátov aj pre prípad komplikácií, možnosť nepretržitej laboratórnej kontroly hladiny faktorov a inhibítora, možnosť zabezpečenia hemoterapie pri vzácnych krvných skupinách, resp. imunohematologickom konflikte. | <p>Pred operáciou:</p> <ul style="list-style-type: none"> Iv. recovery vylúčiť inhibítor farmakokinetika <p>Po operácii:</p> <p>Kontrola hladiny faktora 1 až 2 krát denne</p> | <p>≤ 30 min pred operáciou</p> <p>Každých 12 hodín 1. až 6. deň liečby</p> <p>Každých 24 hodín 7. až 12. deň liečby, resp. do vyhojenia</p> | <p>40 až 50 IU/kg</p> <p>30 IU/kg</p> <p>30 IU/kg</p> |
| Neodkladná | <p>- pod dohľadom špecialistu hematologického pracoviska, špecializovaného pre liečbu hemofílie,</p> <p>- v najbližšom zdravotníckom zariadení sa môže operácia vykonať v situáciách, ktoré neznesú odklad alebo preklad na špecializované pracovisko (niektoré úrazy, fraktúry, vnútorné a orgánové krvácania). V týchto prípadoch je podmienkou operácie</p> <ul style="list-style-type: none"> konzultácia hematologického pracoviska špecializovaného na liečbu hemofílie, ktoré poskytne algoritmus liečby a jej monitorovania dostatočná rezerva koncentrátu koagulačného faktora | <p>V priebehu diagnostických vyšetrení alebo peroperačne:</p> <p>Kontrola odpovede na podaný faktor (aPTT, PT, hladina faktora)</p> <p>Po operácii:</p> <p>kontrola faktora 1 až 2 krát denne (pri operácii v nešpecializovanom ústavnom zariadení: aPTT, PT, hladina faktora podľa možností)</p> | <p>Ak nie je vylúčená možnosť krvácania, faktor sa podá už pred prijatím do ústavného zdravotníckeho zariadenia alebo ihneď po príchode pacienta do zdravotníckeho zariadenia, ešte pred inými diagnostickými vyšetreniami (CT, RTG, konziliárne vyšetrenia)</p> <p>Ak sa výkon oddialil o viac ako 3 až 4 hodiny od podania prvej dávky, d'alšia dávka sa podá tesne pred operáciou alebo invazívnym výkonom</p> <p>Ak pacient nedostal žiadnu iniciálnu dávku, podá sa faktor tesne pred operáciou</p> | <p>30 až 40 IU/kg, resp. podľa údajov o bazálnej hladine faktora v preukaze pacienta</p> <p>20 až 40 IU/kg, resp. podľa hladiny faktora po iniciálnej dávke faktora</p> <p>40 až 50 IU/kg</p> |

* Dávkovanie a interval podávania fibrinogénu sa riadi samostatnými pravidlami

Príloha č. 8

k odbornému usmerneniu č. 03330/2009 - OZS

Dispenzárne prehliadky u jedincov s hemofíliou a inými vrodenými krváčovými chorobami

Dispenzárne prehliadky pacientov s vrodenými koagulopatiami sa u detí vykonávajú jedenkrát za šesť mesiacov, u dospelých pacientov jedenkrát ročne, u pacientov s významnými zdravotnými ťažkosťami alebo výrazne krváčovým fenotypom častejšie. Pacienti sú dispenzarizovaní počas celého života.

| Dispenzárna prehliadka | Vyšetrenie a záznam |
|-----------------------------------|--|
| Anamnéza | frekvencia a typ krvácaní, u detí výskyt prvého krvácania do kĺbu a prítomnosť cieľového kĺbu, počet krvácaní do cieľového kĺbu za rok, prekonané infekcie a zápalové choroby, u detí preventívne očkovanie, pridružené choroby vyžadujúce zmenu liečby resp. chirurgické riešenie, údaje o liečbe - spôsob liečby (on demand, profylaxia), používané dávky liekov, účinnosť liečby, |
| Fyzikálne vyšetrenie | interné fyzikálne vyšetrenie, stav pohybového aparátu, v prípade hemofilickej artropatie aj určenie klinického skóre artropatie, |
| Laboratórne vyšetrenie | krvný obraz, transaminázy, sérové železo a ferritín, skrining inhibítora (korekčný test aPTT), virologický skrining (HbsAg, HbsAb, anti HAV- IgG, anti HCV a anti-HIV), pri pozitívite anti-HCV sa vyšetří PCR-HCV-RNA, u pacientov s chronickou hepatítidou C alfafetoproteín, PT, INR, albumín jedenkrát ročne, |
| Doplňujúce vyšetrenia | RTG , USG, MRI cieľových kĺbov v prípade, že nález ovplyvní zmenu doterajšieho liečebného protokolu alebo bude viesť k indikácii operácie, USG pečene podľa odporúčenia hepatológa, |
| Vyšetrenie u ďalších špecialistov | podľa potreby sa pacient odošle k špecialistom v špecializačných odboroch ortopédia, fyziatria, balneológia a liečebná rehabilitácia, stomatológia, chirurgia, urológia, gynekológia a pôrodnictvo, hepatológia, infektológia, lekárska genetika, prípadne v iných špecializačných odboroch. |
| Preventívne očkovanie | Proti hepatitíde A a hepatitíde B (je indikované aj u rodinných príslušníkov, ktorí podávajú liečbu jedincom s krváčovou chorobou). |

Príloha č. 9

k odbornému usmerneniu č. 03330/2009 - OZS

**Hlásenie údajov do registra vrodených koagulopatií
vedeného špecializovaným pracoviskom Kliniky hematológie a transfúziológie LFUK, SZU
a FNsP v Bratislave, pracovisko Nemocnica sv. Cyrila a Metoda.**

| Typ údajov | Hlásený údaj |
|-----------------------------|---|
| Základné demografické údaje | meno pacienta, rodné číslo, adresa, PSČ, hematologicko - transfúziologické zariadenie poskytujúce zdravotnú starostlivosť, zdravotná poisťovňa pacienta, zamestnanie, vzdelanie, invalidita. |
| Údaje o krvácavej chorobe | diagnóza krvácavej choroby, dátum diagnózy, hladina deficitného koagulačného faktora, čas krvácania, genetická mutácia, inhibítor koagulačného faktora (titer), krvná skupina, prítomnosť artropatie, skóre artropatie, úmrtie a príčina úmrtia. |
| Virologický status | preventívne očkovanie proti HBV a HAV, HBsAg, HbsAb, anti-HIV, anti - HCV, PCR HCV-RNA, anti - HAV, |
| Údaje o liečbe | typ liečby - domáca liečba, on demand, profylaxia, typ profylaxie, koncentrát koagulačného faktora, ročná spotreba koagulačných faktorov, vedľajšie reakcie liečby, ak je prítomný inhibítor, dátum jeho zistenia, najvyšší a aktuálny titer, imunotolerančná liečba. |

25. ODBORNÉ USMERNENIE

Ministerstva zdravotníctva Slovenskej republiky o postupe zdravotníckych pracovníkov pri poskytovaní zdravotnej starostlivosti novorodencom odloženým vo verejne prístupnom inkubátore

Číslo: 09894/2009 – OZS

Dňa: 12. mája 2009

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 45 ods.1 písm. b) zákona č. 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov (ďalej len „zákon č. 576/2004 Z. z.“) vydáva toto usmernenie:

Čl. I

Toto odborné usmernenie upravuje postup zdravotníckych pracovníkov pri poskytovaní zdravotnej starostlivosti novorodencom odloženým vo verejne prístupnom inkubátore (ďalej len „Hniezdo záchrany“).

Čl. II

(1) Hniezdo záchrany¹⁾ je verejne prístupný inkubátor do ktorého je možné odložiť novorodenca v rámci riešenia krízovej životnej situácie s cieľom zaručiť mu prirodzené právo na život podľa osobitného predpisu²⁾.

(2) Novorodenec sa vyberie z hniezda záchrany najneskôr do piatich minút po spustení alarmu a umiestni sa na novorodeneckom pracovisku zdravotníckeho zariadenia ústavnej starostlivosti. Transport novorodenca z hniezda záchrany na novorodenecké pracovisko je písomne vypracovaný poskytovateľom zdravotnej starostlivosti, ktoré má zriadené hniezdo záchrany.

(3) Novorodencovi z hniezda záchrany sa poskytuje primeraná zdravotná starostlivosť (klinické vyšetrenie, označenie, skríninky, vstupné laboratórne a kultivačné vyšetrenia) a zabezpečia sa vyšetrenia na hepatitídu typu B a typu C; BWR a HIV pozitivitu. Osobitná pozornosť sa venuje vyhľadávaniu príznakov týrania a zneužívania novorodenca. Ďalšia zdravotná starostlivosť sa poskytuje primerane podľa klinického stavu novorodenca.

(4) Kalmetizácia sa u novorodenca z hniezda záchrany vykoná prostredníctvom kalmetizačných centier.

(5) Novorodenec sa v zdravotnej dokumentácii eviduje pod označením „neznámy/neznáma“ až do vystavenia rodného listu.

Čl. III

Hlásenie nálezu

(1) Hlásenie nálezu odloženého novorodenca príslušnému úradu práce sociálnych vecí a rodiny sa uskutočňuje zo strany zdravotníckych pracovníkov vždy v mieste nálezu a to aj v prípade, že sa pri novorodencovi nájde rodný list, prepúšťacia správa alebo zdravotnícki pracovníci novorodenca poznajú.

(2) Hlásenie nálezu odloženého novorodenca sa vykoná zodpovedným pracovníkom (lekár, sestra, sociálny pracovník zdravotníckeho zariadenia), ihneď, ako je to objektívne možné, najneskôr v najbližší pracovný deň.

(3) Hlásenie nálezu novorodenca možno urobiť písomne, elektronickými prostriedkami alebo telefaxom. Hlásenie nálezu novorodenca obsahuje:

¹⁾ § 11 ods. 11 zákona č. 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov.

²⁾ časť I, čl. 6 bod 1 Dohovoru o právach dieťaťa.

- a) dátum a čas,
- b) predpokladaný dátum narodenia (určený lekárom),
- c) pohlavie,
- d) hmotnosť,
- e) dĺžku,
- f) zdravotný stav,
- g) opis oblečenia a ostatných priložených vecí nájdených vo verejnom inkubátore pri novorodencovi (napríklad list, spomienkový predmet),
- h) názov zdravotníckeho zariadenia.

Čl. IV

Prihláška novorodenca do zdravotnej poisťovne

(1) Prihlásenie novorodenca do zdravotnej poisťovne vykoná poskytovateľom zdravotnej starostlivosti poverená osoba podľa osobitného predpisu³⁾.

Čl. V

Súčinnosť

(1) Na základe súčinnosti rezortu zdravotníctva s mimovládnyimi organizáciami sa poskytnú občianskemu združeniu „Šanca pre nechcených“ údaje o náleze odloženého novorodenca ihneď, ako je to objektívne možné, a to telefonicky, elektronickými prostriedkami alebo písomne. Nález o odloženom novorodencovi obsahuje údaje:

- a) dátum a čas nálezu,
- b) pohlavie,
- c) hmotnosť,
- d) dĺžku,
- e) názov zdravotníckeho zariadenia.

(2) Na žiadosť súdu a ústredia práce, sociálnych vecí a rodiny sa oznámia zo strany povereného pracovníka zdravotníckeho zariadenia so zriadeným hniezdom záchrany údaje o odloženom novorodencovi, ktoré sú im známe z ich činnosti.

3) Zdravotnícke zariadenie môže požiadať súd o zverenie novorodenca do náhradnej starostlivosti⁴⁾ ihneď po jeho prijatí. Na základe rozhodnutia súdu o zverení dieťaťa do náhradnej starostlivosti⁴⁾ alebo na základe predbežného opatrenia podľa osobitného predpisu⁵⁾ sa môže ukončiť poskytovanie zdravotnej starostlivosti v zdravotníckom zariadení, ak sa u neho potvrdí dobrý zdravotný stav.

Čl. VI

Účinnosť

Toto odborné usmernenie nadobúda účinnosť dňom uverejnenia.

Richard R a š i, v.r.
minister

³⁾ § 6 ods. 4 písm. b) zákona č. 580/2004 Z. z. o zdravotnom poistení a o zmene a doplnení zákona č. 95/2002 Z. z. o poisťovníctve a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov.

⁴⁾ § 44 až 55 zákona č. 36/2005 Z. z. o rodine a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov.

⁵⁾ § 75a alebo 76 ods. 1 písm. b) Občianskeho súdneho poriadku.

26.**Opatrenie****Ministerstva zdravotníctva Slovenskej republiky****č. 12284/2009-OL z 12. mája 2009****o ustanovení výšky náhrady za bolesť a výšky náhrady za sťaženie spoločenského uplatnenia na rok 2009**

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 5 ods. 4 zákona č. 437/2004 Z. z. o náhrade za bolesť a o náhrade za sťaženie spoločenského uplatnenia a o zmene a doplnení zákona Národnej rady Slovenskej republiky č. 273/1994 Z. z. o zdravotnom poistení, financovaní zdravotného poistenia, o zriadení Všeobecnej zdravotnej poisťovne a o zriaďovaní rezortných, odvetvových, podnikových a občianskych zdravotných poisťovní v znení neskorších predpisov ustanovuje:

§ 1

Výška náhrady za bolesť a výška náhrady za sťaženie spoločenského uplatnenia na rok 2009 za jeden bod je 14,46 eura.

§ 2

Toto opatrenie nadobúda účinnosť 31. mája 2009.

Richard Raš i, v.r.
minister

OZNAMOVACIA ČASŤ

Straty pečiatok

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky oznamuje, že zdravotníckym zariadeniam boli odcudzené (stratené) pečiatky, ktorých zoznam je uvedený v prílohe tohto oznámenia. Pri zneužití týchto pečiatok na vystavenie lekárskeho predpisu a iných dokumentov, ktoré sú súčasťou zdravotnej dokumentácie, alebo pri falšovaní verejnej listiny touto pečaťou, treba túto skutočnosť okamžite oznámiť policajným orgánom, príslušnému lekárovi samosprávneho kraja a ministerstvu zdravotníctva. Po dátume, ktorý je uvedený ako predpokladaný termín odcudzenia alebo straty je pečať neplatná.

Príloha k oznámeniu Zoznam neplatných pečiatok

1. Text pečiatky:

Nemocnica
s poliklinikou
Levice, n.o.
SNP 19
934 01 Levice

P81737023501
MUDr. Jarmila Peťková
sekundárny lekár rádiológie
A75807014

K odcudzeniu pečiatky došlo 25. 3. 2009.

2. Text pečiatky:

Súkromné zdravotnícke
centrum
Hippokrates, s.r.o.

A38461004
MUDr. Ester Točíková, MBA
neuroológ

K strate pečiatky došlo po 1. 2. 2009.

3. Text pečiatky:

DFNsP BB
Námestie
L. Svobodu 4
Banská Bystrica

N49813007101
MUDr. Lucia Žilinčanová
sekundárny lekár
A86341088

1

K odcudzeniu pečiatky došlo 16. 5. 2009.

4. Text pečiatky:

| | |
|-----------------|---------------------|
| DFNsP BB | N49813323101 |
| Námestie | MUDr. Žofia Klimová |
| L. Svobodu 4 | lekár KPAIM |
| Banská Bystrica | A86585007 1 |

K odcudzeniu pečiatky došlo 16. 5. 2009.

OZNÁMENIE

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky oznamuje uverejnenie osobitného vydania Vestníka Ministerstva zdravotníctva SR v mesiaci apríl 2009:

Odborné usmernenie Ministerstva zdravotníctva Slovenskej republiky o postupe pri podávaní žiadosti o zaradenie lieku do alebo zo zoznamu liečiv a liekov plne uhrádzaných alebo čiastočne uhrádzaných na základe verejného zdravotného poistenia a cenových návrhov na lieky

VESTNÍK MINISTERSTVA ZDRAVOTNÍCTVA SR

Vydáva Ministerstvo zdravotníctva SR vo V OBZOR, s.r.o., Bratislava, Špitálska 35. Tlač: V OBZOR, s.r.o. Adresa redakcie: Bratislava, Špitálska ul. 35. Objednávky na predplatné, ako aj jednorazové vybavuje V OBZOR, s.r.o., Špitálska 35, 811 08 Bratislava, tel./fax: 02 529 68 395, tel.: 02 529 61 251. Adresa pre písomný styk: V OBZOR, s.r.o, P.O.Box 64, 820 12 Bratislava 212, E-mail: obzor@obzor.sk, www.obzor.sk