

Presaditev kostnega mozga pri otrocih v Sloveniji

Janez Jazbec

Služba za onkologijo in hematologijo

Pediatrična klinika, Ljubljana

Kaj je “presaditev kostnega mozga”?

- Presaditev kostnega mozga je intravenska infuzija matičnih krvotvornih celic bolniku, pri katerem želimo ponovno vzpostaviti normalno delovanje okvarjenega kostnega mozga

Vrste presaditve kostnega mozga:

- avtologna
- alogenična
 - » singenična
 - » sorodna
 - » nesorodna
 - » haploidentična

Viri matičnih krvotvornih celic:

- aspiracija kostnega mozga ($2 \cdot 10^8/\text{kg}$)
- zbiranje perifernih matičnih krvotvornih celic ($2 \cdot 10^6/\text{kg}$ CD₃₄⁺celic)
- kri popkavnice

Kondicioniranje

- mieloablativno (TBI/ Cy, Bu/Cy...)
- nemieloablativno (Fludarabin + tbi, Cy..)

Zapleti:

- zgodnji:
 - zaradi kondicioniranja
 - okužbe
 - VOD
 - sindrom idiopatske pnevmonije
 - trombotična mikroangiopatija
 - zavrnitev presadka
 - akutna bolezen presadka proti gostitelju (BPPG)

Zapleti:

- pozni:
 - kronična BPPG
 - endokrini (hipogonadizem, hipotiroidizem)
 - oči (katarakta)
 - pljuča (restriktivne in obstruktivne)
 - osteoporoza
 - sekundarne neoplazme

Kratka zgodovina:

- prva uspešna presaditev KM – 1968, Seattle
Thomas, Storb
- v Sloveniji pri odraslem bolniku:
Hematološka interna klinika v Ljubljani
1989
- prva presaditev KM pri otroku v Sloveniji:
1991 (aplastična anemija)

Indikacije za presaditev kostnega mozga pri otrocih po EBMT

Bolezen	Status bolezni	Alo sorodna	Alo nesorodna	Avtologna
Akutna mieloblastna levkemija	CR1 nerizična	N	N	N
	CR1 rizična	R	N	R
	CR2	R	RP	R
Akutna limfoblastna levkemija	CR1 nerizična	N	N	N
	CR1 rizična	RP	RP	N
	CR2	R	R	RP
Nehodgkinov limfom	CR1	N	N	N
	CR2	R	RP	RP
Hodgkinov limfom	CR1	N	N	N
	relaps	RP	D	R
Mielo-displastični sindrom		R	RP	N
Imunska okvara		R	R	
Aplastična anemija		R	RP	
Vrojene motnje presnove		RP	RP	
Solidni tumorji		N	N	RP

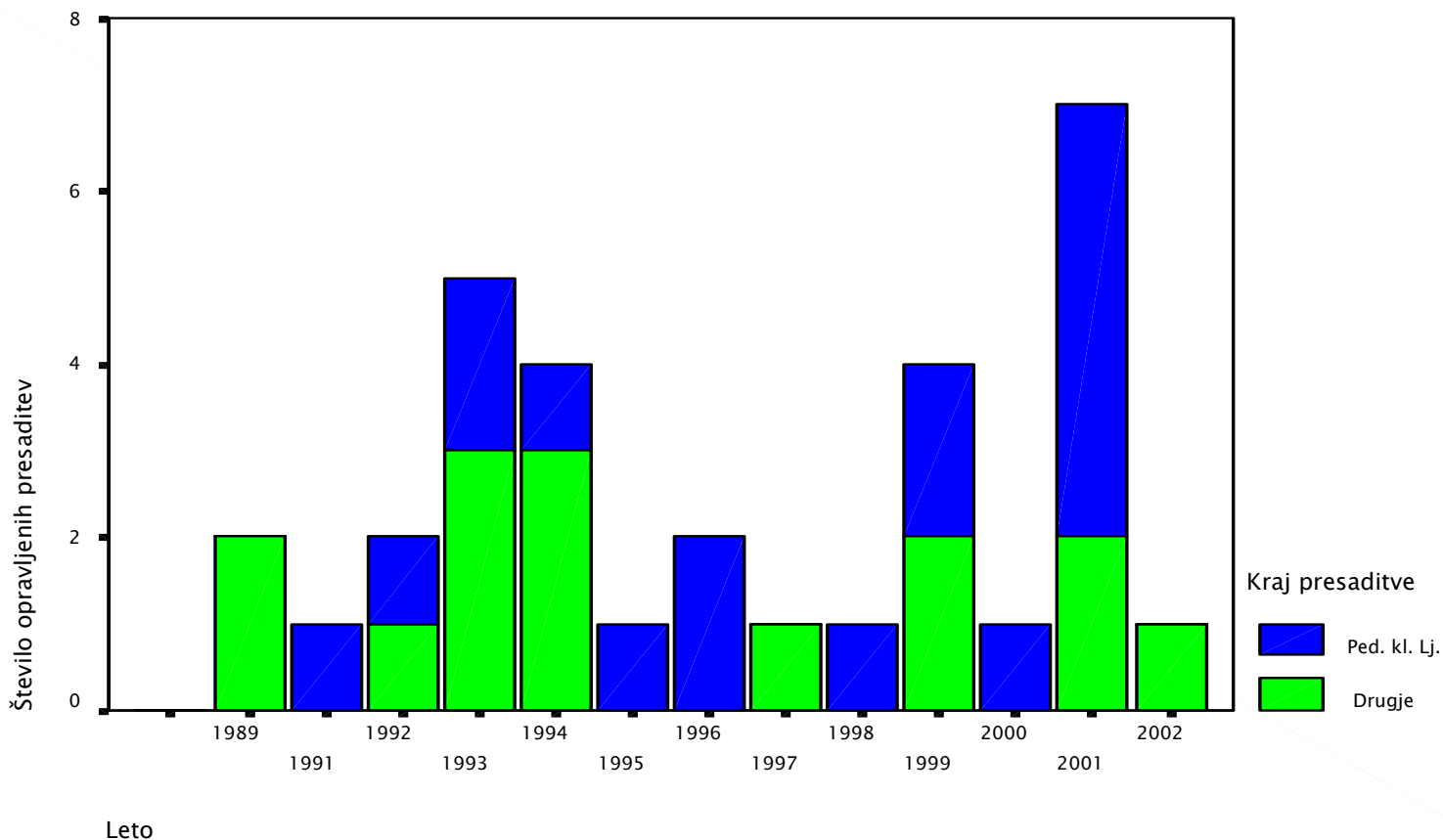
Legenda: CR- remisija bolezni, N – ni riporočena, R – rutinsko, RP – v okviru raziskovalnega protokola, D – v razvoju

- Program preiskav pred presaditvijo KMC
- Ime in priimek _____
- Predviden datum presaditve ____ _

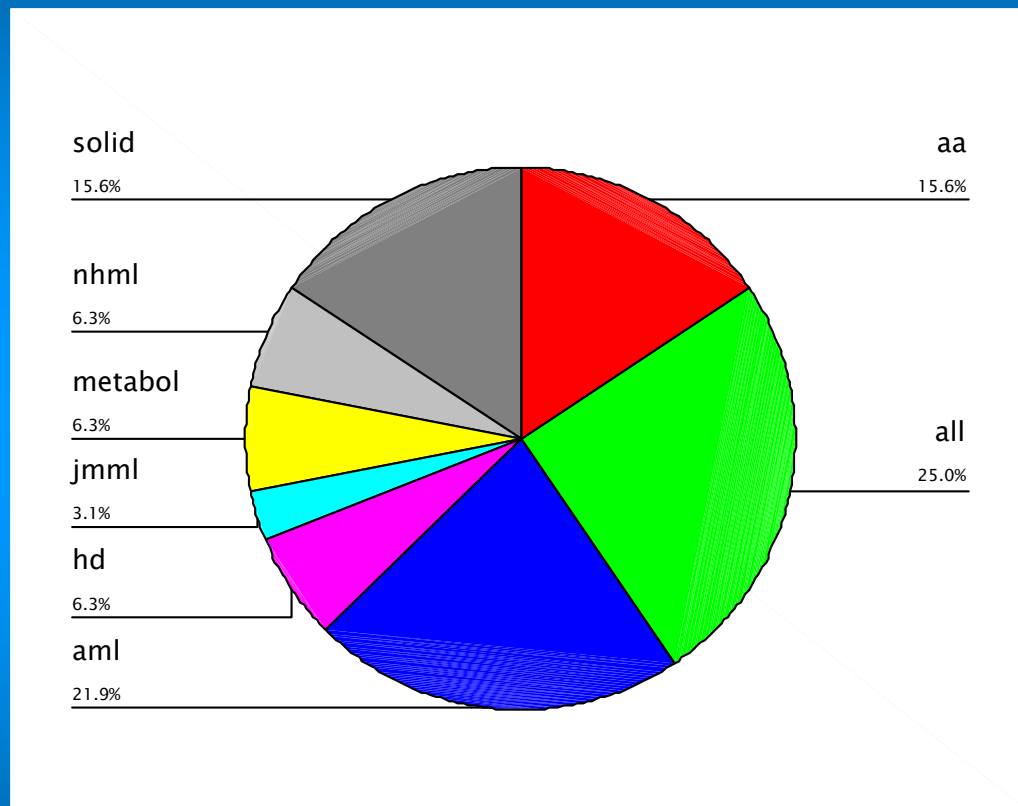
Datum

- Klinični pregled _____ / _____
- Stomatolog _____ / _____
- Okulist _____ / _____
- EKG _____ / _____
- ECHO _____ / _____
- Spirometrija _____ / _____
- Klirens kreatinina _____ / _____
- Hemogram _____ / _____
- Jonogram _____ / _____
- Koagulacija _____ / _____
- Jeterni testi _____ / _____
- Urin _____ / _____
- Serologija
- EBV _____ / _____
- CMV _____ / _____
- HIV _____ / _____
- HSV _____ / _____
- Varicela _____ / _____
- Serologija
- HBV _____ / _____
- HbsAg _____ AntiHBS _____ AntHBc _____
- HCV _____ / _____
- HAV _____ / _____
- Ščitnični testi: T3 _____ T4 _____ TSH _____ Datum _____
- Somatomedin C _____ / _____
- Testosteron (>13let M) _____ / _____
- Estradiol (> 13let Ž) _____ / _____
- FSH/LH (> 11let Ž) _____ / _____
- CT toraksa (za simulator) _____ / _____
- CT obnosnih votlin _____ / _____

Število opravljenih presaditev kostnega mozga pri bolnikih, zdravljenih na Pediatrični kliniki v Ljubljani.

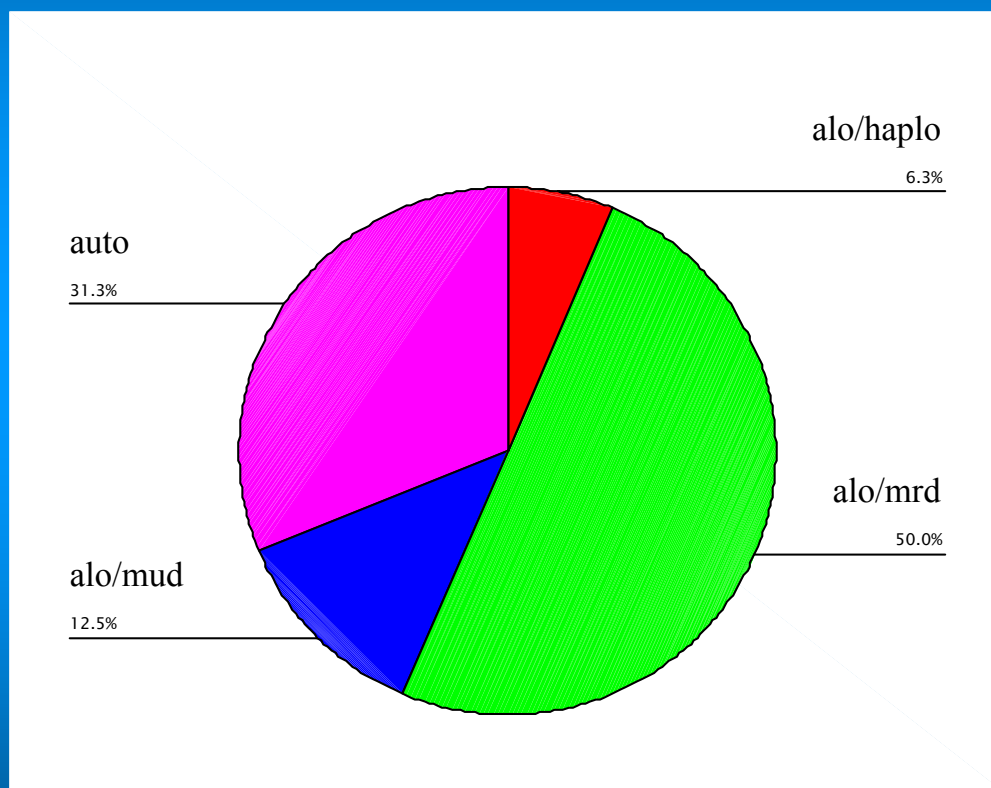


Razdelitev bolnikov s transplantacijo kostnega mozga glede na osnovno bolezen



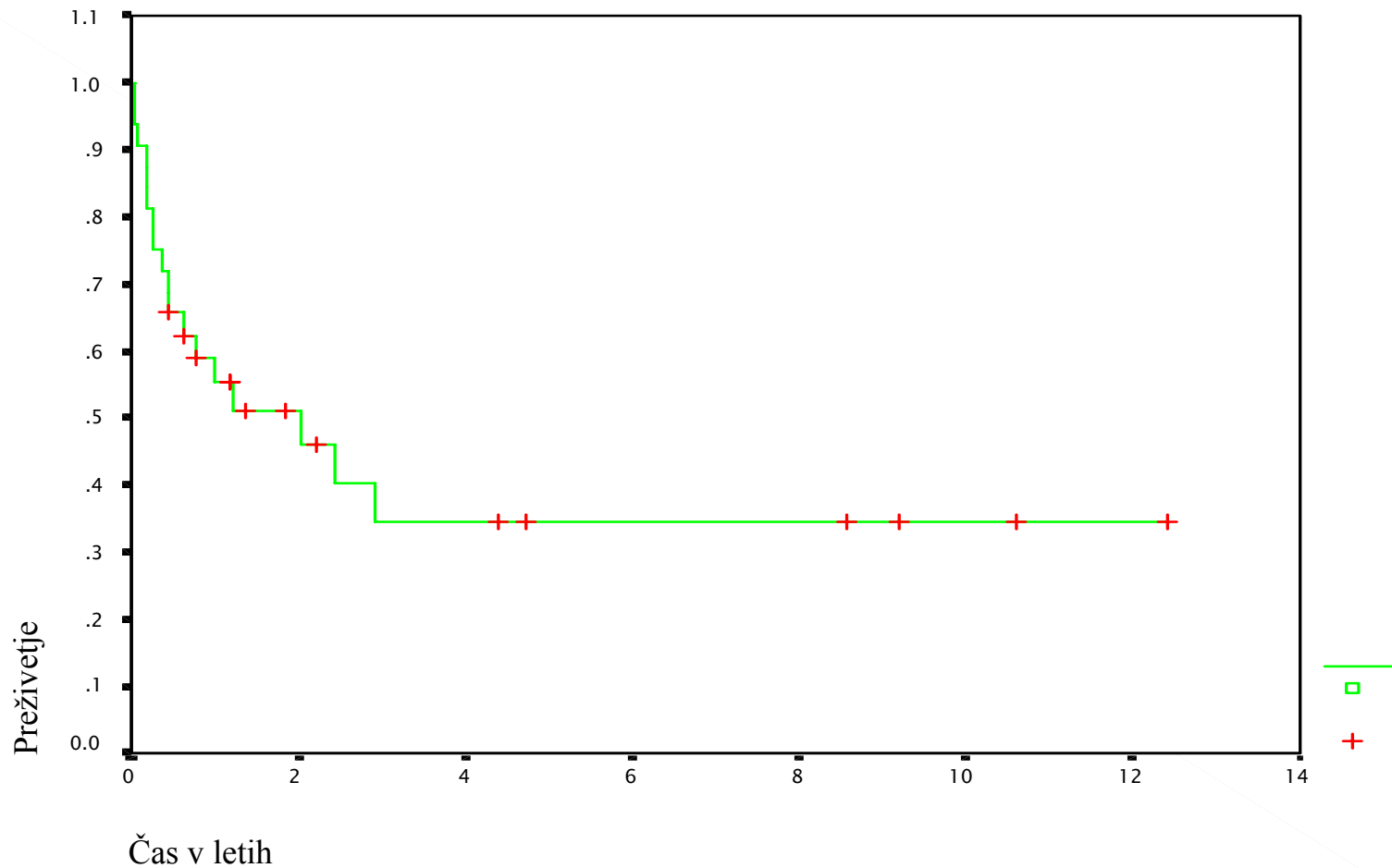
aml – akutna mieloblastna levkemija, all - akutna limfoblastna levkemija, aa – aplastična anemija, nhml – neHodgkinov limfom, hd - Hodgkinov limfom, jmmml –juvenilna mielomonocitna levkemija, solid – solidni tumorji (Wilms 1, rbdmiosarkom 1, nevroblastom 3), metabol –presnovne bolezni (Hurler, adrenoleukodistrofija

Delitev opravljenih presaditev kostnega mozga glede na vir presadka



auto – avtologna, alo/mud – alogenična skladien nesoroden dajalec, alo/mrd – alogenična skladien soroden dajalec, alo/haplo – haploidentičen dajalec

Preživetje po presaditvi kostnega mozga pri bolnikih, zdravljenih na Pediatrični kliniki v





Prihodnost?

- Prostorske in kadrovske razmere – cilj : istočasno vsaj dve presaditvi
- Alogenične presaditve nesorodnih dajalcev

Kdo?

- celotna ekipa službe za onkologijo in hematologijo
- Sodelavci
 - prim. Pretnar s sodelavci z KO za hematologijo Internih klinik KC
 - Zavod za transfuzijo
 - Center za tipizacijo tkiv
 - Onkološki inštitut