

Zápis z morfologického semináře a schůzky výboru PSDH ČR dne

9.9.2025 v Praze Motole

1. V rámci morfologického semináře bylo referováno 30 pacientů – 20 nově diagnostikovaných ALL, 7 AML, 1 CML, Castlemanova choroba – unicentrická varianta se systémovými projevy a pacient původně s dg. MDS RCC s vývojem periodických horečnatých stavů s hraničním PNH klonem, zatím diagnosticky neuzavřený

2. Mgr. V. Tvrdý (Swixx Biopharma s.r.o.) představil rekombinantní asparaginázu z E. Chrysanthemi – ENRYLAZE. Jeho prezentace se nachází v příloze.

BFM centrála doporučuje následující schéma podání:

*In case of hypersensitivity to PEG-L-Asparaginase, Crisantaspase (Asparaginase from Erwinia chrysanthemi) should be given for 2 weeks. When Erwinase® is used, it should be administered at a dosage of 20 000 IU/m²/dose p.i. (1 h) or i.m. every 48 hours (7 doses). **When administering Enrylaze®, it is recommended that a dosing schedule is followed that allows adequate trough levels to be expected throughout the cycle (i.e., 25 mg/m² p.i. (2 h) or i.m. every 48 hours or 25/25/50 mg/m² i.m. on Monday/Wednesday/Friday or 25/25 mg/m² p.i. (2 h) on Monday/Wednesday and 50 mg i.m. on Friday).***

Navrhuji dávat přednost intravenosnímu podání každých 48 hodin, vychází to i s Enrylázou na 7 dávek pokrývajících jednu dávku PEG-asparaginázy.

3. Dr. Smíšek prezentoval kazuistiku pacientky s chronickou ITP a primozáchytem akutní intermitentní porfyrie a pacienta s T-LBL s příznaky familiární středomořské horečky, potvrzené geneticky (homozygotní konstituce kauzální mutace v genu MEFV). Tato dvě vzácná onemocnění nesouvisela s primárními hematologickými diagnózami.

4. Olomoucké centrum se pokusí zajistit dostupnost preparátu Glutaferro (komplex síranu železnatého s glycinem) k substituci železa v kapkové nebo sirupové formě při nedostatečné odpovědi na Maltofer cestou specifického léčebného programu. Ostatní centra budou požádána o spolupráci stran předpokládaných počtů pacientů, kteří by tuto léčbu využili.

5. Prof. Froňková znovu upozornila že pojišťovny začínají reklamovat odbornosti lékařů u žádanek i u leukémií a odmítají proplácet vyšetření. Kód Somatické NGS, který je součástí diagnostiky ALL, musí indikovat atestovaný hematolog nebo onkolog.

Prosíme tyto žádanky ALL v diagnóze (relapsu) vždy podepisovat atestovaným hematologem (atestace z hematologie a transfuzního lékařství nebo dětské onkologie a hematologie). Odkaz na novou žádanku na webu CLIP: <https://clip.lf2.cuni.cz/cs/dokumenty>

9. Těšíme na setkání na konferenci PSDH v Brně 2.-4.10.2025, další blast show se bude konat 6.1.2026. Součástí setkání bude volba nového předsedy a místopředsedy PSDH výborem.

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

V Ostravě 9.9.2025