

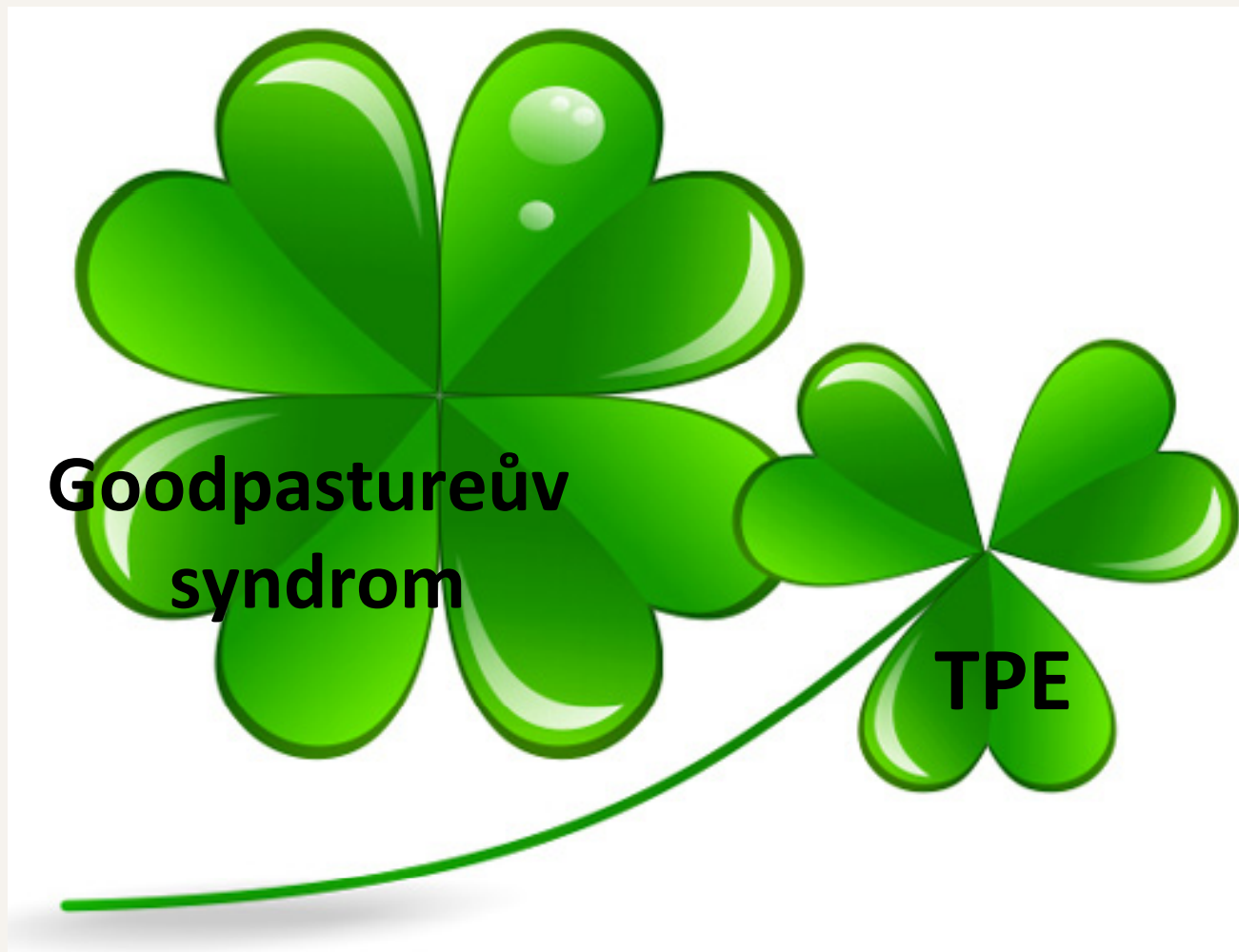
11. Střešovický transfuzní den, Praha, 29.11.2017

Aferetické metody při onemocněních ledvin

Blahutová Š., Hrdličková R., Čermáková Z.
Fakultní nemocnice Ostrava, Krevní centrum



Výměnná léčebná plazmaferéza = TPE



Goodpastureův syndrom - incidence

- vzácné autoimunitní onemocnění - incidence 0,5-1/ 1 mil., maximum výskytu 18-30 a 50-65 let
- **přítomnost autoprotilátek proti bazální membráně ledvinových glomerulů a alveolárních kapilár**
- **výsledek škodlivých exogenních vlivů**
(kouření, inhalace toxických plynů a rozpouštědel, prodělaná infekce) na **geneticky vnímavé osoby**
- Dg: stanovení **titru cirkulujících anti-GBM v plazmě** nebo v **renální biopsii**

Goodpastureův syndrom - klinika

- průběh onemocnění může být **perakutní**, rychle postupujícím zánětem parenchymu ledvin (glomerulonefritidou) a krvácením do plic - hematurie, epistaxe
- **pomalý**, kdy se rozvíjí během měsíců, jakmile se začne rozvíjet ledvinová nedostatečnost, směřuje onemocnění ireverzibilně do úplného selhání ledvin

Goodpastureův syndrom - terapie a prognóza

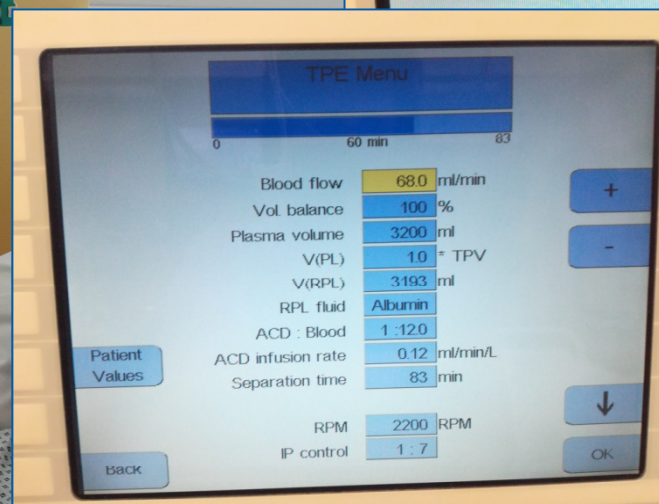
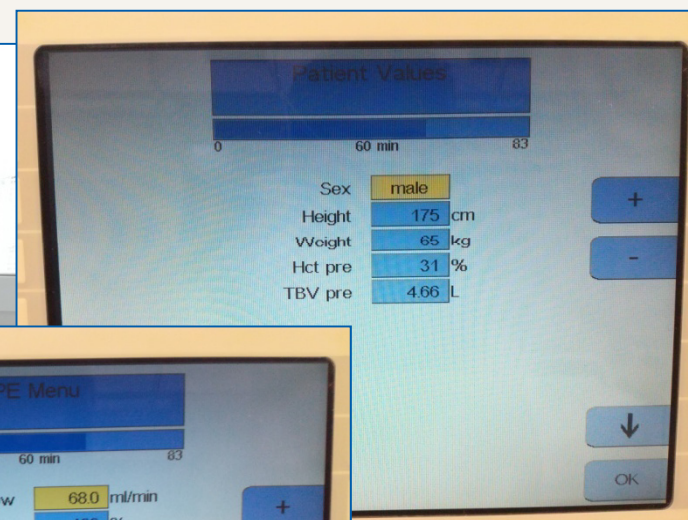
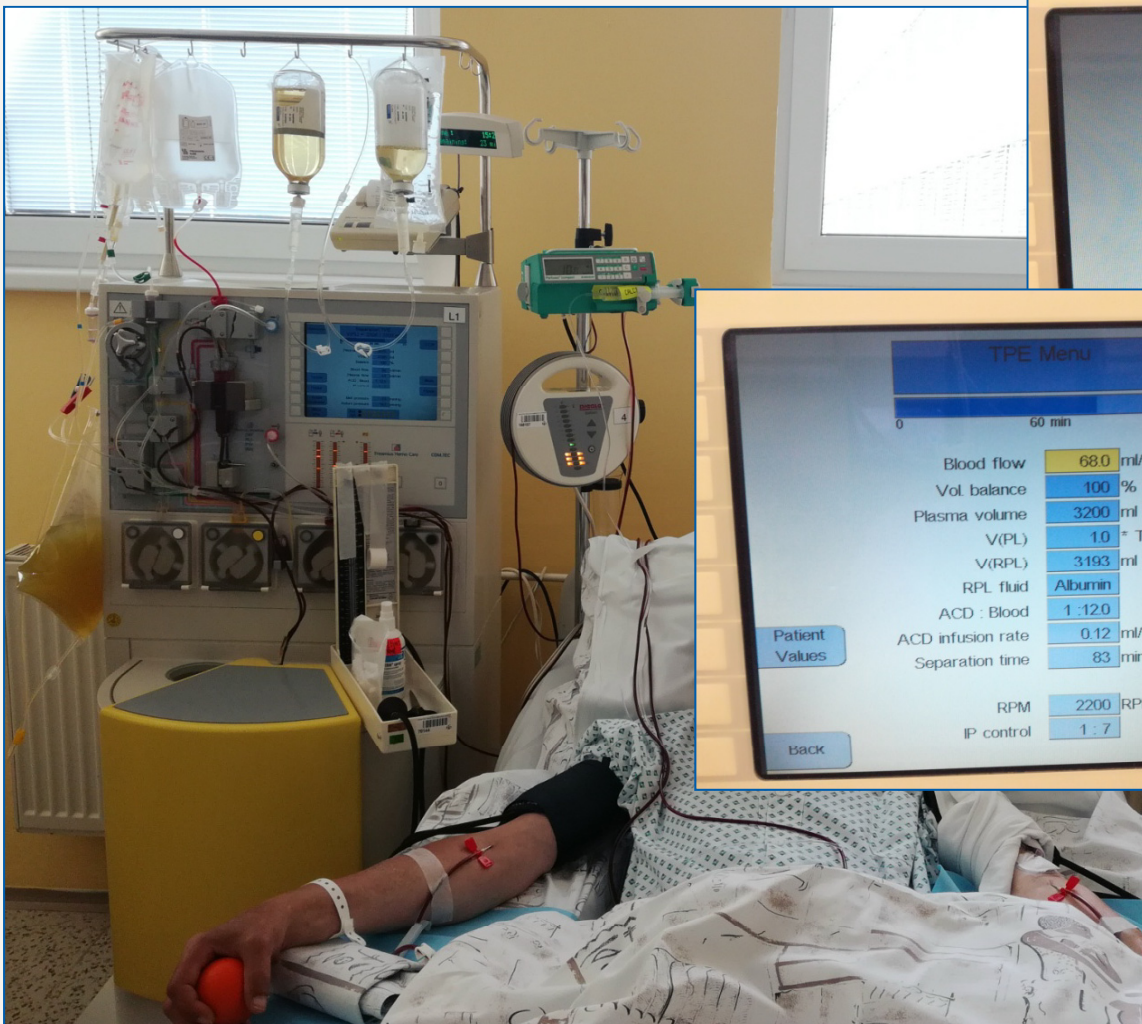
- **Imunosupresivní léčba** (prednison, cyclophosphamid)
- **TPE** - ke snížení hladiny patogenních Ab a tím zastavení poškozování dalších cílových orgánů
ASFA 2016: Category I, Grade 1B
- Prognóza: u neléčených 77-96% pacientů umíralo do jednoho roku, imunosuprese snížila úmrtnost na 20%

Š.J., 1965, 175 cm, 65 kg

- Odeslán akutně 30.6.2017 z nem. Nový Jičín s Dg.:
v.s. Goodpastureův sy s pozitivitou anti-GBM protilátek
AKI na podkladě CHKI, akutní srdeční selhání,
hypertenze, fumator, toxonutritivní hepatopathie

KO: leu 12,7, ery 3,4, Hgb 105, Hct 0,31, PLT 347

TPE na separátoru Fresenius Com.Tec



TPE - Goodpastureův syndrom

- Š.J., 1952, 175 cm, 65 kg, TBV 4857 ml, TPV 2806 ml
- terapie: Solu-Medrol + CCP + TPE
- separátor: Fresenius Com.Tec
- substituce: 2000 ml 5% Human Albumin + F 1/1
- doba separace: 90 (83-94) min
- zpracován: 1,0 TPV (3 194 ml)
- **Z: celkem 4×TPE v KC FNO: 30.6., 3.7., 4.7., 7.7.2017**
- *pokles anti-GBM: 20,3 U/l 5,8 U/l ... negativita*
- „Jen“ 4x TPE - negativní reverz v nemocnici Nový Jičín

Imunoadsorpce

HLA hypersenzibilizace - příprava k re-Tx ledvin

IA

- imunoadsorpce je jednou z možností léčby onemocnění ovlivňovaných nebo vyvolaných autoprotiilátkami
- umožňuje selektivní snížení koncentrace protilátky třídy IgG v krvi
- může zajistit optimální přípravu pacienta na transplantaci orgánů nebo zabránit humorální rejekci orgánu

Diagnostický souhrn v 12/2016

- M.Z., 1970, 182 cm, 90 kg
- CKD 5 (difúzní mesangiální proliferativní glomerulonefritis - biopsie 2001)
- **1. Tx kadaverozní ledviny 6/2004, funkce do 11/2006, rejekce, aneurysma přív. tepny, graftektomie 2007, HD**
- **2. Tx kadaverózní ledviny 2009, afunkce graftu, akutní humorální rejekce 2011, graftektomie 2013, 8. rokem pokračování v HD (nemocnice Třinec)**

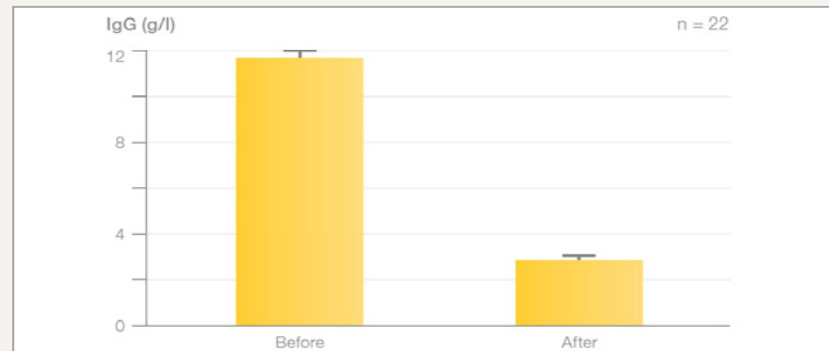
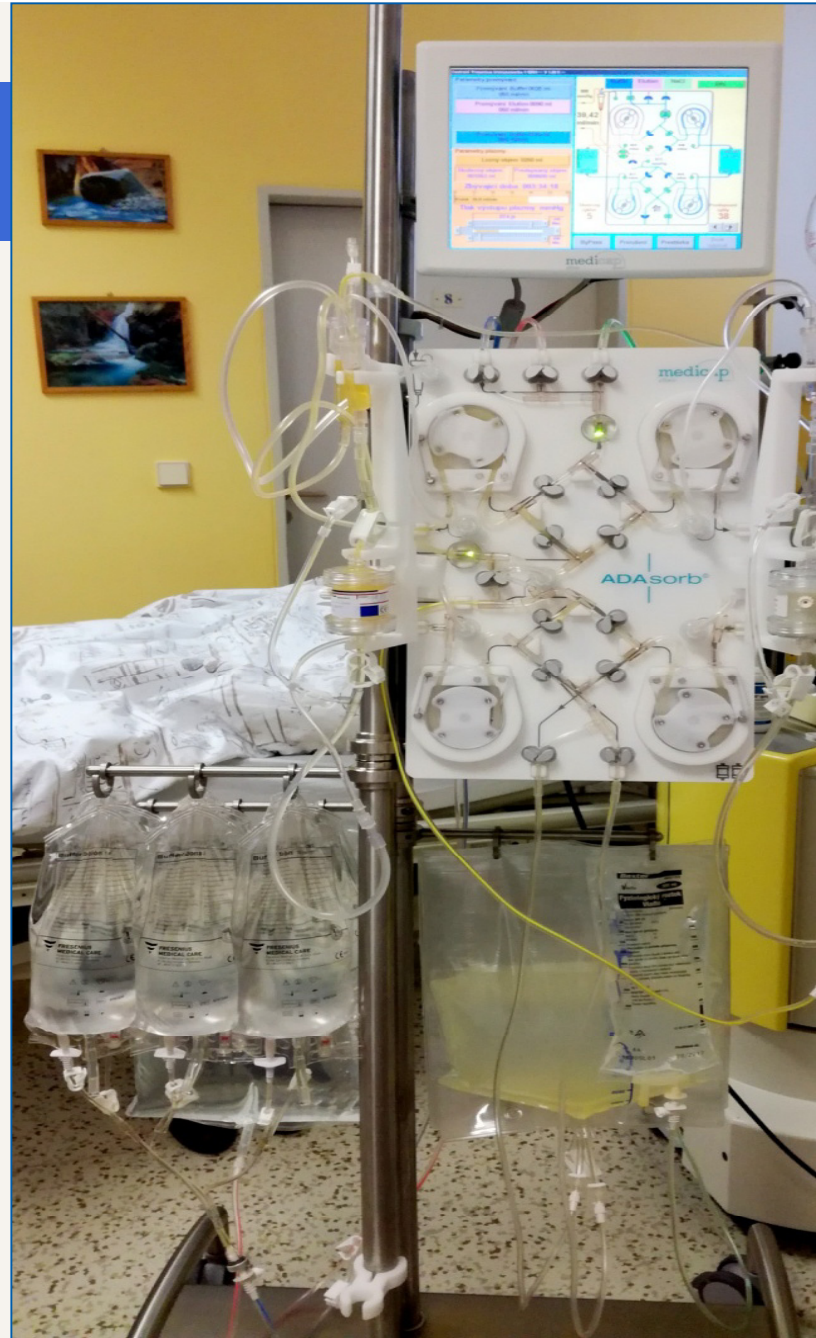
HLA hypersenzibilizovaný pacient před 3. Tx ledviny

- pacient po 2× Tx ledvin hypersenzibilizován anti-HLA (PRA>70%)
- bez žijícího příbuzného ani nepříbuzného dárce ledviny, čeká na kadaverózní ledvinu
- **12/2016 indikace k desenzibilizační terapii –**
od 1/2017 - Imunoadsorpce + Rituximab

Imunoadsorpce - Fresenius Com.Tec a ADAsorb®



ADAsorb®



- kolony Immunosorba
- ošetření 1,5 násobku TPV – redukce IgG o **61%**
- ošetření 2,5 násobku TPV- redukce IgG o **87%**

Imunoadsorpce 1-7/2017

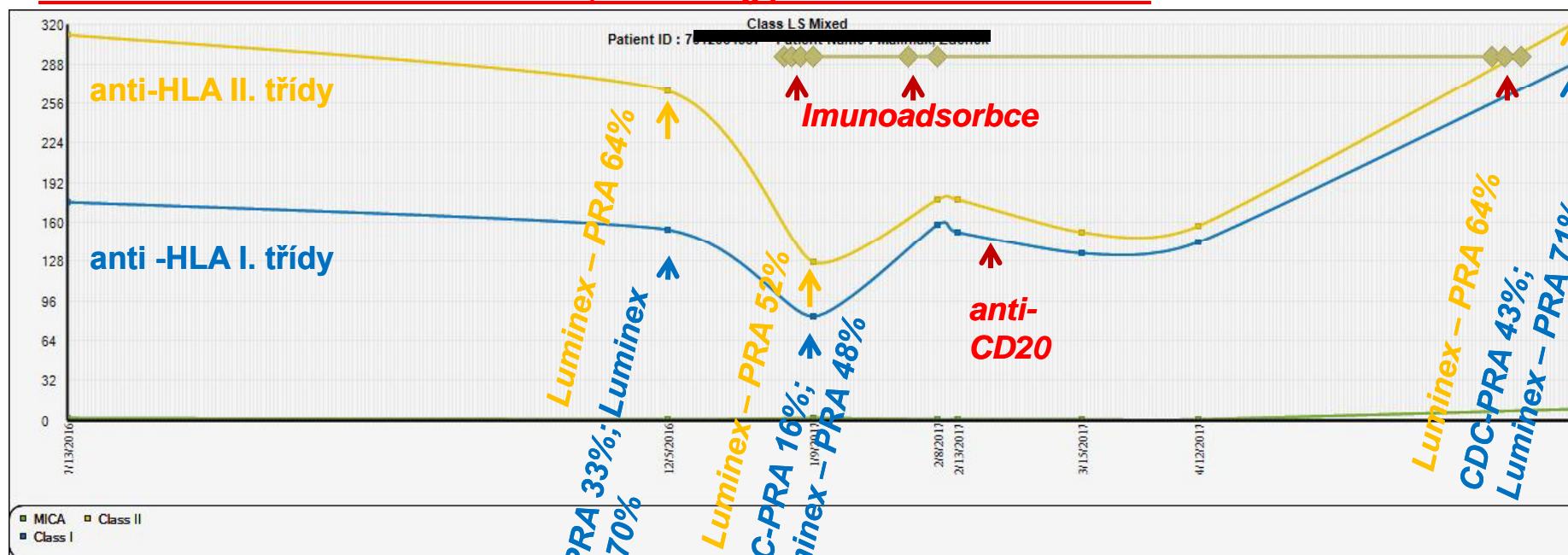
- M.Z., 1970, 182 cm, 90 kg, TBV 5 710 ml
- Indikace IA: desenzibilizace – WL a příprava k Tx ledvin
- ASFA 2016: Category 3, Grade 2C
- substituce: F 1/1
- IA kolony: **Immunosorba**
- doba separace: 248 min (235-263)
- zpracováno: **2,3 - 2,5 TPV**, 14 026 ml (12 758-16 750)
- **Celkem 17 IA výkonů 1/2017-6/2017:** 2.1., 4.1., 6.1., 9.1., 18.1., 25.1., 1.2., 8.2., 15.2., 22.2., 1.3., 8.3., 15.3., 22.3., 20.6., 23.6., 27.6
- + **Mabthera 2x** na nefrologii FNO

Pacient – HLA typizace: A1, - ; B8, 35; DRB1*11,*15; DQA1*01:02, 05:05; DQB1*03, *05.

II. Tx 07/2009 kad. dárce – HLA typizace: A1, 24 ; B8, 44; DRB1*03,*12; DQB1*02, *03.

I. Tx 06/2004 kad. dárce – HLA typizace: A1, 2 ; B38, 41; DRB1*13;

Sledované období 12/2016 - 07/2017; Screening protilátek xMAP-Luminex



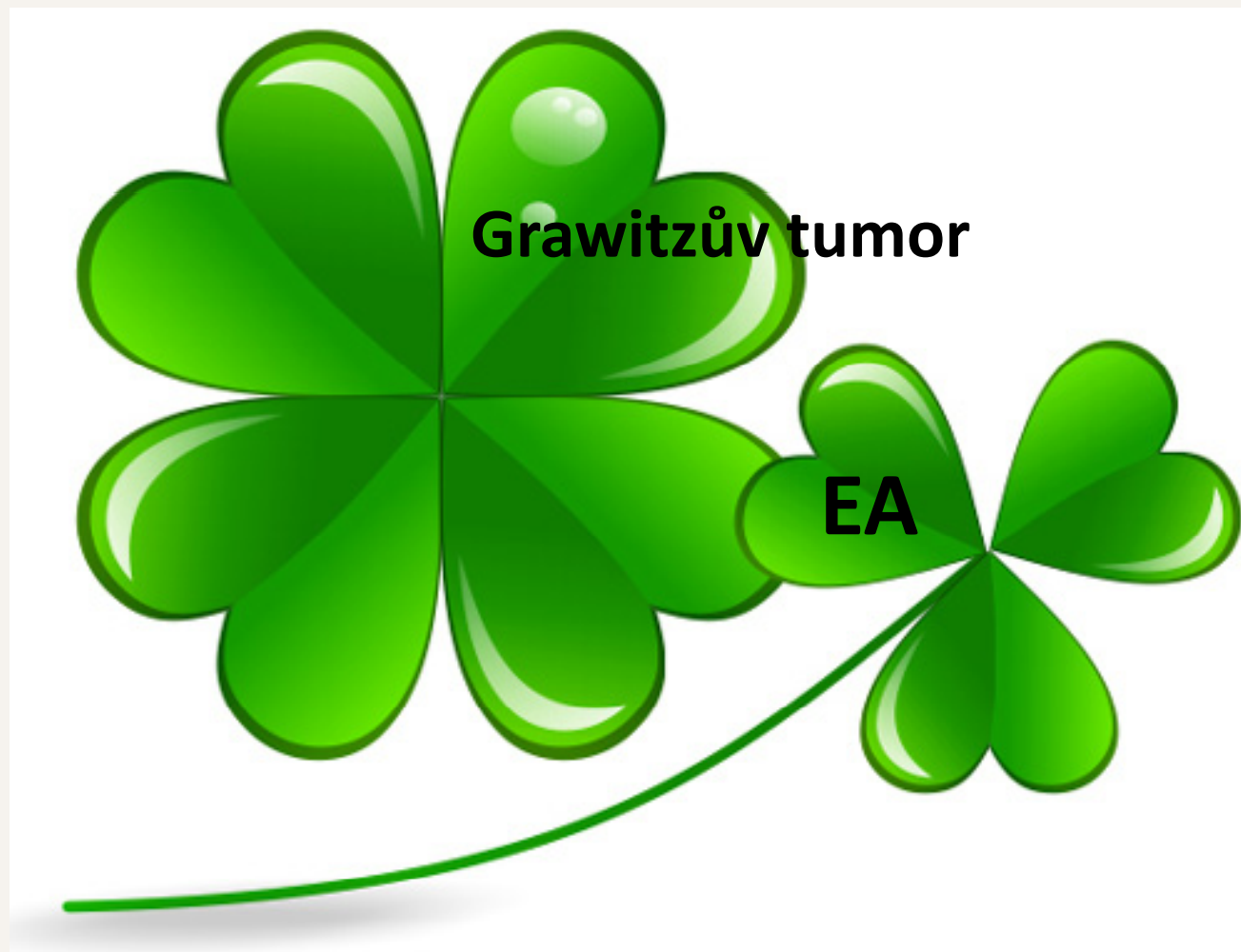
Naše zkušenosti

HLA hypersenzibilizace - příprava k re-Tx ledvin



- Imunoabsorpce velmi účinná metoda v redukci anti-HLA
- terapeutické protokoly – imunosuprese a IA, kdy lze naplánovat termín Tx orgánu od žijícího dárce
- IA u neznámého termínu Tx od kadaverózního dárce?

Depleční erythrocytaferéza



Polyglobulie

- **Primární** - EPO v normě nebo snížený
- **Sekundární** - odpověď na zvýšenou produkci EPO

Fyziologické hodnoty EPO v séru: Muži: 9,60 – 26,0 U/l
Ženy: 11,0 – 30,0 U/l

aneb kdy se z dárce stane pacient

*polycytemia vera, myeloproliferativní onemocnění
CHOPN, P-L srdeční zkraty, konstriktivní perikarditis,
NHL CNS, Grawitz tumor*

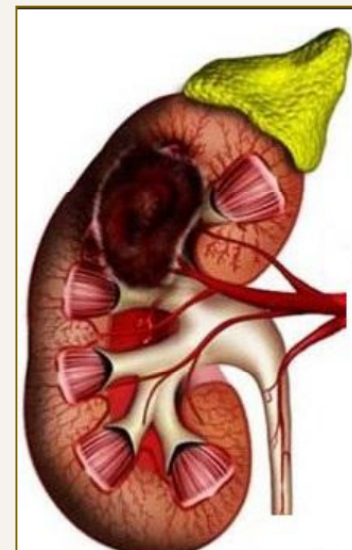
Grawitzův tumor - renální carcinom

- asi 3 % všech malignit,USG, CT, MR,...
- z buněk proximálního tubulu

Klinicky klasická triáda: (ale jen asi v 10%)

1. hematurie (+ 50%)
2. bolest v lumbální
3. palpovatelnost

časté horečky, **polycytémie** (při produkci EPO),
nebo naopak anémie (normocytární - normochromní),
úbytek hmotnosti, akutní varikokéla, renální kolika
(koagula, tumorozní masy), patologická fraktura



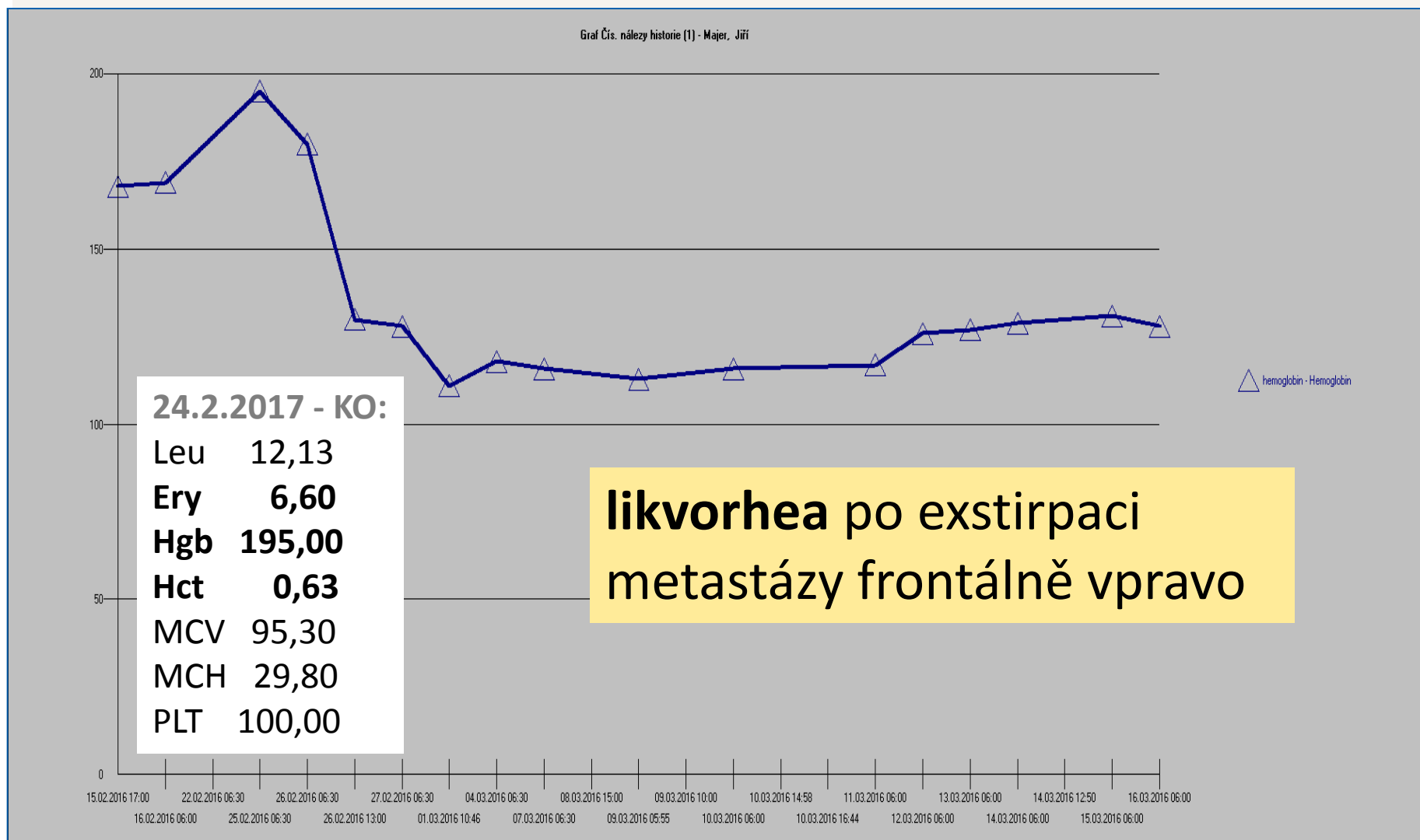
Grawitzův tumor - terapie

- ✓ Th lokalizované stadium: radikální nefrektomie, nově i miniinvazivita, embolizace tu, RF ablace
- ✓ Th generalizované onemocnění: biologická
 - TKI - sunitinib (Sutent[®]) a sorafenib (Nexavar[®])
- ✓ Při metastázách:
 - do skeletu - paliativní RT, zoledronát (Zometa[®])
 - do CNS - **neurochirurgické operace, SBRT CyberKnife**
 - podpůrná terapie:
 - + p.p. **cytoredukční erythrocytaferéza**

Grawitzův tumor - anamnéza pacienta

- M.J., 1950 (66 let), 186 cm, 98 kg
- 13.2.2016 - diagnostický souhrn při přijetí na NCHK FNO:
Nefrektomie renis l. sin. pro světlobuněčný carcinom 2012
TU cerebri lobi F l. dx et F-P l. sin, TU plic a nadledviny l. sin.
ICHS, Hypertenze, DNA, st. p. DVT 12/2015
- 15.2.2016 - Exstirpatio tu cerebri reg. frontalis lat. l. dx.
histologie - metanefrogenní Grawitzův carcinom ledviny

KO - polyglobulie



EA u sekundární polyglobulie

- ASFA 2016: Category III, Grade 2B



- 26.2.2016 hematologem indikována **depleční erythrocytaferéza** (v OA sekundární DVT)
- 27.2.2016 v plánu neurochirurgická revize

Depleční erythrocytaferéza - Grawitz tu

- M.J., 1950 (66 let), 186 cm, 98 kg, TBV 5824 ml
- vstupně Hct 0,60, cílový Hct 0,50
- doba separace: 35 min, 1711 ml plné krve
- antikoagulace: 12:1 PK/ACD-A
- substituce: 100%, F 1/1 + 250 ml 5% Human Albumin
- **odebráno: 998 ml erytrocytů**
- 27.02.2016 – úspěšná neurochirurgická revize pro likvorheu po exstirpaci metastázy frontálně vpravo
- Další terapie: SBRT CyberKnife



Josef Koutecký - kniha: Osm Múz mého života

Prof. MUDr. Josef Koutecký, DrSc., je zakladatelem české dětské onkologie, laureát Ceny Neuro za přínos světové vědě 2015 v oboru medicína.

Osm múz: Fauna, Manželka, Hudba, Praha, Víra, Antikvika, Čeština, Medicína



„Fenomén dotyku“

- ▶ pro nemocného člověka jsou přes všechny technologický pokrok medicíny nejdůležitější **SLOVO a DOTYK** ...dotýkáme se všemi smysly, ale také jsme všemi smysly dotýkáni,...
- ▶ všichni máme svůj „CITOVÝ MÍSTOPIS“
- co se na kterém místě stalo, jaké osudy se tam odehrály,...

Děkuji za pozornost

