

Zápis z morfoloického semináře a schůzky výboru PSDH ČR dne 15.1.2019 v Praze Motole

1. V rámci morfoloického semináře bylo referováno 41 pacientů – 26 ALL, 4 AML, 1 AHL, 1 relaps ALL, 2 MDS RAEB, JMML-NF1, susp. JMML, EBV indukovaná HLH, nejasná trombocytopenie a tři infiltrace KD při rhabdomyosarkomu a meduloblastomu.
2. Dr. Domanský, dr. Šrámková a dr. Suková referovali kazuistiky pacientů s ALL/NHL a těžkou nekrotizující pankreatitidou. Incidence pankreatitid na protokolu Interim ALL BFM 2009 je dle naší databáze 2,5%.
3. Dr. Šrámková představila studii na postindukční podání blinatumomabu pacientům léčeným dle Interfant 06 protokolu, MLL pozitivním, s M1 nebo M2 dřením po indukci. Netýkala by se pacientů s CNS 2,3 na konci indukce a pacientů s neurologickým onemocněním, vyžadujícím léčbu. Po dobu léčby blinatumomabem musí být dítě v péči FN Motol, další léčba navazuje v příslušném centru za kontrol v Motole dle domluvy. Prosíme o spolupráci s centry, kde se kojenci léčí.
Dále hovořila o FLT3 mutaci – incidence je nízká u AML, vzácně u MDS a ALL, ovlivňuje negativně prognózu (kromě AML M3), existují již FLT3 inhibitory – sorafenib (multikinázový inhibitor, zatím použití off label u AML), gilteritinib – plánován v AML BFM 2020. Byla otevřena studie s midostaurinem – rovněž multikinázovým inhibitorem – k ověření bezpečnosti, účinnosti a PK v kombinaci se standardní CHT u FLT3 pozit. AML v primární léčbě (kromě AML M3). U dospělých došlo k významnému snížení rizika úmrtí o 23% v rameni s midostaurinem. Centrum studií bude v Praze ve spolupráci s ostatními centry. Pacient musí absolvovat intenzivní léčbu dle protokolu ve FN Motol. Prosíme o spolupráci centra v Brně a Olomouci.
4. Dr. Zdráhalová referovala o studii EsPhALL2017/COGAALL1631 – pro pacienty nad 1 rok s de novo ALL BCR/ABL1 pozit. Jde o kombinaci BFM a COG protokolů s imatinibem. V ČR běží od října 2018 v centrech v Praze, Brně a Olomouci. Zatím je zařazen 1 pacient.
5. Dr. Suková se stala zástupcem ČR v Evropském registru těžkých chronických neutropenií (SCNIR). Registr existující již od roku 1994 v současné podobě funguje jako odborná skupina, spravující celoevropskou databázi CN, s výzkumnými projekty zaměřenými na identifikaci genetických subtypů a rizika klonálního vývoje, je garantem doporučených postupů v diagnostice a léčbě neutropenií. Aktivita ČR v registraci pacientů byla dosud mizivá (4), naší ambicí je zlepšit postavení ČR v rámci mezinárodní odborné skupiny, prvním krokem je registrace dětských pacientů s jasně definovanou CN, SDS, WHIM a Barts syndromem sledovaných v centrech PSDH. Informace o podmínkách a výhodách registrace pacientů jsou v příloženém souboru a na stránkách www.scnir.de. Aktualizované informované souhlasy přeložené do češtiny rozešle dr. Suková do jednotlivých center v průběhu ledna.
6. Profesor Starý informoval o postupu příprav protokolu AIEOP BFM ALL 2017 – získávají se souhlasy příslušných institucí. Národním koordinátorem a zadavatelem bude FN Motol, jednotlivá centra pak získají souhlasy svých etických komisí a uzavřou se smlouvy mezi Motolem a jednotlivými nemocnicemi. Studie bude začínat postupně, tak jak splní centra požadované formality. Registraci pacientů budou provádět centra samostatně elektronicky. Ve středu 20.3.2019 bude schůzka zástupců center pověřených registrací pacientů, optimálně i za účasti osob za studii v centru odpovědných (místo konání: komplement

kliniky 5. patro D, monoblok dětské nemocnice FNM od 10:00 hodin). Blinatumomab bude podáván v Praze, Brně, Olomouci a Plzni. Prof Starý rozeslal protokol do center, která jej ještě nemají.

7. Prof. Štěrba pozval na Brněnské onkologické dny 10.-12.4.2019. Prof. Pospíšilová informovala o plánovaném pediatrickém sjezdu, který letos proběhne ve spojení s praktickými pediatry 26.-28.10.2019 v Olomouci. Dr. Zapletal připomenul hemofilický kongres EAHAD 6.-8.2.2019 v Praze. Zástupci Hradce Králové se těší na další ročník konference PSDH ČR. Dr. Kuhn hovořil o záměru zjistit incidenci trombóz v dětském věku v ČR – podrobněji připraví na následující blast show. Termín včas sdělíme.

Ostravě 19.1.2019

Prof . MUDr. Jan Starý, DrSc.,
zapsala MUDr. Hana Ptoszková