

VENOOKLUZIVNA BOLEST JETRE POSLE TRANSPLANTACIJE MATIČNIH ĆELIJA HEMATOPOZE

Vujić D., Jevtić D., Šerbić O., Veljković D., Gazikalović S.
Institut za zdravstvenu zaštitu majke i deteta Srbije "dr Vukan Čupić"

Venookluzivna bolest jetre (VOD) je jedna od najčešćih i najznačajnih komplikacija primenjenih režima kondicioniranja u transplantaciji matičnih ćelija hematopoze (TMČH). Javlja se kod 4,6-41% dece posle TMČH i obično pre +35. dana od infuzije matičnih ćelija hematopoze (MČH). Primena busulfana, ciklofosfamida i/ili zračenja celog tela, oštećenje jetre izazvano virusnim ili bakterijskim infekcijama, kao i TMČH kod dece koja boluju od neuroblastoma, osteopetroze, metahromatske adrenoleukodistrofije i hemofagocitne limfohistiocitoze su prećeni većom učestalošću VOD-a. Karakteriše se pojavom bolne hepatomegalije, žutice, ascita, retencije tečnosti i dobitkom u telesnoj masi. Kod bolesnika sa teškom formom VOD-a smrtnost je 100% do +100. dana transplantacije i udružen je sa MOF-om.

Od aprila 1997. g. do juna 2005. g. urađeno je 26 TMČH, 9 alogenih i 17 autolognih. Indikacije za TMČH bile su: Mb Hodgkin (4), agamaglobulinemija (1), AML (3), MDS (1), W-Aldrichov sindrom (1), neuroblastom (5), Ki-1 limfom (1), PNET (1), rabdomisorakom (2), meduloblastom (1), aplastična anemija (2), SCID (1), Tu Wilms (1), HLH (1) i talasemija major (1). 4/26 (15,4%) bolesnika (2 bolesnika sa neuroblastomom, 1 sa AML i 1 PNET) imalo je VOD: 1 tešku formu, 2 umereno tešku formu i 1 blagu formu. Bolnu hepatomegaliju je imalo 4 bolesnika, žuticu 1, porast transaminaza 3, dobitak u telesnoj masi 3, ascit 2 i potrebu za transfuzijama trombocita 4. U lečenju VOD-a pored suportivne terapije jedan bolesnik je primao N-acetilcistein, dva bolesnika defibrotit i kod jednog bolesnika došlo je do spontanog oporavka. Samo kod bolesnika koji je imao tešku formu VOD-a, +99. dana razvio se MOF što je i dovelo do smrtnog ishoda.