

Wyniki raportu za 2013 rok
sporządzone w oparciu o dane przesłane przez wojewódzkich koordynatorów ds. leczenia
hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych - DOROŚLI

A. Dane organizacyjne.

- 11 ośrodków dysponuje łącznie co najmniej 75 łózkami przeznaczonymi do hospitalizacji chorych na wrodzone skazy krwotoczne.
- 3 ośrodki (Kraków, Olsztyn, Gdańsk) nie mają możliwości hospitalizacji chorych na wrodzone skazy krwotoczne.
- W 9 ośrodkach są dostępne 24 h dyżury konsultacyjne (nie dostępne w dwóch ośrodkach - Olsztyn, Zielona Góra).
- W 3 ośrodkach (Olsztyn, Zielona Góra, Szczecin) nie ma warunków do przechowywania koncentratów czynników krzepnięcia.
- W 9 ośrodkach jest 24 h dostęp do koncentratów czynników krzepnięcia (brak dostępu w dwóch - Zielonej Górze i Szczecinie).
- Tylko w 2 ośrodkach koncentrat jest wydawany w przychodni/ambulatorium (IHiT i Lublin), tylko w 4 - w klinice/oddziale (IHiT, Łódź, Lublin, Gdańsk). We wszystkich 11 przypadkach koncentrat jest wydawany w RCKiK.

B. Część diagnostyczna.

W jednym ośrodku są dostępne wszystkie 45 testy diagnostyczne. Baza laboratoryjna w kolejnych 6 ośrodkach jest wystarczająca do rozpoznania i monitorowania leczenia większości pacjentów z wrodzonymi skazami krwotocznymi, choć poniższe braki w panelu badań diagnostycznych są niedopuszczalne w ośrodkach leczenia hemofilii: nie oznacza się aktywności czynnika von Willebranda, aktywności protrombiny, aktywności czynnika XIII i nie jest dostępne badanie funkcji płytek krwi.

C. Średnia liczba pacjentów leczona w ośrodku kwartalnie z uwzględnieniem rodzaju skazy.

Łącznie w 11 ośrodkach leczenia wymagało każdego kwartału średnio 1207 pacjentów, z czego zdecydowaną większość stanowili chorzy na hemofilię A (773, czyli ponad 64%), następnie pacjenci z chorobą von Willebranda - 185 (ponad 15%) i hemofilią B- 109 (ponad 9%).

D. Średnia liczba pacjentów leczona w ośrodku kwartalnie według płci, według miejsca zamieszkania oraz liczba pacjentów objętych profilaktyką pierwotną, wtórną i poddawanych immunotolerancji.

Zdecydowaną większość pacjentów leczonych w 11 ośrodkach stanowią mężczyźni (blisko 90%).

W poszczególnych ośrodkach leczeni są przede wszystkim pacjenci mieszkający w województwie, w którym mieści się ośrodek. Wyjątek stanowią ośrodki w Warszawie i Krakowie, gdzie leczeni są także pacjenci mieszkający w innych województwach niż odpowiednio, mazowieckie i małopolskie. W Warszawie 34% leczonych pacjentów mieszka w innym województwie niż mazowieckie, zaś w Krakowie 54% leczonych pacjentów mieszka w innym województwie niż małopolskie. W Warszawie leczeni są pacjenci ze wszystkich województw.

E. Całkowite zużycie koncentratów czynników krzepnięcia w okresie I-XII 2013 oraz ich wartość.

W 11 ośrodkach użyto w tym okresie łącznie:

1. 96 225 900 j.m. koncentratu czynnika VIII - 90 673 665,57 zł
2. 12 600 200 j.m. koncentratu czynnika IX - 9 397 229,16 zł
3. 7 426 300 j.m. koncentratu czynnika VIII/VWF - 6 997 802,49 zł
4. 13 559 mg koncentratu czynnika rVIIa - 38 507 560,00 zł
5. 448 500 j.m. koncentratu czynnika PCC - 463 390,20 zł
6. 8 498 000 j. koncentratu czynnika aPCC - 32 207 420,00 zł
7. 335 400 j.m. koncentratu czynnika VII - 738 953,28 zł
8. 98 750 j.m. koncentratu czynnika XIII - 208 362,50 zł
9. 122 g koncentratu fibrynogenu - 187 362,72 zł
10. 1658 ampułek desmopresyny - 47 398,24 zł

Łączna wartość zużytych koncentratów czynników krzepnięcia w okresie I-XII 2013 wynosi 179 429 144,16 zł.

F. Zużycie koncentratów czynników krzepnięcia według rodzaju skazy i rodzaju koncentratu w okresie I-XII 2013.

- Hemofilia A
Do leczenia wykorzystano: cz. VIII (w 11/11 ośrodkach), aPCC (7/11), rVIIa (7/11) i desmopresynę (4/11).
- Hemofilia B
Do leczenia wykorzystano: cz. IX (10/11) i aPCC (2/11).
- Nabyta hemofilia
Do leczenia wykorzystano: aPCC (2/11), rVIIa 6/11) i cz. VIII(1/11) .
- Choroba von Willebranda
Do leczenia wykorzystano: czVIII/vW (11/11), desmopresynę (6/11) i czVIII (2/11).
- Niedobór czynnika VII
Do leczenia wykorzystano: cz. VII (3/11), PCC (4/11), rVIIa (6/11) i cz. VIII.

- Niedobór czynnika X
Do leczenia wykorzystano wyłącznie PCC (5/11).
- Hypofibrynogenemia
Do leczenia wykorzystano: fibrynogen (1/11).
- Inne rzadko występujące niedobory
Do leczenia wykorzystano: desmopresynę (1/11), PCC (2/11), czynnik VIII (2/11).
- Wrodzone płytkowe skazy krwotoczne
Do leczenia wykorzystano: rVIIa (1/11) i desmopresynę (3/11)

G. Średnie zużycie koncentratów czynników krzepnięcia według rodzaju skazy i rodzaju koncentratu w okresie I-XII 2013

- Zużycie koncentratu czynnika VIII na 1 pacjenta z hemofilią A na kwartał w poszczególnych ośrodkach przedstawia się - od 47 964 j.m. do 181 322 j.m.
- Zużycie koncentratu czynnika IX na 1 pacjenta z hemofilią B na rok w poszczególnych ośrodkach przedstawia się – od 21 604 j.m. do 183 744 j.m.
- Zużycie koncentratu czynnika VIII/VWF na 1 pacjenta z chorobą von Willebranda na rok w poszczególnych ośrodkach przedstawia się - od 3 792 j.m. do 88 359 j.m.

H. Zużycie koncentratów czynników krzepnięcia według rodzaju podania w okresie I-XII 2013

Analiza danych wskazuje, że koncentrat czynnika krzepnięcia VIII jest używany głównie w ramach leczenia domowego. W warunkach domowych używane jest od 72,4% do 99,2% tego koncentratu.

Jeśli chodzi o koncentraty innych czynników krzepnięcia, to - podobnie do koncentratu czynnika VIII, także koncentrat czynnika IX jest używany głównie w ramach leczenia domowego (53,0%-100%). Natomiast pozostałe koncentraty są używane w bardzo zróżnicowany sposób, ale generalnie można przyjąć, że w porównaniu do czynników VIII i IX - częściej w warunkach szpitalnych. I tak:

- a) koncentrat VIII/VWF jest używany w 15,8%-93,1% w ramach leczenia domowego ,
- b) w 3 ośrodkach, w których najwięcej użyto rVIIa, 75,9%-95,8% ilości tego koncentratu podano w ramach hospitalizacji,
- c) w porównaniu do rVIIa, aPCC stosowano znacznie częściej w ramach leczenia domowego, co wskazuje na częstsze wykorzystywanie aPCC niż rVIIa w leczeniu krwawień w domu u pacjentów z hemofilią powikłaną inhibitorem,
- d) koncentrat czynnika VII jest stosowany głównie w ramach leczenia domowego krwawień u pacjentów z wrodzoną hypoprokonwertynemią,
- e) koncentrat czynnika XIII jest prawie wyłącznie stosowany w leczeniu domowym (w tym wskazaniu obowiązuje profilaktyka krwawień przez całe życie, jako że patognomiczne dla tej skazy krwotocznej jest samoistne krwawienie śródczaszkowe),

f) desmopresyna najczęściej jest stosowana w ramach hospitalizacji lub w ambulatorium.

Analiza wybranych parametrów części klinicznej raportu za okres I-XII 2013 - dorośli

Średnio w kwartale 11 ośrodków łącznie udzielało 1568 porad ambulatoryjnych i dokonywało 135 hospitalizacji (72 - jednodniowych, 39 - 2-10 dniowych i 24-trwających >10 dni).

W 3 i 4 kwartale 2013 r. (przedtem nie zbierano takich informacji) zanotowano 26 ciężkich/zagrażających życiu krwawień: 1 do mięśnia biodrowo- lędźwiowego, 4 - do ośrodkowego układu nerwowego, 8 - z przewodu pokarmowego, 4 - w obrębie jamy brzusznej, 2 - w obrębie klatki piersiowej, 2 - z dróg rodnych i 5 - do przestrzeni zaotrzewnowej. Z raportów wynika, że w 3 i 4 kwartale zanotowano 278 krwawień o mniejszym nasileniu.

W 2013 r. u 57 pacjentów dokonano wymiany 10 stawów biodrowych, 40 stawów kolanowych i 7 innych stawów (łokciowy, barkowy, skokowo- goleniowy). Nadto u 20 pacjentów wykonano 20 synowektomii izotopowych i u kolejnych 14 pacjentów przeprowadzono 14 innych zabiegów operacyjnych ortopedycznych

Łącznie w 2013 r. wykonano 91 operacji i zabiegów ortopedycznych zużywając 5 894 500 j.m. koncentratu cz. VIII, 1251300 j.m. cz. IX, 985 200 j.m. cz. VIII/VWF, 2 221 mg rVIIa, 4 800 j.m. PCC, 299 000 j. aPCC i 40 amp. DDAVP.

W okresie 4 kwartałów 2013 r. u 98 pacjentów przeprowadzono 104 operacje i zabiegi chirurgiczne nie ortopedyczne. Zużyto przy tym: 1 784 000 j.m. koncentratu cz. VIII, 281 400 j.m. cz. IX, 417 200 j.m. cz. VIII/VWF, 27 mg rVIIa, 11 000 j.m. PCC, 44 000 j. aPCC, 4 800 j.m. cz. VII, 23 g fibrynogenu i 188 amp. DDAVP.

W 2013 r. u 135 pacjentów wykonano 171 ekstrakcji zębów, a u 221 pacjentów wykonano 292 zabiegi z zakresu stomatologii zachowawczej.

W okresie 4 kwartałów 2013 r. u 113 pacjentów prowadzono rehabilitację przez 1196 pacjento-dni.

W 2013 r. 27 pacjentów było poddawanych immunotolerancji w celu wyeliminowania inhibitora niedoborowego czynnika krzepnięcia. Zużyto w tym celu: 9 177 000 j.m. koncentratu cz. VIII, 864 000 j.m. cz. IX, 1150 mg rVIIa, 270 000 j. aPCC.

W 2013 r. łącznie 165 pacjentów było objętych krótkoterminową profilaktyką krwawień, w tym: 120 z hemofilią A, 21 z hemofilią B, 12 z chorobą von Willebranda, 1 - z niedoborem czynnika VII, 11 - z niedoborem czynnika XIII.

W 2013 r. wg danych przesłanych w raportach z 11/16 ośrodków łącznie 3426 pacjentów było objętych leczeniem domowym, natomiast wg danych przesłanych do Narodowego Centrum Krwi -1 357 chorych*.

W okresie 4 kwartałów 2013 r. zaraportowano 3 zgony (rak wątroby, niewydolność wątroby i w jednym przypadku nieznana przyczyna).

W 2013 r. zanotowano w 11/16 ośrodków 6 270 wizyt ambulatoryjnych, 289 hospitalizacji 1-dniowych, 157 2-10 - dniowych i 95 hospitalizacji >10 dni.

W 2013 roku leczonych było wg danych przesłanych w raportach z 11/16 ośrodków 4 963 chorych, natomiast wg danych przesłanych do Narodowego Centrum Krwi 2 245 chorych*.

*UWAGA: W nowym formularzu, obowiązującym w 2014 roku, który został przesłany do koordynatorów ds. leczenia hemofilii u dzieci i dorosłych, zostały wprowadzone takie zapisy w instrukcji wypełniania tego formularza, które pomogą odróżnić liczbę wizyt, w tym hospitalizacji od liczby chorych.

Wyniki raportu za 2013 rok
sporządzone w oparciu o dane przesłane przez wojewódzkich koordynatorów ds. leczenia
hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych - DZIECI

I. CZĘŚĆ ORGANIZACYJNA

1. Całkowita liczba łóżek, którymi dysponują lekarze leczący chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne wynosi - 209, od 3 w Zielonej Górze do 42 w Poznaniu. Niektórzy koordynatorzy podali pełną liczbę łóżek, inni liczbę łóżek wydzieloną dla chorych z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi.
2. We wszystkich 13 szpitalach jest 24 godzinny dyżur konsultacyjny dla tej grupy chorych.
3. We wszystkich 13 szpitalach jest możliwość 24 godzinnej hospitalizacji tej grupy chorych.
4. We wszystkich 13 szpitalach zapewnione są warunki dla prawidłowego przechowywania koncentratów czynników krzepnięcia.
5. We wszystkich 13 szpitalach zapewniony jest całodobowy dostęp do koncentratów czynników krzepnięcia.

We wszystkich 13 podmiotach leczniczych prowadzone są dostawy domowe dla dzieci w ramach programu lekowego NFZ „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”.

Wszystkie wymienione wyżej podmioty lecznicze są przygotowane do:

- a) hospitalizacji w trybie 24 godzinnym pacjentów z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi,
- b) udzielania konsultacji przez całą dobę oraz
- c) przechowywania koncentratów czynników krzepnięcia.

II. CZĘŚĆ DIAGNOSTYCZNA

Zwraca uwagę bardzo dobra diagnostyka w Zabrze, Gdańsku, Warszawie, Olsztynie i Łodzi. Najgorzej przygotowany diagnostycznie jest ośrodek w Zielonej Górze.

III. CAŁKOWITE ZUŻYCIE KONCENTRATÓW CZYNNIKÓW KRZEPNIĘCIA

1. Zużycie koncentratu czynnika VIII wyniosło w 2013 roku 36 464 900 jednostek
2. Zużycie koncentratu czynnika IX wyniosło w 2013 roku **4 826 700 jednostek**,

3. Zużycie koncentratu czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda wyniosło w 2013 roku 1 367 150 jednostek,
4. Zużycie koncentratu czynnika rVIIa wyniosło w 2013 roku 2 453 mg,
5. Zużycie koncentratu czynników zespołu protrombiny (PCC) wyniosło w 2013 roku 64 200 jednostek,
6. Zużycie koncentratu aktywowanych czynników zespołu protrombiny (aPCC) wyniosło w 2013 roku 1 544 500 jednostek,
7. Zużycie koncentratu czynnika VII wyniosło w 2013 roku 123 600 jednostek,
8. Zużycie desmopresyny do stosowania dożylnego wyniosło w 2013 roku 351 ampułek,
9. Nie stosowano u dzieci w ośrodkach pediatrycznych ani koncentratu czynnika XIII ani koncentratu fibrynogenu

Największe zużycie wszystkich rodzajów koncentratów czynników krzepnięcia było w 2013 roku w Warszawie, największe zużycie koncentratu czynnika VIII zaobserwowano w następujących ośrodkach: Poznań, Kraków, Warszawa. Koncentraty omijające stosowane były tylko w 8 ośrodkach.

IV. ZUŻYCIE KONCENTRATÓW CZYNNIKÓW KRZEPNIĘCIA wg MIEJSCA PODANIA

1. Koncentrat czynnika VIII stosowany był w 13/13 ośrodków. **Średnio w leczeniu domowym stosowano 80,9% koncentratu czynnika krzepnięcia VIII, 10,6% - w leczeniu ambulatoryjnym i 8,5% w leczeniu szpitalnym.**
2. Koncentrat czynnika IX podawany był w 11/13 szpitali. **Średnio w leczeniu domowym stosowano 80,7% koncentratu czynnika krzepnięcia IX, 14,0% - w leczeniu ambulatoryjnym i 5,3% w leczeniu szpitalnym.**
3. Koncentrat czynnika VIII zawierający czynnik von Willebranda przetaczano chorym w 10/13 szpitali. **Średnio w leczeniu domowym stosowano 54,8% koncentratu czynnika krzepnięcia VIII zawierającego czynnik von Willebranda, 45,1% w leczeniu szpitalnym i 0,1- w leczeniu ambulatoryjnym.**
4. Koncentrat rVIIa stosowano w 8/13 szpitalach. Średnio w leczeniu domowym stosowano 85,9% koncentratu aktywowanego rekombinowanego czynnika krzepnięcia VII (rVIIa), 11% w leczeniu szpitalnym i 3,1- w leczeniu ambulatoryjnym.
5. Koncentrat PCC podawano chorym w 3/13 ośrodkach, **Średnio w leczeniu szpitalnym stosowano 61,1% PCC, zaś pozostałe 38,9% w leczeniu domowym.**
6. Koncentrat aPCC podawano chorym w 4/13 ośrodkach, **Średnio w leczeniu domowym stosowano 61,8% koncentratu aktywowanych czynników zespołu**

protrombiny (aPCC) i 38,2% w leczeniu szpitalnym.

7. Koncentrat czynnika VII stosowano w 3/13 ośrodków. **Średnio w leczeniu domowym stosowano 94,7% koncentratu czynnika krzepnięcia VII, i 5,3% w leczeniu szpitalnym.**

8. Desmopresyna stosowana była w 4/13 ośrodków. **Średnio w leczeniu szpitalnym stosowano 97,3% desmopresyny zaś pozostałe 2,7% w leczeniu domowym.**

V. ZUŻYCIEM KONCENTRATÓW CZYNNIKÓW KRZEPNIĘCIA wg RODZAJU SKAZY KRWOTOCZNEJ ORAZ wg RODZAJU KONCENTRATU

A. HEMOFILIA A

1. Koncentrat czynnika VIII w **76,38** % stosowany był u chorych z ciężką postacią hemofilii A, w 13,94% u pacjentów z ciężką postacią hemofilii A powikłaną inhibitorem, w 6,86% u pacjentów z umiarkowaną postacią hemofilii A, w 1,84% u pacjentów z umiarkowaną postacią hemofilii A powikłaną inhibitorem i w 0,98% u pacjentów z łagodną postacią hemofilii A.
2. aPCC stosowano w 96,08% u pacjentów z ciężką postacią hemofilii A powikłaną inhibitorem i 1,16% u pacjentów z umiarkowaną postacią hemofilii A powikłaną inhibitorem.
3. rVlla stosowano prawie w 100% u pacjentów z ciężką postacią hemofilii A powikłaną inhibitorem.
4. desmopresynę w liczbie 164 ampułek stosowano w 69,42 % u chorych z łagodną postacią hemofilii A, 4,96% u chorych z umiarkowaną postacią i 25,62% u chorych z ciężką postacią.

B. HEMOFILIA B

1. Koncentrat czynnika IX w **82,7** % stosowany był u chorych z ciężką postacią hemofilii B, w 5,5% u pacjentów z ciężką postacią hemofilii B powikłaną inhibitorem, w 10,05% u pacjentów z umiarkowaną postacią hemofilii B i w 1,75% u pacjentów z łagodną postacią hemofilii B
2. rVlla w 100% stosowano u pacjentów z postacią ciężką hemofilii B powikłaną inhibitorem.
3. PCC w liczbie 1600 jednostek zużyto w łagodnej postaci hemofilii B.

C. CHOROBA von WILLEBRANDA

1. Koncentrat czynnika VIII zawierający czynnik von Willebranda w 74,45% stosowany był u pacjentów z typem 3 choroby von Willebranda
2. Desmopresynę (207 ampułek) w 98,06% stosowano u chorych z typem 1 choroby von Willebranda.

D. NIEDOBÓR CZYNNIKA VII

1. Koncentrat czynnika VII przetoczono w ilości 123 600 jednostek.

2. PCC przetoczono w ilości 22 400 jednostek.

3. rVIIa w ilości przetoczono w ilości 31 mg .

E. NIEDOBÓR CZYNNIKA X

PCC przetoczono w ilości 40 200 jednostek.

F. NIEDOBÓR CZYNNIKA XIII

Nie stosowano ani krioprecypitatu, ani koncentratu czynnika XIII.

G. HYPOFIBRYNOGENEMIA

Nie stosowano koncentratu fibrynogenu.

H. INNE SKAZY

Nie stosowano desmopresyny.

I. WRODZONE PŁYTKOWE SKAZY KRWOTOCZNE

Nie stosowano ani rVIIa, ani desmopresyny.

Koncentrat czynnika VIII w 76,38% stosowano u chorych z ciężką postacią hemofilii A, a koncentrat czynnika IX u 82,7% chorych z ciężką postacią hemofilii B.

Koncentratem czynnika VIII zawierającym czynnik von Willebranda leczeni byli przede wszystkim chorzy z typem 3 choroby von Willebranda (74,45%).

Zwraca uwagę niskie zużycie desmopresyny u chorych z chorobą von Willebranda.

U dzieci z niedoborem czynnika VII podawano przede wszystkim koncentrat czynnika VII, następnie PCC i potem rVIIa.

VI. LICZBA PACJENTÓW Z UWZGLĘDNIENIEM RODZAJU SKAZY, liczona średnia w kwartale, na podstawie danych z 2013 roku

Największą grupę pacjentów leczonych w ośrodkach pediatrycznych stanowią dzieci z hemofilią A (50,07% wszystkich leczonych kwartalnie pacjentów). Średnio kwartalnie leczonych było 353 pacjentów z hemofilią A z tego 244 z ciężką postacią hemofilii i 19 z krążącym inhibitorem (18 z postacią ciężką i 1 z postacią umiarkowaną).

Wśród pacjentów z hemofilią B, których kwartalnie leczono 74 (10,43% wszystkich pacjentów) 38 miało ciężką postać hemofilii B i 2 -ciężką postać powikłaną obecnością inhibitora.

Dużą grupę, wydaje się wciąż za małą, stanowiły dzieci z chorobą von Willebranda (199 dzieci leczonych średnio kwartalnie - 28,25%), z czego większość (140 pacjentów) z typem 1 tej choroby.

Zwraca uwagę stosunkowo duża grupa dzieci z chorobą von Willebranda w województwie warmińsko-mazurskim (36). Jak również stosunkowo liczna grupa chorych (10) z różnymi bardzo rzadkimi niedoborami.

Z pozostałych rzadkich skaz krwotocznych największą grupę stanowiły dzieci

z hypokonwertynemią (niedobór czynnika VII) i kwartalnie leczono średnio 30 takich pacjentów.

VII. CHARAKTERYSTYKA PACJENTÓW LECZONYCH W KWARTALE (średnia w kwartale, dane z 4 kwartałów 2013 roku)

W 2013 roku profilaktyką pierwotną objętych było kwartalnie średnio 103 dzieci.

W 2013 roku profilaktyką wtórną objętych było kwartalnie średnio 195 dzieci.

W 2013 roku kwartalnie średnio u 15 dzieci prowadzono program wywoływania tolerancji immunologicznej.

Szczególną uwagę należy zwrócić na fakt, że w 12/13 ośrodkach leczenia byli tylko pacjenci z tego województwa. Natomiast w Szpitalu Klinicznym w Warszawie dzieci z wszystkich 13 województw, z których koordynatorzy przesłali dane. W tym ośrodku liczba pacjentów leczonych rocznie z województwa mazowieckiego stanowiła 62,2% wszystkich leczonych chorych.

VIII. CZĘŚĆ KLINICZNA

1. Liczba pacjentów leczonych w 13 ośrodkach, liczba porad, liczba hospitalizacji w 2013 roku.

W 2013 roku w 13 ośrodkach leczono 2 876 pacjentów z hemofilią i innymi skazami krwotocznymi, co daje średnio kwartalnie 722, a średnio miesięcznie 228 pacjentów. Chorzy ci najczęściej poddawani byli jednodniowej hospitalizacji 1418 w roku 2013 (średnio 354 kwartalnie i 118 miesięcznie). Udzielono im 1 035 porad ambulatoryjnych (średnio kwartalnie - 265, i miesięcznie - 88).

2. **Ciężkie krwawienia (dane dotyczą tylko III i IV kwartału 2013 roku)** - 10 (OUN-3, mięsień biodrowo-lędźwiowy-3, drogi rodne - 2, jama brzuszna-2, głowa -1).
3. **Krwawienia o mniejszym nasileniu - dane dotyczą tylko III i IV kwartału 2013 roku) - 142 (najwięcej dostawowych - 31%).**

4. **Zabiegi ortopedyczne: u 14 pacjentów wykonano 18 zabiegów**

4.1 **Wymiana stawów** - nie przeprowadzono w 2013 roku.

4.2 synowektomia izotopowa: u 9 pacjentów 11 zabiegów.

4.4 **synowektomia chirurgiczna:** nie przeprowadzono w 2013 roku.

1.4 inne zabiegi ortopedyczne: 7 zabiegów u 6 pacjentów.

5. zabiegi chirurgiczne: wykonano 81 zabiegów u 81 pacjentów.

Razem u wszystkich 33 pacjentów z hemofilią A, u których wykonano 33 zabiegi chirurgiczne zużyto 280 500 j FVIII i 45 mg rVIIa.

Razem u 6 pacjentów z hemofilią B, u których wykonano 7 zabiegów chirurgicznych zużyto 47 050 j koncentratu czynnika IX i 70 mg rVIIa.

Razem u wszystkich 26 pacjentów z chorobą von Willebranda zużyto 217 140 j FVIII/vWF i 57 ampułek desmopresyny.

Zabiegi stomatologiczne

Zabiegi stomatologiczne wykonywano przede wszystkim u chorych z hemofilią A i chorobą von Willebranda. Wykonano przede wszystkim ekstrakcje zębów (21 u 21 pacjentów), znacznie mniej było leczenia zachowawczego (8 u 7 pacjentów). Zużycie koncentratów czynników krzepnięcia do osłony zabiegów stomatologicznych było niewielkie i wyniosło około 43 900 j koncentratu czynnika VIII w tym zawierającego czynnik von Willebranda. Najwięcej leków zużyto do osłony ekstrakcji zęba u jednego pacjenta z ciężką postacią hemofilii A i inhibitorem (rVIIa - 8 mg, aPCC - 36 000 j).

6. Rehabilitacja

Rehabilitacji poddano 77 pacjentów, w sumie pacjenci ci rehabilitowani byli przez 1 089 dni, średnia dni rehabilitacji na pacjenta wyniosła 14,1. Wśród rehabilitowanych 84,4% (średnia 10,5 dni) stanowili pacjenci z hemofilią A, 9,0 % pacjenci z hemofilią B (średnia 52,8 dni) i 6,5% chorzy z postacią ciężką choroby von Willebranda (średnia 7,2 dnia).

7. Immunotolerancja

Należy zwrócić szczególną uwagę na bardzo duże zużycie leków do prowadzenia ITI u pacjentów z hemofilią i krążącym antykoagulantem. W ciągu czterech kwartałów 2013 roku zużyto ponad **7,8 mln jednostek** koncentratu czynnika VIII, w tym koncentratu zawierającego vWF, u **56 pacjentów z hemofilią A i inhibitorem**.

8. Profilaktyka pierwotna

Profilaktyka pierwotna prowadzona była kwartalnie w grupie od 104 do 101 dzieci (ok. 80 - 84% z hemofilią A). W 2013 roku do profilaktyki pierwotnej zużyto ponad **5,8 mln j FVIII i ponad 0,75 mln j FIX**.

9. Profilaktyka wtórna

Profilaktyka wtórna prowadzona była kwartalnie w grupie od 192 do 197 dzieci (ok. 80% z hemofilią A). W ciągu czterech kwartałów 2013 roku do profilaktyki wtórnej zużyto **ponad 32,6 mln j FVIII i ponad 4,7 mln j FIX**.

10. Leczenie domowe

Leczenie domowe prowadzone było kwartalnie w grupie od 327 do 385 dzieci (ok. 69 - 76% z hemofilią A). W ciągu czterech kwartałów 2013 roku do leczenia domowego zużyto **ponad 32,5 mln j FVIII i ponad 7 mln j FIX**. U chorych na hemofilię z krążącym antykoagulantem zużyto 824 mg koncentratu rVIIa i 886 000 j aPCC.