

Komentarz do prac

Prezentowany numer „Postępów Nauk Medycznych” poświęcony został onkologii i hematologii dziecięcej. Jest to znakomity przyczynek do obchodzonego w ubiegłym roku 50-lecia istnienia instytucjonalnego onkologii dziecięcej, związanego z powstaniem z inicjatywy prof. dr. Józefa Bożka w 1962 roku odpowiedniej kliniki w Instytucie Matki i Dziecka. Artykuł redakcyjny autorstwa prof. Michała Matysiaka przedstawia w tym numerze historię warszawskich klinik hematologii dziecięcej, w których leczono dzieci z białaczkami i nienowotworowymi schorzeniami układu krwiotwórczego. Dzięki dużej aktywności i zaangażowaniu prof. Marii Ochockiej i prof. Romy Rokickiej-Milewskiej możliwe było wprowadzanie w Polsce coraz bardziej skutecznego leczenia białaczek u dzieci, a także diagnozowania i leczenia szkodliwych i różnych postaci wrodzonych niedokrwistości.

Ostra białaczka limfoblastyczna (ALL) u niemowląt występuje stosunkowo rzadko, ale przysparza wiele problemów terapeutycznych i w przeciwieństwie do tej postaci białaczki u dzieci powyżej pierwszego roku życia, daje w dalszym ciągu mniejsze szanse na wyleczenie. W wieloosrodkowej publikacji przedstawiono analizę 36 niemowląt z ALL. W badanym materiale stwierdzono szereg cech klinicznych, immunofenotypowych i genetycznych charakteryzujących tę grupę chorych, takich jak: znacznie większe zaawansowanie choroby przy rozpoznaniu w porównaniu do ALL u starszych dzieci, częściej stwierdzaną hepatosplenomegalię i wstępne zajęcie ośrodkowego układu nerwowego. W niemowlęcej ALL bardzo często występują aberracje genu *MLL*, co odzwierciedla immunofenotyp pro-B-ALL. ALL u niemowląt charakteryzuje się w porównaniu do ALL u starszych dzieci znamienne większą opornością na stosowane leczenie.

Profesor Jan Styczyński z zespołem przeprowadził analizę 241 zabiegów transplantacji komórek krwiotwórczych przeprowadzonych u dzieci w ośrodku bydgoskim. Po przeszczepieniach autologicznych zmarło 28,5%, a po allogenicznych 41,2% pacjentów. Na podstawie analizy autorzy stwierdzają, że najczęstszymi przyczynami niepowodzeń po przeszczepieniu komórek krwiotwórczych są nawroty choroby nowotworowej i powikłania infekcyjne.

Druga praca z tego ośrodka przedstawia analizę 79 dzieci poddanych transplantacji allogenicznych komórek krwiotwórczych, u których zastosowano palifermin, rekombinowany ludzki czynnik wzrostu keratynocytów, zmniejszający ryzyko wystąpienia zapalenia śluzówek jamy ustnej. Stwierdzono, że palifermin jest bezpiecznym lekiem do stosowania u dzieci i młodzieży poddanych transplantacji allogenicznych komórek krwiotwórczych. Zastosowanie tego leku wiąże się z istotnym zmniejszeniem powikłań związanych z uszkodzeniem błon śluzowych oraz zmniejszeniem ryzyka rozwoju ostrej i przewlekłej choroby GVHD.

Dwa kolejne artykuły oryginalne pochodzą z ośrodka lubelskiego i dotyczą różnych aspektów neuropsychologicznych u dzieci leczonych z powodu chorób nowotworowych. W pierwszym z nich przedstawiono dwa przypadki zaburzeń psychicznych u nastoletnich chłopców w przebiegu leczenia ALL, które stanowią studium obrazu zaburzeń wyindukowanych glikokortykosteroidami, jak i podejmowanych prób leczenia. Jednocześnie praca jest wstępem do opracowania standardów postępowania wobec zaburzeń psychicznych w przebiegu leczenia nowotworów u dzieci i młodzieży w warunkach polskich. Celem drugiej pracy było zbadanie stylów radzenia sobie rodziców (ojca i matki) w sytuacji choroby nowotworowej dziecka oraz lęku jako cechy i stanu. Dobór tych parametrów badania pozwolił podjąć próbę określenia interakcji pomiędzy lękiem jako cechą i stanem a stylami radzenia sobie rodziców w sytuacji trudnej. Funkcjonowanie psychospołeczne rodziców dzieci chorych na nowotwór jest związane z modyfikacją i poszukiwaniem strategii zaradczych, które są warunkowane preferowanym stylem radzenia sobie w sytuacji trudnej oraz poziomem lęku jako stanu i cechy. Dodatkowymi czynnikami warunkującymi funkcjonowanie systemu rodzinnego jest jego spójność, adaptacyjność oraz komunikacyjność.

W kolejnej pracy przedstawiono przypadek noworodka z przemijającym zespołem mieloproliferacyjnym. Zespół ten dość często występuje u noworodków z trisomią 21, a tylko pojedyncze opisy przypadków dotyczą noworodków z prawidłowym fenotypem. Kilkutygodniowa obserwacja dziecka ze spontaniczną remisją objawów klinicznych i stopniową normalizacją liczby oraz rozmazu leukocytów potwierdziła rozpoznanie przemijającego zespołu mieloproliferacyjnego. Ważne jest, aby pamiętać o możliwości występowania tego zespołu u noworodków również z prawidłowym kariotypem, co pozwoli w wielu przypadkach na uniknięcie mylnego rozpoznania białaczki wrodzonej.

Następne dwie prace dotyczą zagadnień związanych z leczeniem najczęstszego nowotworu u dzieci – ostrej białaczki limfoblastycznej. Pierwsza z tych prac przedstawia analizę czynników prognostycznych mających wpływ na wyniki leczenia ALL u 395 dzieci w regionie kujawsko-pomorskim w latach 1976-2010. Aktualnie najważniejszymi czynnikami prognostycznymi w ALL u dzieci są: wiek, leukocytoza, immunofenotyp blastów, odpowiedź na leczenie oraz obecność rearanżacji BCR-ABL, które stały się podstawą stratyfikacji do grup ryzyka, a co za tym idzie intensyfikacją leczenia w grupach wysokiego ryzyka oraz kwalifikacji do przeszczepiania komórek krwi-

twórczych. Warto zwrócić uwagę, że kliniczna istotność niekorzystnych czynników może zmieniać się w czasie: niektóre traciły swoją wartość prognostyczną, natomiast inne nabierały nowego znaczenia. W następnej pracy zwrócono uwagę na problem zakażeń centralnych dośń żylnych u dzieci z ostrą białaczką limfoblastyczną. Zakażenia związane z cewnikami żylnymi stanowią ok. 44% epizodów bakteriemii u dzieci z ostrą białaczką limfoblastyczną. Na podstawie analizy 51 epizodów gorączkowych u dzieci z założonymi żylnymi cewnikami centralnymi autorzy pracy stwierdzili, że jednoczesna ocena leukocytozy, CRP i prokalcytoniny są dobrymi parametrami pozwalającymi na wczesne stwierdzenie infekcji odcewnikowej u dzieci z ostrą białaczką i pozwalają także na wyodrębnienie pacjentów wysokiego ryzyka bakteriemii.

Istotnym zagadnieniem poruszonym w kolejnej pracy jest właściwa diagnostyka sferocytozy wrodzonej. Z uwagi na to, że przebieg kliniczny sferocytozy wrodzonej bywa mało charakterystyczny, co jest szczególnie ważne w odniesieniu do pacjentów w okresie niemowlęcym, zdarzają się przypadki błędnego kwalifikowania do splenektomii. W pracy przedstawiono algorytm postępowania diagnostycznego, a także własne wyniki stosowania erytropoetyny u niemowląt w celu uniknięcia konieczności transfuzji koncentratów krwinek czerwonych.

Ostatni artykuł dotyczy trudnego problemu zakrzepicy, która występuje u dzieci znacznie rzadziej niż u dorosłych. Na podstawie analizy 70 przypadków leczonych w ośrodku warszawskim z powodu zakrzepicy autorzy stwierdzili, że najczęstszą lokalizacją zakrzepicy u dzieci są żyły głębokie kończyn. Najczęstsze przyczyny zakrzepicy w tej grupie wiekowej to wrodzone trombofilie, zakażenia i zabiegi chirurgiczne. W związku z tym autorzy postulują, żeby u wszystkich dzieci z zakrzepicą wykonywać badania diagnostyczne w kierunku wrodzonej trombofilii.

Niniejszy numer „Postępów Nauk Medycznych”, w którym zawarte są prace przedstawiające ogromny postęp w diagnostyce i leczeniu nowotworów i chorób układu krwiotwórczego, a także artykuły proponujące praktyczne zasady postępowania, powinien wzbudzić zainteresowanie lekarzy różnych specjalności zajmujących się pacjentami w wieku rozwojowym.

Prof. dr hab. med. Jerzy R. Kowalczyk