

PEDIATRİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU ENDİKASYON LİSTESİ

TANI	ICD	HASTALIK EVRE	ALLOJENİK HKHT			OTOLOG HKHT	NOT
			AKRABA VERİCİ	AKRABA DIŞI VERİCİ	HAPLOİDANTİK		
Akut Myeloid Lösemi (AML)	C92.0	TR1-yüksek risk	EVET	EVET	HAYIR	EVET	
		TR1-çok yüksek risk	EVET	EVET	EVET	EVET	
		TR2	EVET	EVET	EVET	EVET	
		> TR2	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL)	C91.0	TR1-çok yüksek risk	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
		TR2	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
		> TR2	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
Kronik Myeloid Lösemi (KML)	C92.1	Kronik faz	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
		İleri evre	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
Monositik Lösemi (Jüvenil Myelomonositik Lösemi; JMML)	C93.9	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
Myelodisplastik Sendrom (MDS)	D46.9	Bütün evreler	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
Yaygın Non Hodgkin Lenfoma (NHL)	C83	≥ TR2	EVET	EVET	EVET	EVET	
Hodgkin Lenfoma	C81.9	≥ TR2	EVET	EVET	HAYIR	EVET	
Adrenal Bez Malign Neoplazmı (Nöroblastom)	C74.9	TR1-yüksek risk	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
		> TR1	EVET	HAYIR	HAYIR	EVET	
Ewing Sarkomu	C40	TR1-yüksek risk	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
	C41	> TR1	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
Beyin tümörleri	C71.6	Medullablastom	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
Mezotelyal ve yumuşak doku neoplazmları	C45-49	TR1 ve evre IV,	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
		> TR1	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
Germ hücreli tümörler • Over Malign neoplazmı • Testis malign neoplazmı	C56	Progresif hastalık	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
	C62	> TR1	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
Böbreğin Malign Neoplazmı (Wilms Tümörü)	C64	> TR1	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
Retinoblastom	C69.2	Metastatik veya >TR1	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
Hemofagositik lenfositosis	D76.1	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
Talasemi major	D56.1	Tüm hastalar	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	Ek 1
Orak hücre anemisi	D57.0	Yüksek risk	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	Ek 2

PEDIATRİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU

ENDİKASYON LİSTESİ

TANI	ICD	HASTALIK EVRE	ALLOJENİK HKHT			OTOLOG HKHT	NOT
			AKRABA VERİCİ	AKRABA DIŞI VERİCİ	HAPLOİDANTİK		
(Akkiz) Aplastik anemi	D61.9	Ağır aplastik anemi	EVET	EVET	EVET	HAYIR	Ek 3
Fanconi Aplastik Anemisi	D61.0	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
Yapısal Aplastik Anemi							
• Diskeratozis Konjenita,	D61.0	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Schwachman-Diamond,	D61.0	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Amegakaryositik trombositopeni	D61.0	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
Aplastik anemi/ Paroksizmal Nokturnal Hemoglobinüri	D59.5	Yeni tanı almış	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
		Relaps/ Refrakter	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
Blackfan-Diamond anemisi	D61.0	HKHT endikasyonu olan tüm hastalar	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
Konjenital Diseritropoetik Anemi	D64.4	HKHT endikasyonu olan tüm hastalar	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
Kostman Hastalığı	D70	HKHT endikasyonu olan tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	Ek 4
Otoimmün hastalıklar							
• Crohn Hastalığı	K50	Standart tedavilere yanıt alınamayan bütün olgular	HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
• Sistemik Lupus Eritematosus (SLE)	M32		HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
• Romatoid Artrit	M05-M06		HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
• Evans Sendromu	D69.3		EVET	HAYIR	HAYIR	EVET	
• İmmün Trombositopenik Purpura (ITP)	D69.3		HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
• Otoimmün Hemolitik Anemi	D59.1		HAYIR	HAYIR	HAYIR	EVET	
Langerhans Hücreli Histiositoz	D76.0	Multisistem tutulum	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
		Relaps	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
Kronik Granülamatöz Hastalık	D71.0	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
Osteopetrozis	Q78.2	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
Wolman hastalığı	E75.5	Tüm hastalar	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
Mannosidoz (α-Mannosidosis)	E77.1	Tüm hastalar	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
Mukopolisakkaridoz (MPS)							
• I H Hurler	E76.0	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• I H/S Hurler Scheie	E76.0		EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
• VI Maroteaux-Lamy	E76.2		EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• VII Sly	E76.2		EVET	EVET	EVET	HAYIR	

PEDIATRİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU

ENDİKASYON LİSTESİ

TANI	ICD	HASTALIK EVRE	ALLOJENİK HKHT			OTOLOG HKHT	NOT
			AKRABA VERİCİ	AKRABA DIŞI VERİCİ	HAPLOİDANTİK		
Lökodistrofiler • Adrenolökodistrofi (ALD)	E71.3	X'e bağlı serebral	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
• Metakromatik Lökodistrofi (MLD)	E75.2	Jüvenil ve geç başlangıçlı	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
• Globoid hücre lökodistrofi (Krabbe)	E75.2	Erken ve geç başlangıçlı	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
Mitokondriyal Nörogastrointestinal Ensefalomiyopati (MNGIE)	E88.4	Tüm hastalar	EVET	EVET	HAYIR	HAYIR	
Primer immün yetmezlikler • Şiddetli kombine immün yetmezlik (SCID), retiküler disgenezi ile birlikte	D81.0	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Şiddetli kombine immün yetmezlik [SCID], düşük T-ve B-hücre sayısı ile birlikte	D81.1	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Adenozin deaminidaz (ADA) eksikliği	D81.3	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Pürin nükleotid fosforilaz (PNP) eksikliği	D81.5	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• MHC-Class II eksikliği	D81.7	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• ZAP-70 eksikliği	D81	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Omenn sendromu	D81	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• DOCK 8 eksikliği	D81	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Otoimmün lenfoproliferatif sendrom (ALPS)	D84	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Chediak Higashi Sendromu	E70.3	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Griselli sendromu	L81.6	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Wiscott-Aldrich sendromu (WAS)	D82.0	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Di George Sendromu (complete)	D82.1	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Lökosit Adezyon Defekti (Tip 1)	D72.8	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	
• Lökosit Adezyon Defekti (Tip 3)	D72.8	Tüm hastalar	EVET	EVET	EVET	HAYIR	

Açıklama 1) Ek 1,2,3,4 deki tanılarda nakil uygulamaları gerekli açıklamalar çerçevesinde yapılabilir.

Açıklama 2) Listede yer almayan hastalıklarda ise, T.C Sağlık Bakanlığı'nın ilgili dairesinden endikasyon-dışı şartlarına uyan (ilgili nakil merkezinin 3 imzalı heyet raporu, hastanın epikrizi, ilgili en az faz II çalışması olan ve tercihan faz 3 çalışması olan veya bilimsel literatür desteği olan ve hasta, hasta yakını, hastayı izleyen hekim ve 1 şahit tarafından imzalanmış ve yeterli bilgilendirilmiş onam(rıza) formu ile birlikte eksiksiz ve tam doldurulmuş tedavi amaçlı endikasyon dışı başvuru formunun olduğu) başvuru ile endikasyon-dışı izin alınması şarttır.

PEDİATRİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU ENDİKASYON LİSTESİ

EKLER

Ek 1: Talasemi major hastalarında akraba dışı vericiden HKHT koşulu:

- Hastaya veya ailesine preimplantasyon genetik tanı ile tam uyumlu kardeş seçeneği önerildikten sonra, deferasirox tedavisi alan hastalarda prognozun Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu (HKHT) uygulaması ile karşılaştırılmasının bilinmediği belirtildikten ve HKHT'ye bağlı olası mortalite ve Graft Versus Host Hastalığı (GVHH) oranları konusunda bilgilendirildikten sonra şayet aile kabul ederse akraba dışı tam/iyi uyumlu vericiden HKHT yapılabilir

Ek 2: Orak hücreli anemide HKHT koşulu:

Yüksek Risk grubuna aşağıdaki özellikleri olan hastalar girecektir:

- Stroke (inme)
- Geçici iskemik atak (TIA)
- Yılda en az 3 kez hastane yatışı gerektiren ağrı krizi
- Kronik transfüzyon gerektiren hastada alloimmünizasyon gelişmesi
- Hidroksiüre tedavisi altında 1 veya 2 kez "akut göğüs sendromu" gelişmesi
- Pulmoner hipertansiyon
- Orak hücre nefropati bulgularının olması
- Avasküler nekroz bulgularının olması
- Tekrarlayan priapizm

Ek 3: Ağır aplastik anemide haploidantik HKHT koşulu:

- Haploidantik vericiden HKHT uygulanabilmesi için hastanın önceden en az 2 kür immünosüpresif tedavi almış olması ve bu tedavilere yanıtı olmadığı gösterilmiş olması gerekir.
- Kraniyal MRI incelemesinde "silent enfarkt" bulgusu olması

Ek 4: Kostman hastaları için HKHT koşulu:

- Total Nötrofil Sayısı (TNS) > 500 mm³ olacak şekilde gereken G-CSF dozu 8.0 mcg/kg/gün dozunun altında ise HKHT endikasyonu yoktur; şayet G-CSF dozu belirtilen değerin üzerindeyse HKHT uygulanabilir; fakat gereken G-CSF dozu 15 mcg/kg/gün dozundan yüksek ise kesin HKHT endikasyonu vardır.