

Akutní lymfoblastická leukémie u dětí

Autor: Marie Kročová

Výskyt

Akutní lymfoblastická leukémie je nejčastějším onkologickým onemocněním dětského věku. Je zastoupena v 80% všech leukémií u dětí. V České republice je ročně diagnostikováno přibližně 65 nových případů. Četnost onemocnění se pohybuje mezi 2,5 – 3,5 nových případů na 100 000 dětí za rok.

Etiologie, patogeneze

Leukemické buňky vznikají *transformací krvetvorné kmenové buňky* diferencující se na lymfoblast. Maligní lymfoblasty ztrácí schopnost se dále vyvíjet do krevních buněk, ale je u nich zachována schopnost množení, která už není fyziologicky regulovaná. Nejčastěji a to v 85 % akutní lymfoblastické leukemie vzniká z prekursorů B – lymfocytů (BCP-ALL) a zbylých 15 % z T – lymfocytů (T-ALL).

Znamé vlivy které přispívají k rozvoji leukémie můžeme rozdělit do tří skupin. Jsou to vlivy *genetické, imunologické a vliv prostředí*.

Zvýšený výskyt je u dětí s některým vrozeným chromozomálním onemocněním nebo genetickým onemocněním s chromozomální nestabilitou, jako jsou pacienti s Nijmegenovým syndromem a Bloomovým syndromem. Děti s chromozomálním onemocněním jako je Downův syndrom.

Význam pro vznik leukémie má ionizační záření. Lidé kteří byli vystaveni jeho účinkům onemocní ve vyšším procentu leukémií. Některé chemické látky, zejména benzen, mohou způsobit poškození kostní dřeně, na jehož podkladě někdy vznikne leukémie. Svůj podíl na vzniku leukémie mají také některé viry.

Každá buňka lidského organismu nese na svém povrchu určité znaky (antigeny), přičemž každý člověk má své charakteristické znaky, tzv. HLA systém. Objeví-li se v organismu buňka s odlišnými antigeny, bílé krvinky ji rozpoznají a zničí. Nádorová buňka není tělu zcela cizí, ale mívá změněnou antigenní strukturu. Proč obranný systém některé z těchto změněných buněk nezničí a dojde ke vzniku leukémie není zatím jasné.

Hlavní příznaky

Prvními projevy leukémie jsou horečky a opakující se infekční onemocnění, která nereagují na léčbu. Dále se objevuje nechutenství spolu s velkým pocitem žízně, bledost, únava, bolesti kloubů a kostí provázené odporem k chůzi.

Klasickými příznaky jsou zvětšené lymfatické uzliny a zvětšování břicha, které je způsobené zvýšením objemu jater a sleziny. Alarmující může být zvýšená tvorba modřin a časté nebo silné krvácení z nosu, kterým předním dítě netrpělo. Přesto se ani jeden z důležitých projevů nemusí objevit.

Vyšetření

V první řadě se provede *vyšetření krevního obrazu*, který je obvykle patologický. Nachází se v něm obraz normocytární anémie (zmenšený počet normálně velkých červených krvinek), změněný počet bílých krvinek a malý počet krevních destiček.

Dalším prováděným vyšetřením je *odběr kostní dřeně*, kterou získáváme jejím nasátím (aspirací), nebo z malého kousku kosti. Odběr se provádí za celkového nebo místního znecitlivění. U větších dětí odebíráme dřeň z hrudní kosti, u těch menších, buď z lopaty kosti kyčelní nebo z holenní kosti. Kostní dřeň se odebírá před zahájením léčby a poté i při jejím průběhu a po jejím ukončení. To nám dává informaci o účinnosti léčby a o tom, jestli se onemocnění zase nevrátilo.

Blasty mají schopnost usazovat se v různých orgánech včetně centrálního nervového systému. Jejich přítomnost v něm vyšetřujeme za pomoci lumbální punkce (napíchnutí páteřního kanálu a odebrání několika ml mozkomíšního moku).

Obr.1 Lumbální punkce



(<http://www.vitalia.cz/clanky/vysetreni-muze-odhalit-roztrousenou-sklerozu/>, cit. 6.4. 2016)

Během léčby nemoci si dítě projde ještě řadou dalších vyšetření, jako jsou zobrazovací rentgen, ultrazvuk, CT nebo magnetická rezonance. Elektroencefalografií se vyšetřuje funkce mozku, srdce se kontroluje na EKG.

Léčba

Zakladní léčebnou možností je *chemoterapie*, což je použití cytostatik (léků, které zastavují růst a dělení buněk) u některých pacientů doplněné o *ozařování*. Pro přesně vybranou skupinu pacientů s nepříznivou formou leukémie je určena *transplantace kostní dřeně*. Nezbytné je i využití podpůrné léčby. Ta má za cíl zlepšit celkový stav pacienta, zmírnit projevy onemocnění a vedlejších účinků terapie.

Cytostatika jsou léky schopné ničit nádorové buňky. Podávají se v tabletách nebo v injekcích do žíly a nebo lumbální punkcí do mozkomíšního moku, v případě že nutné jejich působení v centrálním nervovém systému a lék do něj nemůže proniknout z krve. Cílem léčby je dosáhnout remise onemocnění (stav kdy pacient nepocítuje žádné příznaky onemocnění a v kostní dřeni nejsou blasty) a udržet ji. Žádné ze známých cytostatik podávané samostatně, takový účinek nemá. Cytostatika se proto musí podávat v kombinacích.

Obr.2 Léčené dítě



(<http://www.iprima.cz/novinky/nemocnice-motol-jak-mala-bojovnice-vyhrala-nad-leukemii>, cit. 6.4. 2016)

Radioterapie je další možností léčby leukémie. Je vhodné cíleně ozářit oblast, kde je nahromaděno větší množství nádorových buněk. Jelikož jsou blasty rozptýlené po celém těle a ozáření tak velké plochy by bylo víc škodlivé než prospěšné používá jen ve dvou případech. Je to u pacientů s rizikem výskytu blastů v CNS nebo ve varlatech, které by po ukončení léčby mohly vyvolat znovu onemocnění.

Transplantace kostní dřeně se provádí u dětí s nepříznivým typem leukémie. Před transplantací jsou jim podávány velmi vysoké dávky chemoterapie, někdy v kombinaci s ozářením, které mají za úkol zničit co nejvíc blastů. Nejčastěji se provádí alogenní transplantace kostní dřeně, kdy se pacientům podává krevní dřeň od dárce. Po transplantaci než nastoupí funkce nové kostní dřeně jsou pacienti ohroženi *infekcemi* a *krváčením*. Dalším problémem je *reakce štěpu proti hostiteli*, kdy se dárcovská kostní dřeň úplně neshoduje s imunotypem pacienta, kdy dárcova kostní dřeň ničí buňky pacienta.

Podpurná léčba se používá ke zlepšení celkového stavu nemocného. Jsou to především transfúze chybějících krevních derivátů, prevence a včasná léčba infekcí, důraz je kladen na pestrou výživu nekontaminovaná bakteriemi a plísněmi.

Komplikace

Nejčastější komplikací, kterou trpí děti s leukémií, jsou *infekce*, protože jak leukémie tak její léčba snižuje přirozenou obranyschopnost nemocného.

Další vážnou komplikací je *krvácení*, kdy při leukémii a její léčbě je snížen počet krevních destiček, což zmenšuje srážlivost krve. Nemocnému se více tvoří modřiny, po těle má petechie (drobné krvácení do kůže). Je ohrožen krvácením do hlavy a zažívacího ústrojí.

Pro pacienta jsou velmi nepříjemné i vedlejší účinky chemoterapie a antibiototerapie. Srdce poškozují atracyklinová antibiotika. Intenzivní terapie zpomaluje růst, což většinou děti doženu po ukončení léčby. Problémem je obezita, což přímo působí kortikoidy a nepřímo nižší pohybová aktivita. Probíhá osteoporóza a nemocní mohou mít patologické fraktury, 10% až 20% dětí je postiženo akutní ischemickou nekrózou kyčle nebo kolene. U zhruba 20% léčených se vyvíjí přechodný steroidní diabetes melitus. Snížení produkce testosteronu a neplodnost je léčebnou komplikací u chlapců. Hlavně dospívající dívky jsou ohroženy

hypergonadotropním hypogonadismem, proto jejich vaječníky uvádíme do klidové fáze pomocí hormonů.

Praktické rady pro pacienta

Finanční situace celé rodiny se často v souvislosti s nemocí dítěte zhorší, protože jeden z rodičů musí celodenně pečovat o nemocné dítě. Existuje řada možností finanční pomoci. O podrobnostech vás informuje sociální pracovnice. Vážné onemocnění dítěte představuje velikou psychickou zátěž pro rodiče i nemocné dítě, nebojte se požádat o psychologickou pomoc. Akutní lymfoblastická leukémie je nyní u 80% procent dětí vyléčitelná nemoc, což léčitelé nemůžou nabídnout, nepromarněte tedy šanci vašeho dítěte na vyléčení.

Seznam použité literatury

Odborné publikace

ŠRÁMKOVÁ, Lucie, *Dětská leukémie průvodce pro rodiče*. 1.vyd. Praha: Občanské sdružení HAIMA, 2006. 6-49 s. ISBN 80-239-8904-9.

Internetové zdroje

STARÝ J. Leukemie v dětském věku. Linkos. Praha: Klinika dětské hematologie a onkologie UK 2.LF a FN Motol [online]. 19.5. 2014 [1. 4. 2016]. Dostupné z: <http://www.linkos.cz/leukemie-c91-c95-1/leukemie-v-detskem-veku/>

Seznam obrázků, fotografií, tabulek a grafů

Obr.1 Lumbální punkce

(<http://www.vitalia.cz/clanky/vysetreni-muze-odhalit-roztrousenou-sklerozu/>, cit. 6.4. 2016)

Obr.2 Léčené dítě

(<http://www.iprima.cz/novinky/nemocnice-motol-jak-mala-bojovnice-vyhrala-nad-leukemii>, cit. 6.4. 2016)