

**Zápis z morfologického semináře a schůzky výboru PSDH ČR dne  
14.1.2020 v Praze Motole**

1. V rámci morfologického semináře bylo referováno 43 pacientů – 22 nově diagnostikovaných ALL, 8 AML, dvě děti s DS+AML, 1 TMD u DS, dvě CML, 2 relapsy ALL, jeden relaps AML, dvě děti s RCC, jedna FHL3, jedna sekundární EBV-HLH a jeden pacient s alfa-talasémií.

2. Dr. Kuhn referoval o toxické smrti pacienta v remisi relapsu ALL.

3. Prof. Starý analyzoval výskyt alergických reakcí na asparaginázu a silent inactivation u českých pacientů zařazených do studie AIEOP-BFM ALL 2009, připomněl grading alergické reakce, průběh pseudoalergické reakce a doporučení zopakovat podání PEG-asparaginázy po alergické/pseudoalergické reakci grade 1, ev. grade 2 po premedikaci antihistaminiky ze skupiny H1 a H2 blokátorů a hydrokortisonem za současné monitorace aktivity asparaginázy 7 dní po podání. Podrobnosti v příloze zápisu.

Prof. Starý shrnul známé toxické projevy merkaptopurinu (hepatotoxicita, hypoglykémie, pankreatitida) a možnost jejich úspěšné léčby přidáním alopurinolu za současné redukce dávky merkaptopurinu. Podrobnosti na přiloženém slidu.

4. Dr. Šrámková oznámila ukončení randomizace v protokolu IntReALL HR. Standardním postupem se stalo podání blinatumomabu místo posledního bloku chemoterapie před HSCT. Studie Relapsed AML 2010 byla předčasně ukončena. Standardním léčebným postupem je u relapsu AML podání 2 bloků Ida-FLA – FLA, ev. v kombinaci s Mylotargem při nedostatečné léčebné odpovědi.

5. Dr. Suková představila aktualizované diagnostické a léčebné postupy u dětí s SAA a MDS. Pacienti s podezřením na vrozená selhání kostní dřeně budou molekulárně vyšetřeni v laboratoři doc. Froňkové. Imunofenotyp je analyzován v laboratoři průtokové cytometrie CLIP, dr. Campr zůstává referenčním patologem pro diagnostiku. Do Freiburgu se již dřeně pacientů s SAA a RCC neposílají. U JMML zůstává nadále Freiburg referenčním centrem pro diagnostiku mutací RAS dráhy. Návodů se nacházejí v příloze zápisu.

6. Dr. Zdráhalová a dr. Zápotocká prezentovaly kazuistiky pacienta s neobvyklou manifestací DBA a dítěte s APDS syndromem.

**7. Dr. Zápotocká zdůraznila nutnost včasného hlášení SAE a jejich FUP do protokolu AIEOP-BFM ALL 2017.**

