

# ZAJIŠTĚNÍ HEMOTERAPIE PRO VÝKON OTJ A TL U PACIENTKY S IGA DEFICITEM A PŘÍTOMNOSTÍ ANTI-IGA PROTILÁTEK

Tesařová E., Lejdarová H., Procházková R., Němec P.

---

[tesarova.eva@fnbrno.cz](mailto:tesarova.eva@fnbrno.cz)

10. střešovické transfuzní dny, KONGRESOVÝ SÁL ÚVN PRAHA, 22. - 23.11.2016

# PŘÍKLAD MEZIOBOROVÉ SPOLUPRÁCE

---

× CKTCH Brno



# PŘÍKLAD MEZIOBOROVÉ SPOLUPRÁCE

---

× CKTCH Brno



× TTO FN Brno



# PŘÍKLAD MEZIOBOROVÉ SPOLUPRÁCE

---

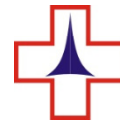
× CKTCH Brno



× TTO FN Brno



× TO KNL



# PŘÍKLAD MEZIOBOROVÉ SPOLUPRÁCE

---

× CKTCH Brno



× TTO FN Brno



× TO KNL



× ÚKIA a KB FN USA



# HEMOTERAPIE U PACIENTŮ S DEFICITEM IGA

---

## ✘ Transfuzní přípravky

- + koncentráty erytrocytů – promyté (FR / SAGM)
- + koncentráty trombocytů – promyté (FR / PAS)
- + klinická plazma, případně kryoprotein – od zdravých dárců krve s IgA deficitem

## ✘ Krevní deriváty

- + IVIG – se sníženým obsahem IgA (Gammagard)
- + ostatní KD bez kontaminace imunoglobuliny (např. AT III)

# IGA DEFICIT

---

- × nejčastější typ imunodeficiency
- × kavkazská populace s udávanou frekvencí výskytu 1 : 600
- × různá etnika – prevalence: od 1 : 155 do 1 : 18 550
- × sérová koncentrace IgA  $\leq 0,07$  g/l
- × koncentrace IgM a IgG v normě
- × bez klinických projevů
- × příčina není přesně známa stejně jako u CVID
- × pravděpodobná mutace v úseku pro III. třídu HLA (6p21.3)
- × vzácně mutace v genu pro těžký řetězec IgA (IGHA1, lokalizace 14q32.33 nebo IGHA2, lokalizace 14q32.33)
- × defekt - na úrovni kmenových buněk
- × dědičnost autosomálně recesivní, značný vliv vnějších faktorů

# IGA DEFICIT – KLINICKÝ OBRAZ

---

- × bez klinické symptomatologie
- × v případě klinické symptomatologie se IgA defekt pojí s častějším výskytem autoimunitních chorob, alergiemi případně větším sklonem ke vzniku nádorových onemocnění
- × snížení sérových IgA pod hladinu 0,5 g/l
- × často absence sekrečního IgA
- × opakované infekce horních i dolních dýchacích cest, nejvýraznější v dětství, následován alergickými projevy
- × v dospělosti deficit IgA u systémových autoimunit
- × sekreční IgA ve slizniční imunitě může být do jisté míry nahrazen sekrečním IgM, vzácně IgG
- × osoby s IgA deficitem v laboratorních testech - zvýšené kontroly zdravotního stavu.

# KAZUISTIKA

---

- ✘ srpen 2013 CKTCH – indikace k TJ a TL
- ✘ žena, 56 let, dg. progredující polycystóza jater a ledvin
- ✘ HLA A23; B41,50; Cw6; DRB1\*04,07
- ✘ komorbiditidy
  - + stp. tyreotoxikóze s endokrinní orbitopatií
  - + stp. strumektomii radiojódem (1999)
  - + autoimunitní trombocytopenie
  - + recidivující Quinckeho edémem
  - + stp. hemorhagické gastritidě (1993)
  - + stp. opakovaných operacích cholesteatomů uší (1991 – 2009)
  - + hypertenze, hyperurikémie
  - + selektivní IgA deficitem (0,01 g/l; norma: 0,7 – 4,0 g/l)
  - + přítomnost anti-IgA protilátek (18,79 U/ml; norma: 0 – 12,49 U/ml)
  - + alergie na včelí jed, med, konzervační prostředky potravin (kyselinu benzoovou) a penicilín

# KAZUISTIKA

---

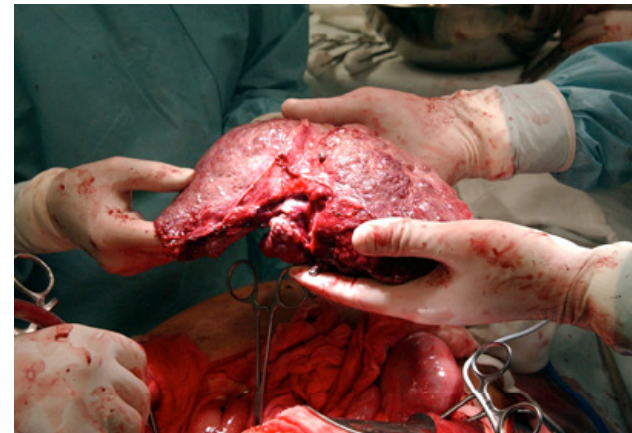
- ✘ září 2013 CKTCH – zařazení pacientky na WL
- ✘ 5. dubna 2014 CKTCH
  - + OTJ (piggyback technika)
  - + TL (kadaverózní pravá ledvina doprava) s pravostrannou nefrektomií
  - + dárce – muž, nar. 1986 (28 let), DBD (Donation after Brain Death)
  - + HLA A2,68; B7,51; DR14,15; DQ5,6
- ✘ v TTO FN Brno - pohotovostní služba navíc
  - + 15:00 - 7:00 hodin ve všední dny
  - + celé dny pracovního volna
  - + zajištění proprání erytrocytů a trombocytů v non-stop režimu
- ✘ IgA deficitní plazma – získána nákupem z TO KNL

# KAZUISTIKA

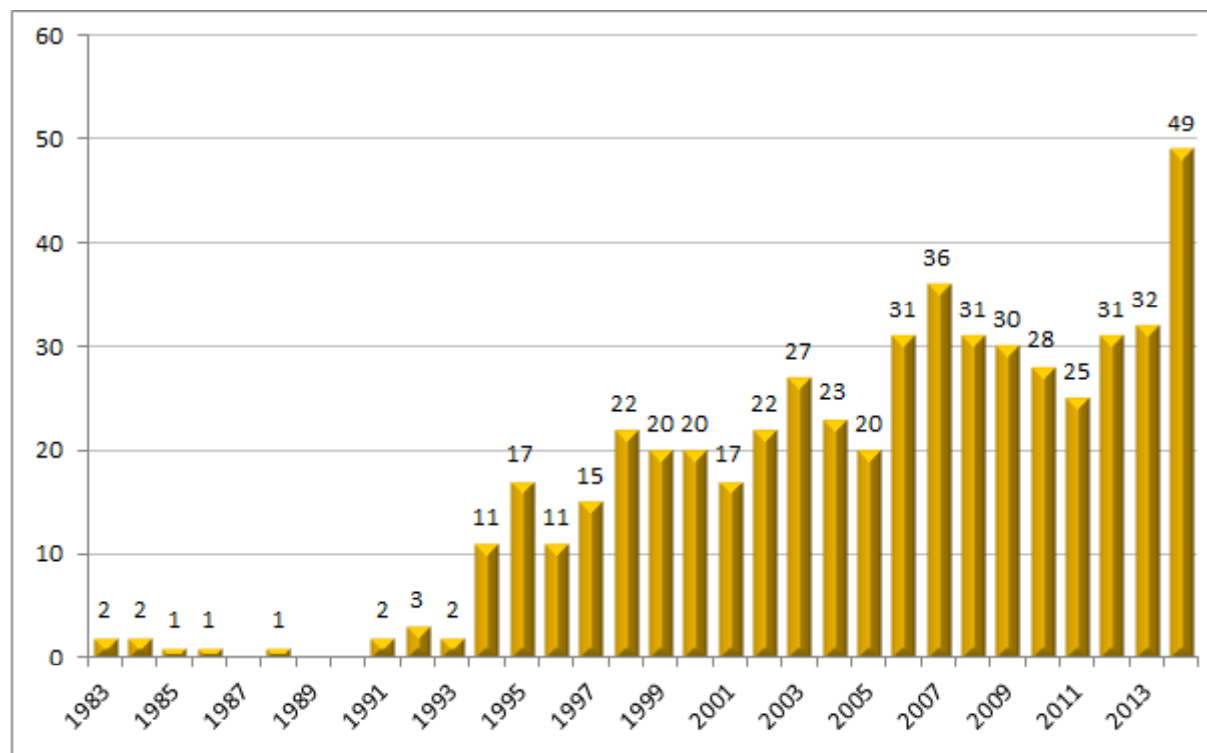
---

## ✘ pro výkon OTJ a TL bylo vyrobeno

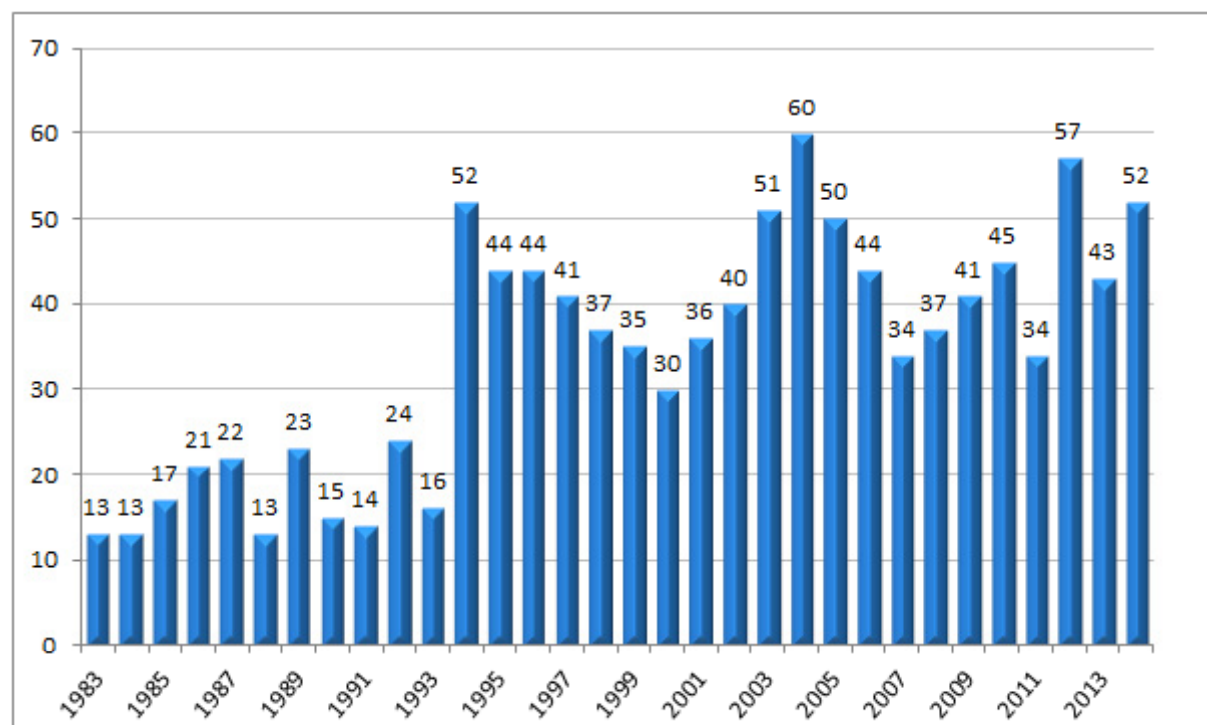
- + 6 TU erytrocytů, promytých (SAGM, systém sterilního svařování)
- + 1 TD trombocytů, promytých ( $2,0 \times 10^{11}$  plt, PAS, systém sterilního svařování)
- + 4 TU klinické plazmy - IgA deficitní



# POČET REALIZOVANÝCH TJ V CKTCH BRNO



# POČET REALIZOVANÝCH TL V CKTCH BRNO



# KAZUISTIKA

---

- ✘ k hemoterapii byly v souvislosti s operačními výkony použity
  - + 3 TU erytrocytů, promytých
    - ✘ C20101400421990 (stáří TP – 3 dny)
    - ✘ C20101400421890 (stáří TP – 3 dny)
    - ✘ C20101400421590 (stáří TP – 3 dny)
  - + 3 TU klinické plazmy, IgA deficitní
    - ✘ C20411270246621 (stáří TP – 22 měsíce)
    - ✘ C20411270246622 (stáří TP – 22 měsíce)
    - ✘ C20411270246623 (stáří TP – 22 měsíce)

# VÝROBA ERYTROCYTŮ PROMYTÝCH – FN BRNO

---

- × z koncentrátu erytrocytů z odběru plné krve
- × stáří maximálně 10 dnů od odběru
- × připojení setu a vaku pro promytí s FR, systém - sterilního svařování
- × polovina FR je přidána k erys; po promytí a následné centrifugací (3 000 otáček/min, 10 minut při +4 °C) je FR odstraněn odsátím
- × proces promytí je opakován 2x
- × ve druhém supernatantu je provedeno stanovení obsahu zbytkových bílkovin (pomocí kyseliny sulfosalicylové)
- × k promytým erytrocytům je přidáno 80 ml roztoku SAGM
- × expedice na klinické pracoviště je provedena ihned po ukončení výroby
- × doba použitelnosti je 5 dnů od ukončení promytí

# VÝROBA IGA DEFICITNÍ PLAZMY - KNL

---

- ✘ dárce – výhradně muži bez transfuze v anamnéze (prevence TRALI)
- ✘ příprava z jednoho odběru plné krve (plazma získána centrifugací) nebo aferézou s následným zamražením od dárce s prokázaným IgA deficitem
- ✘ šokové zmražení - do jedné hodiny na teplotu v jádře -30 °C
- ✘ skladování při teplotě  $\leq -25$  °C
- ✘ uvolnění z karantény po minimálně 180 dnech (výsledky opakovaných povinných testů TTI NEGATIVNÍ, souhlasné výsledky vyšetření imunohematologie – ABO, RhD, antierytrocytární protilátky NEGATIVNÍ)
- ✘ muž, bez transfuze v anamnéze, zdrav, nar. 1984, těl. hmotnost 79 kg, dárce krve od roku 2007, od 15.4.2008 bezpříspěvkový dárce plazmy, k datu 19.8.2016 daroval plazmu 28x

# VÝROBA ERYTROCYTŮ PROMYTÝCH – FN BRNO

Kontrolované parametry	Kriteria jakosti
objem	dle definice
krevní skupinový systém (ABO, RhD)	dle určení
protilátky proti erytrocytům	negativní
HIV Ag p 24, anti-HIV 1/2, HIV RNA	negativní
anti-HCV, HCV RNA	negativní
HBsAg, HBV DNA	negativní
anti-TP (IgG, IgM)	negativní
hemoglobin (Hb)	minimálně 40 g/jednotku
obsah celkové bílkoviny v supernatantu	méně než 0,5 g/jednotku
hemolýza na konci doby uchovávání	méně než 0,8 % erytrocytové masy
nežádoucí mikrobiální kontaminace	sterilní

# VÝROBA KLINICKÉ PLAZMY – IGA DEFICITNÍ - KNL

ÚKIA FN u sv. Anny, Pekařská 53, Brno							
	14.11.2008	6.5.2009	19.4.2012	1.6.2016	19.9.2013	9.5.2014	3.6.2016
<b>IgG (g/l)</b>	16,50	15,41	15,76	16,18	16,69	16,39	16,97
<b>IgA (g/l)</b>	0,01	0,01	0,02	0,01	0,01	<0,01	0,01
<b>IgM (g/l)</b>	0,60	0,49	0,44	0,48	0,52	0,42	0,44

# VÝROBA KLINICKÉ PLAZMY – IGA DEFICITNÍ - KNL

ÚKIA FN u sv. Anny, Pekařská 53, Brno							
	14.11.2008	6.5.2009	19.4.2012	1.6.2012	19.9.2013	9.5.2014	3.6.2016
<b>IgG (g/l)</b>	16,50	15,41	15,76	16,18	16,69	16,39	16,97
<b>IgA (g/l)</b>	0,01	0,01	0,02	0,01	0,01	<0,01	0,01
<b>IgM (g/l)</b>	0,60	0,49	0,44	0,48	0,52	0,42	0,44

# VÝROBA KLINICKÉ PLAZMY – IGA DEFICITNÍ - KNL

Sledované parametry	Kriteria jakosti
objem	> 200 ml
faktor VIII:C	≥ 0,7 IU/ml
reziduální buňky	Ery < 6 x 10 <sup>9</sup> /l, Leu < 0,1 x 10 <sup>9</sup> /l, Plt < 50 x 10 <sup>9</sup> /l
celková bílkovina	> 50 g/l
IgA	< 0,05 g/l
neporušený obal	žádné prosáknutí
viditelné změny	žádné nežádoucí zbarvení či sraženiny
krevní skupinový systém (ABO, RhD)	určení skupiny
protilátky proti erytrocytům	negativní
HIV Ag p 24, anti-HIV ½, anti-HCV, HBsAg, anti-TP	negativní (opakovaně po karanténě min. 180 dnů)
nežádoucí mikrobiální kontaminace	sterilní

# KAZUISTIKA

---

- ✘ hemoterapie pacientky s IgA deficitem a přítomností anti-IgA protilátek nebyla provázena výskytem potransfuzní reakce (anafylaxe)
- ✘ průběh transplantace (5:40 hodin, pokles Hb na 76 g/l) bez komplikací
- ✘ k dnešnímu dni pacientka žije
- ✘ oba transplantované orgány fungují

# SPOLUPRÁCE A SYNCHRONIZACE PROCESŮ

---

