

100 ÉVES A PTE KK

Gyermekegyógyászati Klinika

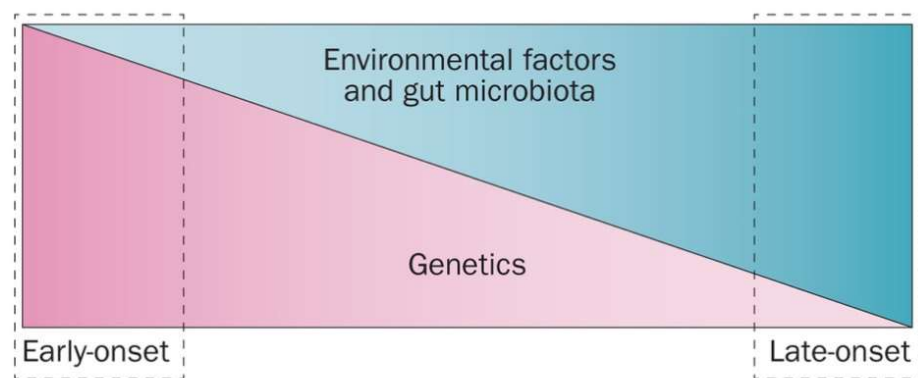
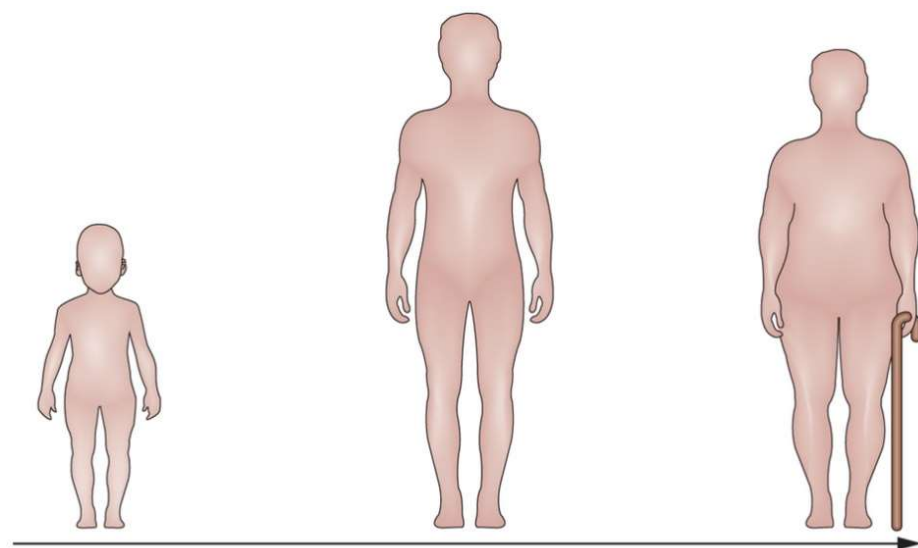


Sikeres tacrolimus kezelés steroid-refrakter infantilis IBD-ben



**Tárnok András, Tészás Alexandra, Kiss Judit,
Gilitsch Annamária, Vaski Júlia**

Pécsi Tudományegyetem, Gyermekegyógyászati Klinika



Alterations in the innate and adaptive immune system with ageing

Gyermekekori IBD 3 „korszaka”

I. Csoport: 2 év alattiak – infantilis

I/A. Klasszikus IBD

I/B – Genetikailag determinált immunológiai kórképek

- IL-10 receptor hiány (STAT3) – súlyos enterocolitis
 - XIAP (X-linked inhibitor of apoptosis) -20 %-ban súlyos fisztulázó perianalis megbetegedés
 - IPEX (FOXP3 Treg) – gyakori enteropathia
 - Wiscott-Aldrich szindróma – 10% colitis
 - Chronicus granulomatosis betegség (CGD) – Crohn-szerű colitis
 - CVID – gyakori enteropathia
 - NEMO (NF-kB essential modulator) deficiencia – enterocolitis
-
- Gyakran izolált colon érintettség
 - > 40%-ban IBD-s családtag
 - Súlyos lefolyás – Imm. szuppr. kezelésre refrakter - HSCT, gyakran igényelhet műtétet, fatális kimenetelű lehet
 - 25%-ban súlyos immunhiány első tünete lehet

Korai vs. Adolescens IBD

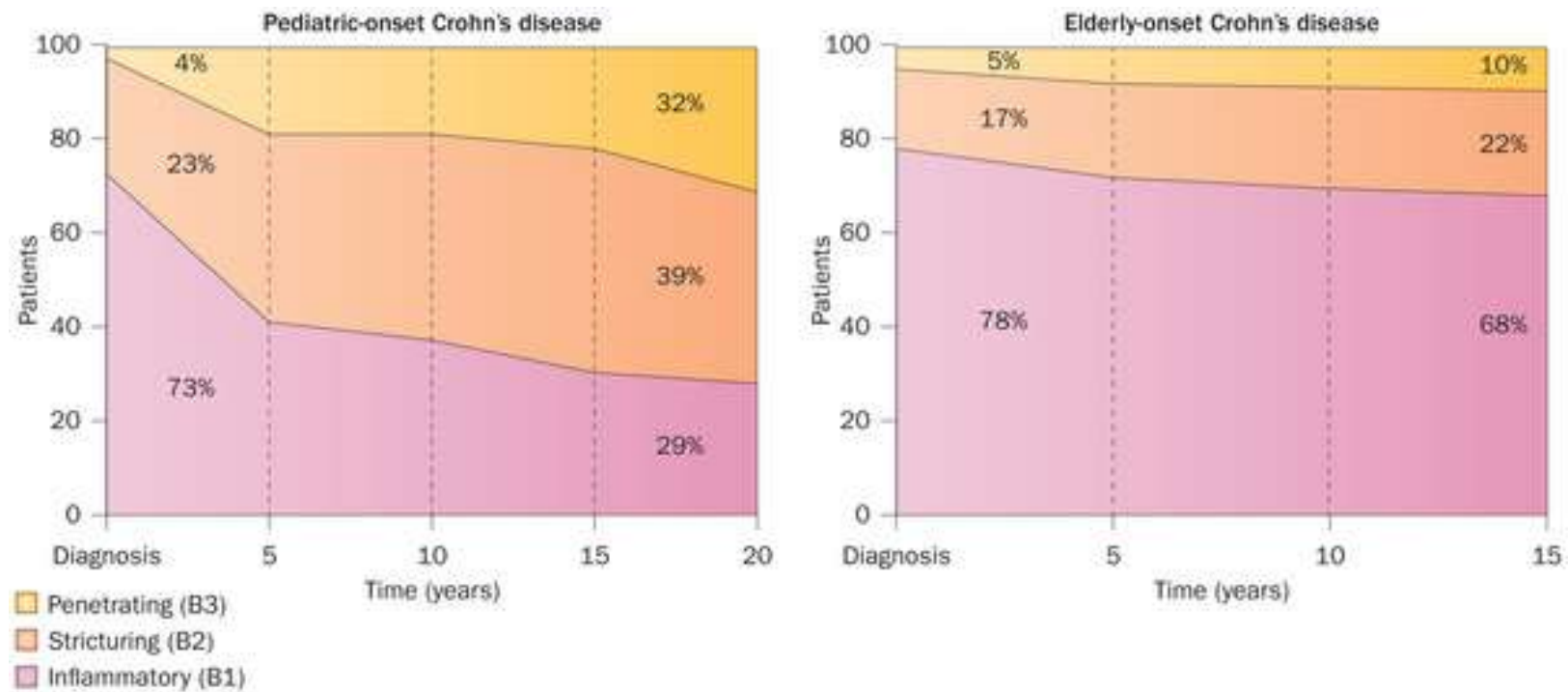
100 ÉVES A PTE KK
Gyermekegyógyászati Klinika



	<u>II. csoport - 10 év alattiak</u>	<u>III. csoport - 10 év felettek</u>
Colon érintettség	80%	20% alatt
Ileum érintettség	ritka	akár 80 %-ig
Családi érintettség	40-50%	14-20%
Betegség extenziója	akár 40%	16%

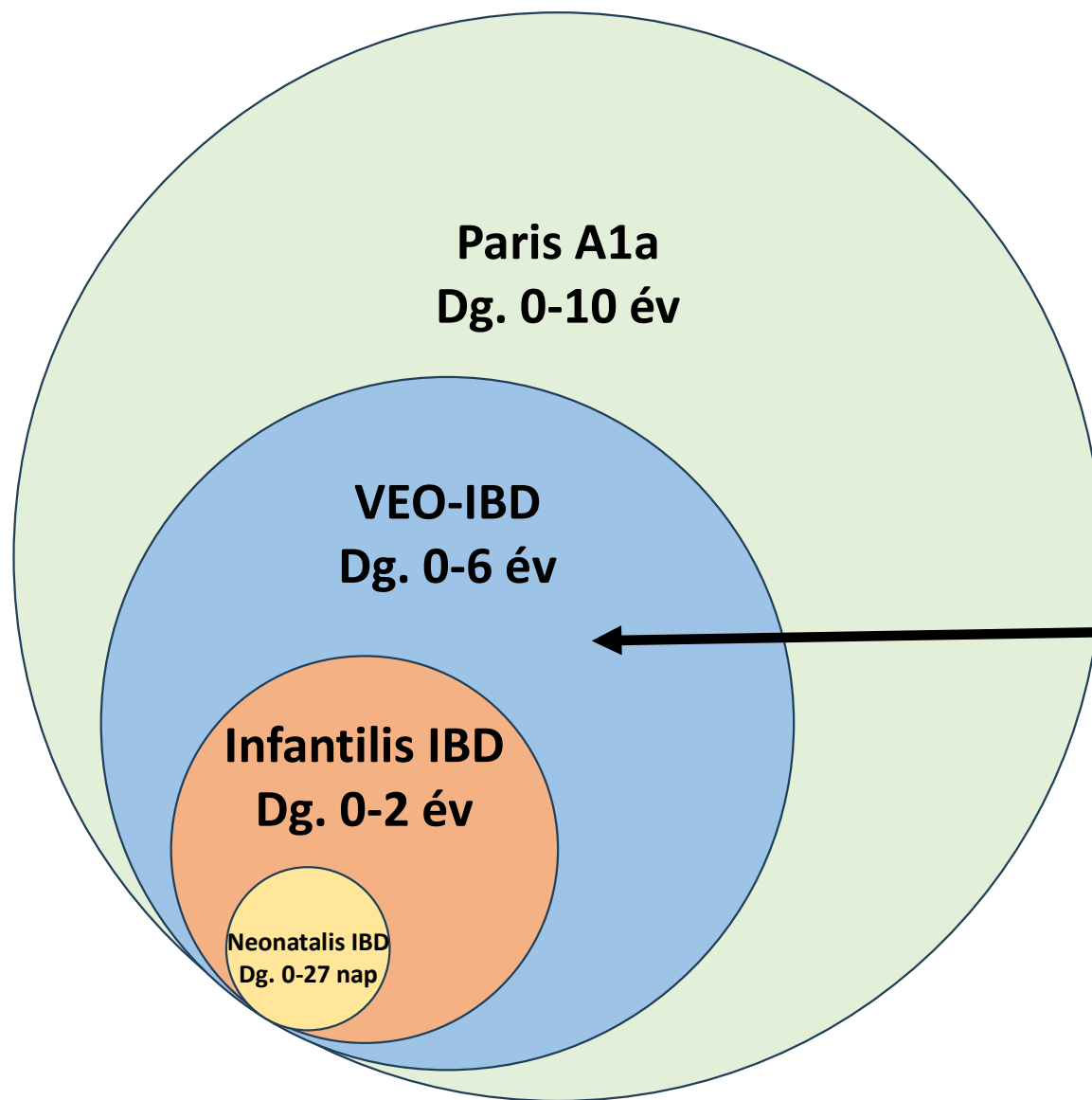


Crohn fenotípusok



Kérdés!

- VEO-IBD prognózisa, kezelhetősége
- Gyermekkori IBD prognózisa



VEO-IBD

(Nagyon korai kezdetű IBD)

- Monogénes - kb. 20-30%
- Polygénes („Valós”) IBD

11 hónapos fiú – Infantilis-IBD

- 9 hónapos kortól véres hasmenések, fogyás → TT-allergia → kizárólagos aminosav alapú tápszer
- Progresszió: anaemia, thrombocytosis, hypalbuminaemia
- 11 hónaposan PTE Gyermecklinika: laparoscopia: negatív,
Panendoscopia: VEO-IBD (duodenitis, ép term. ileum, eMayo 2-3-as súlyosságú pancolitis, SES-CD:30, PCDAI:40, PUCAI:45)
- Kiterjedt genetikai vizsgálat, teljes exom szekvenálás: ismert monogénes betegséget vagy IBD-t okozó eltérést nem igazolt.

Remisszió indukciója

- EEN
- iv. corticosteroid
- antibiotikum (Vancomycin – Kellermayer R.)

} sikertelen

- Egyedi adagolású IFX kezelés (OGYÉI, NEAK), 10mg/kg, 0, 2 majd 4 hetente.
- Standard adagoláshoz képest 4x IFX dózis - mégsem sikerült terápiás gyógyszer szintet elérnünk
- Dózis emelés - 2 hetente 10mg/kg IFX adag (8x dózis) (NEAK) - már a standard terápiás szintet meghaladó IFX szintet biztosított, azonban a klinikai javulás csak átmeneti volt.

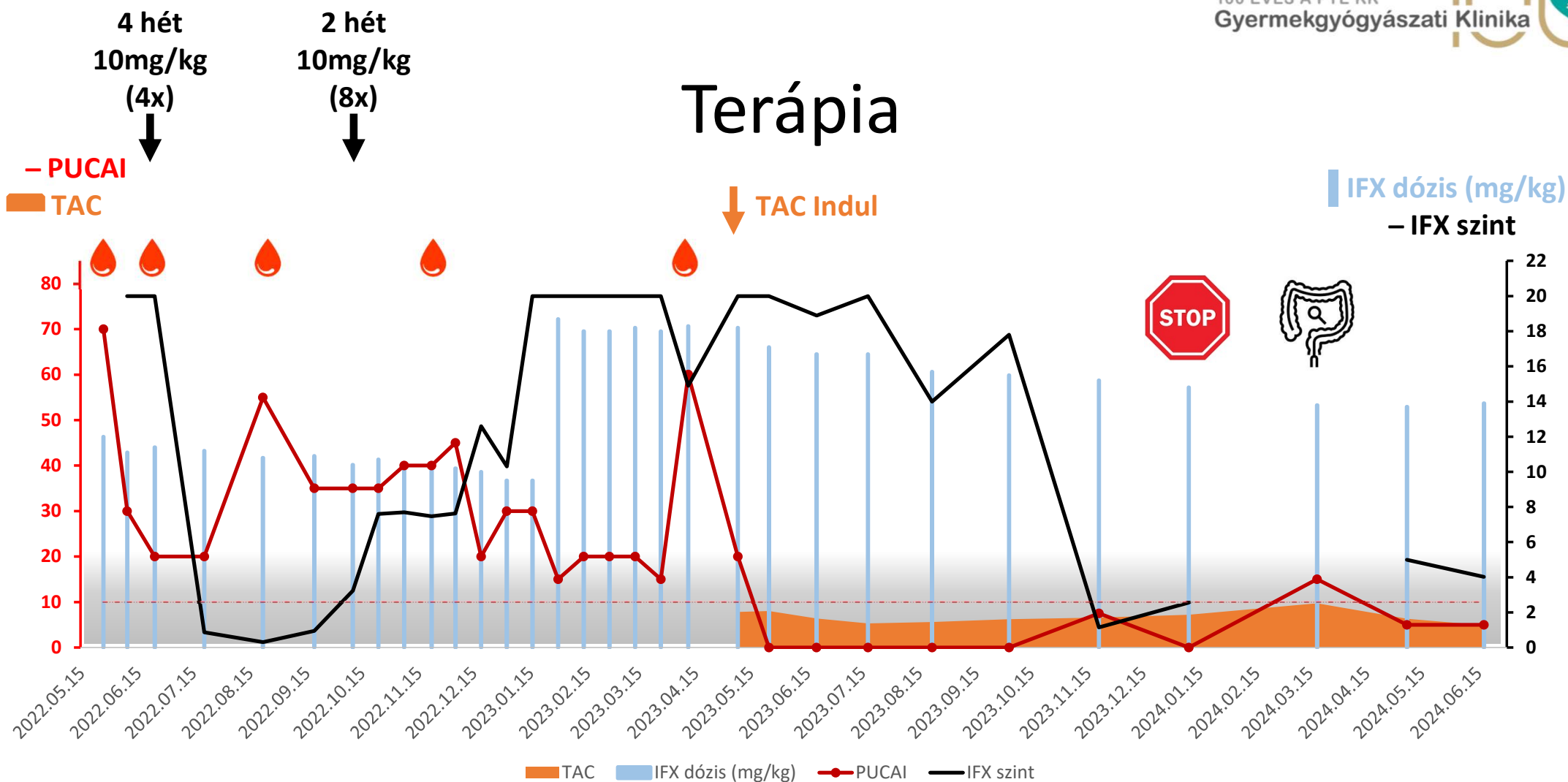
Tacrolimus - remisszió

- Egy évvel a diagnózis felállítását követően tacrolimus került bevezetésre, mely mellett kb. 1 hónap alatt remisszióba került.
- Kombinált IFX és tacrolimus kezelés mellett tartósan remisszióban volt, így az IFX infúziókat fokozatosan ritkítottuk, majd 2024 januárban leállítottuk.

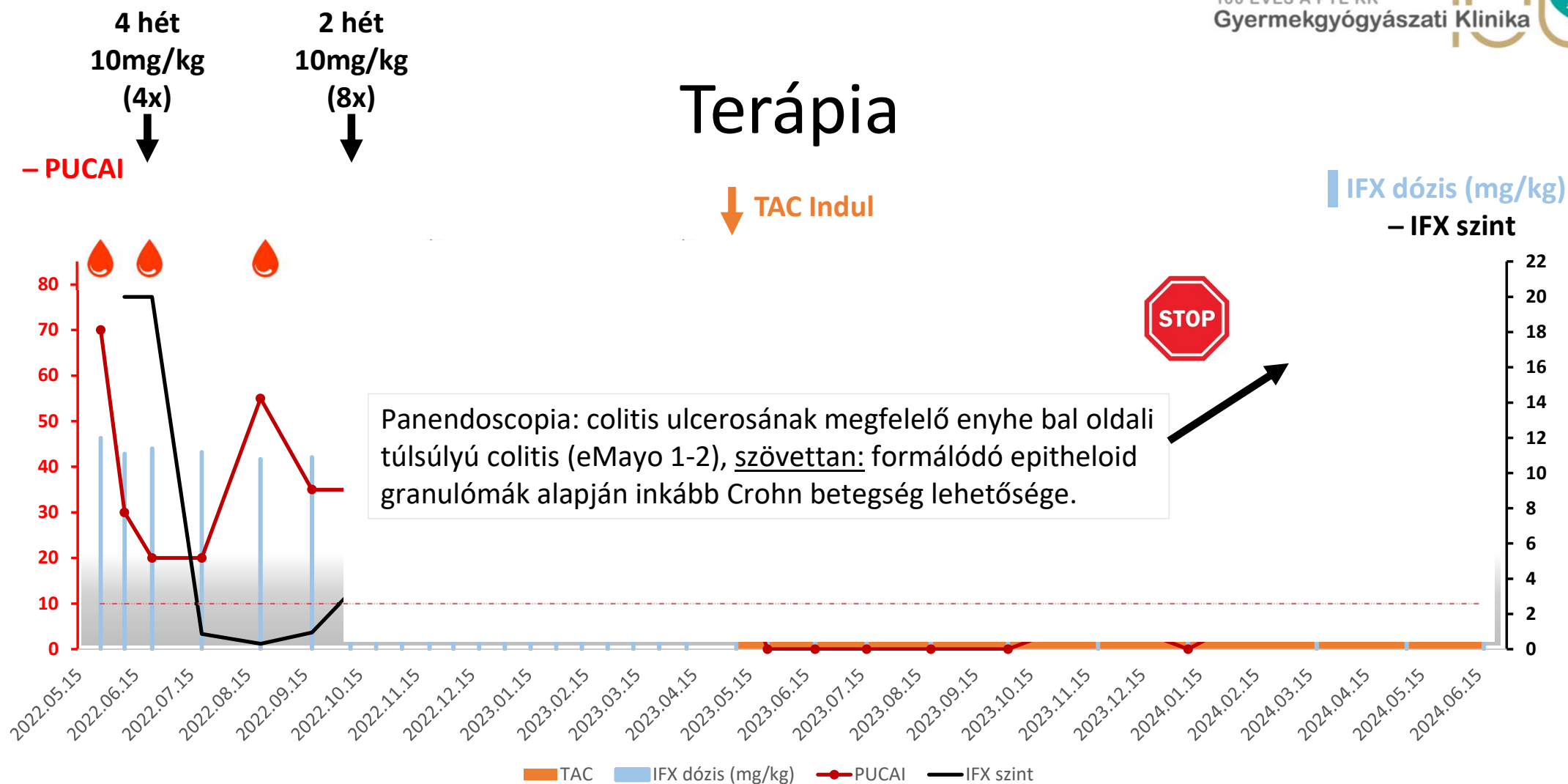
IFX nélkül relapsus

- 2 hónap elteltével relapsus → panendoscopia: colitis ulcerosának megfelelő enyhe bal oldali túlsúlyú colitis (eMayo 1-2), szövettan: formálódó epitheloid granulómák alapján inkább Crohn betegség lehetősége.
- Tacrolimus mellett az IFX újbóli bevezetésére a gyermek ismét remisszióba került.

Terápia



Terápia



Szövődmény 2024 július vége



Acut herpes simplex fertőzés

Tacrolimus VEO-IBD-ben

An official website of the United States government [Here's how you know](#) ✓

NIH National Library of Medicine
National Center for Biotechnology Information

PubMed®

tacrolimus veo-ibd

Advanced Create alert Create RSS User Guide

Found 1 result for *tacrolimus veo-ibd*

Save Email Send to Display options ⚙

✓ Filters applied: Child: birth-18 years. [Clear all](#)

Case Reports > J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2019 Jul;69(1):e13-e18.
doi: 10.1097/MPG.0000000000002297.

Risk-factors Associated With Poor Outcomes in VEO-IBD Secondary to XIAP Deficiency: A Case Report and Literature Review

Asama Lekbua¹, Jodie Ouahed², Amy E O'Connell³, Stacy A Kahn², Jeffrey D Goldsmith⁴,
Toshihiko Imamura⁵, Christine N Duncan⁶, Judith R Kelsen⁷, Elizabeth Worthey⁸,
Scott B Snapper^{2,9}, Samir Softic^{2,10}

Affiliations + expand
PMID: 31232887 PMCID: [PMC6607918](#) DOI: [10.1097/MPG.0000000000002297](#)

FULL TEXT LINKS

WILEY Full Text Article

FREE Full text PMC

ACTIONS

“ Cite

🔖 Collections

SHARE

✕ f 🔗



Review

Pharmacologic Management of Monogenic and Very Early Onset Inflammatory Bowel Diseases

Anne E. Levine ^{1,2}, Dominique Mark ³, Laila Smith ¹, Hengqi B. Zheng ^{1,2} and David L. Suskind ^{1,2,*}

[Pharmaceutics](#). 2023 Mar; 15(3): 969.

Published online 2023 Mar 17.

doi: [10.3390/pharmaceutics15030969](https://doi.org/10.3390/pharmaceutics15030969)

Tacrolimus (pediatric): for severe colitis in children: 0.1 mg/kg/dose q12 with goal trough of 10–15 ng/ ml for induction therapy; one study reported decreasing the goal trough to 8–10 ng/dL once frank blood was absent; initial response rate has been shown to be similar to that of cyclosporine treated patients. Some guidelines recommend decreasing to 5–7 ng/mL once remission achieved [71,72]

Tanulságok

1. VEO-IBD-ben a klasszikus IBD-ben javasolt terápiás IFX szinthez képest magasabb gyógyszer szintet kell elérni és tartani, melyhez kifejezetten magas IFX dózissal lehet szükség. Mindez azonban nem biztos, hogy elég a remisszióhoz.
2. Tacrolimus hatékonynak és biztonságosnak bizonyult VEO-IBD-ben.
3. Kombinált IFX és tacrolimus kezelésre volt szükség a tartós remisszió elérésében, fenntartásában, ugyanis erre sem a tacrolimus, sem az IFX monoterápia nem bizonyult alkalmasnak.

További kezelés?

- Tacrolimus elhagyása?
- Váltás másik biológikumra?
- Mindkettő/Egyik sem?