



CENTRUM ZDROWIA DZIECKA

**Skojarzone przeszczepienie nerki
i wątroby u dzieci z autosomalną recesywną
wielotorbielowatością nerek (ARPKD) –
doświadczenie własne Centrum Zdrowia Dziecka**

Wioletta Jarmużek,

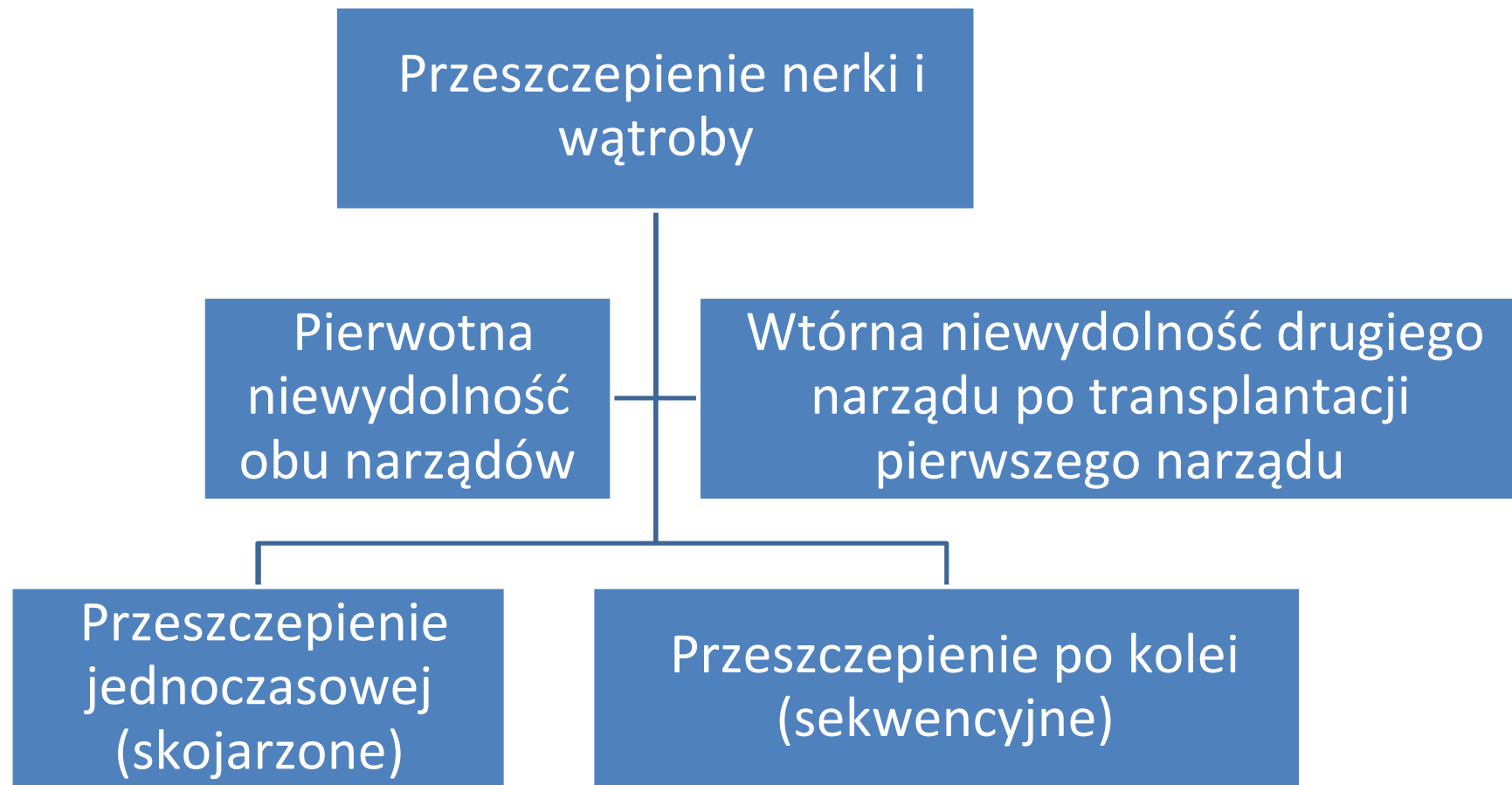
Irena Jankowska, Jacek Rubik,
Piotr Kaliciński i Ryszard Grenda

Autosomalna recesywna wielotorbielowatość nerek (ARPKD), zależnie od ekspresji genetycznej, może przebiegać w postaci wielonarządowej, z zajęciem i niewydolnością wątroby.

Zakres uszkodzenia czynności obu narządów jest, lub nie jest - równoległy.

W ściśle zdefiniowanych przypadkach istnieją wskazania do skojarzonego przeszczepienia nerki i wątroby; - w innych do transplantacji dochodzi sekwencyjne (najpierw nerka, potem wątroba).

Kliniczne warianty



Indications for CLKTs according to UNOS data (1996-2005)



Kidney Diagnosis	Number	Percent
Chronic glomerulonephritis/ nephropathy	229	12.9
Diabetes	220	12.4
Retransplantation/graft failure	141	7.9
Polycystic kidney disease	109	6.1
Hypertensive nephrosclerosis	86	4.8
Renovascular, other vascular and connective tissue diseases	37	2.1
Oxalate nephropathy	52	2.9
Amyloidosis	9	0.5
Drug induced		
CNI	96	5.4
Analgaesics	22	1.2
Antibiotics	4	0.2
Cancer chemotherapy	2	0.1
Tubular and interstitial diseases (pyelonephritis/reflux nephropathy, nephrolithiasis, obstructive uropathy, nephritis)	30	1.7
Acute tubular necrosis	48	2.7
Not reported + others	662	37.2
Total	1778	

The Combined Organ Effect

Protection Against Rejection?

(Ann Surg 2008;248: 871–879)

Abbas Rana, MD,* Susanne Robles, AB,* Mark J. Russo, MD, MS,†‡
Karim J. Halazun, MBChB, MRCS,* David C. Woodland, BA,* Piotr Witkowski, MD, PhD,*
Lloyd E. Ratner, MD,* and Mark A. Hardy, MD*

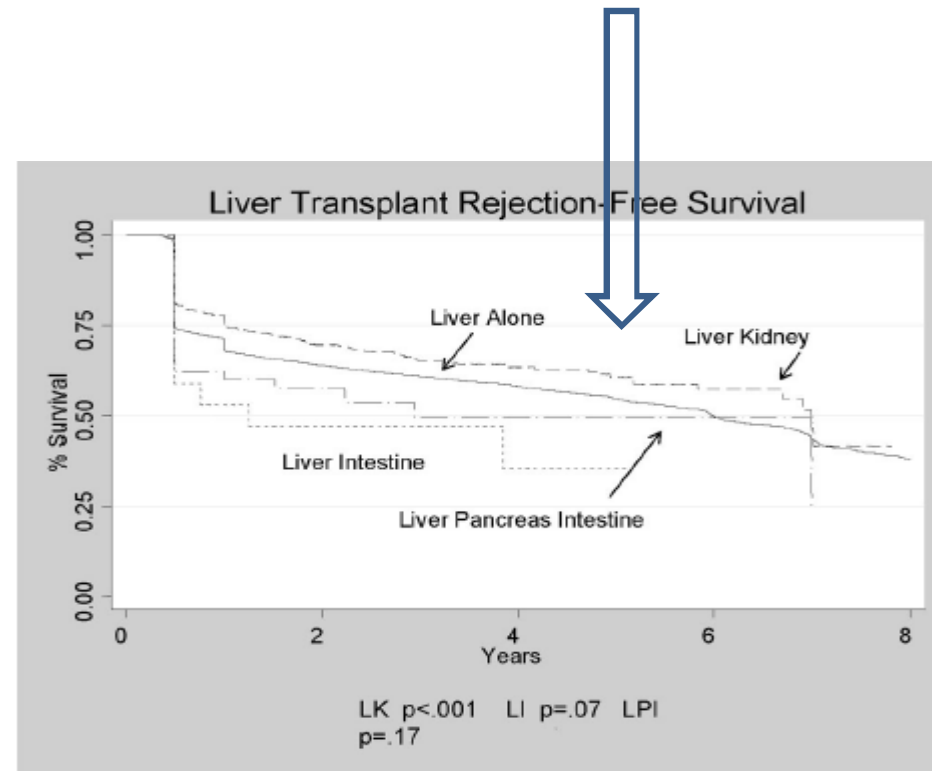
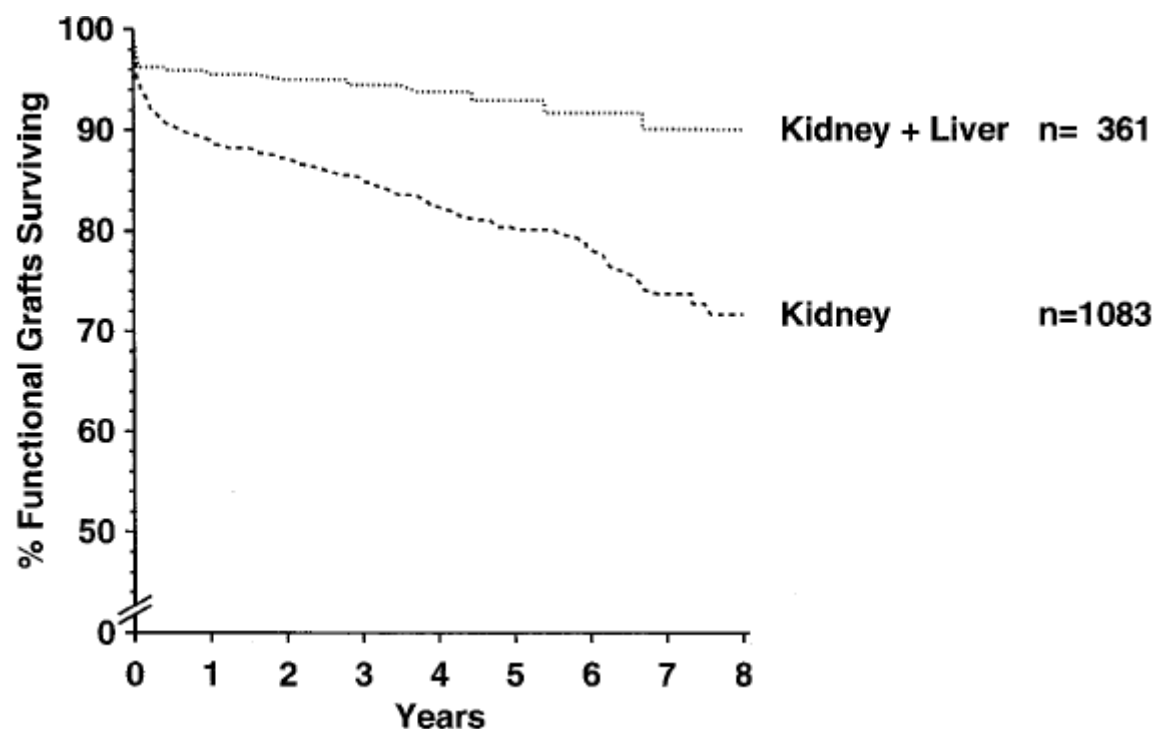


FIGURE 3. Kaplan-Meier curve of hepatic allograft rejection-free survival. Points of interest are reported rejection episodes. *P* values in respect to liver alone transplant unless otherwise specified.

PROLONGATION OF LONG-TERM KIDNEY GRAFT SURVIVAL BY A SIMULTANEOUS LIVER TRANSPLANT: THE LIVER DOES IT, AND THE HEART DOES IT TOO

GERHARD OPELZ,^{1,4} RAIMUND MARGREITER,² AND BERND DÖHLER³



☞ Efekt występuje tylko wtedy, kiedy oba narządy pochodzą od tego samego dawcy

Domniemane mechanizmy ochronne

Komórki Kupfera przeszczepu wątroby usuwają preformowane przeciwciała

Fung et al. 1988

Gugenheim et al. 1988

Przeszczep wątroby produkuje duże ilości rozpuszczalnych antygenów HLA klasy I, co neutralizuje preformowane allo-przeciwciała i wywołuje apoptozę allo-reaktywnych cytotoksycznych limfocytów T

Davies et al. 1989

Zavazava et al. 1996

Wątroba uwalnia rozpuszczalne antygeny HLA-G, hamujące działanie cytotoksycznych limfocytów T i komórek „naturalnych zabójców”

Creput et al. 2003

Wątroba uwalnia niedojrzałe komórki pnia, dendrytyczne i regulatorowe T CD54+ i CD25+, co modyfikuje odpowiedź na obecność alloantygenów przeszczepu nerki

Starzl et al. 1992

Taylor et al. 2001

CEL PRACY

prezentacja doświadczenia własnego ze skojarzonymi transplantacjami nerki i wątroby we wskazaniu : autosomalna recesywna wielotorbielowatość nerek

Materiał i metody

W latach 2000-2015 przeszczepiono
jednocześnie nerkę i wątrobę u:

16 pacjentów

-8 chłopców

-8 dziewczynek

Wiek: od 3 do 23 lat, średnio 13

U 3 z tych dzieci było to kolejne przeszczepienie,
po utracie poprzedniego graftu nerkowego

Protokół immunosupresji

-14 pacjentów:

Indukcja monoklonalna blokująca (anty-IL 2R α moab;
daclizumab n=13; basiliximab n=1)

-u 2 nie podano indukcji

W immunosupresji podtrzymującej stosowano:

- Pred+TAC (n= 9)

- MMF+TAC (n= 3)

- Pred+MMF+TAC (n=2)

W schemacie bez indukcji zastosowano Pred+MMF+TAC
(n= 2)

Epizody odrzucania

- Nie obserwowano ani jednego epizodu ostrego odrzucania nerki
- Wystąpił jeden epizod odrzucania wątroby
Leczenie: pulsy metyloprednisolonu

Czynność nerki przeszczepionej

- po 2 latach obserwacji była prawidłowa u wszystkich pacjentów (średnia wartość eGFR 72,16 ml/min/1.73m²)
- po 3 latach obserwowano pogorszenie u 4 pacjentów (do śr. eGFR 55 ml/min/1.73m²)
- po 5 latach u kolejnego 1 (do śr. eGFR 53,6 ml/min/1.73m²).

Przeżycie (czynności) przeszczepów

Przeżycie pacjentów

- 1- i 5 letnie przeżycie obu przeszczepów wynosiło 100%
 - przeżycie chorych 94%
- (jeden pacjent zmarł z powodu wstrząsu krwotocznego)

Wnioski

- u chorych z ARPKD po skojarzonej transplantacji nerki i wątroby rokowanie co do przeżycia przeszczepów oraz chorych w perspektywie 5 lat - jest dobre;
- u większości chorych można nie stosować steroidów, co nie zwiększa ryzyka ostrego odrzucania;
- - niemniej u ok. połowy chorych dochodzi z czasem do rozwoju przewlekłej nefropatii przeszczepu nerki, głównie z powodu uszkodzenia polekowego