

Hematologie

1

Newsletter České hematologické společnosti ČLS JEP

2024

Z obsahu...

**Česká hematologie zastoupena
na významné mezinárodní konferenci**

Léčba pacientky s FLT3+/ITD AML gilteritinibem

Poděkování dárcům kostní dřeně roku 2023

Obsah Hematologie 1/2024

- 3** Slovo úvodem
- 6** Česká hematologie zastoupena na významné mezinárodní konferenci
- 8** Výroční schůze CELL 2023
- 9** Léčba pacientky s FLT3+/ITD AML gilteritinibem
doc. MUDr. Jan Novák, Ph.D.,
MUDr. Veronika Řivnáčová,
MUDr. Ivana Zubatá, Ph.D.
- 13** Hematologie 2024 – zápisky účastníka
prof. MUDr. Tomáš Stopka, Ph.D.
- 15** Recent advances in pathogenesis, diagnosis and treatment of PNH
- 16** Konference KLS 2024: Význam zahraniční spolupráce a pokrok ve výzkumu lymfoidních nádorů
- 18** Manuální podání subkutánního IgPro20 při léčbě sekundární imunodeficience
prof. MUDr. Pavel Žák, Ph.D.
- 21** Plenární zasedání ČSCLL
- 23** Poděkování dárcům kostní dřeně roku 2023
- 25** Ústecký hematologický den
- 27** Ohlédnutí za XXXVI. olomouckými hematologickými dny 2024

Slovo úvodem

Vážené kolegyně a vážení kolegové, dovoluji mi krátký úvod k letnímu vydání novinek v hematologii. Jak je již zvykem, uvádíme krátké informace o proběhlých akcích, které měly záštitu ČHS. Rád bych upozornil na to, že řada setkání měla evropský rozměr a na řadě kongresů přednášeli významní odborníci a kolegové organizující dění v evropské hematologii. 24. pražských hematologických dnů se účastnil předseda EHA prof. Antonio Almeida, který představil aktivity EHA. V únoru byl v Praze ve spolupráci ČHS a IPIG uspořádán 2denní workshop o problematice PNH. V dubnu 2024 proběhl v Praze již 17. kongres IHEM s vynikajícím odborným obsazením. Nelze opomenout proběhlé konference KLS, plenární zasedání ČSCLL, Pařížkovy dny v Ostravě, CELL setkání, CMG

a pracovní workshop na problematiku Hodgkinova lymfomu. Velkému zájmu se těšily 36. olomoucké hematologické dny a současně probíhající XXVI. konference ošetrovatelství a zdravotních laborantů a 15th Symposium on Advances in Molecular Hematology. Již po 26. se uskutečnilo setkání a ocenění dárců kostní dřeně, které proběhlo v Obecním domě v Praze. Setkání organizuje ČNRDD pod záštitou biskupa Václava Malého a herce Ondřeje Vetchého. Jistě se všichni shodneme, jak je důležité poděkovat a ocenit ty, kteří darují „šanci na život“ neznámému člověku.

Úroveň české hematologie lze posuzovat z mnoha hledisek. Od dostupnosti, prováděných diagnostických a terapeutických výkonů, výsledků léčby, ale také vědeckými výstupy. I letos byla vybírána nejvýznamnější vědecká

publikace za rok 2023. Protože řada prací měla velmi vysokou úroveň, byl výběr té nej... skutečným oříškem. Nakonec bylo rozhodnuto ocenit 3 publikace, které přináší významné poznatky v oboru. K ocenění byly vybrány původní vědecké články K. Machové-Polákové a kol. (The SNP rs460089 in the gene promoter of the drug transporter OCTN1 has prognostic value for treatment-free remission in chronic myeloid leukemia patients treated with imatinib. *Leukemia*. 2024; M. Svatoně a kol. (NGS better discriminates true MRD positivity for the risk stratification of childhood ALL treated on an MRD-based protocol. *Blood*. 2023) a J. Karolové a kol. (Sequencing-based analysis of clonal evolution of 25 mantle cell lymphoma patients at diagnosis and after failure of standard

immunochemotherapy. Am J Hematol. 2023). Teze těchto prací budou předneseny v rámci prezidentského sympozia na kongresu v Hradci Králové.

ČHS ve spolupráci se STL a ČSTH připravila ve dnech 15.–18. 9. 2024 výroční III. český hematologický a transfuziologický sjezd v Hradci Králové. Organizátoři obdrželi téměř 200 abstrakt pro přednášková sdělení od autorů z českých pracovišť! Byli pozváni výjimeční zahraniční přednášející, kteří obohatí edukační a vědecký program. Je naplánována řada satelitních symposií a některá jsou připravována v nestandardním formátu. Myslím, že organizační tým si dal záležet nejen na kvalitním vědecko-edukačním programu, ale také na možnosti společenského vyžití v průběhu konání akce.

Ne vždy se vše daří dle našich představ. Hned na počátku roku byla nutná revize návrhu úhrady výkonu pro sekvenaci lidského genomu a nádorové tkáně, kde hrozilo výrazné omezení úhrady pro hematologická pracoviště. Návrh se podařilo upravit tak, aby diagnostika mohla probíhat na hematologických pracovištích. I nadále jsou nevyřešeny úhrady některých léků, o kterých aktivně s pojišťovnamy diskutujeme a snažíme se o změnu pohledu na jejich úhradu. Velmi pozitivně vnímám přípravu úhradové vyhlášky centrových léků pro příští rok, kdy se podařilo předem připravit správné ekonomické podklady pro jednání asociace nemocnic a zdravotních pojišťoven. Aktuálním problémem je, že od 26. 5. 2024 i přes nesouhlas odborných společností SÚKL uvádí v platnost metodické

doporučení pro implementaci požadavků IVDR na diagnostické zdravotnické prostředky in vitro vyráběné a používané pouze v rámci zdravotnického zařízení (označované jako „IVD in-house“). Okamžité dodržování tohoto metodického pokynu by vedlo k zastavení práce v řadě laboratoří včetně hematologie. Zástupci společností a nemocnic vyjádřili v minulosti a i nyní nesouhlas jak s rozsahem dokumentace, tak s možností okamžité implementace. Věříme, že další jednání povedou k úpravě metodiky do „provozuschnopné“ formy.

Přeji vám klidný zbytek léta a těším se na viděnou v Hradci Králové.

*prof. MUDr. Pavel Žák, Ph.D.
předseda ČHS*

hematology2024.cz

III. ČESKÝ HEMATOLOGICKÝ A TRANSFUZILOGICKÝ SJEZD

15.-18. září 2024

Kongresové centrum ALDIS
Hradec Králové

Česká hematologie zastoupena na významné mezinárodní konferenci

Ve dnech 6.–8. 10. 2023 se v Mandelieu-La Napoule ve Francii konala významná mezinárodní vědecká a edukační konference pořádaná The European School of Hematology (ESH) a The International Chronic myeloid leukemia Foundation (iCMLf) nazvaná „**25th John Goldman Conference on CML: Biology and Therapy**“, hostící téměř 300 účastníků z řad expertů na problematiku chronické myeloidní leukemie (CML) ze 41 zemí světa.

V tradičně nabitém programu konference nechybělo české zastoupení v podobě 3 přednášek a jedné posterové prezentace. První dva ústní příspěvky přednesla **doc. MUDr. Daniela Žáčková, Ph.D.**, z Interní hematologické a onkologické kliniky (IHOK) FN Brno

a LF MU. V rámci vlastního odborného programu zazněl z jejích úst v zastoupení kolektivu autorů z celé ČR příspěvek nazvaný „Why are not all eligible CML patients willing to attempt TKI discontinuation?“, prezentující výsledky podprojektu napojeného na velkou celonárodní akademickou studii HALF (ClinicalTrials.gov NCT04147533), vedenou prof. MUDr. Jiřím Mayerem, CSc., z pozice hlavního řešitele grantu AZV a doc. Žáčkovou z pozice hlavní investigátorky studie. V rámci satelitního symposia společnosti Novartis pak doc. Žáčková přednesla sdělení s názvem „Living with CML: How optimizing treatment tolerability can lead to better patient outcomes“ po boku prof. Andrese

Hochhause z německé Jeny a Dr. Fausta Castagnettiho z italské Bologni, se kterými následně sdílela i živou panelovou diskuzi. Oba spoluřečníci se řadí k předním osobnostem v této oblasti na mezinárodním poli a prof. Hochhaus, který sympoziu předsedal, byl také jedním z významných zahraničních hostů letošních Pražských hematologických dní (PHD) – Hematologie 2024, které se konaly ve dnech 17.–19. 1. 2024 v Clarion Congress Hotelu v Praze. Na stejném kongresu pak v české modifikaci během satelitního symposia společnosti Novartis zazněla i zmíněná přednáška doc. Žáčkové.

Symbolicky poslední přednášku v rámci odborného programu ESH-iCMLf konference s názvem „Somatic mutations in

cancer-related genes were observed more frequently in AYA CML patients compared to elderly at diagnosis, whereas the frequency was markedly higher in elderly patients during TKI treatment“ přednesla **RNDr. Jitka Křížková, Ph.D.**, z Ústavu hematologie a krevní transfúze v Praze za kolektiv autorů vedený doc. Mgr. Kateřinou Machovou Polákovou, Ph.D., a pomyslně tak převzala štafetu od organizátorů konference, neboť její další, 26. ročník, se bude konat ve dnech 27.–29. 9. 2024 v Praze. Trojici aktivních účastníků za ČR

potom doplnil **RNDr. Pavel Burda, Ph.D.**, ze stejného pracoviště a výzkumného týmu vedeného doc. Machovou Polákovou, který odborné veřejnosti představil formou posterové prezentace příspěvek nazvaný „Expression and interactions of antiapoptotic proteins were associated with sensitivity of TKI resistant CML clones to BH3-mimetics“. Také obě poslední zmíněné prezentace byly jako postery představeny i na domácí půdě v rámci letošních PHD.

Česká účast na „Goldman meetingu“, jak je mezi CML experty familiárně tradiční

konferenci přezdíváno, je výsledkem dlouhodobé a systematické práce nejen v rámci kolektivů příslušných center vysoce specializované hematologické péče, ale i v rámci čilé národní a nadnárodní spolupráce na tomto poli.

Všechny zmíněné přednášky jsou po registraci zdarma volně ke zhlédnutí na stránkách ESH eLearning centre z odkazu: [Covered Events | ESH eLearning by EUROPEAN SCHOOL OF HAEMATOLOGY \(ESH\)](#).



Výroční schůze CELL 2023

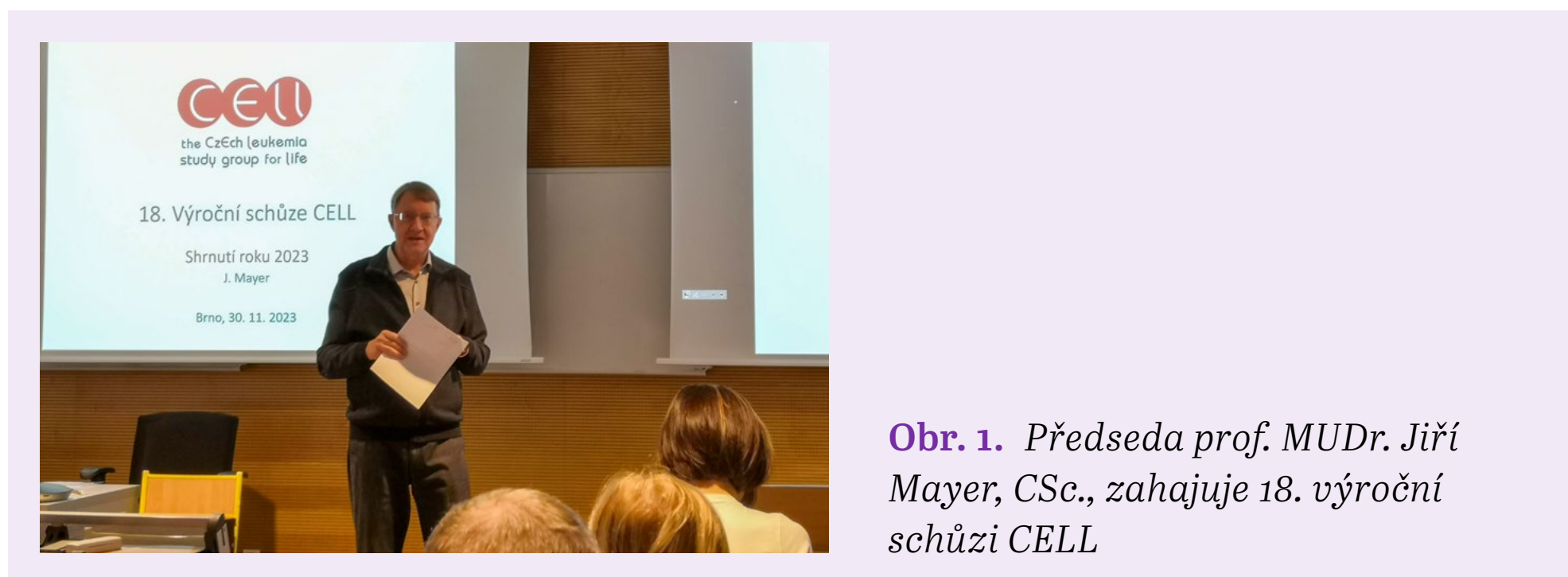


V Brně se 30. 11. 2023 konala výroční schůze České leukemické skupiny – pro život (CELL). Prof. Mayer, předseda CELL, přednesl výroční zprávu, shrnul všechny projekty, které CELL na poli leukemií a příbuzných nemocí řeší. Připomněl rozrůstající se počet smluvních partnerů,

kteří dodávají data do registrů. Dále zmínil řadu publikací, které členové CELL napsali v roce 2023. Následně byly probírány projekty CELL v oblasti chronické myeloidní leukemie, akutní myeloidní leukemie, akutní lymfoblastické leukemie, chronické lymfocytární leukemie,

myeloproliferací, mastocytóz a infekčních komplikací u pacientů s leukemiemi.

V závěru schůze účastníci odhlasovali rozšíření výboru CELL o dva členy. Těmi se stali prim. Pavel Jindra z Plzně a Dr. Zdeněk Kořístek z Ostravy. Bližší informace lze najít na www.leukemia-cell.org



Obr. 1. Předseda prof. MUDr. Jiří Mayer, CSc., zahajuje 18. výroční schůzi CELL



Léčba pacientky s FLT3+/ITD AML gilteritinibem

doc. MUDr. Jan Novák, Ph.D., MUDr. Veronika Řivnáčová, MUDr. Ivana Zubatá, Ph.D.
Hematologická klinika, 3. LF a FNKV, Praha

ÚVOD

Přítomnost FLT3 (FMS-like tyrosine kinase 3) mutace u akutní myeloidní leukemie (AML) je nezávislým negativním prognostickým znakem^{1,2}. Cílená léčba midostaurinem v kombinaci s chemoterapií sice zlepšila prognózu pacientů s tímto typem leukemie, vysoké procento z nich ale relabuje a potřebuje další linii léčby³. Studie ADMIRAL testovala novou molekulu gilteritinib, vysoce selektivní perorální inhibitor FLT3⁴, oproti standardní salvage chemoterapii. Studie prokázala vyšší procento dosažených remisí a delší průměrné přežití v experimentálním rameni⁵. Gilteritinib (Xospata) je v ČR nyní dostupný a hrazený v indikaci prvního relapsu FLT3 pozitivní AML⁶.

POPIS PŘÍPADU

V lednu 2020 jsme převzali z regionální nemocnice tehdy 58letou ženu pro podezření na akutní hemoblastózu. Příjmu na hematologii předcházela cca 3týdenní anamnéza námahové dušnosti a neproduktivního kašle. Pacientka byla vyšetřena praktickým lékařem a s leukocytózou 30 tis/ μ l a nezralými elementy v manuálním diferenciálním obraze odeslána ke specializovanému vyšetření. Vedle anémie (Hb 97 g/l) a trombopenie ($44 \times 10^9/l$) upoutala v periferním krevním obraze leukocytóza 37 tis/ μ l s převahou buněk blastického charakteru (57 %). Myeloblasty tvořily dominantní populaci také v kostní dřeni. Cytogenetické a molekulárně biologické vyšetření prokázala ne-

balancovanou translokaci t(4;9) a mutaci FLT3/ITD.

Po pěti dnech cytoredukce hydroxyureou jsme přistoupili ke klasické indukční terapii 3 + 7 (daunorubicin 60 mg/m² D1–D3 a cytosinarabinosid 100 mg/m² D1–D7), kterou jsme vzhledem k přítomnosti mutace FLT3/ITD ode dne 8 doplnili o midostaurin (50 mg 2× D p. o. D8–D21). Indukční léčba byla provázena očekávatelnými, především infekčními, komplikacemi – febrilní neutropenií, katérovou sepsí, influenzou A, tracheobronchitidou atd., které pacientka ustála a v den 32 byla odměněna zprávou o morfologické remisi v kostní dřeni.

První konsolidace HiDAC (cytosinarabinosid 3 g/m² D1, 3, 5) s midostaurinem pro-

běhla zcela bez komplikací. Kontrolní vyšetření kostní dřeně potvrdilo morfologickou kompletní remisi a další prohloubení remise na molekulární úrovni (pokles o další dva řády).

Druhá konsolidace přinesla zásadní komplikace. Nejprve bilaterální pneumonii (pravděpodobná invazivní aspergilóza), a poté ischemickou cévní mozkovou příhodu s pseudobulbárním syndromem a dysartrií. Přestože byla druhá konsolidace pro výše zmíněné komplikace předčasně ukončena (midostaurin v D15), dosáhli jsme jí molekulární remise.

Pacientka byla vzhledem k přítomnosti FLT/ITD mutace indikována k alogenní transplantaci kostní dřeně v rámci konsolidace remise. S vědomím proběhlých komplikací a aktuálního performance pacientky bylo rozhodnuto, že alotransplant není aktuálně pro pacientku bezpečnou variantou a provedení transplantace bude znovu zváženo až při případném relapsu onemocnění.

Relaps, byť prozatím jen na molekulární úrovni, nastal prakticky přesně rok po po-

dání poslední konsolidace. Indikovali jsme gilteritinib (120 mg 1× D p. o.) jako bridging k alogenní transplantaci. Léčbu pacientka dobře tolerovala a brzy se dostala opět do molekulární negativity. Podobný pokrok se bohužel neudál na úrovni performance a komorbidit. Spíše naopak. Performance jsme sice nadále hodnotili jako ECOG 1, v seznamu komorbidit ale přibyla renální insuficience, diabetes mellitus 2. typu, hypertenzní nemoc, hepatopatie atd. Po důkladném zvážení všech pro a proti jsme se s pacientkou shodli na zrušení indikace alotransplantu a na pokračování léčby gilteritinibem. Pacientka léčbu dobře toleruje a kontrolní vyšetření periferní krve i kostní dřeně potvrzují trvající molekulární remisi onemocnění. K dnešnímu dni léčba trvá 32 měsíců.

ZÁVĚR

Gilteritinib, vysoce selektivní perorální inhibitor FLT3 (ITD i TKD), byl testován v randomizovaném klinickém hodnocení fáze 3 – studie „ADMIRAL“. Pacienti s FLT3 pozi-

tivním relapsem akutní myeloidní leukemie byli v poměru 2 : 1 randomizováni do experimentálního ramene s gilteritinibem (1× denně 120 mg p. o.) nebo do ramene standardní salvage chemoterapie (MEC, FLAG-IDA, LD Ara-C nebo azacitidin)⁵. Pacienti v experimentálním rameni si vedli o poznání lépe jak v pravděpodobnosti dosažení kompletní remise (21,1 % versus 10,5 %), tak z pohledu celkového přežití (9,3 měsíce versus 5,6 měsíce)⁵. Léčba gilteritinibem byla ve srovnání s chemoterapií lépe tolerována, měřeno počtem nežádoucích účinků stupně 3 a výše. Nejčastějšími nežádoucími účinky gilteritinibu byly cytopenie a jejich komplikace – febrilní neutropenie (45,9 % pacientů), anémie (40,7 %) a trombopenie (22,8 %)⁷.

Data z klinické praxe našeho pracoviště jsou podobná registrační studii jak z pohledu účinnosti, tak bezpečnostního profilu. Podobně vyznívá i výše podaná kazuistika. Za celou dobu léčby (32 měsíců) jsme nezaznamenali závažnou nežádoucí příhodu a pacientka celou léčbu absolvuje v ambulantním režimu.

Závěrem lze říci, že gilteritinib představuje pro pacienty s relapsem FLT3 pozitivní akutní myeloidní leukemie účinnou léčbu s příznivým bezpečnostním profilem.

Kazuistika vyšla s podporou společnosti Astellas Pharma, s. r. o.

REFERENCE

1. Kantarjian H, Kadia T, DiNardo C, et al. Acute myeloid leukemia: current progress and future directions. *Blood Cancer J.* 2012;11(2):41.
2. Kottaridis PD, Gale RE, Frew ME, et al. The presence of a FLT3 internal tandem duplication in patients with acute myeloid leukemia (AML) adds important prognostic information to cytogenetic risk group and response to the first cycle of chemotherapy: analysis of 854 patients from the United Kingdom Medical Research Council AML 10 and 12 trials. *Blood.* 2001;98(6):1752-1759.
3. Stone RM, Mandrekar SJ, Sanford BL, et al. Midostaurin plus Chemotherapy for Acute Myeloid Leukemia with a FLT3 Mutation. *N Engl J Med.* 2017;377(5):454-464.
4. Molica M, Perrone S, Rossi M. Gilteritinib: The Story of a Proceeding Success into Hard-to-Treat FLT3-Mutated AML Patients. *J Clin Med.* 2023;12(11):3647.
5. Perl AE, Martinelli G, Cortes JE, et al. Gilteritinib or Chemotherapy for Relapsed or Refractory FLT3-Mutated AML. *N Engl J Med.* 2019;381(18):1728-1740.
6. Data dostupná z SÚKL (https://prehledy.sukl.cz/prehled_leciv.html#/leciva/0238673) ze dne 15. 5. 2024
7. Souhrn údajů o přípravku XOSPATA

Zkrácené informace o přípravku naleznete [ZDE](#).

Výdej léčivého přípravku je vázán na lékařský předpis.

Léčivý přípravek je částečně hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Podmínky úhrady naleznete na

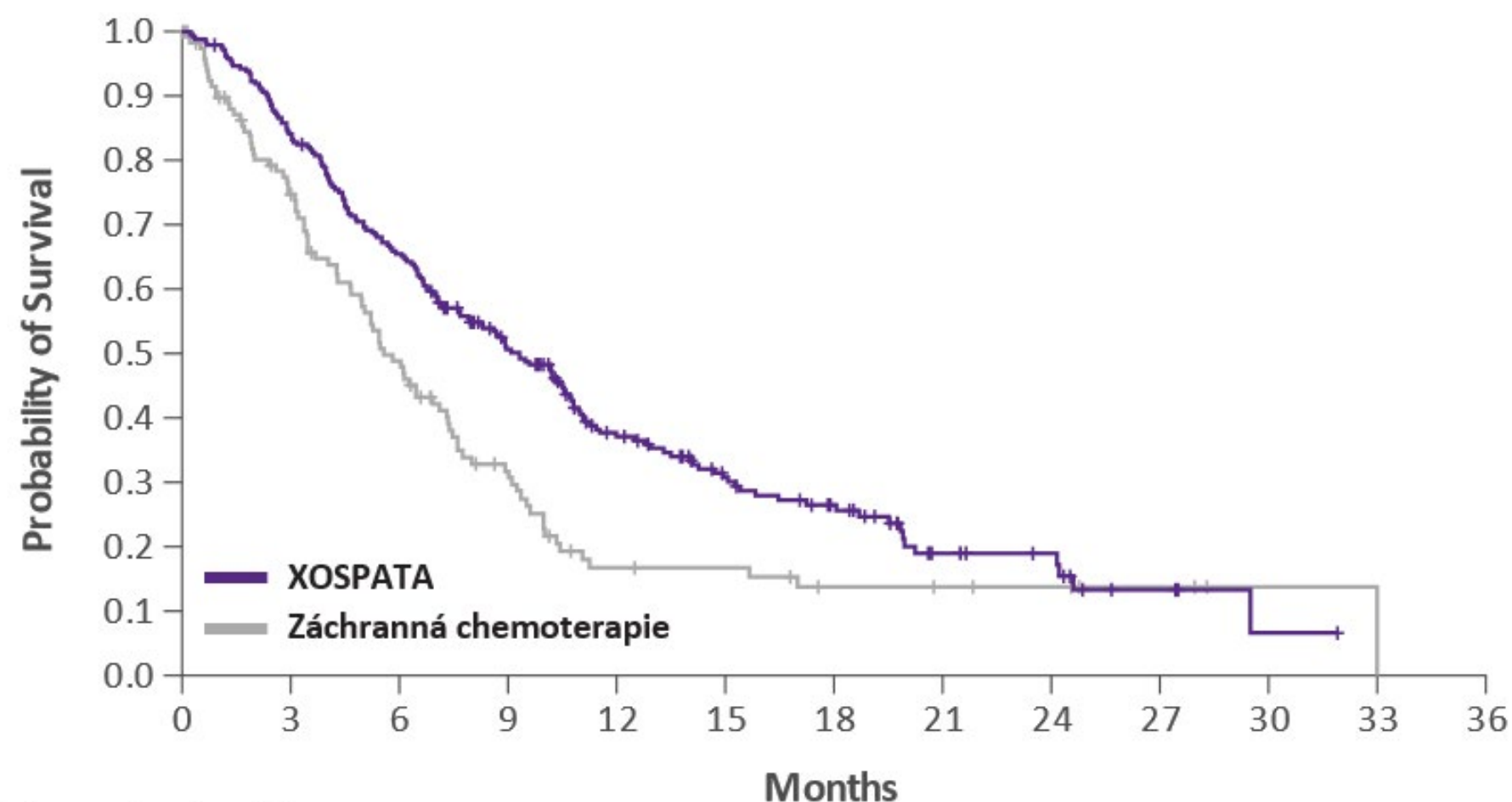
www.sukl.cz.

Další informace můžete získat na požádání na adrese:

Astellas Pharma, s. r. o., Rohanské nábřeží 678/29,

186 00 Praha 8, www.astellas.com/cz

05/2024 |MAT-CZ-XOS-2024-00010



Počet pacientů v riziku

XOSPATA	247	206	157	106	64	44	31	14	11	4	1	0	0
Záchranná chemoterapie	124	84	52	29	13	12	8	7	5	3	1	0	0

Obr. 1. Upravený obrázek z Perl a kol. *N Engl J Med* 20195

Hematologie 2024 – zápisky účastníka

prof. MUDr. Tomáš Stopka, Ph.D.

Pokud bychom se chtěli zeptat, zda jsme opět byli svědky klíčových prezentací z české hematologie, pak odpověď zní ano! 17.–19. ledna v pražském hotelu Clarion se konala konference Hematologie 2024. Toto odborné setkávání (letos takřka sedmi set účastníků) každoročně extrahuje to nejlepší z české a světové hematologie. V blocích, kde propojuje klinickou a experimentální hematologii, udržuje tři dny v pozornosti odborníky, kteří by se díky své specializaci měli menší šanci potkat. A přece, najednou si všichni rozumějí. Kromě přednášek a posterů jsou tradičně součástí i workshopy Meet-the-Expert vedené třemi odborníky s miniprezentacemi a bohatou

moderovanou diskuzí. Ošetřovatelská sekce je také pravidelnou součástí.

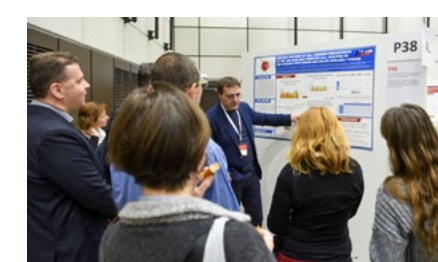
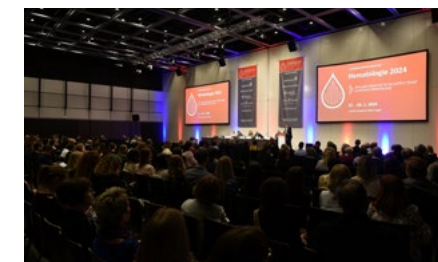
Ale nyní již k tomu, co nového týmy programového výboru pod vedením Marka Trněného a vědeckého výboru pod vedením Jana Trky letos přinesly. Program, jež vybíral ze 70 zaslaných abstrakt prezentovaných na mezinárodních fórech v roce 2023, byl členěn do bloků. V bloku I věnovanému non-Hodgkinovým lymfomům byla prezentována data z expresního 1-buněčného sekvenování lymfomu pláště (Kazatsev D.), prognostiky velkobuněčného lymfomu z hlediska CNS relapsu (Zikmundová M.) či zkoumané látky Epcoritamab (Belada D.). V bloku II byl prezentován výzkum v oblasti chronické myeloidní leukemie (Mayer J.), konkrétně

byla diskutována látka Ascimib (Čuřík N.), a dále data k mnohočetnému myelomu věnovaná profilování extramedulárního myelomu (Žihala D.). Blok III se věnoval hemostáze (Gumulec J.) a chronické lymfocytární leukemii, konkrétně ve vztahu k mutacím TP53 (Pavlová Š.) a dále z pohledu ovlivnění signalizace B buněčného receptoru (Ondrišová L.). Tento blok také zahrnoval originální práci o kmenových buňkách při chronickém zánětu (Grusanovič S.). Přednáškové bloky obsahovaly vždy na začátku upoutávku na velmi zajímavé postery. Každý přednáškový blok dále zahrnoval expertní shrnutí nejdůležitějších Best-of-ASH sdělení pro všechny hematologické skupiny onemocnění. Mezi klíčová sdělení

patřily mezinárodní vyzvané přednášky v bloku IV, konkrétně Olivier Hermine z Imagine Institute and Descartes University (Paříž, FR) s jeho přednáškou o mastocytóze a hypereozinofilním syndromu, dále Mazyar Shadman z Fred Hutchinson Cancer Center (Seattle, USA) se shrnující přednáškou o chronické lymfocytární leukemii a dále Liran Shlush z Weizman Institute (Rehevot, Izrael), který přednášel o kmenových buňkách v periferní krvi a jejich významu pro budoucí diagnostiku. Blok V se věnoval akutní myeloidní leukemii, konkrétně kmenovým buňkám při emergentní granulopoéze (Vaníčková K.), prognostice reziduální nemoci u pediatrické akutní myeloidní leukemie (Trka J.) nebo oblasti T buněk s chimerickým

antigenním receptorem (Otáhal P.). Na závěr odborný blok VI přinesl výběr nejlepších publikovaných prací v roce 2023: konkrétně práci o významu cirkulujících nádorových plazmocytů pro redefinování mnohočetného myelomu (Jelínek T.), význam sekvenování nové generace pro stratifikaci rizika u pediatrické akutní lymfoblastové leukemie (Svatoň M.) a vývoj nových léků na bázi inhibice kinázy CK1 (Janovská P.).

Nevíme prozatím přesně, kolik se vypilo kávy či snědlo chlebíčků, ale organizační výbor již nyní analyzuje, co se povedlo či nikoliv, mění pravidla a uskutečňuje rozhodnutí pro vznik dalšího běhu této konference: Hematologie 2025. Jistě by to nebylo možné bez podpory firem a klíčové účasti Meritis, s. r. o.



Recent advances in pathogenesis, diagnosis and treatment of PNH

Česká hematologická společnost pořádala ve spolupráci s IPIG (International PNH Interest Group) pracovní setkání „Recent advances in pathogenesis, diagnosis and treatment of PNH“. Setkání bylo pojato jako edukační pro odborníky ze střední a východní Evropy a konalo se ve dnech 23.–24. 2. 2024 v Hotelu Lindner Prague Castle v Praze. Setkání se zúčastnili

zástupci 15 zemí střední a východní Evropy, kteří měli možnost seznámit se jednak s novými poznatky týkajícími se patogeneze a diagnostiky MDS, jednak s novými léčebnými přístupy včetně podávání inhibitorů komplementu a transplantace krvetvorných buněk. Setkání bylo koncipováno jako kombinace přednášek špičkových světových odborníků



a zajímavých kazuistik prezentovaných účastníky s následnou diskuzí. Setkání mělo podle všech zúčastněných vysokou odbornou i společenskou úroveň a umožnilo získat nové kontakty lékařů ze střeoevropského a výchoevropského regionu s předními světovými odborníky.

*prof. MUDr. Jaroslav Čermák, CSc.
předseda organizačního výboru*



Obr. 1. Setkání 50 odborníků 15 zemí ze střední a východní Evropy

Obr. 2. Účastníci mezinárodního workshopu o PNH v Praze

Konference KLS 2024: Význam zahraniční spolupráce a pokrok ve výzkumu lymfoidních nádorů

Ve dnech 20. a 21. března 2024 se konala výroční konference Kooperativní lymfomové skupiny (KLS), která se zaměřila na nejnovější pokroky a výzkum v oblasti lymfoidních nádorů. Tento odborný sjezd, organizovaný ve spolupráci s předními vědci a kliniky, se stal klíčovou platformou pro výměnu znalostí a zkušeností mezi českými a zahraničními odborníky.

Význam zahraničních hostů

Jedním z hlavních bodů konference byla účast předních světových odborníků v oblasti lymfomů, kteří přispěli nejen svými přednáškami, ale také osobními konzultacemi a diskuzemi. Mezi nejvýznamnější zahraniční hosty patřili: prof. Stephen Ansell, MD, PhD z Mayo Clinic, který je jedním

z nejuznávanějších specialistů na výzkum a léčbu lymfomů. Prof. Ansell se zaměřuje na vývoj nových léčebných metod a terapií, včetně imunoterapie a genové terapie. Na konferenci prezentoval přednášky na téma „Restoring immune surveillance in Hodgkin and non-Hodgkin’s lymphomas“ a „How I treat Hodgkin lymphoma – US perspective“. Jeho příspěvky přinesly hluboký vhled do nejnovějších trendů a inovací v oblasti léčby lymfoidních nádorů a významně obohatily diskuzi o pokrocích v léčbě lymfomů a poskytly inspiraci pro další výzkum a klinické aplikace.

Dr. Kate Cwynarski, MBBS, MD, FRCP, FRCPATH z University College London Hospitals (UCLH), která je přední specialistkou na hematologii s důrazem na lymfomy

a transplantace kostní dřeně. Dr. Cwynarski na konferenci prezentovala přednášku na téma „Léčba PCNSL a SCNSL“, kde se podělila o své nejnovější studie a zkušenosti z praxe. Její prezentace byla vysoce ceněna pro svůj praktický přístup a důraz na aplikaci vědeckých poznatků do klinické praxe, což významně přispělo k obohacení odborného programu konference.

Program konference

Konference KLS nabídla pestrý a odborně bohatý program. První den konference, 20. března, začal satelitním symposiem firmy Roche a následně blokem věnovaným inflamatorním lymfomům, kde přednášeli prof. Stephen Ansell na téma „Restoring immune surveillance in Hodgkin

and non-Hodgkin's lymphomas“ a „How I treat Hodgkin lymphoma – US perspective“, a prof. Vít Procházka na téma „How I treat Hodgkin lymphoma – Czech perspective“. Následoval blok zaměřený na PCNSL a SCNSL, kde hlavní host, Dr. Kate Cwynarski, přednesla své poznatky o léčbě těchto nádorů. Dále vystoupil dr. Prokop Vodička s přednáškou „Výsledky léčby PCNSL v ČR“ a Dr. Magdalena Zikmundová s prezentací „Riziko vzniku CNS relapsu a profylaxe CNS postižení v ČR“.

Druhý den, 21. března, se konference zaměřila na atypické lymfoproliferace a nové jednotky zařazené ve WHO-5 klasifikaci. Prezentace zahrnovaly pohled patologa (Dr. Kateřina Kamarádová) a klinika (Dr. Josef Karban) na Castlemanovu chorobu, kazuistiky I a II (Dr. Ivanna Boichuk, Dr. Heidi Móciková) a kazuistiku III (Dr. Heidi Móciková) na téma folikulárního lymfomu s neobvyklými cytologickými rysy. Diskuze pokračovala v bloku kontroverzí, kde se řešily otázky jako význam ASCT v první linii terapie MCL (prof. Pavel

Klener a Dr. Aleš Obr) a udržovací imunoterapie u pacientů s folikulárním lymfomem (doc. David Belada a prof. Vít Procházka).

Odpolední program nabídl aktuální pohled na léčbu DLBCL, zahrnující přednášky Dr. Roberta Pytlíka s tématem „CAR-T terapie v České republice v roce 2024 a výhled“ a Dr. Kamily Polgárové s přednáškou „DLBCL – nové léky v léčbě RR LBCL: hype or hope?“. Následoval workshop a panelová diskuze na téma paliativní péče, kde vystoupili Dr. Kateřina Steinerová (pohled klinika), Dr. Kateřina Rusinová (pohled paliatra) a JUDr. J. Mach (pohled právníka) s následnou panelovou diskuzí na téma léčby, doprovázení a legislativy.

Den zakončil blok s výsledky studie COVSHIELD (Dr. Ivo Demel), hematopatologickým úvodem k MZL (Dr. Vít Campr) a state of the art léčby splenického, nodálního a extranodálního MZL (doc. Andrea Janíková). Následovaly kazuistiky I a II (Dr. Alice Sýkorová a Dr. Juraj Ďuraš) a shrnutí současných přístupů k léčbě FL a DLBCL, kde s přednáš-

kami vystoupili prof. Vít Procházka „Sekvence léčby FL“, prof. Marek Trněný „Sekvence léčby DLBCL“ a doc. David Belada „Novinky v Guidelines“ a „Klinické studie“.

Optimistický pohled na spolupráci a pokrok ve výzkumu

Účast zahraničních odborníků, jako jsou prof. Ansell a Dr. Cwynarski, přinesla na konferenci nejen nové poznatky, ale také otevřela dveře pro budoucí spolupráci mezi českými a mezinárodními institucemi. Tyto spolupráce jsou klíčové pro pokrok ve výzkumu lymfoidních nádorů, neboť umožňují sdílení zdrojů, know-how a nejnovějších technologických inovací.

Konference KLS ukázala, že český výzkum a léčba lymfoidních nádorů mohou těžit z mezinárodních zkušeností a spolupráce. Příspěvky zahraničních hostů nejen obohatily odborný program, ale také motivovaly české vědce a lékaře k dalšímu rozvoji a inovacím ve svém oboru.

prof. MUDr. Vít Procházka, Ph.D.

Manuální podání subkutánního IgPro20 při léčbě sekundární imunodeficience

prof. MUDr. Pavel Žák, Ph.D.

IV. interní hematologická klinika, FN Hradec Králové

Nové léčebné postupy v hematologii (CAR-T, bispecifické protilátky apod.) navozují časté sekundární imunodeficity nebo imunoparalýzu. Ke zvládnutí období se závažným sekundárním imunodeficitem je standardně podávána substituce imunoglobulinů, a to buď cestou intravenózní (IVIG), nebo subkutánní (SCIG). Jelikož počet pacientů narůstá, je snaha využívat cesty, které umožňují domácí léčbu nebo rychlejší cestu aplikace v ambulanci nebo doma. Jednou z hlavních možností je využití subkutánního podání. Hlavní předností subkutánní aplikace je flexibilita a pohodlí, protože si pacienti

léčbu podávají sami doma a mohou si zvolit optimální dávkovací interval a čas podání. V současnosti jsou v ČR používány dva koncentráty SCIG, a to IgPro20 (Hizentra, CSL Behring) a Hyqvia (Takeda). Cílem tohoto sdělení je upozornit na závěry provedené studie (reg. číslo NCT 03033745), která se věnovala možnosti zrychlené podkožní aplikace preparátu IgPro20 pumpou nebo výrazně zkrácenou manuální tzv. „push“ aplikací (1).

Do studie bylo zařazeno 49 pacientů, kteří byli více než 1 měsíc léčeni IgPro20 aplikovaným subkutánně pumpou do jednoho místa s průtokem IgPro20

0,5 ml/min a tuto standardní léčbu dobře tolerovali. Následně byli rozděleni do dvou kohort. První aplikovala IgPro20 pumpou a druhá s manuální aplikací. Rychlost průtoku v obou skupinách byla měněna, a to 1.–4. týden 0,5 ml/min, 5.–8. týden 1 ml/min a 9.–12. týden 2 ml/min. IgPro20 byl podáván 2–7× za týden dle podávané dávky. Hlavními hodnocenými kritérii byla pro každou kohortu a rychlost podání bezpečnost, snášenlivost, dodržení léčebného protokolu a účinnost.

Ve skupině s manuální „push“ aplikací bylo hodnoceno celkem 16 pacientů. Pouze

2 pacienti přerušili léčbu předčasně, a to při úrovni průtoku 1 ml/min. Důvodem přerušeni nebyla žádná souvislost s podávanou medikací a protokolem. Dodržení podávané dávky při úrovni průtoku 0,5 ml/min, 1 ml/min a 2 ml/min byla 100 %, 100 % a 85 % a dále frekvence nežádoucích příhod byla 0,023, 0,082 a 0,025. Rozmezí trvání týdenní aplikace při průtoku 1 ml/min a 2 ml/min klesla ze 103–108 min na 23–28 min. Dále medián

hodnot IgG byl na začátku studie 9,36 g/l a na konci studie 9,58 g/l (1).

Tato studie je ojedinělá, protože všechny ostatní hodnoty podání za pomoci infuzní pumpy. Manuální „push“ aplikací se podařilo udržovat hladiny IgG na podobných hodnotách jako při podání pumpou při průtoku 0,5 ml/min. Současně byl tento způsob podání u pacientů dobře tolerován. Nevýhodou může být častější aplikace v průběhu týdne. Nicméně tuto

nevýhodu vyvažuje možnost aplikace doma ve zkrácené době a v čase vyhovujícím pro pacienta.

Citace

1. Cowan J, Bonagura VR, Lugar PL, Maglione PJ, Patel NC, Vinh DC, Hofmann JH, Praus M, Rojavin MA. Safety and Tolerability of Manual Push Administration of Subcutaneous IgPro20 at High Infusion Rates in Patients with Primary Immunodeficiency: Findings from the Manual Push Administration Cohort of the HILLO Study. *J Clin Immunol*. 2021 Jan;41(1):66–75. doi: 10.1007/s10875-020-00876-6

Hizentra®
Imunoglobulin pro subkutánní podání
(lidský) 20% roztok

Schváleno pro léčbu PID* a SID*
ve více než 50 zemích^{1,2}

Celosvětově ověřená účinnost.^{1,2,4-9}
Individualizovaná léčba pro každého pacienta.^{2,3,7}

SUBKUTÁNNÍ IMUNOGLOBULIN
pro život s volností^{2,3,7}

Hizentra zlepšuje kvalitu života svých pacientů.^{3,9}

*PID = primární imunodeficit, SID = sekundární imunodeficit

Zkrácená informace o léčivém přípravku

Název přípravku: Hizentra 200 mg/ml injekční roztok k subkutánnímu podání. Hizentra 200 mg/ml injekční roztok k subkutánnímu podání v předplněné injekční stříkačce. **Léčivá látka:** Immunoglobulinum humanum normale (SCLg). Jeden ml obsahuje: Immunoglobulinum humanum normale 200 mg (čistota minimálně 98% je imunoglobulinu typu G (IgG)). Rozdělení podtypů IgG (přibližné hodnoty): IgG1 69 %, IgG2 26 %, IgG3 3 %, IgG4 2 %. Maximální obsah IgA je 50 µg/ml. **Terapeutické indikace:** Substituční léčba u dospělých, dětí a dospívajících (0 až 18 let) u: Syndromů primární imunodeficiency s poruchou tvorby protilátek. Sekundární imunodeficiency (SID) u pacientů se závažnými nebo opakujícími se infekcemi, neúčinnou antimikrobiální léčbou a buď prokázaným selháním specifických protilátek (PSAF) nebo sérovou hladinou IgG < 4 g/l. (PSAF = neschopnost dosáhnout alespoň dvojnásobného zvýšení titru protilátek IgG po pneumokokové polysacharidové a polypeptidové antigenní vakcině).^{*} Imunomodulační terapie u dospělých, dětí a dospívajících (0-18 let): u chronické zánětlivé demyelinizační polyneuropatie (CIDP) jako udržovací léčba po stabilizaci pomocí intravenózního imunoglobulinu (IVIg). **Dávkování a způsob podání:** Substituční léčba musí být zahájena a monitorována pod dohledem zdravotnického pracovníka se zkušeností s léčbou imunodeficiency/CIDP s SCLg. Dávku je nutné stanovit individuálně pro každého pacienta v závislosti na farmakokinetice a klinické odpovědi a minimálních sérových hladinách IgG. Dávkovací režim by měl zajistit hladinu IgG (měřeno před další infuzí) nejméně 6 g/l nebo v pásmu normálního referenčního rozmezí pro daný věk.^{*} Může být nutné podání počáteční dávky minimálně 0,2 až 0,5 g/kg (1,0 až 2,5 ml/kg) tělesné hmotnosti. Tu je případně nutné rozdělit na několik dnů. Po dosažení rovnovážného stavu hladin IgG jsou udržovací dávky podávány v opakovaných intervalech k dosažení kumulativní měsíční dávky řádově 0,4 až 0,8 g/kg (2,0 až 4,0 ml/kg) tělesné hmotnosti. Každá jednotlivá dávka může být injikována do různých anatomických míst. **Pediatrická populace:** Dávkování u dětí a dospívajících (0-18 let) není odlišná od dospělých, protože dávkování pro každou indikaci je dáno podle tělesné hmotnosti a je přizpůsobeno klinickému výsledku v substituční léčbě indikací. **Způsob podání:** Pouze subkutánní podání. Subkutánní infuze pro domácí léčbu musí být zahájena a monitorována zdravotnickým pracovníkem se zkušeností s vedením pacientů v domácí léčbě. Zdravotnický pracovník musí zvolit vhodný způsob infuze (infuze za pomoci infuzního zařízení nebo manuální podání infuze), na základě individuální zdravotní situace a preferencí pacienta. Může být použito infuzní zařízení vhodné pro subkutánní podání imunoglobulinů. Pacient nebo ošetřovatel musí být seznámen s použitím infuzních zařízení, vedení deníku léčby a seznámen s opatřeními, která mají být přijata v případě závažných nežádoucích účinků. Přípravek je možné podávat jako infuzi do míst jako je břicho, stehna, paže a laterální část kyčle. **Rychlost infuze:** Hizentra může být podána pomocí: infuzního zařízení nebo injekční stříkačky. Doporučená úvodní rychlost infuze závisí na individuálních potřebách pacienta. Pokud je dobře tolerována, může být pak rychlost infuze postupně zvýšena na 35 ml/hod/místo pro následující dvě infuze. Současně může být použito více než jedno infuzní zařízení. Množství přípravku podaného do určitého místa se může lišit. U kojenců a dětí lze místo infuze měnit po podání každých 5-15 ml. U dospělých mohou být dávky podávány až do 50 ml/místo. Počet míst pro podání infuze není omezen. Vzdálenost mezi místy podání infuze má být nejméně 5 cm. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku nebo kteroukoliv z pomocných látek. Pacienti s hyperprolinémií typu I nebo II. Hizentra se nesmí podávat intravaskulárně. **Zvláštní upozornění:** **Sledovatelnost:** Aby se zlepšila sledovatelnost biologických léčivých přípravků, má se přehledně zaznamenat název podaného přípravku a číslo šarže. Přípravek Hizentra je určen pouze pro subkutánní podání. Pokud je přípravek náhodně aplikován do žíly, může u pacienta vyvolat šok. Je třeba dodržovat rychlost infuze uvedenou v bodě Dávkování a způsob podání. Po dobu podávání infuze je třeba pacienty pečlivě sledovat a věnovat pozornost případnému výskytu jakýchkoliv nežádoucích účinků. **Interakce:** Podání imunoglobulinu může po dobu 6 týdnů až 3 měsíců snížit účinnost oslabených živých virových vakcín, jako např. vakcín proti spalničkám, příušnicím, zarděnkám a planým neštovicím. Mezi podáním tohoto léčivého přípravku a vakcinací oslabenou živou virovou vakcinou má uplynout interval 3 měsíců. V případě spalniček může toto snížení účinnosti trvat až 1 rok. Proto by měli být pacienti očkováni proti spalničkám vyšetření na protilátky. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Údaje z prospektivních klinických studií o použití normálního lidského imunoglobulinu u těhotných žen jsou omezené. Proto by se měl přípravek podávat těhotným ženám a kojícím matkám jen se zvýšenou opatrností. Na základě klinických zkušeností s podáváním imunoglobulinů nelze očekávat žádné nepříznivé ovlivnění průběhu těhotenství nebo ovlivnění plodu a novorozence. Pokračující léčba těhotných žen zajišťuje pasivní imunitu pro novorozence. Imunoglobuliny jsou vylučovány do mateřského mléka a mohou přispívat k přenosu ochranných protilátek na novorozence. **Účinky na schopnost řídit a obsluhovat stroje:** Přípravek Hizentra má malý vliv na schopnost řídit a obsluhovat stroje, např. závatř. Pacienti, u kterých se během léčby vyskytnou nežádoucí účinky, by měli počkat, před jízdou nebo obsluhou strojů do vymizení těchto účinků. **Nežádoucí účinky:** Velmi časté: Reakce v místě injekce/infuze, bolest hlavy, vyrážka. Časté: závrať, migréna, hypertenze, průjem, bolest břicha, nauzea, zvracení, pruritus, kopřivka, bolest svalů a kostí, artralgie, únava (včetně malátnosti), pyrexie, bolest na hrudi, onemocnění podobné chřipce, bolest. Méně časté: hypersenzitivita, třes, aseptická meningitida, tachykardie, začervenání, svalové spazmy, svalová slabost, zimnice (včetně hypotermie). Pro úplný výčet vzácných nežádoucích účinků čtěte Souhrn údajů o přípravku v plné verzi. **Předávkování:** Důsledky předávkování nejsou známy. **Doba použitelnosti:** 30 měsíců. **Uchovávání:** Uchovávejte při teplotě do 25 °C. Chraňte před mrazem. Uchovávejte injekční lahvičku v krabici, aby byl přípravek chráněn před světlem. **Velikosti balení:** Velikosti balení pro 1, 10 nebo 20 lahviček: 1 g /5 ml, 2 g /10 ml, 4 g/20 ml, 10 g/50 ml. **Předplněné injekční stříkačky:** 5, 10 nebo 20 ml injekčního roztoku v předplněné injekční stříkačce (cyklo-olefin-kopolymer (COC)). **Zvláštní opatření pro likvidaci přípravku a pro zacházení s ním:** Přípravek Hizentra by se měl používat nebo infundovat co nejdříve po otevření lahvičky nebo blistru s předplněnou injekční stříkačkou. Před použitím se musí léčivý přípravek zahřát na pokojovou teplotu nebo teplotu těla. Roztok, který je zakalený nebo obsahuje částice, se nesmí použít. **Jméno a adresa držitele rozhodnutí o registraci:** CSL Behring GmbH, Emil-von-Behring-Strasse 76, D-35041 Marburg, Německo. **Registrační čísla:** Injekční lahvičky: EU/1/11/687/001-EU/1/11/687/014, předplněné injekční stříkačky: EU/1/11/687/015-EU/1/11/687/020. **Datum první registrace/prodloužení registrace:** 14. 4. 2011/18. 2. 2016. Přípravek je vázán na lékařský předpis a je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky na adrese <http://www.ema.europa.eu>. Více informací se dozvíte na adrese CSL Behring s.r.o., Vyskočilova 2a/1461, 140 00 Praha 4, tel. 241416441, www.cslbehring.cz

^{*}Všimněte si změn v textu této zkrácené informace o přípravku. ZIP-HIZ-v001.

Reference: **1.** Data on File. Available from CSL Behring as DOF HIZ-004. **2.** SPC přípravku Hizentra. **3.** Bienvenu B, Cozon G, Mataix Y, Lachaud D, Alix A, Hoarau C, et al. Rapid push vs pump-infused subcutaneous immunoglobulin treatment: a randomized crossover study of quality of life in primary immunodeficiency patients. J Clin Immunol 2018;38(4):503-512. **4.** Hagan JB, Fasano MB, Spector S, et al. Efficacy and safety of a new 20% immunoglobulin preparation for subcutaneous administration, IgPro20, in patients with primary immunodeficiency. J Clin Immunol. 2010;30(5). **5.** Jolles S, Bernatowska E, de Gracia J, et al. Efficacy and safety of Hizentra in patients with primary immunodeficiency after a dose-equivalent switch from intravenous or subcutaneous replacement therapy. Clin Immunol. 2011;141:2-7. **6.** Jolles S, Borte M, Nelson R, et al. Long-term efficacy, safety, and tolerability of Hizentra for treatment of primary immunodeficiency disease. Clin Immunol. 2014;150(2):161-169. **7.** Sidhu J, Rojavin M, Pfister M, et al. Enhancing patient flexibility of subcutaneous immunoglobulin G dosing: pharmacokinetic outcomes of various maintenance and loading regimens in the treatment of primary immunodeficiency. Biol Ther. 2014;4(1-2):41-55. **8.** Reiser M, Borte M, Huscher D, et al. Management of patients with malignancies and secondary immunodeficiencies treated with immunoglobulins in clinical practice: Long-term data of the SIGNS study. Eur J Haematol. 2017;99:169-177. **9.** Vacca A, Melaccio A, Sportelli A, et al. Subcutaneous immunoglobulins in patients with multiple myeloma and secondary hypogammaglobulinemia: a randomized trial. Clin Immunol. 2018;191:110-115. doi:10.1016/j.clim.2017. 11. 014.

Plenární zasedání ČSCLL

Šestnácté plenární zasedání ČSCLL se uskutečnilo **v Praze v pátek 22. 3. 2024**. Zasedání se zúčastnilo více než 70 posluchačů.

Hlavním řečníkem byl tentokrát prof. Tadeusz Robak z Lodže, který přednesl sdělení o minulosti, současnosti a budoucnosti léčby chronické lymfocytární leukemie. V dalším programu vystoupili MUDr. Martin Špaček, Ph.D., MUDr. Martin Šimkovič, Ph.D., doc. MUDr. Daniel Lysák, Ph.D., MUDr. Dominika Écsiová, Mgr. Šárka Pavlová, Ph.D., prof. MUDr. Mgr. Marek Mráz, Ph.D., prof. RNDr. Šárka Pospíšilová, Ph.D., MUDr. Anna Panovská, Ph.D., MUDr. Heidi Móciková, Ph.D., MUDr. Martin Brejcha, Ph.D., MUDr. Denisa Bakešová, MUDr. David Skopal a prof. MUDr. Michael Doubek, Ph.D.



Obr. 1. Společná fotografie účastníků plenární zasedání ČSCLL

Tématem zasedání byla moderní terapie chronické lymfocytární leukemie, časově omezená a kontinuální terapie chronické lymfocytární leukemie a současná doporučení pro diagnostiku a terapii onemocnění.

Na závěr prof. Doubek, předseda ČSCLL, oznámil, že příští plenární zasedání proběhne v Brně a zasedání ČSCLL už nebudou navazovat bezprostředně na zasedání Kooperativní lymfomové skupiny.



Obr. 2. Předseda České skupiny pro chronickou lymfocytární leukemii (ČSCLL) prof. MUDr. Michael Doubek, Ph.D.



Obr. 3. Hlavním řečníkem byl prof. Tadeusz Robak, který přednesl sdělení o minulosti, současnosti a budoucnosti léčby CLL



Obr. 4. Dr. Martin Špaček představil aktuální doporučení pro léčbu CLL dle ČSCLL



Obr. 5. Příspěvek dr. Šimkoviče na téma Přehled nových inhibitorů v léčbě CLL a klinická hodnocení dostupná v ČR



Obr. 6. Doc. Lysák prezentoval Kontinuální vs. časově omezenou léčbu CLL



Obr. 7. Aktualizovaná evropská doporučení pro analýzu TP53 mutací u CLL prezentovala dr. Šárka Pavlová



Obr. 8. Prof. Šárka Pospíšilová se ve svém příspěvku zabývala delecí 17p a mutací TP53

Poděkování dárcům kostní dřeně roku 2023

Český národní registr dárců dřeně a Nadace pro transplantace kostní dřeně ocenily v pátek 19. 4. 2024 dárcce kostní dřeně za rok 2023. V pořadí již dvacátý šestý ročník proběhl v pražském Obecním domě. Cenu převzalo celkem 78 dárců z celé republiky. Jen díky těmto dobrodincům mohla být pacientům bez dárce v rodině transplantována kostní dřeň. Součástí galavečera bylo také výjimečné setkání vyléčeného pacienta po transplantaci se svou dárkyní.

Tisková zpráva, Praha, 19. dubna 2024

Večer již tradičně probíhal v duchu klasického epitafu Oscara Schindlera: „Kdo zachrání jeden lidský život, zachrání celý svět,“ všichni dárci tak byli považováni za hrdiny. Ocenění byli ti, kteří nezištně

obětovali nejen svůj čas, ale i část sebe – krvetvorné buňky z kostní dřeně, a zachránili tak život nepřibuznému člověku, kterého nikdy nepotkali.

Ocenění předal všem loňským dárcům herec Ondřej Vetchý, s gratulací se připojil také biskup Václav Malý.

Poděkování v podobě křišťálových bloků od sklárny Moser, a. s., putovalo i za významnými partnery a spolupracovníky Českého národního registru dárců dřeně a Nadace pro transplantace kostní dřeně. Cenu za nejvýznamnější finanční pomoc získala společnost AstraZeneca Česká republika. Cenu za nejvýznamnější nemateriální pomoc si odnesl Pavel Lacina za projekt „Vinaři jdou na dřeň“, díky kterému již několik let registr získává nové dárcce na vinařských akcích a otevřených sklepích na jihu Moravy.

Poslední křišťálový blok pak převzala společnost Volvo Cars Česká republika. Ta dlouhodobě poskytuje své vozy náborovým pracovníkům registru na jejich cesty po republice. Dále byla udělena Zvláštní cena Adolfa Borna za mimořádný lidský čin Janě Kořínkové, redaktorce časopisu Naděje pojednávajícím o dárcovství kostní dřeně. Po desáté se na akci udělovalo také Stipendium Vladimíra Kozy, které tentokrát získal mladý tým z Ústavu imunologie FN Olomouc: Nikola Mojtková a Veronika Šidová.

„Těší mě, že stejně jako v minulých letech jsem mohl i nyní osobně poděkovat dárcům krvetvorných buněk na slavnostním galavečeru v krásném prostředí Obecního domu. Jsou to totiž právě oni, koho můžeme bez nadsázky považovat za hrdiny, bez jejich solidarity, odvahy a ochoty bychom

mohli jen stěží plnit naše poslání a pomáhat těžce nemocným,“ uvedl ředitel Českého národního registru dárců dřeně Daniel Pagáč.

O hudební doprovod večera se postarala významná česká harfistka Kateřina Englichová.

Nejemotivnější částí večera byl však bezesporu moment, kdy se poprvé setkal vyléčený pacient Tomáš Chlum se svou dárkyní Ivanou Hládkovou.

Pro další informace kontaktujte:

MgA. Klára Conková

manažerka marketingu a komunikace

Český národní registr dárců dřeně

+420605 16 19 76

conkova@kostnidren.cz



Obr. 1. *Dárci kostní dřeně roku 2023*



Ústecký hematologický den

Dne 16. 5. 2024 se konal šestý ročník Ústeckého hematologického dne v prostorách záměčku Větruše v Ústí nad Labem. Úvodní slovo pronesli generální ředitelka Krajské zdravotní, a. s., MUDr. Taťána Soharová a ředitel Masarykovy nemocnice MUDr. Aleš Chodacki. Společně zdůraznili důležitost zajištění hematologické péče nejen v Krajské zdravotní, a. s., ale i v celém Ústeckém kraji.

Tentokrát jsme se na konferenci v dopoledních hodinách věnovali lymfocytózám a lymfoproliferacím. O laboratorní problematice a diferenciální diagnostice pohovořili MUDr. Dana Mikulenková, MUDr. Vít Campr a Ing. Pavla Bradáčová. V klinických přednáškách přednesl problematiku Hairy cell leukemie a postupy v léčbě

prof. MUDr. Pavel Žák, Ph.D., o chronické lymfatické leukemii a aktuálních léčebných možnostech promluvil prof. MUDr. Tomáš Kozák, Ph.D., a o svých zkušenostech s pacienty se získaným imunodeficitem po hematoonkologické léčbě pohovořila



Obr. 1. Přednáškám I. bloku předsedala prim. MUDr. Jana Ullrychová a prof. MUDr. Pavel Žák, Ph.D.

MUDr. Alexandra Jungová, Ph.D., z FN Plzeň.

Hematologie je náročná lékařská disciplína a setkáváme se při své práci s pacienty se složitými diagnózami, jejichž léčba nemá vždy šťastný konec, je třeba myslet i na duševní zdraví



Obr. 2. Problematiku Hairy cell leukemie a postupy v léčbě přednesl prof. Pavel Žák

zdravotnických pracovníků. A proto jsme pozvali doc. MUDr. Martina Anderse z VFN s přednáškou na téma Jak přežít v nesoucité době.

V druhé části konference jsme se zabývali problematikou získaných i vrozených inhibitorů v hemostáze. Prof. MUDr. Petr Dulíček, Ph.D., a MUDr. Jan Zatloukal, Ph.D., z KARIM FN Plzeň přednesli své zkušenosti s naprosto raritním záchytem specifického

inhibitoru proti FXIII u dvou pacientů v loňském roce. S laboratorním postupem, jak stanovit inhibitor FXIII, nás seznámila Ing. Pavla Bradáčová. Ohledně nové diagnostiky trombotických stavů pomocí trombin generačního testu, zatím na výzkumné úrovni, promluvil doc. Mgr. Luděk Slavík, Ph.D., a stanovením aktivity antitrombinu při současné léčbě DOAC se zabýval MUDr. Petr Kessler. K danému tématu

zcela jistě patří i úskalí diagnostiky a léčby inhibitoru proti ADAMTS13, o kterém pohovořila MUDr. Jana Ullrychová.

Celá konference probíhala v přátelsky přívětivém prostředí, bylo položeno a zodpovězeno mnoho dotazů. Věříme, že tato akce byla pro všechny zúčastněné velkým přínosem.

*prim. MUDr. Jana Ullrychová
Krajská zdravotní, a. s. – Masarykova
nemocnice v Ústí nad Labem, o.z.*



Obr. 3. Zájem o přednášky z oblasti hematoonkologie byl velký



Obr. 4. Místem konání byl zámek Větruše v Ústí nad Labem

Ohlédnutí za XXXVI. olomouckými hematologickými dny 2024

Ve dnech 22.–24. května 2024 se v NH Collection Olomouc Congress konaly tradiční Olomoucké hematologické dny (OHD). Organizátoři kongresu již po šestatřicáté přivítali odborníky zajímaví se o problematiku hematologických onemocnění z celé České republiky, řadu kolegů ze Slovenska a pozvané hosty ze zahraničí. Součástí OHD 2024 byla XXVI. konference ošetrovatelství a zdravotních laborantů a 15th Symposium on Advances in Molecular Hematology.

Vědeckých jednání OHD se zúčastnilo více než 720 hostů z řad odborné veřejnosti a partnerů, kteří si vyslechli jak přednášky edukační, tak komentované případové studie, přednášky s původními daty, sdělení v rámci satelitních sympozií

partnerů nebo zhlédli připravené posterové prezentace.

Tradiční slavnostní Wiedermannovou přednáškou, kterou uvedl krátkým historickým ohlédnutím prof. MUDr. Karel Indrák, DrSc., byl letos poctěn prof. MUDr. Jaroslav Čermák, CSc., který svůj příspěvek nazval „Vzácné anémie – minulost, přítomnost, budoucnost“. Osobnost pana profesora Čermáka, jeho profesní dráhu, zájmy odborné, ale i záliby mimopracovní představil vědecký sekretář ČHS ČLS JEP prof. MUDr. Jan Starý, DrSc. Vyzdvihl jeho vědecké úspěchy, připomněl působení prof. Čermáka v roli předsedy ČHS ČLS JEP po tři funkční období, zmínil jeho mimořádné zásluhy v rámci postgraduálního vzdělávání v hematologii

a také to, že prof. Čermák ve volném čase objevuje a navštěvuje i ty nejdlejší kouty světa a tyto cesty vášnivě fotograficky dokumentuje. Prof. Čermák poté ve svém sdělení shrnul osobní dlouholeté zkušenosti s diagnostikou a léčbou chorobných jednotek spektra vzácných anémií a podělil se s auditoriem o nejaktuálnější informace o jejich precizní diagnostice a možnostech účinné a u řady z nich vysoce inovativní léčby. Přednáška pana profesora vyvolala zasloužený ohlas posluchačů v zaplněném hlavním sále a dokumentovala jeho hluboký přehled o všech aspektech těchto vzácných onemocnění červené krevní řady.

První den si hosté vyslechli ještě dalších pět vyzvaných edukačních přednášek

v rámci Prezidentského sympozia a Postgraduální sekce, která byla letos věnována problematice radioterapie v hematoonkologii.

V odborných sekcích, které se konaly následující dva dny, byl z mnoha důvodů koncept programu OHD pojat jinak, než tomu bylo v předchozích letech. Důraz byl kladen na praktické, zajímavé a někdy i neobvyklé aspekty diagnostiky, léčby a řešení komplikací onemocnění krvinek. Jinými slovy na základech rozboru případových studií (tři v každé z osmi sekcí) byly přednášejícími, panely odborníků a auditoriem diskutovány současné možnosti komplexní péče o pacienty s chorobami krvinek a krevního srážení v reálném prostředí českého zdravotnictví. Autor v průběhu každé prezentace položil několik otázek, nad kterými se panel a auditorium společně zamysleli a diskutovali, a následně přednášející demonstroval, jak to v případě konkrétního pacienta bylo reálně řešeno nebo by mohlo být

řešeno (třeba právě z nabyté zkušenosti s tímto případem). Většina sdělení byla prezentována velmi zajímavě, bohatě dokumentována a živá diskuze v průběhu sekcí i po nich byla jedním z důkazů, že tento koncept byl přijat posluchači s více než kladným ohlasem.

Za zmínku stojí rovněž účast pozvaných významných zahraničních hostů. Prof. C. Bödör (Budapešť, Maďarsko) vystoupil se svým sdělením o molekulární diagnostice B-buněčných lymfomů v rámci Prezidentského sympozia, další příspěvek o nových biomarkerech pro výběr cílené terapie lymfomů pak tentýž autor přednesl během 15th Symposium on Advances in Molecular Hematology. Zde také vystoupili Y. Mamam z Bar-Ilan University (Izrael) a T. Szemes (Bratislava, Slovensko), kteří posluchače zaujali přednáškami o mechanismu poškození DNA v průběhu tumorigeneze, resp. o významu stanovení cirkulující DNA v éře precizní onkologie.

Tradičně kvalitně připravenou a hojně navštívenou byla již XXVI.

konference ošetřovatelství a zdravotních laborantů. V sekci ošetřovatelství se diskutovalo mimo jiné o kvalitě života hematoonkologických pacientů, o léčbě nehojících se ran a defektů kůže nebo o problematice žilních vstupů. V sekci zdravotních laborantů pak zaujaly morfologické kazuistiky, problematika automatizované digitální cytomorfolgie kostní dřeně a také diagnostika a terapie malárie s poukazem na důležitost identifikace charakteristických známek této choroby v hematologické laboratoři. Na kongresu nechyběla posterová sekce, kde bylo prezentováno 25 sdělení. Program OHD doplnilo šest satelitních sympozií garantovaných partnery kongresu.

V rámci OHD proběhly rovněž schůze odborných pracovních skupin ČHS ČLS JEP, řada neformálních setkání a atmosféru kongresu podtrhla živá a přátelská diskuze účastníků po skončení jednotlivých částí odborného programu. Poděkování patří společnosti Meritis, s. r. o., která se ujala organizačního zajištění XXXVI. OHD

2024, a jejíž profesionální přístup přispěl k úspěšnému průběhu akce.

Pořadatelé kongresu věří, že účastníci odjížděli z Olomouce obohaceni a inspirováni řadou nových informací z oboru a také ze setkání se svými kolegy z pracovišť napříč celou Českou republikou. Již nyní jsou všichni zváni na XXXVII. olomoucké hematologické dny a tradiční doprovodné konference, které se budou konat ve stejných prostorách v termínu 21.–23. 5. 2025.

*Tomáš Papajík, Antonín Hluší,
Jiří Minařík za vědecký a organizační
výbor OHD 2024*



Obr. 1. Wiedermannova přednáška – úvodní slovo – prof. MUDr. Karel Indrák, DrSc.



hematology2024.cz

III. ČESKÝ HEMATOLOGICKÝ A TRANSFUZILOGICKÝ SJEZD

15.-18. září 2024

Kongresové centrum ALDIS
Hradec Králové

Hematologie

Newsletter České hematologické společnosti ČLS JEP

Toto vydání bylo umožněno
díky finanční pomoci firmy



Hematologie 1/2024 Newsletter České hematologické společnosti ČLS JEP

Datum vydání: 6. 8. 2024

Vychází 2× ročně.

VYDÁVÁ: Česká hematologická společnost ČLS JEP

Sekretariát: Mgr. Lukešová Petra, IV. interní hematologická klinika FN Hradec Králové, Sokolská 581, 500 05 Hradec Králové
IČ: 00444359

PŘEDSEDA REDAKČNÍ RADY: prof. MUDr. Žák Pavel, Ph.D.

REDAKČNÍ RADA: prof. MUDr. Doubek Michael, Ph.D., MUDr. Jindra Pavel, Ph.D., Mgr. Ing. Kouřilová Petra, prof. MUDr. Mayer Jiří, CSc.,
Mgr. Malíková Ivana, MUDr. Mikulenkova Dana, prof. MUDr. Papajík Tomáš, CSc., Pavlíková Zdeňka, prof. MUDr. Starý Jan, DrSc.,
prof. MUDr. Trněný Marek, CSc., prof. MUDr. Žák Pavel, Ph.D.

EDITOR: prof. MUDr. Žák Pavel, Ph.D.

TECHNICKÝ EDITOR: Mgr. Lukešová Petra

GRAFICKÉ ZPRACOVÁNÍ: DTP SOLEN, s. r. o.

www.facebook.com/clsjep/

www.hematology.cz