

Zápis z morfologického semináře a schůzky výboru PSDH ČR dne

10.9.2024 v Praze Motole

1. V rámci morfologického semináře bylo referováno 36 pacientů – 21 nově diagnostikovaných ALL, 4 AML, 1 CML, 5 relapsů AL, 1 TAM u M. Down, 1 JMML, 1 MDS – LB, resp. RCC, 1 selhání krvetvorby a jedna infiltrace kostní dřeně při neuroblastomu.
 2. Dr. Timr přednesl kazuistiku pacientky s ALL, zmírající měsíc po ukončení udržovací chemoterapie na pneumokokovou sepsi. V průběhu intenzivní chemoterapie obdržela blok blinatumomabu. V souvislosti s tím byla zdůrazněna nutnost monitorace hladiny imunoglobulinů zejména u pacientů léčených blinatumomabem (ale i u ostatních dětí na léčbě pro ALL) se substitucí při hladinách IgG pod 4 g/l a včasná vakcinace či revakcinace pneumokokovou vakcínou (za 3-6 měsíců po ukončení MT). Rozhodnutí o dalším očkování je v gesci očkovacích středisek dle hladin protilátek 6 měsíců po skončení udržovací chemoterapie.
 3. Dr. Smíšek prezentoval kazuistiku kojence s enteritidou, enterorhagií, leukocytosou, trombocytopenií, anémií, monocytosou, hepatosplenomegalii (fenotyp JMML) a ekzémem, který byl diagnosticky uzavřen jako WAS, potvrzený geneticky. V této souvislosti nabídla prof. Froňková možnost genetického vyšetření panelu genů u pacientů s hypoimmunoglobulinémií a leukopenií k vyloučení skrytého imunodeficitu. *Podrobněji v příloze.*
 4. Prof. Starý nastínil další perspektivy protokolární léčby ALL. V první polovině roku 2025 bude zahájena randomizovaná AIEOP-BFM ALL studie léčby dětí s BCP ALL standardního (nízkého) rizika. Cílem experimentálního ramene bude poskytnout dětem netoxickou léčbu vedenou ambulantním způsobem. Definici nízkého rizika splňuje 25% dětí s BCP-ALL, v našich počtech cca 18 dětí ročně. V druhé polovině roku 2025 je plánováno zahájení léčby T-ALL v randomizované studii s venetoclaxem. Národním koordinátorem obou studií bude MUDr. Ester Zápotocká. *Design studií a definice rizikových skupin se nacházejí v příloze.* Studie léčby dětí středního a vysokého rizika budou zahájeny velmi pravděpodobně v letech 2026-7 se subkutánně podávaným blinatumomabem, s nímž v současnosti probíhají klinické studie fáze I a II. Doporučená interim léčba se do té doby může měnit dle dostupnosti blinatumomabu pro děti v iniciální léčbě.
- Vzhledem k tomu, že skončila doba jednoho protokolu pro všechny děti s ALL a jednotlivé akademické studie léčby dětí odlišené dle fenotypu a rizika jsou zaváděny do klinické praxe postupně, je nutné vytvořit v zemích AIEOP-BFM konsorcia společný registr všech dětí a dospívajících s ALL, který se bude nazývat **BFM registr**, bude veden v MARVINU jako stávající registr AIEOP-BFM 2017 a bude registrovat základní údaje o každém pacientovi počínaje 1.5. 2024. V současné době připravujeme podklady pro souhlas etické komise. Po podpisu smlouvy mezi centrem v Kielu a FN Motol přijdou na řadu souhlasy lokálních etických komisí a smlouvy mezi FNM a příslušnými nemocnicemi center.
5. Doc. Šrámková informovala o ukončení působení prof. Sedláčka v rámci KDHO FNM, na jeho místo nastoupila MUDr. Renata Formánková, koordinátorem pro transplantace je Andrea Pertlová.

6. Dr. Zdráhalová zpracuje návrh doporučení k vyšetření a managementu trombofilních rizik a stavů u dětí, jednotlivá centra obdržela dotazníky, týkající se stávajících postupů.

7. Prof. Starý vyzval k diskuzi ohledně dokumentu o Zásadách účelné hemoterapie, se kterým seznámil přítomné za ČPS dr. Kuhn. Pediatrickou část aktualizovala dr. Zdráhalová a dokument byl zaslán k vyjádření všem centrům, která se zněním kapitoly indikací k léčbě transfuzními přípravky u dětí vyslovila souhlas, stejně jako s uveřejněním této kapitoly v zmíněném dokumentu.

9. Těšíme na setkání na konferenci PSDH v Olomouci 24.-26.10.2024, další blast show pak v lednu 2025.

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

V Ostravě a Praze 24.9.2024