

Zaměřeno na Hunterův syndrom

Zajímavé fotografie lidí s Hunterovým syndromem od slavného amerického fotografa Ricka Guidottiho jsou k vidění na pražském Jungmannově náměstí od 15. května, na který připadá Mezinárodní den mukopolysacharidóz (MPS Day).

Smyslem a cílem otevřené výstavy je informovat širokou i odbornou veřejnost o onemocnění, jehož včasná diagnostika může významně přispět k lepší prognóze postižených. Jde o zcela neobvyklý projekt, na němž se podíleli nejen samotní pacienti z mnoha různých zemí, ale i jejich rodiny, nezisková organizace Positive Exposure a farmaceutická společnost Shire.

Jedinečné lidské bytosti

Putovní fotografická výstava „Zaměřeno na Hunterův syndrom“ zachycuje pacienty jako jedinečné lidské bytosti, nikoli jako postižené, kteří každý den svádějí boj s vyčerpávající chorobou. Poprvé byla uvedena na podzim 2012 ve Spojených státech amerických, posléze v Německu a Polsku. Po České republice bude letos prezentována též v Maďarsku, Rumunsku, Rusku a Švýcarsku a na dalších místech v Polsku a USA.

Upozorňovat, vysvětlovat a edukovat

„Hunterův syndrom patří do skupiny dědičně podmíněných onemocnění“, vysvětluje prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc., přednosta Kliniky dětského a dorostového lékařství 1. LF UK a VFN. „V těle postižených se hromadí vysokomolekulární látky, které postižená osoba na rozdíl od zdravých nemůže ze svých buněk a tkání odbourávat a odstraňovat. Prvotní příznaky onemocnění bývají často zaměňovány s běžnými dětskými nemocemi. Důsledkem pak je pozdní stanovení diagnózy.“

„Jedná se o vzácné onemocnění, na celém světě žije jen přibližně 2 500 lidí s Hunterovým syndromem, z nich

zhruba desítka u nás,“ zdůrazňuje doc. Mgr. PaedDr. Jan Michalík, Ph.D., předseda Společnosti pro mukopolysacharidózu v České republice. „Zhruba po třech letech, kdy se dítě vyvíjí normálně, nastává změna. Proto rodině nezbyvá nic jiného, než se nemoci přizpůsobit a naučit se s ní žít.“ Více informací získají zájemci na portálu www.mukopoly.cz.

Praktický pediatr je v nezastupitelné roli

Můžete rozpoznat Hunterův syndrom (MPS II) dříve než ostatní – nabádá edukační materiál společnosti Shire. Příznaky se obvykle objevují ve věku dvou až čtyř let a mohou se u jednotlivých pacientů značně lišit. Podezření by u lékaře měl vzbudit celkový vzhled (hrubé rysy v obličeji, vpáčený nos, velká hlava), tuhé klouby a kontraktury, drápovitě ruce, dysfunkce plic, obstrukce dýchacích cest a spánková apnoe, ušní infekce a ztráta sluchu, chronická rinorea, hepatosplenomegalie a pupeční i tříselné kýly, zvětšení myokardu a dysfunkce chlopní, opožděné vývojové mezníky, hyperaktivita, agrese aj. Na problém je třeba nahlížet komplexně. Hunterův syndrom (MPS II) je progresivní a závažné onemocnění a u postiženého dítěte může postupně dojít k nenapravitelnému poškození mnoha orgánů a systémů. V těžkých případech pacient umírá do věku 19 let; v mírnějších se mohou pacienti dožít více než 50 až 60 let.

Neváhejte a kontaktujte konzultační středisko

K metodám screeningu patří měření glykosaminoglykanů (GAG) v moči. Defi-

nitivní diagnózu stanoví specialista měřením aktivity iduronát-2-sulfatázy (I2S) v séru, bílých krvinkách nebo fibroblastech získaných biopsií z kůže. Příslušné dítě, u kterého má pediatr podezření, by měl neprodleně poslat do konzultačního střediska, kde stanoví definitivní diagnózu. V České republice je jím Metabolická ambulance Všeobecné fakultní nemocnice v Praze 2, Ke Karlovu 2, tel. 224 967 669/670.



Zleva: doc. Mgr. PaedDr. Jan Michalík, Ph.D., MUDr. Monika Němcová a prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc., s pacientem a jeho maminkou před výstavou fotografií Nicka Guidottiho

Hunterův syndrom vyléčit nelze

V posledních 5 letech je pro léčbu Hunterova syndromu dostupná enzymová substituční terapie. Pacientovi je dodáván enzym (iduronát-2-sulfatáza (I2S), jež mu chybí, formou pravidelných infuzí. Péče o pacienty s Hunterovým syndromem musí být komplexní a zahrnuje celou řadu podpůrných terapií, které

pomáhají zvládat symptomy a komplikace onemocnění.

V lidské rozmanitosti vidím krásu

Jak spolu souvisí Hunterův syndrom a umělecká fotografie? Někdejší módní fotograf Rick Guidotti, který získal řadu ocenění v USA i po celém světě, dospěl ve svém životě k názoru, že krása je v lidské rozmanitosti. Snaží se zachytit vnitřní bohatství u lidí různého věku,

byly publikovány v nejrůznějších novinách a časopisech jako například Elle, American Journal of Medical Genetics, The Lancet, Spirituality and Health aj. Rick Guidotti založil a řídí neziskovou organizaci Positive Exposure zaměřenou na inovativní umění, vzdělávání a prosazování zájmů postižených. Positive Exposure také těsně spolupracuje se samotnými pacienty. Prostřednictvím vizuálního umění se snaží významně ovlivnit ob-

Foto René Fluge, ČTK

Pozitivní listy: Ušetří pacienti, lékaři i celý systém

Pozitivní listy VZP, tedy seznamy doporučených léků s nejnižší cenou, znamenají přínos pro pojišťovnu, zdravotnická zařízení i pacienty. Po právu se z nich proto stalo jedno z nejsledovanějších témat posledních týdnů. Méně pochopitelné je, že někteří lékaři pozitivní listy kritizují s tím, že je pojišťovna bude nutit předepisovat léky, které by oni pro pacienty nezvolili. „Pozitivní list pojišťovny má doporučující charakter. Nikdy nebudeme lékaře nutit, aby předepisoval stoprocentně jen zlevněné léky z tohoto seznamu,“ vysvětluje náměstek VZP a odborník na lékovou politiku Petr Honěk.

Jak dlouho se projekt pozitivních listů chystal a kdy ho VZP naostro spustila?

„V rámci snahy o racionální preskripci připravovala pojišťovna pozitivní listy již od roku 2009 a rozebíhly se od letošního března. Pozitivní list obsahuje ve stanovené terapeutické skupině vždy 1 až 2 přípravky, jejichž výrobce pojišťovně nabídl slevu 15 až 30 procent z oficiální ceny, takže pro VZP se tyto léky výrazně zlevní. Od března to byly nejprve celkem tři přípravky, v dubnu pak přibýly další dva.“

Co znamená, že výrazně zlevní? Už máte nějaká čísla?

„Jen u prvních tří přípravků, které se na pozitivní list dostaly hned od začátku března, dosáhla VZP úspory 250 milionů korun. Jelikož ale tyto slevy dojednala VZP nejen pro sebe, ale pro všechny

pojišťovny, celková úspora z prostředků veřejného zdravotního pojištění činí přibližně 375 milionů korun v ročních nákladech na uvedené léky. Postupně ale samozřejmě pokračuje přidávání dalších přípravků na pozitivní list.“

Pojišťovny tedy ušetří. Co to přinese pacientům?

„Kromě toho, že ušetřené peníze je možné následně použít na financování nákladné moderní léčby závažných chorob, jsou a budou všechny léky z pozitivního listu pro pacienty v lékárnách vždy bez doplatku.“

A přínos pro zdravotnická zařízení a lékaře?

„VZP pravděpodobně přistoupí k jednání s jednotlivými nemocnicemi, kterým by mohla ponechat část ušetřených peněz za to, že se lékaři budou pozitivním

listem řídit na příkaz ředitele. To by pro nemocnice znamenalo přímý ekonomický přínos a bylo by na jejich vedení, zda by část z toho šla například na mzdové náklady. U ambulantních lékařů, kteří budou při preskripci postupovat v souladu s pozitivními listy, to VZP zohlední při vypořádávání případných srážek za překročení nákladů.“

Nepřipadá vám to jako ekonomický nátlak na lékaře?

„Vůbec ne. VZP nezastírá, že chce lékaře vést k tomu, aby v maximální možné míře předepisovali levnější varianty léků. Samozřejmě ale víme, že někteří pacienti mohou například hůře snášet pomocné látky v různých přípravcích. Proto i nadále zůstane jednoznačně na lékaři, aby zvážil, kdy může lék z pozitivního listu předepsat a kdy musí sáhnout po jiném. Odborné hledisko musí mít vždy přednost. Pokud bude mít lékař pro předepsání léku neuvedeného na pozitivním listu medicínský důvod, bude vše v pořádku.“

V kolika procentech případů by se měli lékaři pozitivním listem řídit? Nebo jinak – kolik procent mohou podle vás tvořit výjimky, kdy nebude možné pozitivní list akceptovat? Pět procent? Deset procent?

„Byli bychom rádi, kdyby se lékaři řídili pozitivními listy v průměru zhruba v 80 procentech případů. Zbylých 20 procent by podle našeho názoru na nejrůznější

výjimky mělo stačit. Neboli – v průměru by každý pátý pacient mohl být ‘výjimkový’. Ale ani tato čísla nejsou dogma. Když se ukáže, že s tím jsou problémy, budeme je s lékaři řešit.“

Jak budete lékaře o aktuální podobě pozitivních listů informovat? To jim přibude další úřední pošta a oběžníky od VZP?

„Žijeme ve 21. století, takže vše funguje samozřejmě elektronicky. VZP upozorňuje na lék z pozitivního listu prostřednictvím softwaru, kterým disponuje většina zdravotnických zařízení s počítačovým vybavením a internetem. Lékaři se ukáže seznam léčiv, kde je preparát z pozitivního listu označen ikonkou VZP.“

Nedává zavádění pozitivních listů prostor pro to, aby farmafirmy korrumpovaly pojišťovnu s cílem dostat na seznam své léky? Mluví se o tom,

že smlouvy o slevách mezi VZP a farmafirmami jsou tajné...

„Slevy u všech přípravků, které jsou zařazeny na pozitivní list VZP, jsou veřejné respektive veřejně dohledatelné. U přípravků, kde je sleva 15 %, jsou smlouvy zveřejněny na webu SÚKL. Tam, kde jsou slevy 30 %, sice nejsou smlouvy zveřejněny, ale slevu lze velice snadno zjistit porovnáním ceny léku zveřejněné v seznamu SÚKL a reálné nižší ceny v lékárně. Kritéria pro výběr dodavatele jsou naprosto transparentní – nejnižší cena a schopnost nasycit trh, tedy zajistit dostupnost přípravku. Po šesti měsících se navíc může kdokoli přihlásit s nižší cenou. Do budoucna by bylo ideální, kdyby vše bylo upraveno legislativně. Všeobecná zdravotní pojišťovna nyní ve spolupráci s ministerstvem zdravotnictví pracuje na legislativním návrhu. Jeho cílem je samozřejmě co největší transparentnost a neoddiskutovatelný přínos pro pacienty.“

Kolik léků by se na pozitivní list mohlo výhledově dostat?

„V ideálním případě by měly být zastoupeny všechny terapeutické skupiny, kde již existuje velká konkurence mezi genericými firmami. Ale i když to bude podstatně méně, ušetří tím pacienti i celý zdravotní systém obrovské částky. Strážlivý odhad úspor při ukotvení pozitivních listů do zákona je 1-2 miliardy korun v nákladech na léky ročně, které je možné následně použít jinde ve zdravotnictví.“

Doposud je na pozitivním listu VZP pět přípravků:
Helicid 90x 20 mg
Amaryl 30x 2 mg nebo 3 mg
Osagrand 1x nebo 3x 150 mg
Fokusin 30x nebo 90x 0,4 mg
Penester 90x 5 mg