

**Zápis z morfologického semináře a schůzky výboru PSDH ČR dne 16.1.2018 v Praze.**

1. V rámci morfologického semináře bylo referováno 39 pacientů – 28 nově diagnostikovaných ALL, 1 AML, 3 relapsy ALL, 1 relaps T-LBL, 1 relaps AML, 1 polycytémia vera s JAK2 mutací, 1 anémie novorozence s nestabilní hemoglobinopatií, 2 NBL s infiltrací dřene, jedno dítě s ERMS a metastázou do mozku s nálezem nádorových buněk v mozkomíšním moku.

2. J.Domanský a J.Kudrnovská referovali kazuistiky dvou dětí s ALL a syndromem Noonanové. Jedno z nich prodělalo život ohrožující krvácení do GIT. Dle literárních údajů je u těchto dětí zvýšené riziko vzniku sekundárního MDS po léčbě.

3. P.Smíšek prezentoval dvě kazuistiky dětí s Fanconiho anémií a méně typickým fenotypem.

4. L.Šrámková krátce představila plánovanou léčbu dětí s AML dle protokolu **AML-BFM 2012**, kterou v ČR plánujeme zahájit na jaře letošního roku. Před otevřením je rovněž studie **IntReALL** pro high risk relapsy ALL. J.Starý oznámil otevření studie **Relapsed AML 2010** (chemoterapie + Mylotarg) pro relapsy AML v Motole, otevření brněnského centra bude následovat. Dále seznámil PSDH s postupem příprav na otevření pilotní studie léčby kojenců s MLLr ALL v pilotní studii postindukční léčby **blinatumomabem** v protokolu Interfant 06 (centrum v Praze) s návrhem o realizaci tohoto bloku léčby ve FN Motol i u dětí léčených na jiných pracovištích. Další studií připravovanou k zahájení je studie **EsPhALL-COG** (vybrané evropské země a USA) – léčba dětí s Ph+ALL kombinací chemoterapie a imatinibu s randomizací chemoterapie dětí standardního rizika. Před otevřením je studie fáze I/II léčby druhých relapsů/relapsů po HSCT/refrakterních BCP-ALL monoklonální protilátkou **inotuzumab ozogamicin** na pražském pracovišti. Jedná se o akademickou studii, sponzorem je Erasmus Medical Center v Rotterdamu. Lék má veliký léčebný potenciál. Indikovaní pacienti z celé republiky absolvují léčbu ve FN Motol.

5. L.Šrámková představila průběžná data tří mezinárodních studií toxicity léčby do kterých jsme se zapojili: neurotoxicita v léčbě ALL, osteonekrózy dětí s ALL, smrt v indukční fázi léčby ALL. Vzhledem k překvapivě nízkému výskytu osteonekrózy v některých centrech bude provedena nová analýza cílená na děti starší 10 let při diagnóze.

6. Zasedání výboru PSD: prof. Štěrba a prof. Trka odešlou z pověření PSDH dopis příslušným institucím, žádající možnost indikovat a vykazovat germinální NGS dětským hematologem/onkologem.

Prof. Starý pozval dětské hematology k aktivní účasti na I. Českém hematologickém a transfuziologickém sjezdu v září v Praze.

Prof. Pospíšilová oznámila rozšíření spektra molekulárních vyšetření v Olomouci na poruchy metabolismu a membrány erytrocytů, CDA a Fanconiho anémii (viz příloha). Koncepty doporučených postupů diagnostiky a léčby dětských krevních onemocnění, připravované členy PSDH, musí být před jejich publikací předloženy k souhlasu výboru PSDH.