

Transplantace krvetvorné tkáně

Ústav zdravotnických věd

Kontrolní otázky k tématu

1. Jaké jsou možnosti darování krvetvorných buněk?
2. Co znamená HLA antigen?
3. Jaké jsou podmínky pro vstup do registru krvetvorných buněk?

Transplantace krvetvorných buněk - indikace

Alogenní

- Akutní leukemie
- Sporadicky chr.leukemie

Autologní

- mnohočetný myelom
- lymfomy
- ak. leukemie
- Ewingův sarkom,
- neuroblastom

Období před transplantací - pacient

- Důsledná edukace pacienta
- Sledovat psychický stav, event. intervence
- Seznámení pacienta s „life island“
- Vyšetření před transplantací – fyzikální vyšetření, odběr krve (KO, Biochemie, atd.) moči, mikrobiologie, EKG, ECHO, RTG S+P, spirometrie, RTG paranasálních dutin, neuro. stomato. vyš., gyn. vyš.
- Zavedení CŽK + celotělová chemoterapie, event. radioterapie

Transplantace – přípravné období

- Cca 1 týden před transplantací
- Zajistit/zjistit, zda u pacienta neprobíhá ak.respirační onemocnění
- Aplikace chemoterapie event. radioterapie
- Podání silných imunosupresiv (Cyklosporin A)→ lepší přihojení krvetvorných buněk od dárce
- Přípravné dny značíme symbolem - , např. - 7

Transplantace – den 0

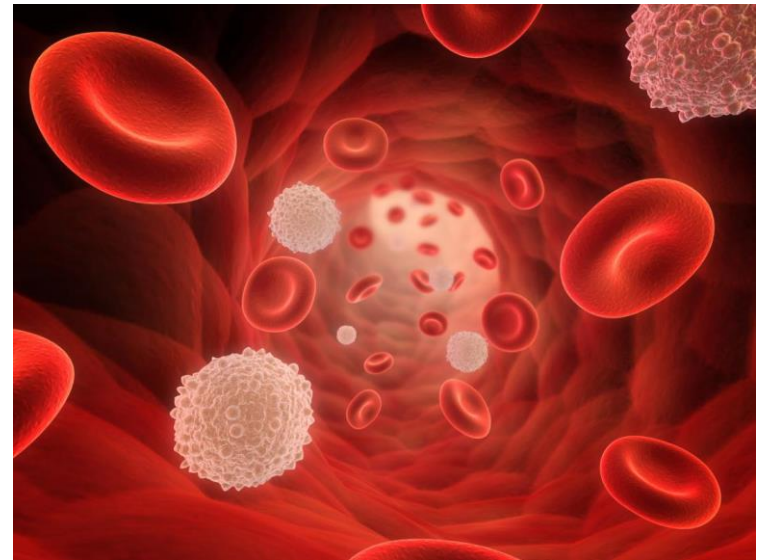
- Infuze pro rehydrataci organismu
- Sterilní stolek + pomůcky pro transplantaci za přísně aseptických podmínek!
- Transplantát je aplikován lékařem do CŽK (10 ml ponecháno ve vaku pro kultivaci)
- Po aplikaci pacient zůstává v izolačním pokoji „life island“ , po cca 14 dnech dochází k postupné obnově krvetvorby

Časné potransplantační období

- Komplikace spojené s chemoterapií a radioterapií před transplantací (nejvíce zažívací trakt, sliznice, vlasové váčky)
- Útlum kostní dřeně
- Infekce!

Nemoc štěpu proti hostiteli – GVHD – (graft-versus-host disease)

- Komplikace alogenní transpl. krvetvorných buněk
- Je vyvolána lymfocyty dárce
- Akutní a chronická forma



Akutní GVHD

- Vzniká do dne 100 po alogenní transplantaci

Projevy:

1. **Kůže** – erytém, exantém, puchýře až deskvamace kůže
2. **Játra** – projevuje se cholestázou a rozvojem ikteru
3. **Trávící ústrojí** – nechutenství, nauzea, zvracení, průjemy.



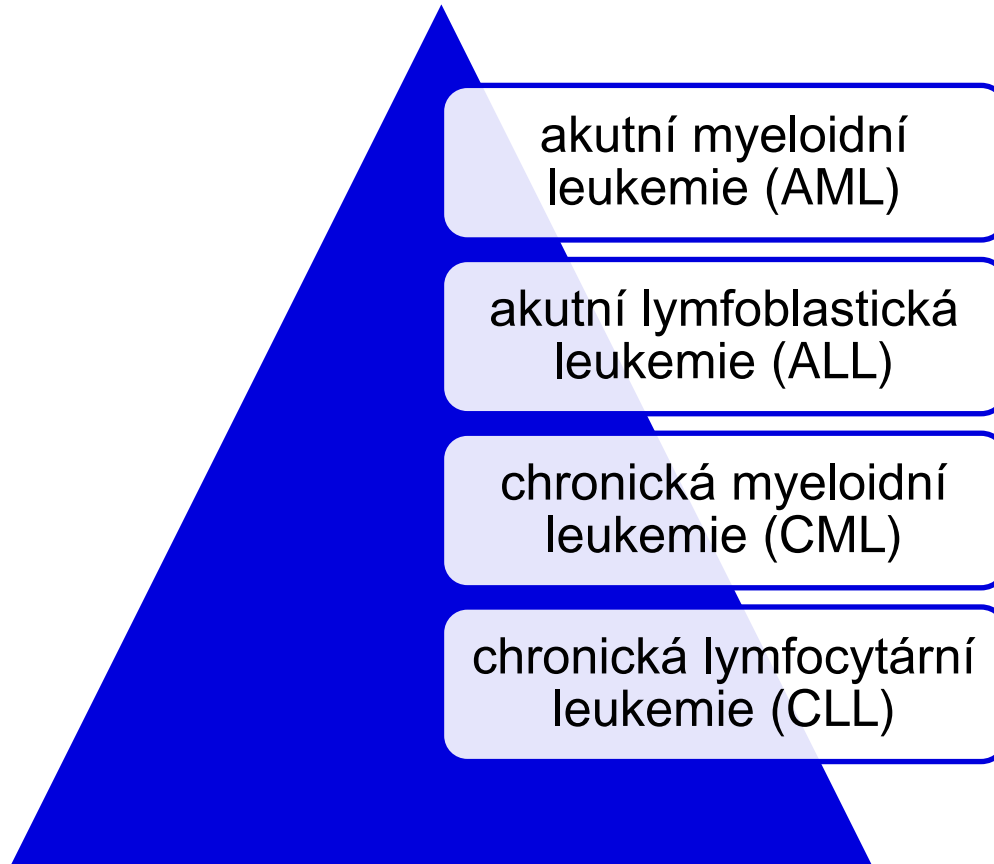
Chronická GVHD

- Vzniká od dne 100 po alogenní transplantaci
- Nemoc se může vyvinout z akutní formy
- První příznaky – vysušená, svědící postupně olupující se kůže; pocit sucha v ústech, potíže s polykáním, pálení a sucho v očích
- Postupně zasahuje játra, plíce, srdce, svaly → ztlumit podáním imunosupresiv+kortikosteroidů
- Pozn. Někdy mírná forma GVHD je prevencí recidivy původního onemocnění!

Období rekonvalescence

- Období po propuštění z nemocnice
- Pravidelné kontroly – KO, hladina cyklosporinu A, biochemie.
- Ochrana před infekci
- Při patologii vyšetření – opětovná hospitalizace
- životospráva

Typy leukemie



Skupinová práce

- 1. skupina - Akutní myeloidní leukemie (AML)
- 2. skupina - Akutní lymfoblastická leukemie (ALL)
- 3. skupina - Chronická myeloidní leukemie (CML)
- 4. skupina - Chronická lymfocytární leukemie (CLL)
- 5. skupina - Maligní lymfomy a mnohočetný myelom

Akutní myeloidní leukemie (AML)

- Vzniká nádorovou přeměnou zárodečných buněk myeloidní řady v kostní dřeni s postupným hromaděním mladých, abnormálních elementů (blastů) v krvi, v kostní dřeni. V případě šíření blastů do dalších orgánů (játra, slezina, lymfatické uzliny, mozek...)= extramedulární postižení

AML – vznik/rizikové faktory

Vznik – výsledek vrozených/získaných mutací v genech DNA.

Rizikové faktory – ve většině případů nelze identifikovat a mutace vzniká náhodně, ovšem riziko může zvyšovat: benzen, předchozí protinádorová terapie, radiační záření, myelodysplastický syndrom, Downův sy.

AML - příznaky

nespecifické	Útlak krvetvorby	Vysoký počet leu buněk v krvi	Šíření a hromadění v jiných org.
Únava Nechutenství Zvýšení TT Výrazné noční pocení	Anemie - ↓ výkonosti, nauzea, palpitace atd. Neutropenie – opakující se infekce nereagující na ATB Trombocytopenie – ↑ krvácení	Leukostáza – postižení zejména plíce a mozek	Infiltrace leukemických buněk v jiných org. (lymfatické uzliny, játra, slezina)

AML - léčba

- indukční chemoterapie → uvést chorobu do remise
- Konsolidační léčba → udržení kompletní remise a zabránění návratu onemocnění (samotná chemoterapie, chemoterapie s autologní nebo alogenní transplantací)

Akutní lymfoblastická leukemie - ALL

- Vzniká nádorovou přeměnou zárodečných buněk lymfoidní řady v kostní dřeni. Lymfoblasty se v kostní dřeni rychle množí a postupně se vyplavují do krve a následně i do orgánů (lymfatické uzliny, slezina, játra, mozek atd.)

ALL - vznik

- Mutace v genech
- Nejč. nádorovým onemocněním dětského věku (1. až 5. rok)
- Rizikové faktory obdobné jako u AML, ale i zde platí, že nelze odhalit příčinu vzniku.

ALL - příznaky

- Obdobné jako u AML + kloubní a kostní bolest u 1/3 pacientů, zejména dětí.

ALL - léčba

- Indukční léčba – má 2 fáze, profylakticky i chemoterapie intratekálně + ozáření neurokrania
- Konsolidační chemoterapie – udržovací terapie i několik let
- Alogenní transplantace u vysoce rizikových pacientů
- Prognóza variabilní, trvalého vyléčení asi 1/3

Chronická myeloidní leukemie - CML

- Vzniká neoplastickou transformací hematopoetické kmenové buňky.
- Typická chromozomální aberace reciproční translokací mezi 9. a 22. chromozomem

CML - příznaky

- Není žádný specifický příznak pro CML, příznaky obdobné jako u AML a ALL
- Průběh má 3 fáze: 1. chronická fáze
 2. akcelerovaná fáze
 3. blastický zvrát

CML - léčba

- Díky pokroku v léčbě ↓ pokročilých fází CML
- Cytoredukce hydroxyureou následně tyrozinkinazovými inhibitory (blokují proliferaci buněčných linií)
- Alogenní transplantace nyní již jen u pacientů rezistentních na TKI

Chronická lymfocytární leukemie - CLL

- Proliferace a akumulace zralých lymfocytů, které infiltrují kostní dřeň, periferní krev, lymfatické uzliny, slezinu, játra atd.
- Nejčastější leukemie v ČR!

CLL - příznaky

- Zpočátku zcela nenápadné
- V pokročilých stadiích – únava, noční pocení, krvácivé projevy, hepatomegalie, splenomegalie, lymfadenopatie, závažné infekce vlivem deficitu protilátkové a buněčné imunity.

CLL - léčba

- Kombinace cytostatik a monoklonálních protilátek,
- Kortikoidy u autoimunitních projevů
- U mladších pacientů s agresivním průběhem
zvážení alogenní transplantace.

Maligní lymfomy

- Nádorové onemocnění vycházející z lymfocytů.
- Dle WHO přes 50 diagnostických jednotek
- Pro přesné zařazení je nutné histologické vyšetření

Maligní lymfom - příznaky

Celkové příznaky:

- Noční pocení
- Zvýšená TT, event. horečka
- Hmotnostní úbytek
- Patologická únava
- Svědění kůže

Místní příznaky:

- Zvětšení uzlin na krku, v podpaží, v tříslech
- Zvětšení uzlin v dutině břišní → trávící potíže, útlak močovodu
- Splenomegalie
- Zvětšení uzlin v mezihrudí → dráždivý kašel, dušnost, otok obličeje a krku při zúžení horní duté žíly

Maligní lymfom – Hodgkinova choroba

- Maligní novotvar lymfatických uzlin, vycházející z B lymfocytů.
- Onemocnění většinou začíná v jedné uzlinové lokalizaci a šíří se lymfogeně, v pozdějším stadiu dochází k postižení extralymfatických org.
- Počáteční stadia – kurativní radioterapie, dále kombinace s chemoterapií + podání krvetvorných buněk, většinou autologních.

Maligní lymfom – Non-Hodgkinův lymfom

- Různá skupina nádorových onemocnění
- Většinou je šíření hematogenní cestou a diagnostika až v pokročilém stadiu.

Dělení: **Indolentní:** folikulární lymfom, některé T-NHL

Agresivní: difúzní velkobuněčný B-lymfom

Vysoce agresivní: prekruzorové T a B
lymfoblastické lymfomy/leukemie

Maligní lymfom – NHL - léčba

- Liší se dle stupně malignity a pokročilosti onem.
- Lymfomy s ↓ stupněm malignity – radioterapie
- U většiny pacientů kombinovaná chemoterapie
- U lymfomu z B řady chemoterapie + monoklonální protilátka=imunochemoterapie
- U některých pacientů je vhodná transplantace krvetvorných buněk.

Mnohočetný myelom

= plasmacytom, Kahlerova nemoc – maligní onemocnění charakterizováno přítomností monoklonálního imunoglobulinu nebo pouze jeho řetězců v séru/v moči se současným postižením kostí.

- Většinou lidé starší 50 let, trpící bolestmi kostí (až 70 % pac.)
- V pokročilém stádiu spont. fraktury
- Na RTG nemusí být zpočátku typické osteolytické léze.
- Nejvíce postižena páteř, žebra, lebka, pánev