

Predtransplantacijsko zdravljenje z virusno specifičnimi limfociti T pri bolniku z redko prirojeno okvaro imunosti–ARPC1B deficienco in EBV limfoproliferativno boleznijo

Gašper Markelj, Primož Požnenel,
Tomaž Prelog, Tina Plankar Srovin,
Špela Markelj, Urban Švajger,
Barbara Jezeršek Novaković, Tadej Avčin

Izhodišča

Predstavljamo primer bolnika z redko prirojeno okvaro imunosti (POI) – ARP-C1B deficienco, ki smo ga pred presaditvijo zaradi nenadzorovane EBV limfoproliferativne bolezni zdravili z več infuzijami donorskih virusnospecifičnih limfocitov (VSL). Zdravljenje z VSL pri bolnikih s POI pred presaditvijo je opisano le v redkih primerih.

Preiskovanci in metode

Družinske člane smo HLA-tipizirali in preverili EB. seropozitivnost. Dan pred imunoselekcijo smo pridobili mononuklearne celice in z EBV-peptidatorjem osamili EBV-specifične limfocite, ki so izločali interferon gama. Pred klinično uporabo smo izolirano celično frakcijo dodatno analizirali.

Rezultati

28-letni bolnik s številnimi zapleti ARPC1B deficiencie je zbolel z EBV+

limfoproliferativno boleznijo po 10 letih stabilnega stanja osnovne bolezni. V prvem letu smo bolezen lahko nadzorovali s protivirusnim zdravljenjem in monoklonskimi protitelesi, usmerjenimi proti antigenu CD20. Po preboleli okužbi z novim koronavirusom je prišlo do relapsa bolezni, ko smo za nadzor nad boleznijo pred predvideno presaditvijo krvotvornih matičnih celic kombinirali kemoterapijo in VSL.

Zaključek

Predstavljamo redek primer zdravljenja z VSL pred presaditvijo pri bolniku s POI.

V našem primeru smo dosegli delni nadzor nad EBV limfoproliferativno boleznijo z uporabo VSL pred presaditvijo. Po uporabi je prišlo do nevroloških in oftalmoloških zapletov. Pri bolnikih z ARPC1B deficienco lahko imunska disregulacija vodi do aloreaktivnosti na VSL.

Ključne besede: pomanjkljivost ARP-C1B, presaditev krvotvornih matičnih celic, virus Epstein-Barr.

asist. Gašper Markelj, dr. med.

Klinični oddelek za otroško alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana
Bohoričeva 20, 1000 Ljubljana, Slovenija

Primož Požnenel, dr. med.

Zavod Republike Slovenije za transfuzijsko medicino
Šlajmerjeva 6, 1000 Ljubljana, Slovenija

Tomaž Prelog, dr. med.

KO za otroško hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana
Bohoričeva 20, 1000 Ljubljana, Slovenija

dr. Tina Plankar Srovin, dr. med.

Klinika za infekcijske bolezni in vročinska stanja Ljubljana, Univerzitetni klinični center Ljubljana
Japljeva 2, 1000 Ljubljana, Slovenija

asist. Špela Markelj, dr. med.

Otroški oddelek, Očesna klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana
Grablovičeva 46, 1000 Ljubljana,
Slovenija

izr. prof. Urban Švajger, mag. farm.

Zavod Republike Slovenije za
transfuzijsko medicino
Šlajmerjeva 6, 1000 Ljubljana, Slovenija

**prof. dr. Barbara Jezeršek Novaković,
dr. med.**

Oddelek za zdravljenje limfomov,
Onkološki inštitut Ljubljana
Zaloška cesta 2, 1000 Ljubljana,
Slovenija

prof. dr. Tadej Avčin, dr. med.

Klinični oddelek za otroško alergologijo,
revmatologijo in klinično imunologijo,
Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični
center Ljubljana
Bohoričeva 20, 1000 Ljubljana,
Slovenija in
Univerza v Ljubljani, Medicinska
fakulteta, Ljubljana, Slovenija