

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

MUDr. Juraj Chudej, PhD., *Klinika hematológie a transfuziológie UNM a JLF UK Martin*

MUDr. Tomáš Guman, PhD., *Klinika hematológie a onkohematológie UNLP Košice*

Akútna lymfoblastová leukémia (ALL) je malígne ochorenie typické pre mladšie vekové skupiny. Približne dve tretiny prípadov sú diagnostikované u pacientov mladších ako 34 rokov (Dores GM., Devesa SS., et al. 2012). V závislosti od typu postihnutého lymfoblastu môže byť ALL v širšom zmysle klasifikovaná ako B-bunková alebo T-bunková. B-bunková ALL je najčastejším podtypom, až v 85 % prípadov ALL je zastúpený B-imunofenotyp (Advani AS., 2013). Vo všeobecnosti je prognóza dospelých s ALL menej priaznivá ako u detí. 5-ročné prežívanie u detí s ALL sa pohybuje na úrovni 90% a u adolescentov a mladých dospelých 75-85%. Miera celkového prežitia u dospelých v strednom veku je 35-55% a prognosticky najnepriaznivejšou skupinou sú starší dospelí vo veku nad 60 rokov s prežívaním na úrovni menej ako 30% (Mohseni M., Uludag H., et al., 2018).

Epidemiologické údaje o výskyte akútnej lymfoblastovej leukémie (t.j. kód **C91.0**- podľa MKCH-10 vyhradený výlučne pre prechodnú leukémiu z B-buniek alebo z T-buniek) a teda ani o výskyte B-bunkovej ALL sa v Slovenskej republike samostatne štatisticky nespracúvajú. V posledných oficiálnych slovenských štatistikách z Národného onkologického registra SR (NOR), ktoré sú k dispozícii za rok 2012 (publikované v roku 2020 na stránke NCZI), sú spracované údaje o prevalencii, incidencii a mortalite sumárne iba pre širšiu skupinu diagnóz s kódom podľa MKCH-10 **C91**, teda pre skupinu všetkých **lymfocytových leukémií**. Tie však zahŕňajú okrem ALL (t.j. B-ALL a T-ALL) aj chronické leukémie, vlasatobunkovú leukémiu a viaceré iné nozologické jednotky (Incidencia zhubných nádorov v Slovenskej republike 2012. NCZI, 2020).

V roku 2018 sme publikovali dáta, podľa ktorých bolo ku koncu roka 2017 na Slovensku dispenzarizovaných 161 dospelých pacientov s diagnózou ALL, pričom podiel pacientov s CD19+ B-ALL predstavoval 60% (96 pacientov). Údaje sme vtedy získali z reálnej klinickej praxe, ktorá ukázala, že väčšinu dospelej populácie s CD19+ B-prekurzorovou ALL tvoria pacienti vo veku 18-54 rokov (Chudej J., 2018). Iné údaje o výskyte B-ALL podľa vekových kategórií v dospelej populácii na Slovensku neexistujú.

Za účelom získania údajov o počte dospelých pacientov s B-ALL v najmladšej a prognosticky najpriaznivejšej vekovej kategórii od 18 – 25 rokov sme preto kontaktovali všetky špecializované hematologické a onkohematologické pracoviská, na ktorých sú pacienti s ALL na Slovensku liečení a údaje **priamo z klinickej praxe aktualizovali k 31.7.2022.**

K 31. júlu 2022 bolo na Slovensku v starostlivosti všetkých špecializovaných pracovísk evidovaných celkovo **40** žijúcich mladých dospelých vo veku 18-25 rokov s diagnózou B-bunková akútna lymfoblastová leukémia (B-ALL), ktorá zahŕňa všetky jej podtypy ako Pro-B, Common-B, Pre-B, prípadne zmiešaný fenotyp. Za posledný rok 2021 bolo diagnostikovaných **6** nových prípadov v tejto vekovej kategórii, čo predstavuje incidenciu 0,11 na 100 000 osôb/rok (k 31.12.2021 mala Slovenská republika 5 434 712 obyvateľov).

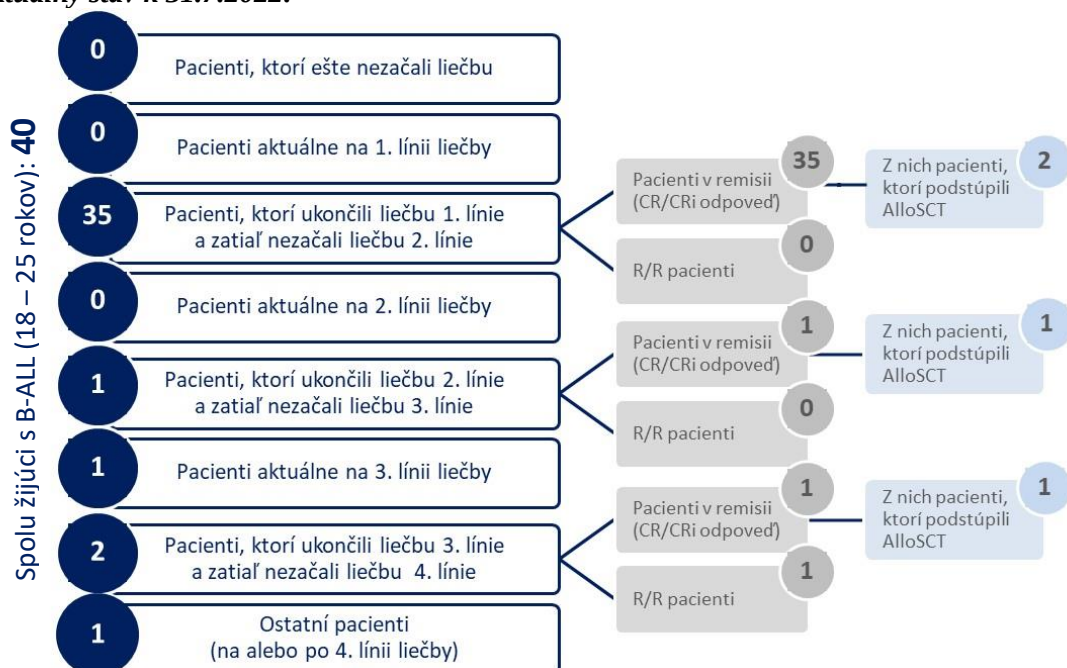
Zo všetkých 40 žijúcich mladých dospelých pacientov s B-ALL sa aktuálne liečia dvaja (po jednom v 3. línii a 4. línii), 37 pacientov je v remisii a jeden pacient má relaps/refraktérne ochorenie po 3. línii liečby. Keďže sa jedná o akútne ochorenie, kedy pri potvrdení definitívnej diagnózy treba neodkladne začať s liečbou, k sledovanému obdobiu (t.j. ku koncu júla 2022) sme neevidovali pacienta, ktorý by aktuálne čakal na zahájenie liečby. Aktuálne ani jeden pacient nepodstupuje prvolíniovú liečbu a všetci tí, ktorí ju ukončili (35 pacientov) sa nachádzajú v stave remisie, čo svedčí o vysokej miere odpovede na 1. líniu liečby. Po prvolíniovej liečbe podstúpili alogénnu transplantáciu 2 pacienti. Takisto žiaden pacient momentálne neabsolvuje 2. líniu liečby, v 3. línii a 4. línii sa t.č. lieči 1 pacient. Jeden pacient ukončil druholíniovú liečbu a momentálne je v stave remisie. Z 2 pacientov, ktorí ukončili 3. líniu liečby sa jeden nachádza v remisii (podstúpil alogénnu transplantáciu) a u jedného bol aktuálne zaznamenaný relaps.

Prehľad počtu dospelých pacientov vo veku 18-25 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 dospelých vo veku 18-25 rokov 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 veková kategória 18 – 25 rokov	Počet pacientov v SR	
	Všetci žijúci k 31.7.2022	Novodiagnostikovaní v roku 2021
Celkový počet pacientov v SR	40	6 (incidencia 0,11 : 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 pracoviská v SR, na ktorých sú dospelí pacienti s ALL liečení a ktoré poskytli aktualizáciu epidemiologických údajov k 31.7.2022: 1) Oddelenie onkohematológie II., Klinika onkohematológie LFUK a NOÚ, Bratislava; 2) Klinika hematológie a transfuziológie LF UK, SZU a FNŠP v Bratislave, pracovisko Petržalka - Nemocnica sv. Cyrila a Metoda; 3) Klinika hematológie a transfuziológie UNM a Jesseniovej LFUK, Martin; 4) Hematologické oddelenie, FNŠP F. D. Roosevelta Banská Bystrica; 5) Klinika hematológie a onkohematológie UNLP Košice; 6) Oddelenie klinickej hematológie, FNŠP J. A. Reimana Prešov

Záver:

K 31. júlu 2022 evidujeme na Slovensku 40 žijúcich dospelých pacientov v mladom veku od 18-25 rokov s diagnostikovanou B-bunkovou akútnou lymfoblastovou leukémiou (B-ALL), vrátane 6 nových prípadov zaznamenaných v tejto vekovej kategórii za posledný rok 2021. Zo všetkých 40 žijúcich mladých dospelých pacientov sa aktuálne liečia dvaja (jeden pacient v 3. línii a rovnako jeden v 4. línii), 37 pacientov je v remisii a jeden pacient má relaps/refraktérne ochorenie po 3. línii liečby. Miera odpovedí na 1. líniu liečby u mladých dospelých je vysoká, nakoľko všetci, ktorí prvotníu terapiu ukončili, sa v súčasnosti nachádzajú v stave remisie.

Dňa: 30.8. 2022

Literatúra:

- Advani AS. New immune strategies for the treatment of acute lymphoblastic leukemia: antibodies and chimeric antigen receptors. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2013;2013:131-7.
- Dores GM, Devesa SS, Curtis RE, Linet MS, Morton LM. Acute leukemia incidence and patient survival among children and adults in the United States, 2001-2007. Blood. 2012 Jan 5;119(1):34-43.
- Chudej J. Výskyt relaps/refraktérnej CD19+ B-prekurzorovej ALL u dospelých na Slovensku. 2018. http://hematology.sk/docs/final_Abstrakt_CD19_BCP%20ALL_dospeli.pdf
- Incidenca zhubných nádorov v Slovenskej republike 2012. Národné centrum zdravotníckych informácií, 2020. Dostupné na: http://www.nczisk.sk/Statisticke_vystupy/Tematicke_statisticke_vystupy/Onkologia/Vystupy_NOR_SR/Pages/Incidenca-zhubnych-nadorov.aspx
- Mohseni M, Uludag H, Brandwein JM. Advances in biology of acute lymphoblastic leukemia (ALL) and therapeutic implications. Am J Blood Res. 2018 Dec 10;8(4):29-56.