

### Zápis z morfologického semináře a schůzky výboru PSDH ČR dne 19.4.2016 v Praze

1. V rámci morfologického semináře bylo referováno 41 pacientů – 28 nově diagnostikovaných ALL, tři AML, jedna CML, dva relapsy AL, 5 MDS a po jednom pacient s infiltrací dřeně neuroblastomem a Ewingovým sarkomem.
2. Dr. Votava referoval smrt v remisi pacientky s cALL, TEL/AML1 pozit., HR, na multiorgánové selhání při pseudomonádové sepsi.
3. Dr. Blatný otevřel otázku antiinfekční profylaxe po splenektomii – infektologická společnost v roce 2013 vydala doporučení, kde u dětí je indikována antibiotická profylaxe do 5 let věku po dobu 1-2 let, pokud nejsou imunokompromitované, jinak vůbec. Doporučený postup nezahrnuje hematologické pacienty. Jednotlivá centra PSDH sdělila své postupy – prakticky všichni dávají pacientům 1-2 roky penicilinové antibiotikum a očkují. Prof. Pospíšilová upozornila na recentní práce a mezinárodní doporučení, která zašle elektronicky a připraví za PSDH ČR doporučení pro dětské pacienty po splenektomii vč. průkazu.
4. Prof. Starý prezentoval postřehy z General Assembly AIEOP-BFM ALL 2009 studie z Vídně v 3/16
  - smrt v CR 0,9% (my 1,2%) před CR 0,6% (my 1,2%)
  - toxicita současného protokolu je srovnatelná s toxicitou AML léčby – hlavním problémem jsou infekce
  - T-ALLnon HR – nejlepší prognózu mají MRN d33 neg.
  - HR ALL – polovina MRN HR ve srovnání s BFM2000
  - dvojnásobný výskyt systémových mykóz, riziko stoupá s věkem, doporučena profylaxe vláknitých plísní ve všech kritických fázích léčby s kortikoidy zejména u dětí starších 10let
  - významný nárůst toxicity dvou přidaných IT-MTX v indukci u CNS 2/3, CNS2 pts je cca 20% (Itálie 5%), více infekcí i nehematologické toxicity, 2x více život ohrožujících SAE (platí i pro BFM2000) a úmrtí bez závislosti na věku (totéž platí pro CNS3 v prot. IIA) – úvaha o zrušení přidaných IT-MTX
  - stoupl výskyt ON – jeden ze tří adolescentů vyvine klinicky závažnou ON – Němci a Rakušané 10%, Italové 3%, my 6%
  - AIEOP-BFM ALL 2017 - ve fázi příprav – 4y EFS BCP ALL je nyní 85%, na BFM 2000 83% - chemoterapií je dosaženo maxima, žádné zlepšení, přestože je více pacientů v HR, u T-ALL 81,2% versus 74,5% - zlepšení, představen koncept nové léčby – randomizace s Dx, bortezomibem, Blinatumomabem. U T-leukémií 4yEFS NR d33 66%, FCM+PPR 77%, FCM only 77%, PPE only 78%, ostatní 86% - významné zlepšení proti BFM 2000. Imunoterapií T-ALL je HSCT, za stávajícího stavu rozpaky nad rozšířením její indikace.
5. Prof. Starý prezentoval kazuistiku chlapce s pancytopenií v důsledku CblJ deficitu - 10 týdenní kojeneček s normocytární anémií s transfuzí krve, pak rychlý rozvoj pancytopenie, anamnesticky ikterus na FT, od 5. týdne zvracení opakovaně, prospíval, neklid, dráždivost. Vysoké LDH, kys. metylmalonová v moči a homocystein. Nízký vit. B12 substituován perorálním cyanokobalaminem – současně normalizace KO, po hydroxykobalaminu i normalizace homocysteinu. Kultury tkáňových fibroblastů v přítomnosti cyanokobalaminu akumulovaly CNCbl v lysozomech, syntéza metylkobalaminu a adenosylkobalaminu byla redukována. Diagnóza CblJ deficitu byla stanovena v Centru metabolických vad v Praze, posléze byla potvrzena i mutace pro tuto metabolickou poruchu.
6. Dr. Smíšek informoval o způsobu zasílání vzorků k vyšetření asparaginázy doporučeným psaní České pošty místo PPL - jedná se o službu České pošty „zahraniční zásilky - doporučený dopis“, zásilka stojí 68,- korun a je doručena za 3 pracovní dny, vzorky se balí do bublinkové obálky.  
<https://www.ceskaposta.cz/sluzby/psani/zahranici/doporucena-zasilka-do-zahranici>
7. Další morfologický seminář a schůzka výboru PSDH proběhne pravděpodobně v září 2016, budeme včas avizovat.

V Ostravě 3.5.2016

Prof. MUDr. Jan Starý, DrSc.

zapsala MUDr. Hana Ptoszková