

## Výskyt B-bunkovej akútnej lymfoblastovej leukémie (B-ALL) u detí na Slovensku v roku 2022

**Prof. MUDr. Alexandra Kolenová, PhD.**

**MUDr. Miroslava Makohusová, PhD.**

*Klinika detskej hematológie a onkológie LF UK a NÚDCH, Bratislava*

Akútna lymfoblastová leukémia (ALL) je najčastejšie malígne ochorenie v detskom veku. Vrchol výskytu u detí je vo veku 2 – 5 rokov. V porovnaní s dospelými je šanca na celkové prežitie detí s ALL veľmi priaznivá a približuje sa až k 90%. Napriek úspechu v zlepšení výsledkov detí s *de novo* ALL, problémom a výzvou ostáva refraktérna a relabujúca choroba. Iba jedna tretina detí prežije recidívu choroby a akútna leukémia je stále hlavnou príčinou úmrtia v detstve na onkologické ochorenie (Hunger SP., Mullighan CG., 2015).

Na Slovensku je liečba pediatrickej populácie s ALL centralizovaná do troch špecializovaných centier pre detské onkologické ochorenia, je spoločne a jednotne koordinovaná Slovenskou pediatrickou leukemickou skupinou. Od roku 2017 je do klinickej praxe implementované monitorovanie minimálnej reziduálnej choroby molekulárnymi metódami. Prvá a druhá línia liečby sa jednotne podáva podľa aktuálnych medzinárodných štúdií a protokolov v rámci medzinárodnej BFM skupiny. Transplantácie kostnej drene sú centralizované do jedného národného centra.

**Za účelom aktualizovania údajov o výskyte detskej B-bunkovej ALL, ako najčastejšie sa vyskytujúceho podtypu akútnych lymfoblastových leukémií, sme údaje získali priamo z klinickej praxe – k 31.7.2022 poskytli údaje všetky 3 špecializované detské onkologické centrá, v ktorých sa deti s ALL v SR liečia.**

K 31. júlu 2022 žilo na Slovensku **310** detských pacientov vo veku do 18 rokov s diagnózou B-bunková akútna lymfoblastová leukémia (B-ALL), ktorá zahŕňa všetky jej podtypy ako Pro-B, Common-B, Pre-B. Všetci sú aktuálne v dispenzarizácii 3 detských hematoonkologických pracovísk v Bratislave, Banskej Bystrici a Košiciach. V roku 2021 bolo novodiagnostikovaných **22** detí s B-ALL, čo predstavuje ročnú incidenciu 2,131 : 100 000 (k 31.12.2021 bolo v Slovenskej republike 1 032 474 detí a adolescentov vo veku 0 - 17 rokov). Na Slovensku je celková ročná incidencia akútnych lymfoblastových leukémií približne 30 nových prípadov u detí, B-prekursorová ALL je diagnostikovaná najčastejšie (Kolenová A., Kaiserová E., et al., 2015).

**Z celkovo 310 žijúcich detí s B-ALL je aktuálne 284 pacientov bez relapsu (z toho 9 po transplantácii), 22 pacientov je po prvom a 4 deti po druhom relapse.**

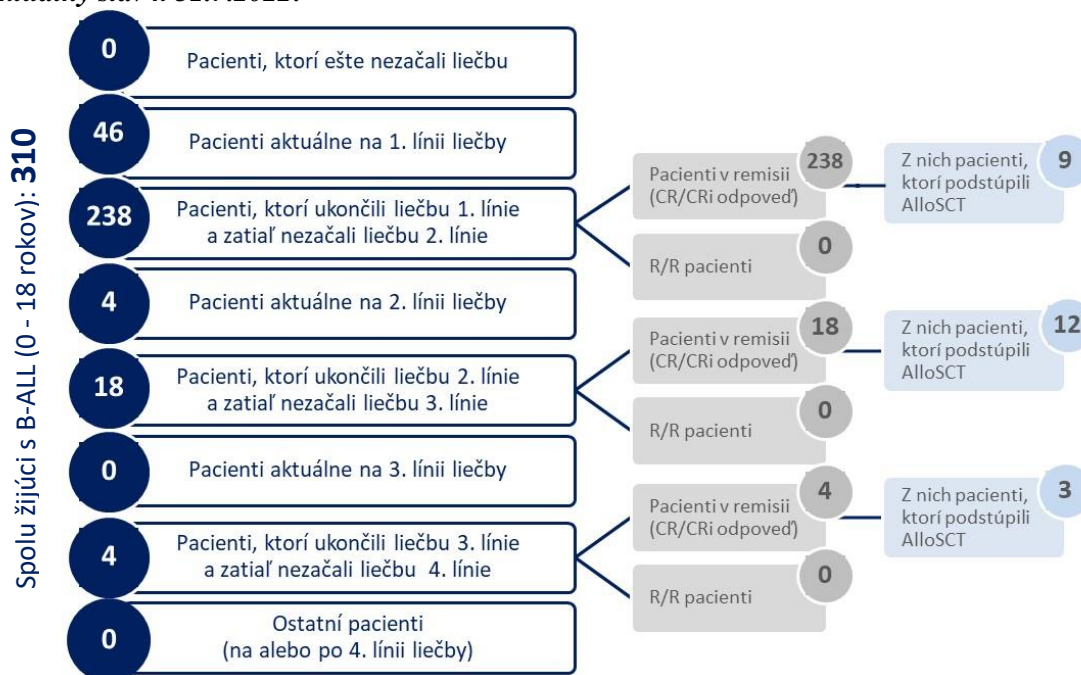
Aktuálne 46 detí podstupuje prvolíniovú liečbu. Všetci pacienti (n = 238), ktorí ukončili liečbu 1. línie, sa nachádzajú v stave kompletnej remisie, čo svedčí o vysokej miere odpovede na 1. líniu liečby. Po prvolíniovej liečbe podstúpilo alogénnu transplantáciu 9 detí. Transplantácia kostnej drene od HLA identického súrodeneckého alebo nepríbuzenského darcu je v súčasnosti vďaka úspešnosti liečby samotnou chemoterapiou indikovaná len zriedkavo v priebehu 1. línie liečby. Výnimkou sú pacienti s najvyšším rizikom zlyhania liečby, ktorí majú nepriaznivý genotyp alebo vysokú hladinu minimálnej reziduálnej choroby. V 2. línii sa aktuálne liečia 4 deti, v 3. a vyšších líniách neabsolvuje momentálne liečbu žiadne dieťa. 18 pacientov, ktorí ukončili druholíniovú liečbu sa nachádza zároveň v stave kompletnej remisie, z nich 12 podstúpilo alogénnu transplantáciu. Zo 4 detí, ktoré ukončili 3. líniu liečby a sú v kompletnej remisii, absolvovali traja alogénnu transplantáciu. Vzhľadom na malé čísla môže ročný výskyt relapsov B-ALL u detí kolísť. Dlhodobu však na Slovensku zaznamenávame 2 až 4 relapsy ročne u detí s týmto ochorením.

Prehľad počtu pediatrických pacientov do 18 rokov s B-ALL (vrátane jej relaps/refraktérnej formy) podľa aktuálne absolvovanej alebo ukončenej línie liečby a podľa odpovede na liečbu sumárne uvádzame **na obrázku 1.**

**Obrázok 1.** Počty detských pacientov s B-bunkovou akútnou lymfoblastovou leukémiou (B-ALL) na Slovensku\* podľa aktuálneho stavu liečby a odpovede na liečbu  
 Stav k 31.7.2022

B-ALL do dovŕšenia 18. roku života	Počet pacientov v SR	
	Všetci žijúci k 31.7.2022	Novodiagnostikovaní v roku 2021
Celkový počet detských pacientov v SR	<b>310</b>	<b>22</b> (incidencia 2,131: 100 000)

**Aktuálny stav k 31.7.2022:**



B-ALL - B-bunková akútna lymfoblastová leukémia; AlloSCT - alogénna transplantácia krvotvorných buniek; CR - kompletná remisia (<5% blastov v kostnej dreni a neprítomnosť leukemických blastov v periférnej krvi, úplné obnovenie počtu buniek v periférnej krvi a ustúpenie akéhokoľvek extramedulárneho ochorenia); CRi - kompletná remisia s neúplnou obnovou krvotvorby (<5% blastov v kostnej dreni a neprítomnosť leukemických blastov v periférnej krvi, neúplné obnovenie počtu buniek v periférnej krvi a ustúpenie akéhokoľvek extramedulárneho ochorenia); R/R - relaps/refraktérny

\*Špecializované detské centrá v SR, v ktorých sú pediatrickí pacienti s ALL liečení a ktoré poskytli aktualizáciu epidemiologických údajov k 31.7.2022: 1) Klinika detskej hematológie a onkológie LFUK a NÚDCH Bratislava; 2) Klinika pediatickej onkológie a hematológie SZU, Detská FNŠP Banská Bystrica; 3) Oddelenie detskej onkológie a hematológie, Detská FN Košice

**Záver:**

**K 31. júlu 2022 evidujeme na Slovensku 310 žijúcich detí vo veku do 18 rokov s diagnostikovanou B-bunkovou akútnou lymfoblastovou leukémiou (B-ALL), pričom za posledný rok 2021 sme diagnostikovali 22 prípadov de novo. Zo všetkých 310 žijúcich detí s týmto ochorením je v súčasnosti 284 pacientov bez relapsu (z toho 9 po autológnej transplantácii), 22 pacientov je po prvom a 4 deti po druhom relapse. Aktuálne podstupuje liečbu spolu 50 detí, z nich sa 46 lieči v 1. línii a 4 v druhej línii. Miera odpovedí na 1. líniu liečby u pediatrických pacientov je vysoká, všetci, ktorí prvotníovú terapiu ukončili, sa v súčasnosti nachádzajú v stave remisie.**

Dňa: 30.8.2022

**Literatúra:**

Hunger SP, Mullighan CG. Acute lymphoblastic leukemia in children. *New Engl J Med.* 2015;373(16):1541-1552.  
 Kolenová A, Kaiserová E, Makohusová M, Šubová Z, Bubánska E, Oravkinová I, Švec P, Fábri O, Hunger SP, Šufliarska S, Horáková S, Mrázová V, Starý J. Improved outcome for children and adolescent with acute lymphoblastic leukemia in the first decade of the 21st century. A report from the Slovak Republic. *Neoplasma.* 2015;62(5):812-20.