

Toiminta- kertomus 2014

Lasten syöpä-, veritauti- ja
kantasolusiirtoyksikkö

Koonneet:

Mervi Taskinen

Jaana Vettenranta

Kim Vettenranta (vastuhenkilö)

SISÄLLYS

Käytetyt lyhenteet	2
Yksikön esittely	3
Kansainväliset/pohjoismaiset tutkimus- ja hoito-ohjelmat, joissa olemme jo mukana tai liittymässä 2015 aikana.....	3
Tavanomainen syöpähoito	4
1. Yleiset tunnusluvut	4
2. Leukemiat.....	4
3. Kiinteät kasvaimet	5
Kantasolusiirtotoiminta.....	7
1. Yleiset tunnusluvut	7
2. Allogeeniset kantasolusiirrot	7
3. Autologinen kantasolutuki	8
Vuoden 2014 tunnusluvut	9
Keskeisiä Tuloksia	10
Yhteenveto.....	12

KÄYTETYT LYHENTEET

ALL	akuutti lymfoblastileukemia
AML	akuutti myeloinen leukemia
CNS	aivokasvaimet
NOPHO	Nordisk Organisation för Pediatrisk Hematologi och Onkologi
allogeeninen	terveeltä luovuttajalta suoritettava
autologinen	potilaan omilla soluilla suoritettava
KML	krooninen myeloinen leukemia
MDS	myelodysplastinen oireyhtymä
NBL	neuroblastooma
NHL	non-Hodgkin lymfooma
SIB	HLA-identtinen sisarus
SAA	vaikea aplastinen anemia
URD	HLA-yhteensopiva rekisteriluovuttaja
TRM	toimenpiteeseen liittyvä kuolleisuus, jossa mukana eivät ole perustaudin uusiutumisesta johtuvat kuolemat

Kannen kuva Kim Vetterranta. Kuvassa on leukemiasoluja.
Julkaistu helmikuussa 2015

YKSIKÖN ESITTELY

Lasten veri- ja syöpätauti- ja kantasolusiirtoyksikkö on Suomen suurin lasten syöpä- ja veritauteihin sekä allogeeniseen kantasolusiirtotoimintaan erikoistunut kokonaisuus, johon kuuluvat osasto, päiväsairaala, toimenpideyksikkö sekä poliklinikka.

Yksikön tehtävänä on lasten syöpä- ja veritautien diagnostiikka ja hoito oman erityisvastuualueen potilaiden osalta. Lisäksi yksikkö vastaa myös kansallisesti allogeenisten luuytimen vaihtojen suorittamisesta lapsipotilaille sekä tähän toimintaan liittyvästä koulutuksesta osana lasten veri- ja syöpätautien suppean alan lääketieteellistä erikoistumiskoulutusta. Edelleen yksiköllä on kansallinen päävastuu lasten veri- ja syöpätautien sekä kantasolusiirtojen osalta alan kansainvälisessä yhteistyössä.

Osastolla hoidetaan kaikki kantasolusiirtohoidossa olevat potilaat, annetaan syöpäpotilaiden suonen-sisäisesti annosteltava solunsalpaajahoido sekä hoidetaan hyvänlaatuisia veritauteja sairastavia potilaita. Edelleen osastolla tutkitaan potilaita, joilla epäillään pahanlaatuista sairautta.

Yksikön henkilökuntaan kuuluu kuusi lastentautien sekä lasten veri- ja syöpätautien erikoislääkäreitä, suppean alan koulutuksessa oleva lastentautien erikoislääkäri ja anestesiaerikoislääkäri, lastentauteihin erikoistumassa oleva lääkäri, yli 60 hoitajaa, viisi osastonsihtööriä sekä erityistyöntekijöitä, kuten osastofarmaseutteja, fysioterapeutteja, kuntoutusohjaaja, ravitsemusterapeutti, nuorisopsykiatri, psykologi, sosiaalityöntekijä, lastentarhanopettaja, opettaja, sairaalapappi, välinehuoltaja sekä laitoshuoltajia. Yksikön erikoislääkäreistä kaikilla on tohtorin (LKT/LT) tutkinto ja kolmella edelleen lasten hematologian- ja onkologian dosentin pätevyys. Lisäksi ainakin kaksi erikoislääkäreistä tulee saamaan dosentin pätevyysvuoden 2015 aikana.

Hoitopäiviä vuodeosastoilla on noin 5000 vuodessa, päiväsairaalakäyntejä 1200, anestesiaa vaativia toimenpiteitä tehdään 1300 vuodessa, poliklinikalla käy noin 4000 potilasta vuodessa, kotikäyntejä tehdään lähes 1000.

KANSAINVÄLISET/POHJOISMAISET TUTKIMUS- JA HOITO-OHJELMAT, JOISSA OLEMME JO MUKANA TAI LIITTYMÄSSÄ 2015 AIKANA

Hoito-ohjelmat, joissa olemme mukana:

- Ewingin sarkooma: Ewing 2008, Ewing-relapsit
- Neuroblastooma: SIOPEN-HR-NBL 1.7
- Leukemiat: Nopho-ALL-2008, Nopho-AML-2012, Interfant-06, IntReALL2010-SR
- Aivokasvaimet: Angiocomb
- Allogeeninen kantasolusiirto: ALL SCTped FORUM 2012

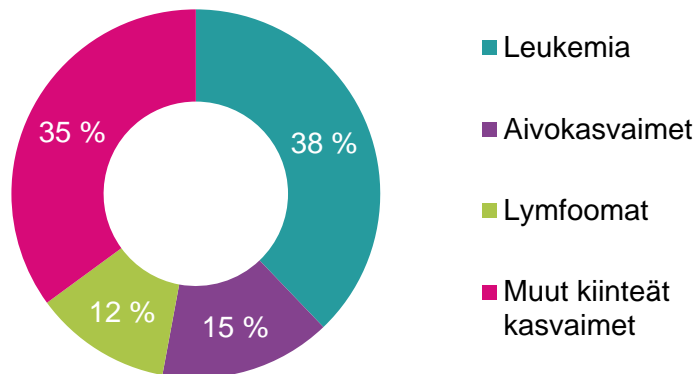
Hoito-ohjelmat, joihin olemme liittymässä

- Aivokasvaimet: PNET5 MB

TAVANOMAINEN SYÖPÄHOITO

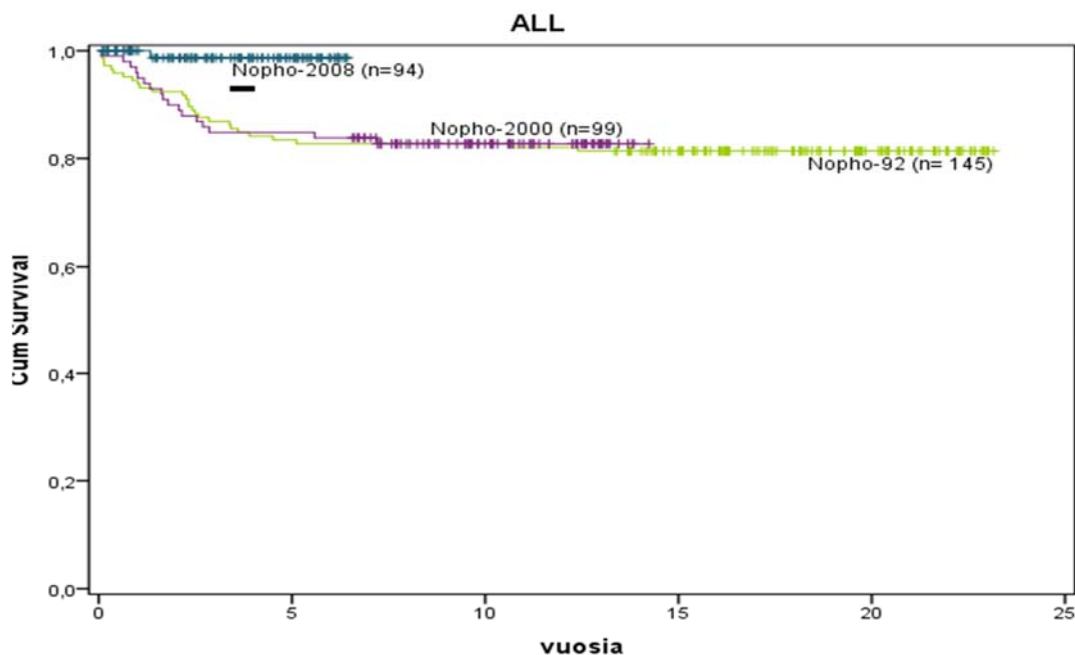
1. YLEISET TUNNUSLUVUT

Uudet potilaat 2005-14

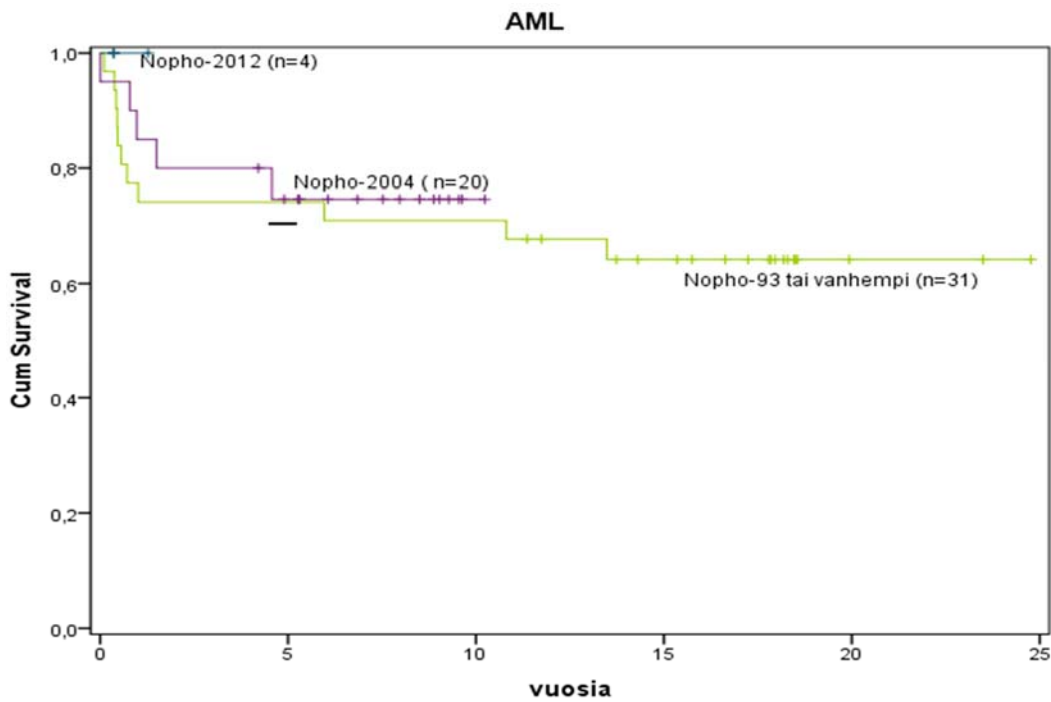


Kuva 1. Yksikössä hoidettujen, uusien, syöpään sairastuneiden lasten diagnoosijakauma vuosina 2005-14. Vuonna 2014 hoitoon tuli 58 uutta potilasta, joista 21 sairasti leukemiaa.

2. LEUKEMIA

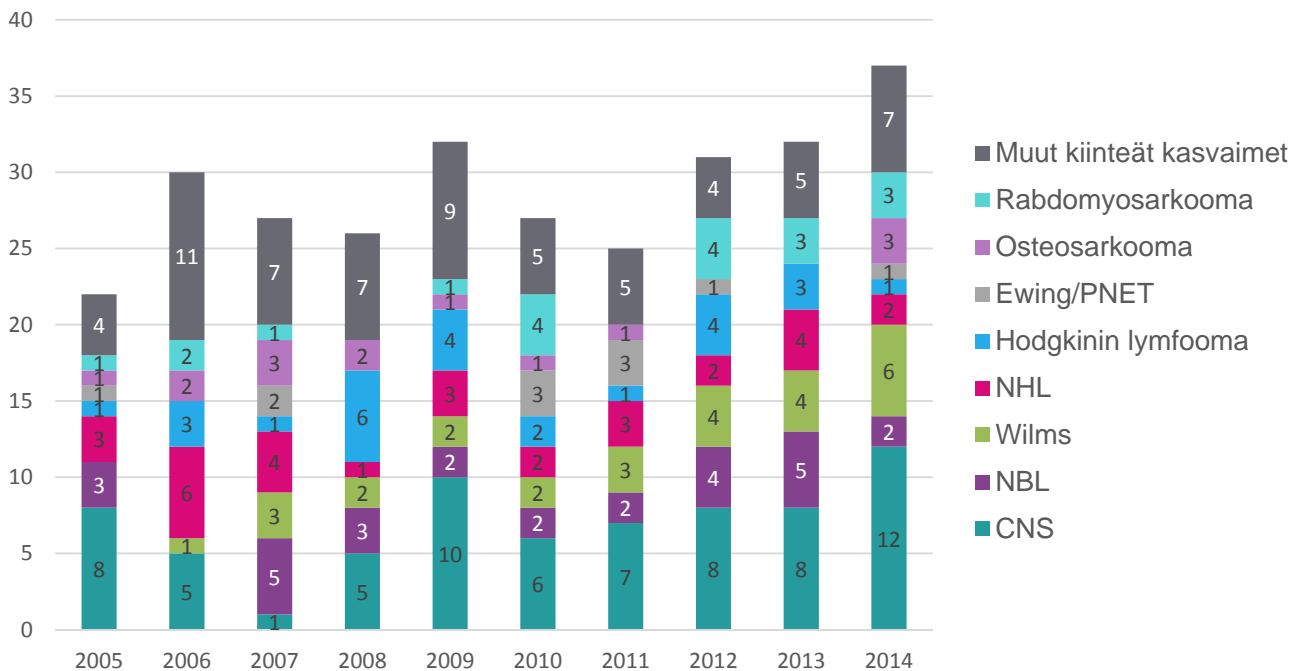


Kuva 2. Lapsuusiän ALL:n hoidon tulokset ja niiden kehitys voidaan esittää ns. Kaplan-Meier tarkastelulla. Kuvassa on nähtävissä myös HUS:n yksikössä hoidettujen potilaiden osalta ennusteen suotuisa kehitys vielä nykyisin käytössä olevan NOPHO-ALL-2008 hoito-ohjelmankin osalta. Kuvaan on 5 vuoden kohdalle merkitty (suorakaide) vastaava ennuste kaikkien hoito-ohjelmaan (NOPHO-ALL-2008) osallistuvien maiden osalta.

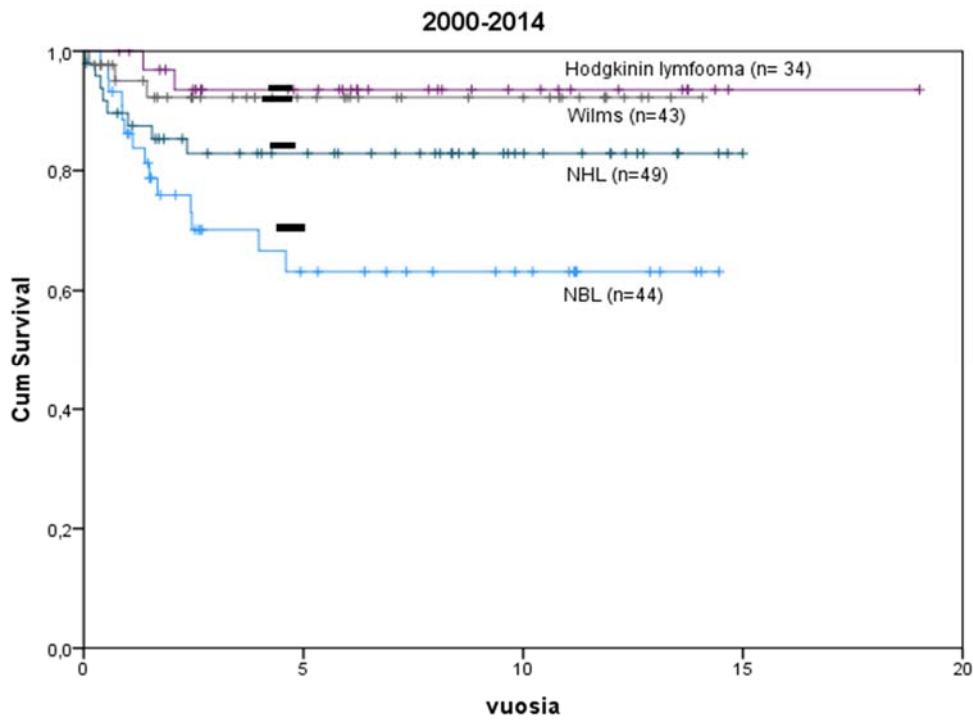


Kuva 3. Lapsuusiän AML:n hoidon tulokset eivät kansainvälisestikään yllä aivan ALL:n hoitotulosten tasolle, mutta ovat yksikössämme erinomaista, kansainvälistä tasoa. Uusi AML-hoito-ohjelma (AML-NBH-2012) on yksikössämme yhdessä muiden Pohjoismaiden kanssa otettu käyttöön vuoden 2013 alussa eikä sen osalta seuranta-ajan lyhyden vuoksi vielä ole tuloksia käytettävissä. Kuvaan on 5 vuoden kohdalle merkitty (suorakaide) vastaava ennuste kaikkien hoito-ohjelmaan (NOPHO-AML-2004) osallistuneiden maiden osalta.

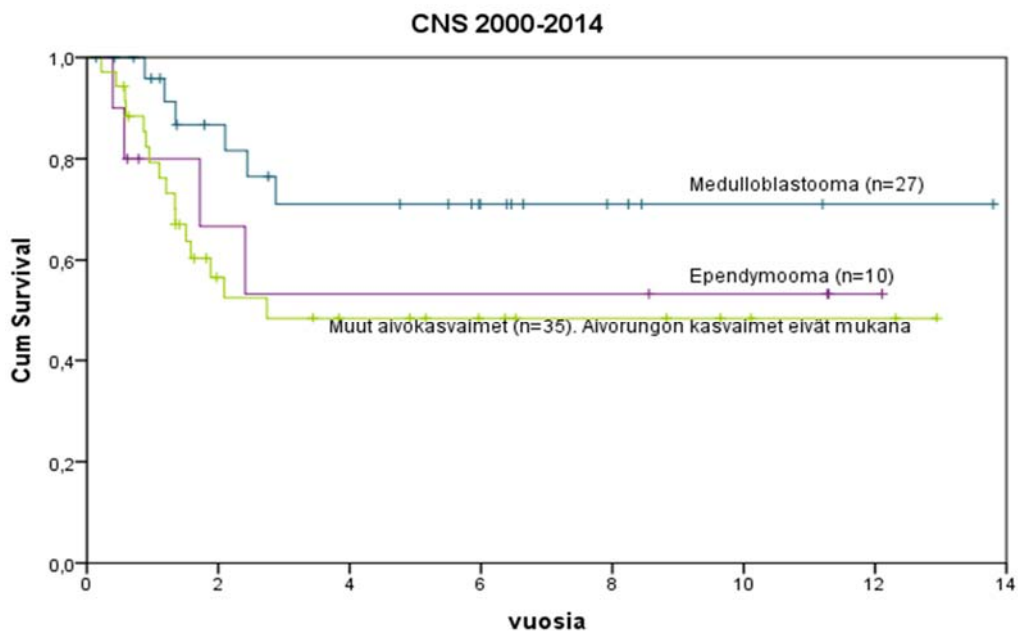
3. KIINTEÄT KASVAIMET



Kuva 4. Uusien, kiinteää kasvaintautia sairastavien potilaiden diagnoosikohtainen määrä vuosien 2005-14 aikana



Kuva 5. Hoidettujen potilaiden kumulatiivinen eloonjääminen neljässä, keskeisimmässä diagnoosiryhmässä. 5 vuoden seuranta-ajan kohdalle on värillisin suorakaitein merkitty vastaava pohjoismainen (NOPHO) tulos.



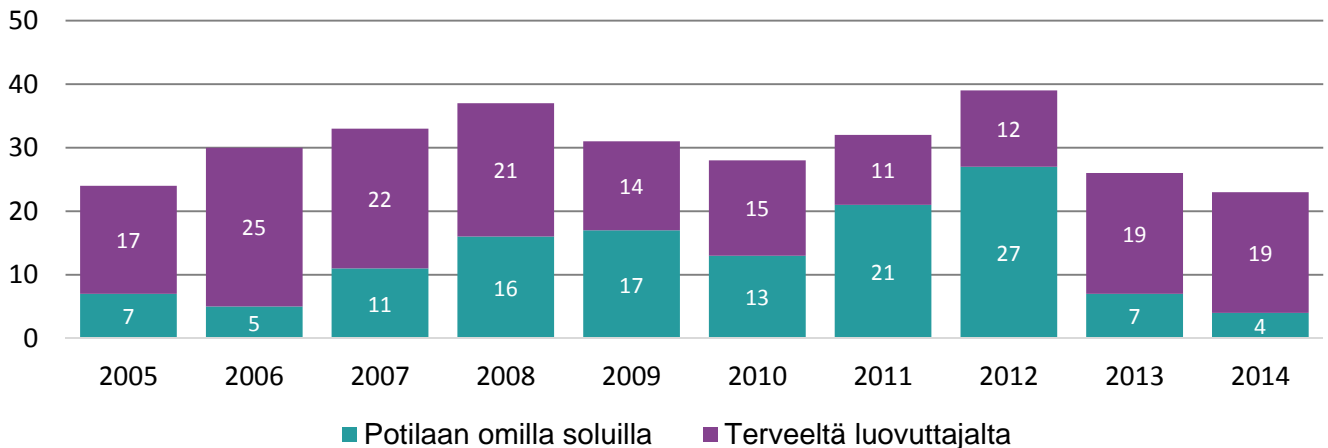
Kuva 6. Potilaiden kumulatiivinen eloonjääminen kolmen, keskeisen aivokasvaimen osalta.

KANTASOLUSIIRTOTOIMINTA

1. YLEISET TUNNUSLUVUT

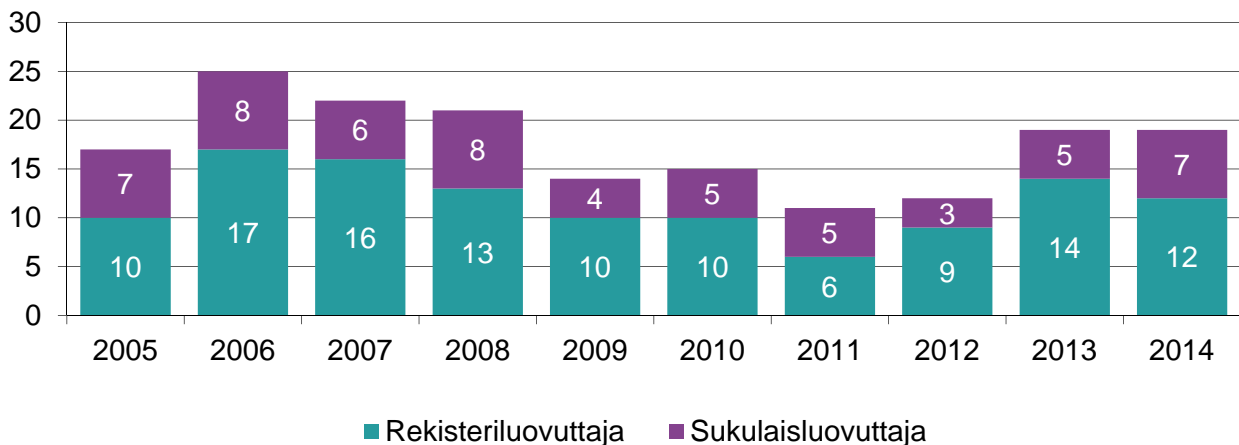
Allogeenisia luuytimen vaihtoja on vuoden 2014 loppuun mennessä suoritettu Lastenlinikalla yhteensä 439 kpl ja intensiivihoidoja autologisella kantasolutuella annettu yhteensä 333 kpl, jolloin suoritettujen kantasolusiirtojen kokonaismääräksi 2014 loppuun mennessä tulee 772 kpl. Istukkaveren kantasolusiirtoja on nyt tehty yhteensä 39 kpl.

Kantasolusiirrot 2005-2014

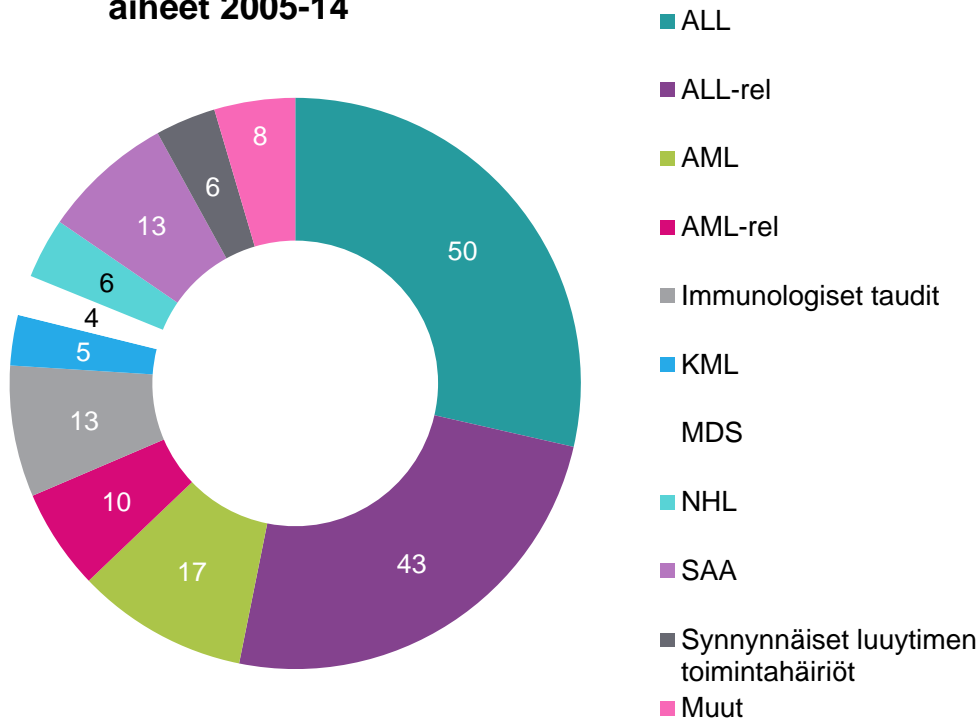


2. ALLOGEENISET KANTASOLUSIIRROT

Kantasolusiirrot terveeltä luovuttajalta 2005-2014



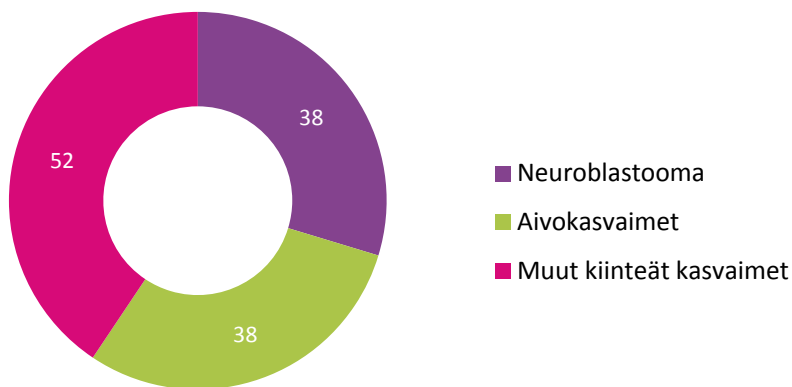
Allogeenisten kantasolusiirtojen aiheet 2005-14



Kuva 9. Allogeenisen kantasolusiirron saaneiden diagnoosijakauma leukemioiden muodostaessa suurimman yksittäisen ryhmän.

3. AUTOLOGINEN KANTASOLUTUKI

Autologisen kantasolutuen aiheet 2005-2014



Kuva 10. Autologista kantasolutukea saaneiden diagnoosijakauma. Neuroblastoomaa sairastavat muodostavat suurimman yksittäisen ryhmän.

VUODEN 2014 TUNNUSLUVUT

1. Allogeenisia luuytimen kantasolusiirteitä kerättiin **3** kpl
2. Autologisia siirteitä kerättiin yhteensä **7** kertaa, luuytimeä **6** ja kiertävästä verestä **1**
3. Keräyksiä tehtiin yhteensä **10** luovuttajalle
4. Siirteiden itäminen: **B-neut > 0,5 E9/l**

Allogeeniset siirteet

sib luuydin siirre: mediaani + D29 (min 12, max 31)
 urd luuydin siirre: mediaani +D18,5 (min 12,max 30),
 urd istukkaveri +D30
 urd PBSC +D22

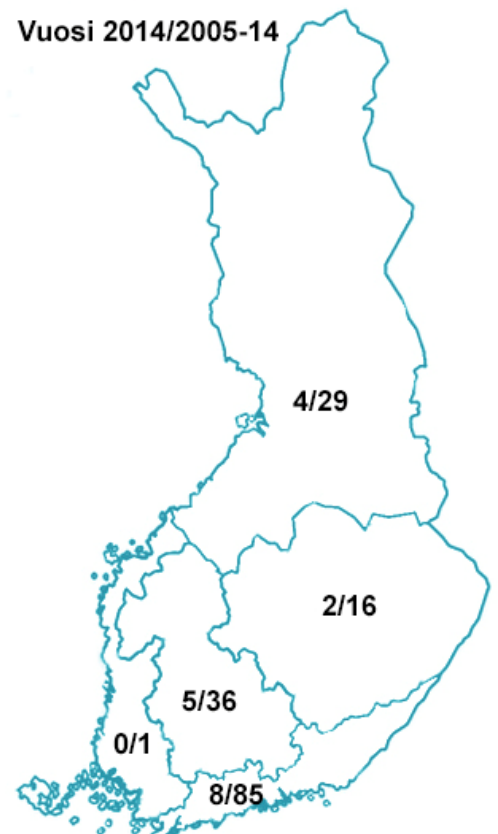
Autologiset siirteet: mediaani +D16,5 (min 12, max 30)

2014 tehtiin yhteensä 19 allogeenista ja 4 autologista kantasolusiirtoa.

Siirteen saaneiden ikä- ja sukupuolijakauma			
	0-5 v.	6-10 v.	> 10 v.
Allogeeniset: poikia 11, tyttöjä 8	6	5	8
Autologiset: poikia 3, tyttöjä 1	3	1	

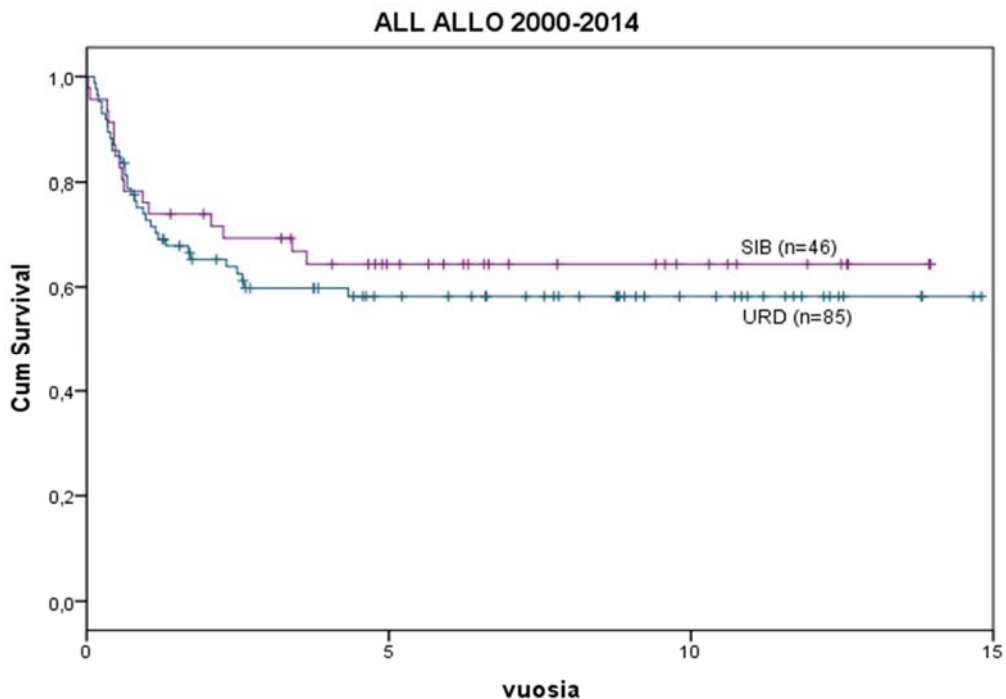
Kantasolusiirtojen aiheet 2013		
	diagnoosi	lukumäärä
Allogeeniset 19 kpl	ALL 1. remissio	1
	ALL \geq 2 remissio	1
	AML 1. remissio	4
	SAA	3
	Fanconin anemia	2
	Hypoplastinen anemia	1
	JMML	2
	SCID	1
	NHL	1
	STAT3 geenin aktivoiva mutaatio	1
	HLH	2
Autologiset 4 kpl	Aivokasvain	2
	Neuroblastooma	2

Vuosi 2014/2005-14

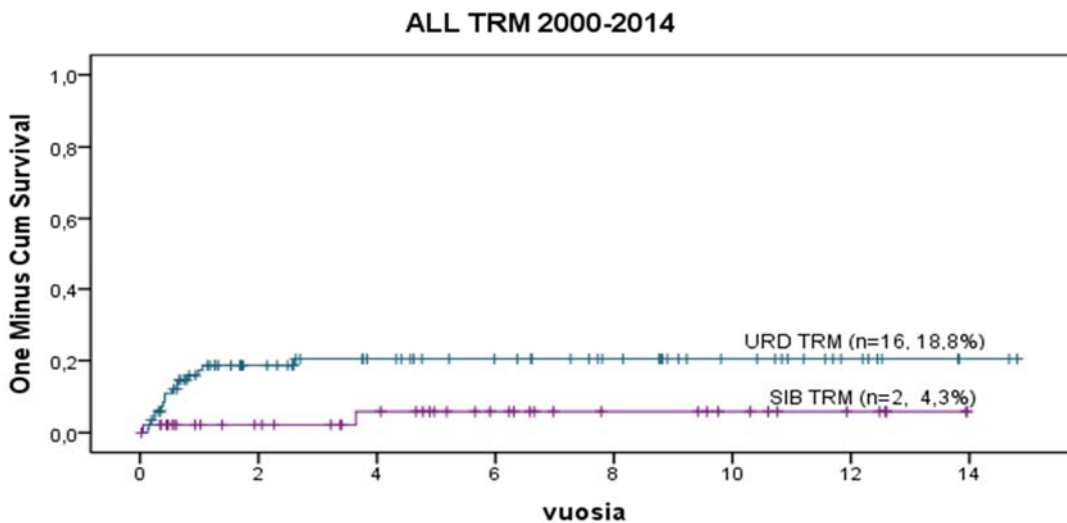


Allogeenisten kantasolusiirtopotilaiden jakautuminen yliopistosairaanhoidopiireittäin vuonna 2014 ja vuosina 2005-14

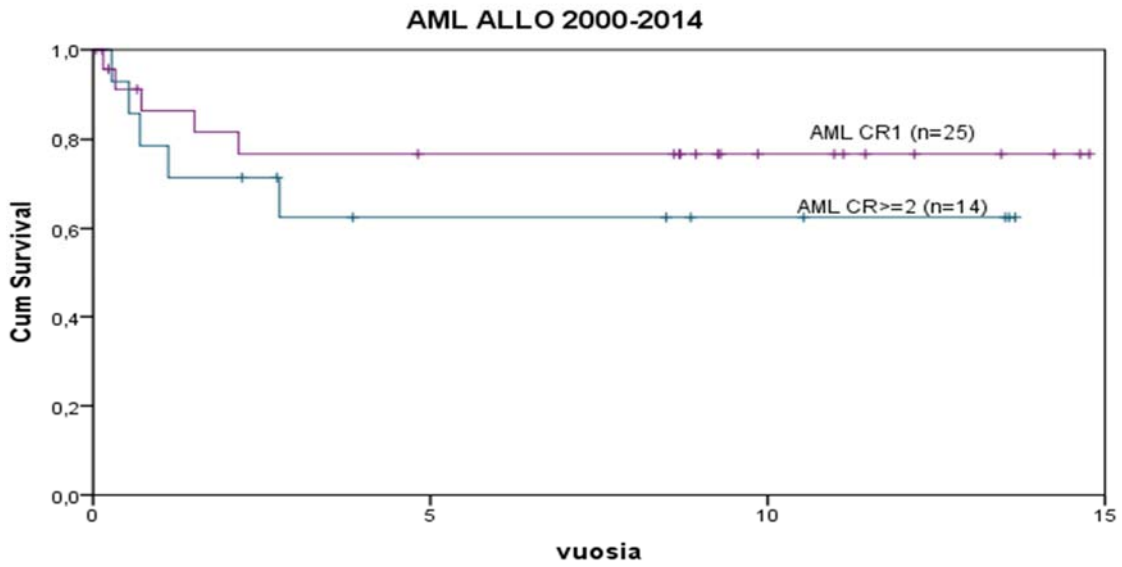
KESKEISIÄ TULOKSIA



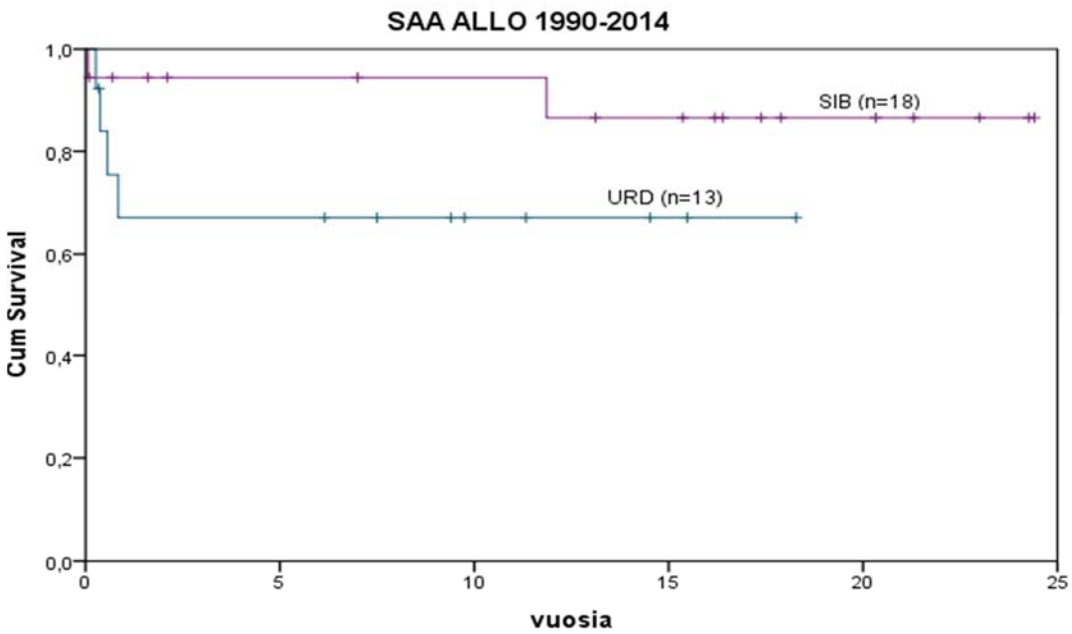
Kuva 11. Allogeenisen siirteen sisarus- tai rekisteriluovuttajalta saaneiden ALL-potilaiden kumulatiivinen eloonjääminen jaoteltuna luovuttajatyypin mukaan



Kuva 12. Toimenpiteeseen liittyvä kuolleisuus (TRM) ALL-potilailla allogeenisen kantasolusiirron jälkeen eriteltynä luovuttajatyypin mukaan



Kuva 13. Allogeenisen kantasolusiirron läpikäyneiden AML-potilaiden kumulatiivinen eloonjääminen jaoteltuna remissiotilanteen mukaan



Kuva 14. Allogeenisen kantasolusiirron läpikäyneiden, vaikeaa aplastista anemiam sairastaneiden potilaiden kumulatiivinen eloonjääminen jaoteltuna luovuttajatyypin mukaan

YHTEENVETO

Vuoden 2014 aikana osaston kliininen ProLapsi rekisteriä on keskeisiltä osiltaan päivitetty. Olemme muuten muassa laajentaneet rekisterin kattamaan uusia potilasryhmiä (hematologia sekä immunologia) ja koko rekisterin ohjelman runko (Filemaker®) on uudistettu.

Lokakuussa 2014 juhlimme lasten kantasolusiirtojen 40-vuotista taivalta Hyksin Lastenlinikalla. Tällöin tuli kuluneeksi 40 vuotta kantasolusiirtotoiminnan aloittamisesta Lastenlinikalla ja samalla Suomessa sekä Pohjoismaissa.

Yksikkö vastaa Suomen suurimpana keskuksena vuosittain noin kolmanneksesta maamme lapsuusiän syöpä- ja veritautien hoidosta. Lastenklinikan lääkärikunta vastaa pääosin osallistumisesta alan kansainväliseen yhteistyöhön (NOPHO, EBMT, muu hoito-ohjelmayhteistyö) Suomen osalta. Kantasolusiirtotoiminnan osalta yksikkö lukeutuu Pohjoismaiden suurimpien ja Euroopan keskisuurten keskusten joukkoon. Kantasolusiirtotoimintamme on JACIE:n akkreditoimaa, ensimmäisenä pediatriksena keskuksena Pohjoismaissa ja ainoana Suomessa. Kantasolusiirrot istukkaveren kantasoluilla aloitettiin vuonna 1994, niin ikään ensimmäisinä Pohjoismaissa, ja pian 40 siirron kokonaismäärällä Hyksin Lastenlinikalla on yliverlainen kokemus Pohjoismaissa.

Lokakuussa 2014 kävimme läpi JACIE:n (Joint Accreditation Committee of ISCT and EBMT) välitarkastuksen.

Tuloksemme ovat lapsuusiän ALL:n ja AML:n osalta erinomaista, kansainvälistä tasoa. Tulokset ovat jopa paremmat kuin muissa pohjoismaisissa keskuksissa (Kuvat 2 ja 3.). Uusi ALL:n hoito-ohjelma (NOPHO ALL-2016) on valmisteilla, yksikkömme seniorilääkärin (dos. Mervi Taskinen) johdolla, ja uusi AML:n hoito-ohjelma (NOPHO-NBH-AML-2012) on vast'ikään otettu käyttöön. Suomessa vastaamme lasten allogeenisistä kantasolusiirroista.

Kantasolusiirtotoiminnan osalta tuloksemme ovat ALL:n osalta hyvää ja AML:n osalta erinomaista, kansainvälistä tasoa (Kuvat 8-12.).

Kiinteissä kasvaintaudeissa tuloksemme ovat mm. lymfoomissa ja nefroblastoomassa erinomaista, kansainvälistä tasoa (Kuva 4.). Neuroblastoomassa olemme liittyneet vuonna 2013 mukaan laajaan, kansainväliseen SIOPEN-HR-NBL-1.5 hoito-ohjelmaan, jonka myötä perustellusti odotamme merkittävää paranemista hoitotuloksissa.

Edelleen kiinteiden kasvainten osalta tuleamme vuosina 2015-16 voimakkaasti tiivistämään kansainvälistä yhteistyötä liittymällä mukaan laajoihin, eurooppalaisiin tutkimus- ja hoito-ohjelmiin ainakin lymfoomissa, pehmytkudossarkoomissa, osassa aivokasvaimia sekä leukemian allogeenisissä kantasolusiirroissa.

Toimimme myös määrätietoisesti osaamisemme kehittämiseksi: äskettäin yksi seniorilääkärimme jatkokoulutautui synnyntäisten immuunivajavuustilojen hoitoon kantasolusiirroilla (Great Ormond St. Children's Hospital, Lontoo, syksy 2013). Edelleen yksi seniorilääkäri jatkokoulutautuu lapsipotilaiden sädehoitoon (HUS, syksy-talvi 2014-15) sekä toinen hemoglobiinopatioiden kantasolusiirtohoitoon (Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Rooma, kevät 2015). Myös hoitajat osallistuvat aktiivisesti kansalliseen ja kansainväliseen lasten syöpä- sekä kantasolusiirtotoiminnan yhteistyöhön ja koulutukseen.

Kantasolusiirtotoiminnan osalta olemme uutena palveluna ottaneet syksyllä 2014 käyttöön ns. fotokemoterapian käänteishyljinnän hoidossa. Sitä ei ole muissa Pohjoismaissa tarjolla lapsipotilaille.

Hoitotyön osaamisen ylläpitämiseksi ja kehittämiseksi käynnistämme vuoden 2015 alussa lajissaan neljännen lasten veri- ja syöpätautien sekä kantasolusiirtojen hoitotyön suppean erikoiskoulutushankkeen kahden vuoden kestoisena yhteistyössä ammattikorkeakoulun kanssa.

Edelleen tavoittelemme eräiden ei-pahanlaatuisten veritautien (ns. hemoglobiinopatit) osalta sekä näiden konventionaalisessa että kantasolusiirtohoitossa kansainvälistä tasoa ja olemme valmiina hoidon kansalliseen keskittämiseen näissä harvinaisissa sairauksissa.

Lasten syöpä-, veritauti- ja kantasolusiirtoyksikkö

K10 Lasten syöpäosasto
Päiväsairaala
Toimenpideyksikkö
Poliklinikka

HYKS Lastenkliniikka

Käyntiosoite: Stenbäckinkatu 11, Helsinki
Postiosoite: PL 281, 00029 HUS
Puhelin: 09 4711
www.hus.fi/lastenkliniikka