



وَمَنْ أَحْيَاهَا فَكَأَنَّمَا أَحْيَا النَّاسَ جَمِيعاً

“Whoever saves one life, saves all of
humanity “

و هر کس انسانی را از مرگ رهایی بخشد چنان است که گوئی همه مردم را زنده کرده
است

گزارشی از فعالیت کمیته پیوند سلول های بنیادی مرکز تحقیقات ایمنونولوژی ، آسم و آلرژی

دکتر محمد رضا فضل الهی
فوق تخصص آلرژی و ایمنونولوژی بالینی
دانشیار مرکز تحقیقات ایمنونولوژی ، آسم و آلرژی
دبیر کمیته پیوند
اسفند 1402

- Inborn errors of immunity (IEI) are a heterogeneous group of rare diseases, characterized by a broad spectrum of clinical features including infections, inflammation, auto-immune phenomena, lymphoproliferation, and malignant disorders
- Although individually rare, IEIs as a group are estimated to occur in 1 : 1000 to 1 : 5000 live births, with higher prevalence in countries with consanguineous populations.

- In the most recent classification by the International Union of Immunological Societies (IUIS), 485 diseases have been enrolled as IEI.
- There is a wide spectrum of medical approaches in the treatment of IEI, ranging from conservative therapy alone based on antimicrobial prophylaxis, immunoglobulin replacement therapy, allogeneic hematopoietic stem cell transplantation (HSCT), or gene therapy.
- Hematopoietic cell transplantation (HCT) was first performed for a patient with severe combined immunodeficiency (SCID) in 1968.

Personalized hematopoietic stem cell transplantation for inborn errors of immunity

- The wide clinical heterogeneity of patients, together with the fact that outcome data are based on observational rather than prospective studies, means that it is not yet possible to recommend strictly defined protocols for transplanting IEI patients.
- The decision in favor or against HSCT or other cellular therapies can be extremely challenging.
- This decision needs to consider multiple factors such as clinical presentation, past and current infections ,immunophenotype, genotype, autoimmune manifestations, current and anticipated future organ damage, family history and family experience with the disease, psychological and social factors such as quality of life and fertility, and informed consent not only of caregivers but also patients themselves.

اعضای کمیته پیوند از آغاز فعالیت تاکنون (مرداد 1386 تا بهمن 1402)

اعضای کمیته پیوند:

دکتر مصطفی معین

دکتر زهرا پورپاک

دکتر محمد رضا فضل الهی

دکتر امیرعلی حمیدیه

دکتر مسعود موحدی

دکتر مریم محلوجی راد

دکتر مریم بهفر

دکتر صبا عرشی

دکتر زهرا چاووش زاده

دکتر محبوبه منصوری

دکتر عالیہ صفری

دکتر محمد واعظی

دکتر مسعود هوشمند

دکتر کامران علی مقدم

همکاران پژوهشی:

دکتر مریم اردلان

دکتر نصیبه پارسایی

دکتر فرزانه پسران

دکتر سارا زاهدی

دکتر نازنین خدایاری

دکتر روشنک رادمهر

دکتر میلاد میر مقتدایی

دکتر مهدیه موحدی

کارشناس مسئول:

خانم زهرا آریج

مشاور آمار:

دکتر راهله شکوهی

پزشکان همکار کمیته پیوند از آغاز فعالیت تاکنون (مرداد 1386 تا بهمن 1402)

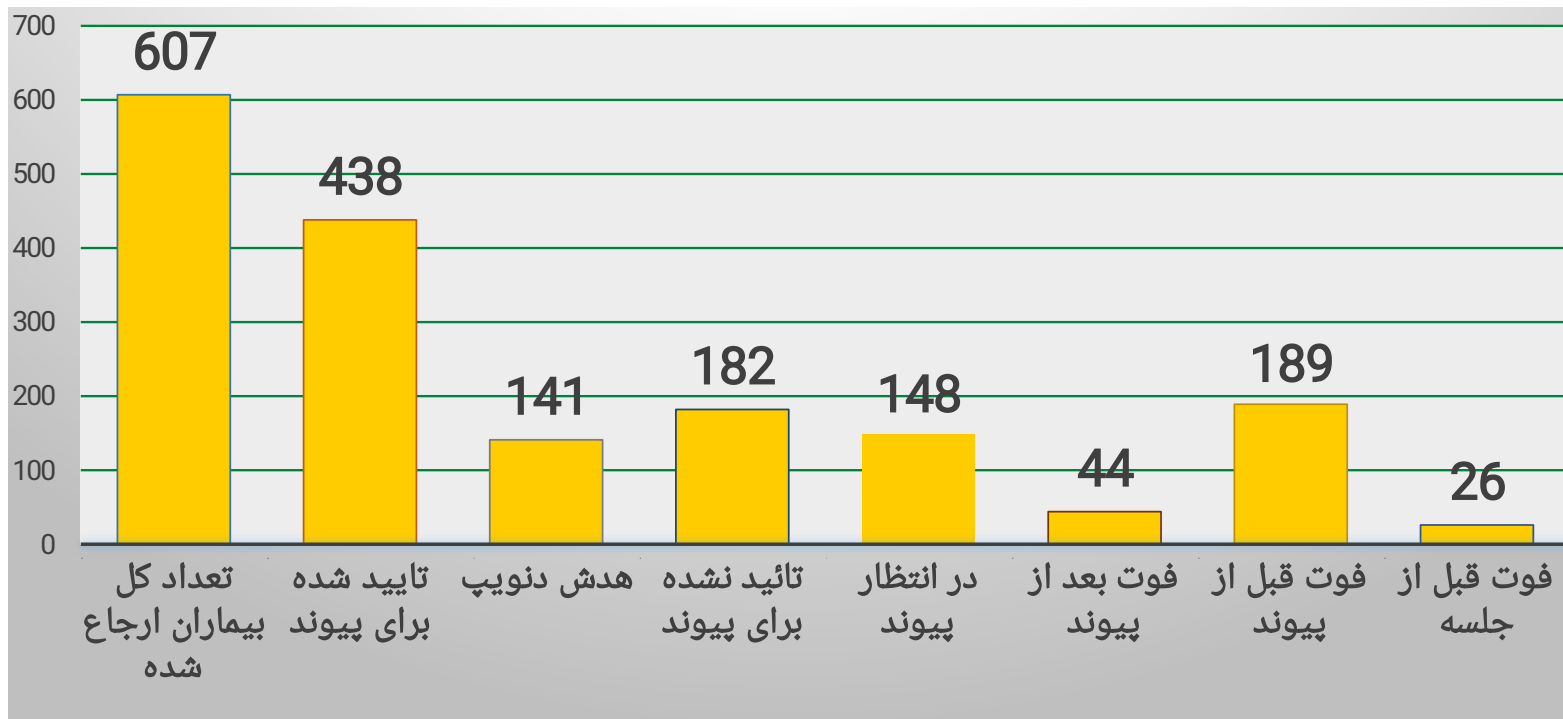
دکتر محمد قرگزلو
دکتر حسین کامران زاده
دکتر آرش کلانتری
دکتر کیانی
دکتر محبوبی
دکتر ایرج محمد زاده
دکتر رسول ملاطفی
دکتر رضا ملک زاده
دکتر عباس فایضی
دکتر فتحی
دکتر رامین قاسمی
دکتر ستاره ممیشی
دکتر فریده موسوی
دکتر طوبی مومن
دکتر علیرضا مهدویانی
خانم دکتر میرزاخانی
دکتر وثوقی
دکتر یوسفیان

دکتر افشین شیرکانی
دکتر صفایی
دکتر صابونی
دکتر مهناز صادقی
دکتر صدیق شمسی
دکتر هما صدری
دکتر مژگان صفری
دکتر محمد مهدی عراقی
دکتر صبا عرشی
دکتر پیمان عشقی
دکتر لیدا عطارد
دکتر ثمین علوی
دکتر علی آقاپور
دکتر عباس فایضی
دکتر فتحی
دکتر مرتضی فلاح پور
دکتر رامین قاسمی

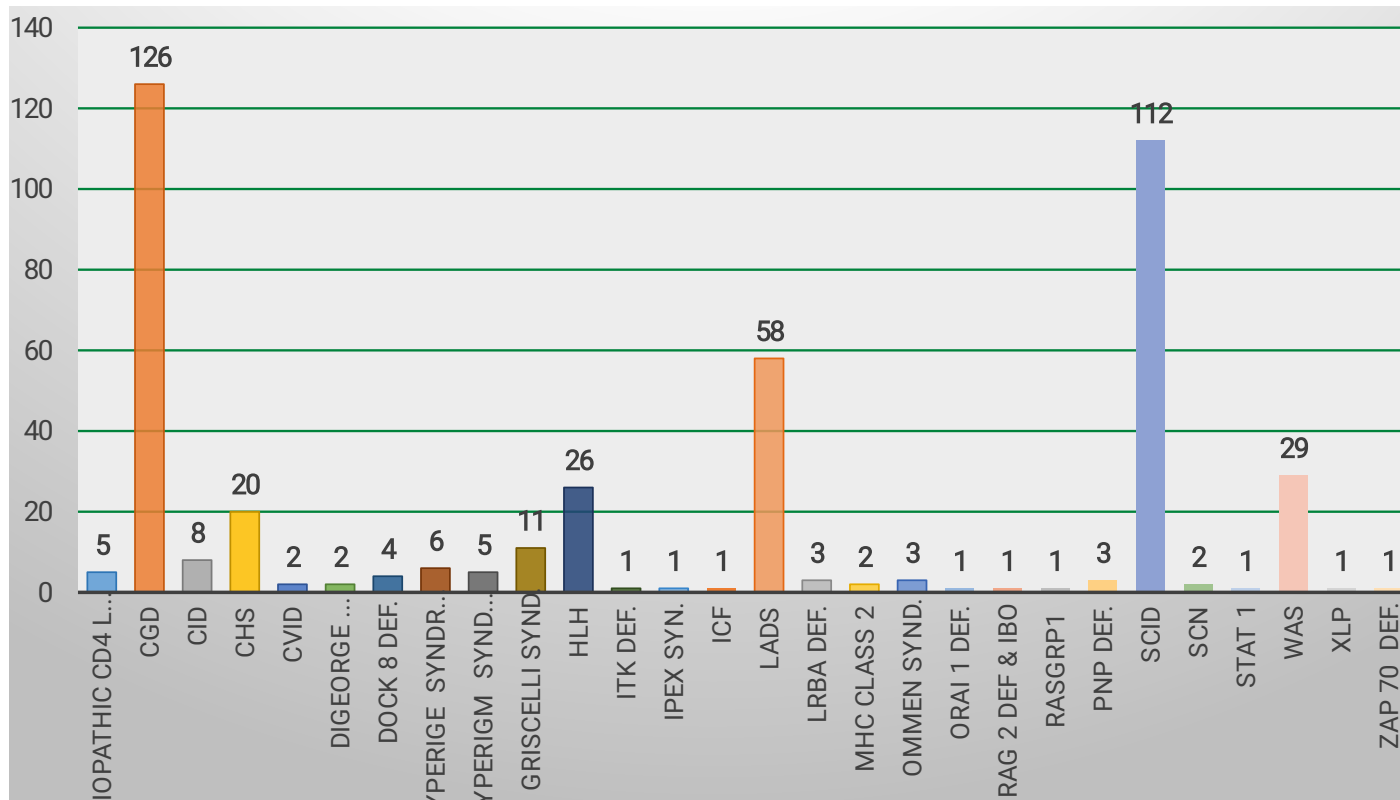
دکتر نیما پروانه
دکتر محمد تاج دینی
دکتر توسلی
دکتر مرضیه توکل
دکتر ثاقب
دکتر فرزاد جباری
دکتر طاهره رستمی
دکتر روجا روحانی
دکتر سهیلا ستوده
دکتر محمد حسن رحیمی
نژاد
دکتر مهسا رکابی
دکتر ثمین شرفیان
دکتر رویا شرکت
دکتر منصوره شریعت
دکتر علیرضا شفیعی
دکتر بی بی شهین
شمسیان
دکتر شهرونی

دکتر سارا ابراهیمی
دکتر محسن ابراهیمی
مهران ابراهیمی
دکتر ابطحی
دکتر فرهاد ابول
نژادیان
دکتر جواد احمدیان
دکتر اسلامیان
دکتر افخم لک
دکتر مینا ایزدیار
دکتر دل آرا بابایی
دکتر نسرین بازرگان
دکتر احمد بهرامی
دکتر حسین بهرامی
دکتر سیما بهرامی
دکتر بهرامی نیا
دکتر نسرین بهنیا فرد

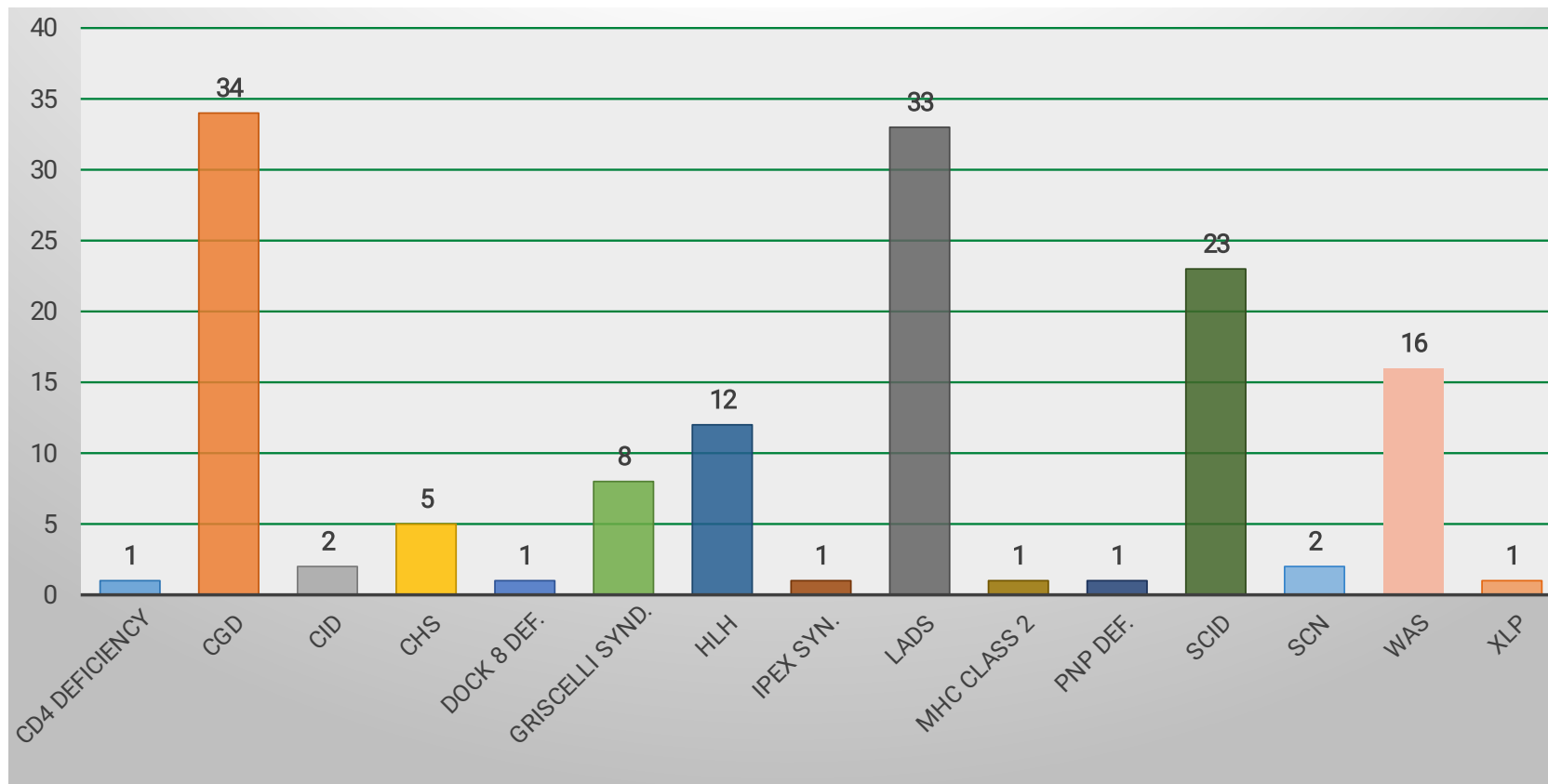
تعداد کل جلسات کمیته پیوند: 100
(مرداد 1386 تا بهمن 1402)

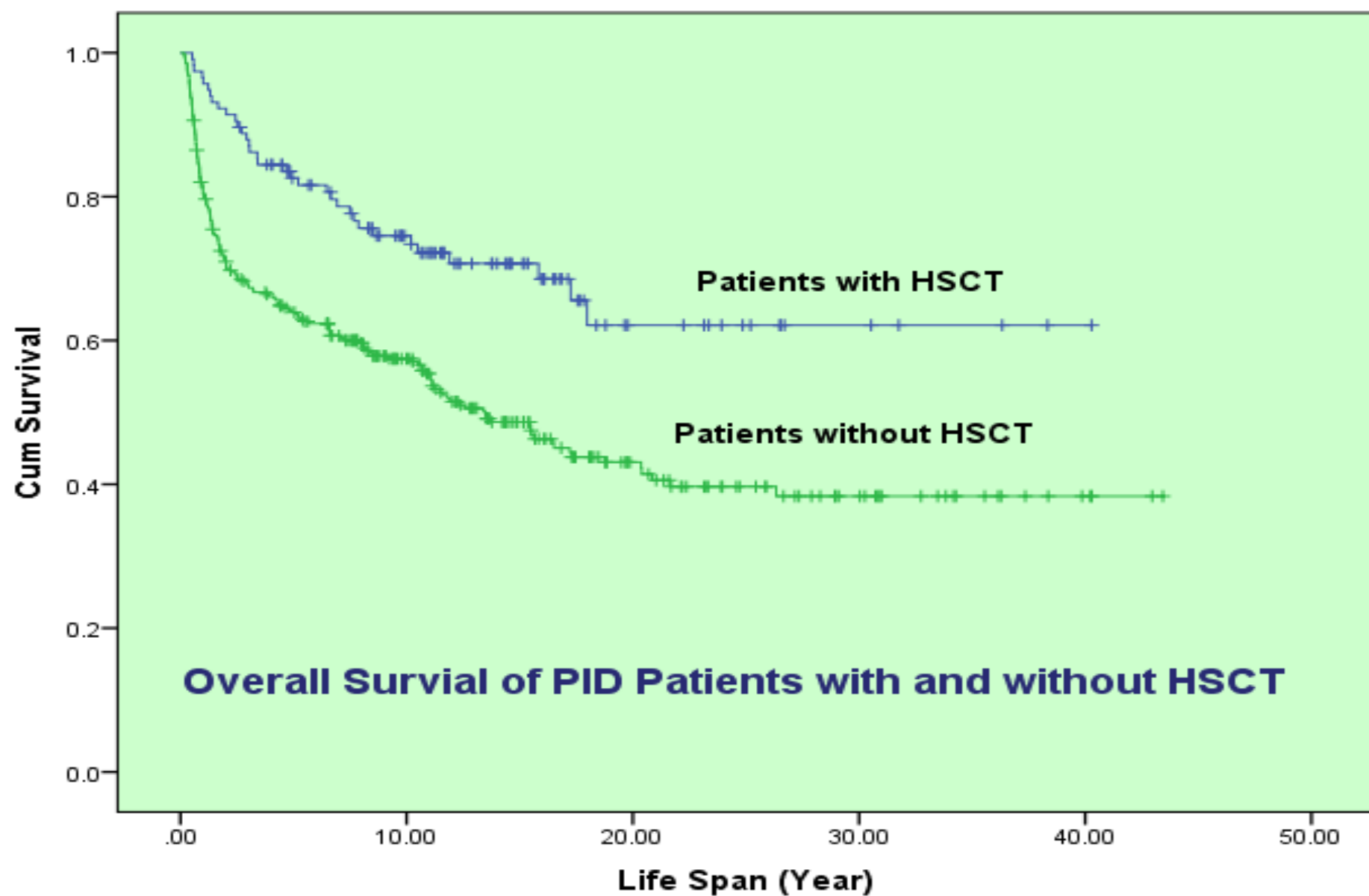


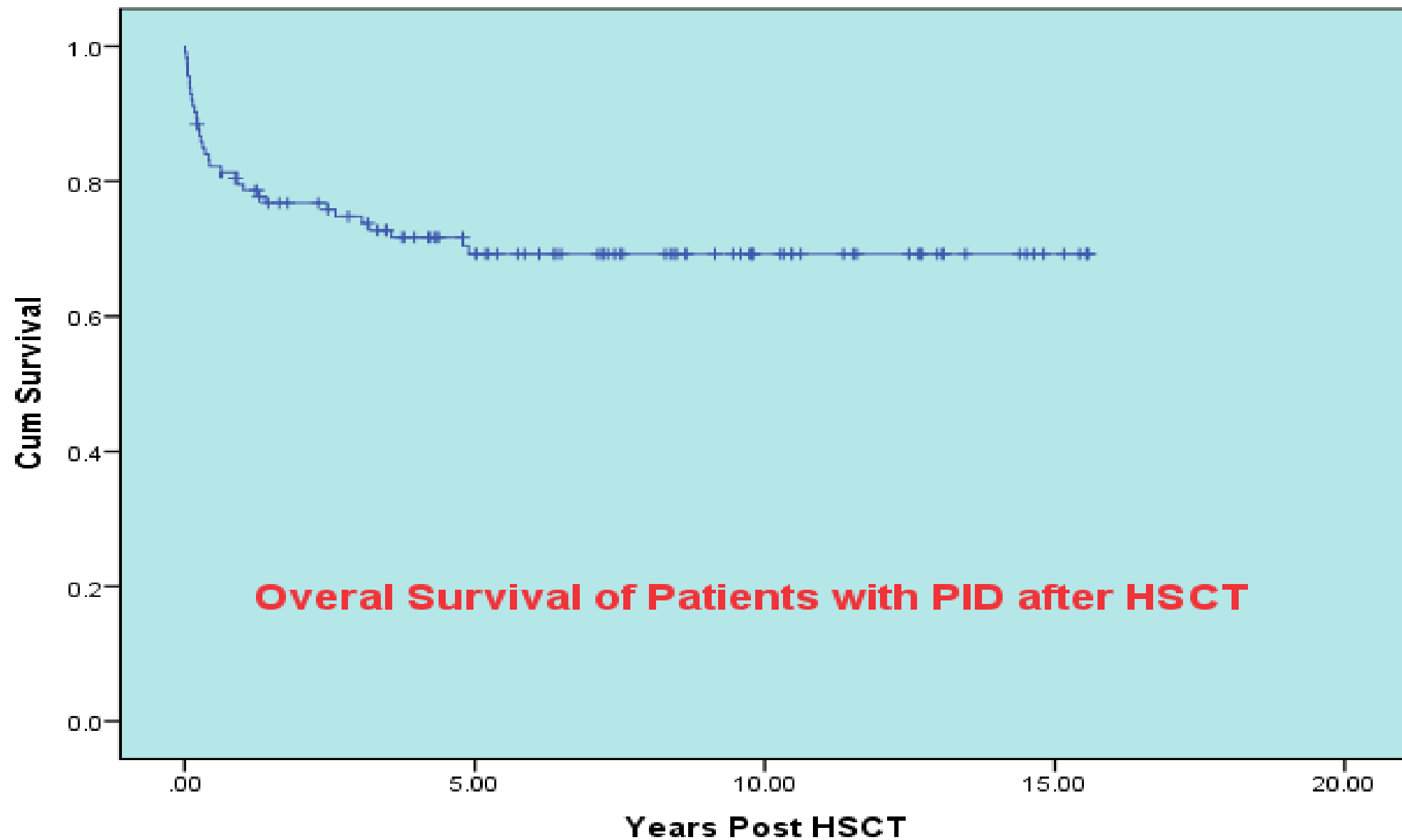
تعداد کل بیماران تایید شده برای انجام پیوند
(به تفکیک بیماری)

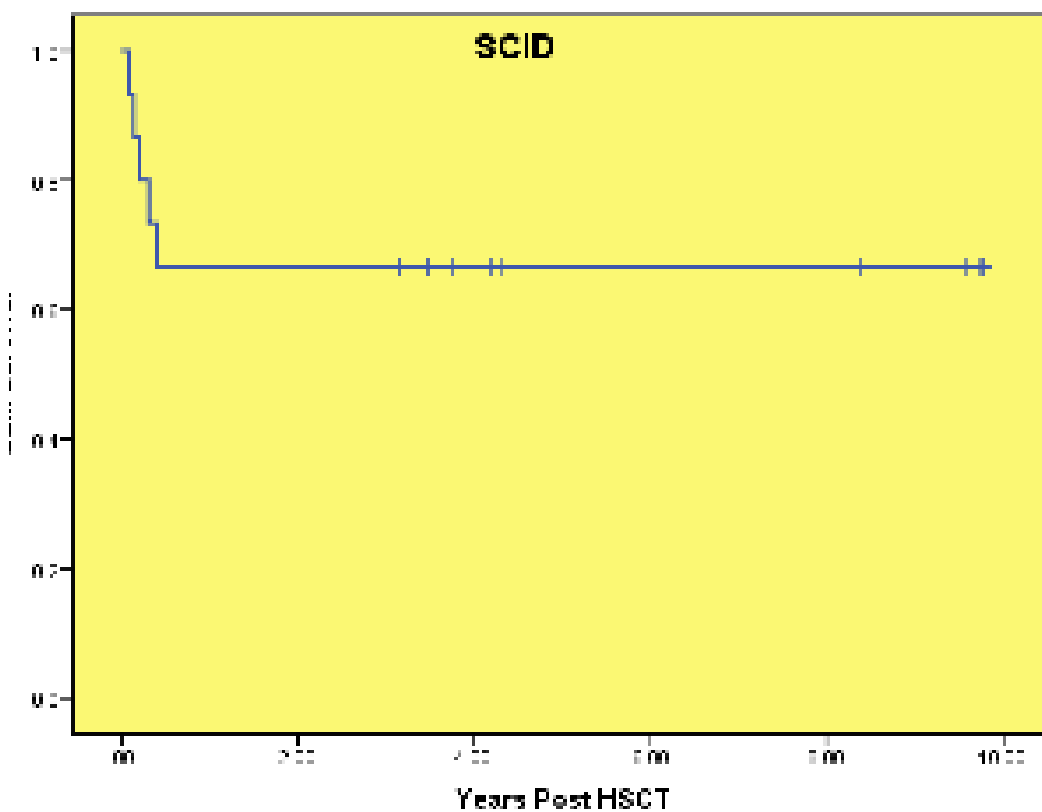
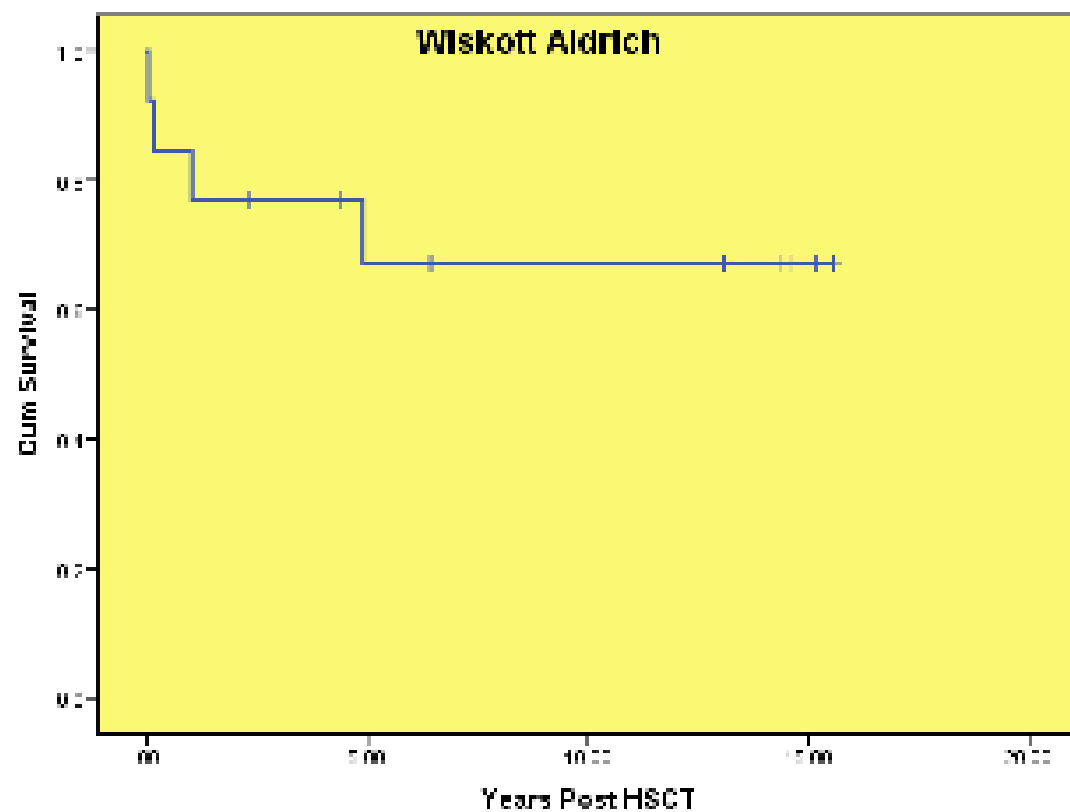


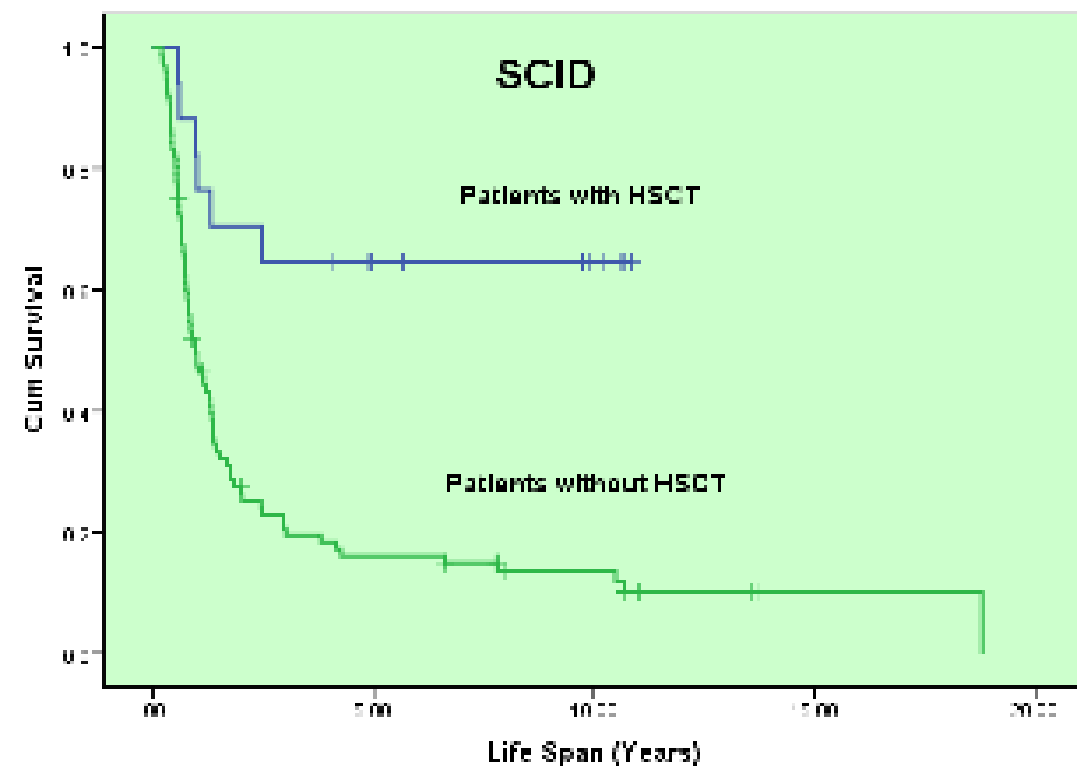
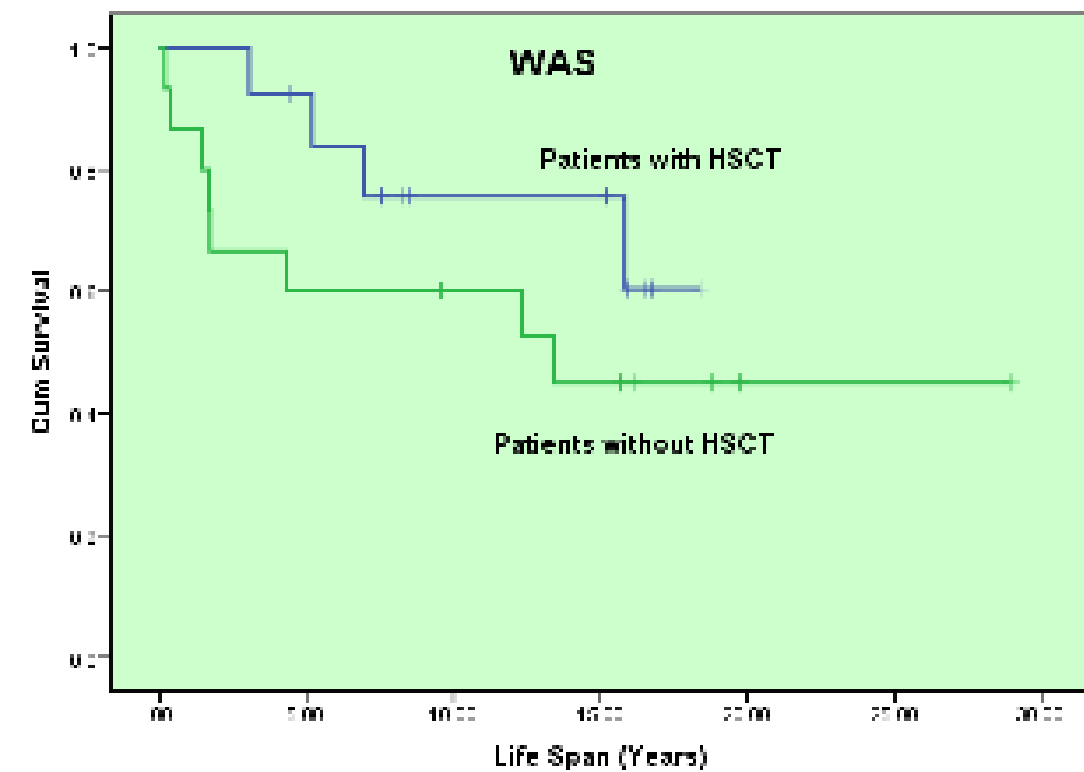
تعداد کل بیماران پیوند شده
(به تفکیک بیماری)

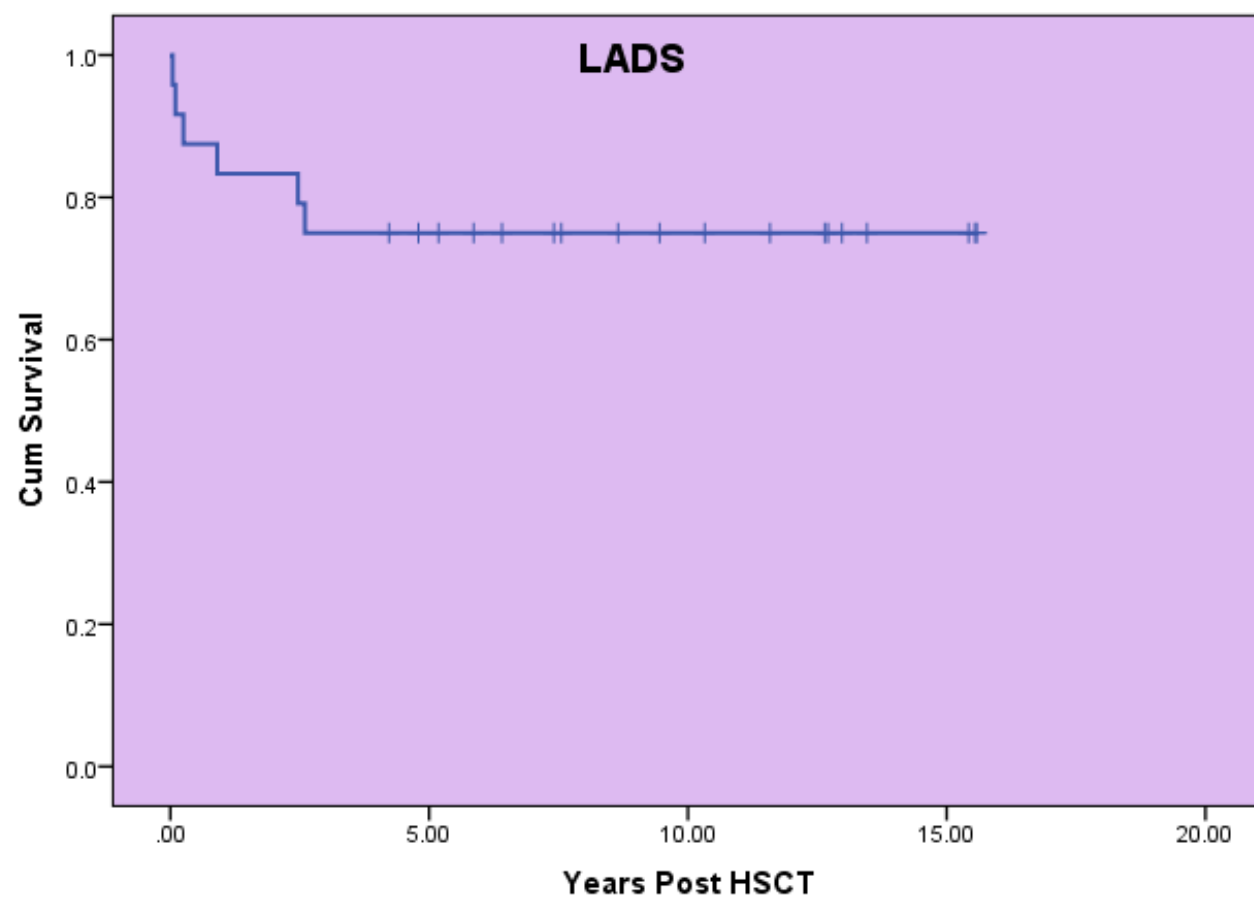


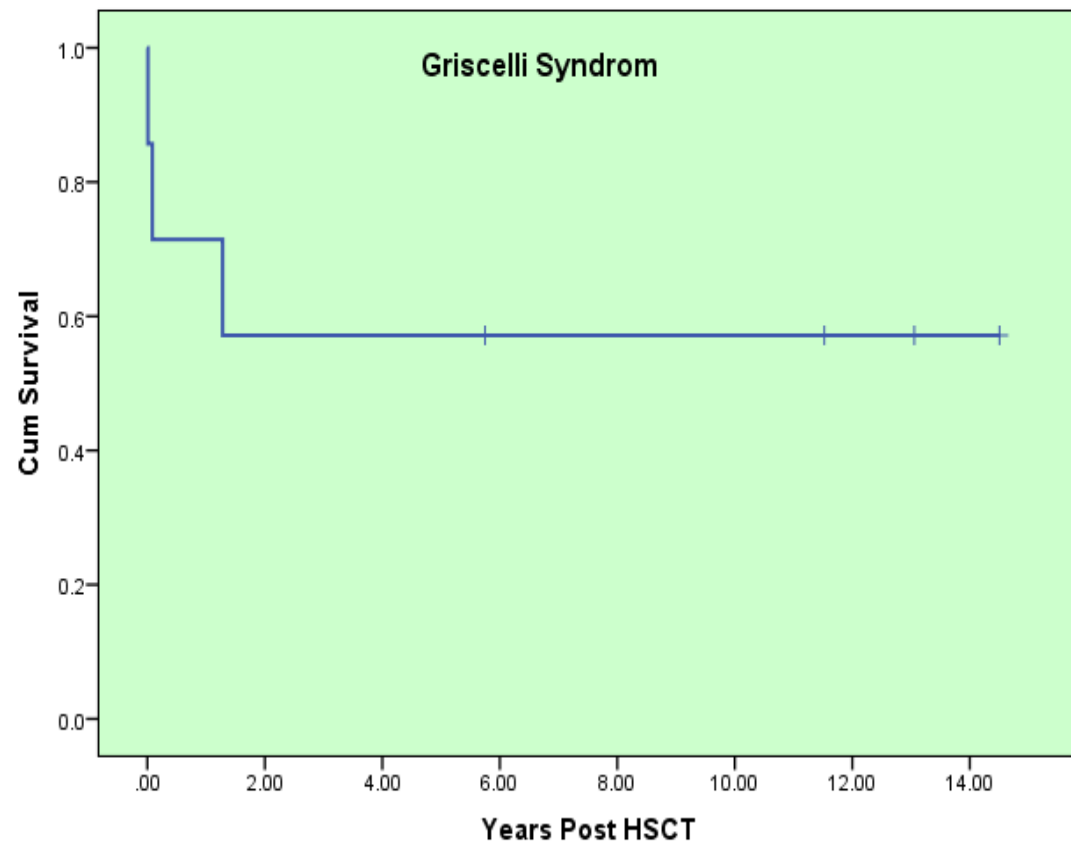
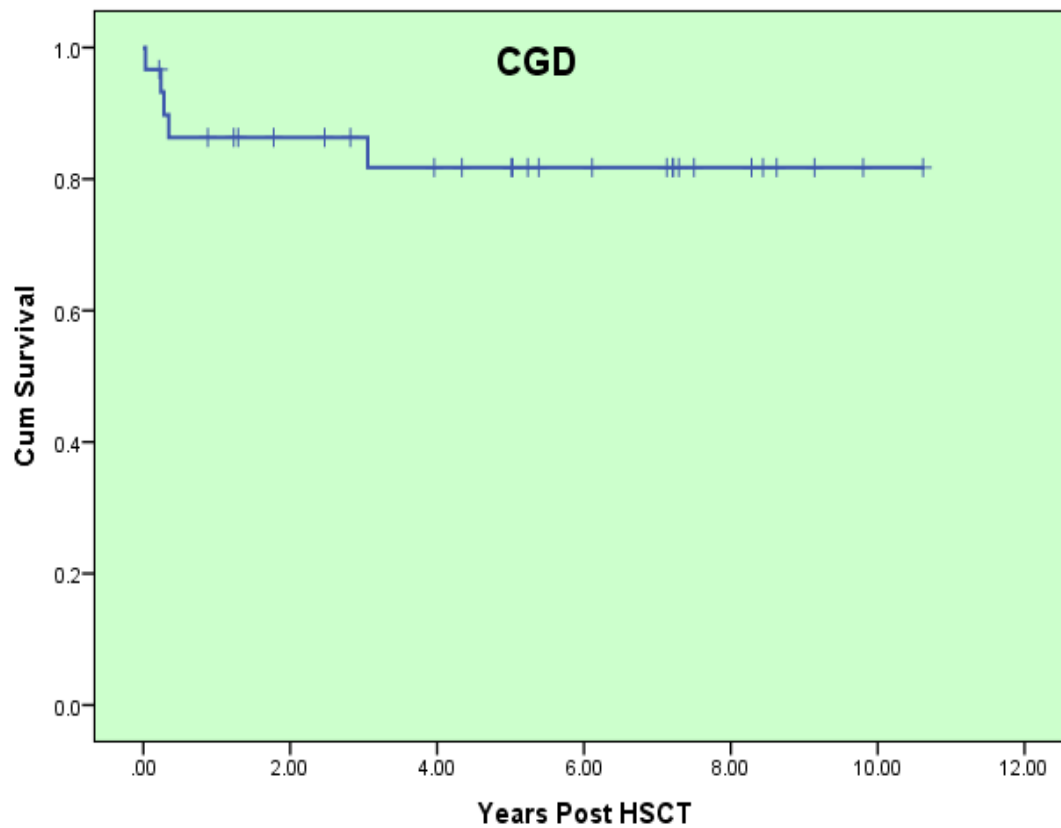


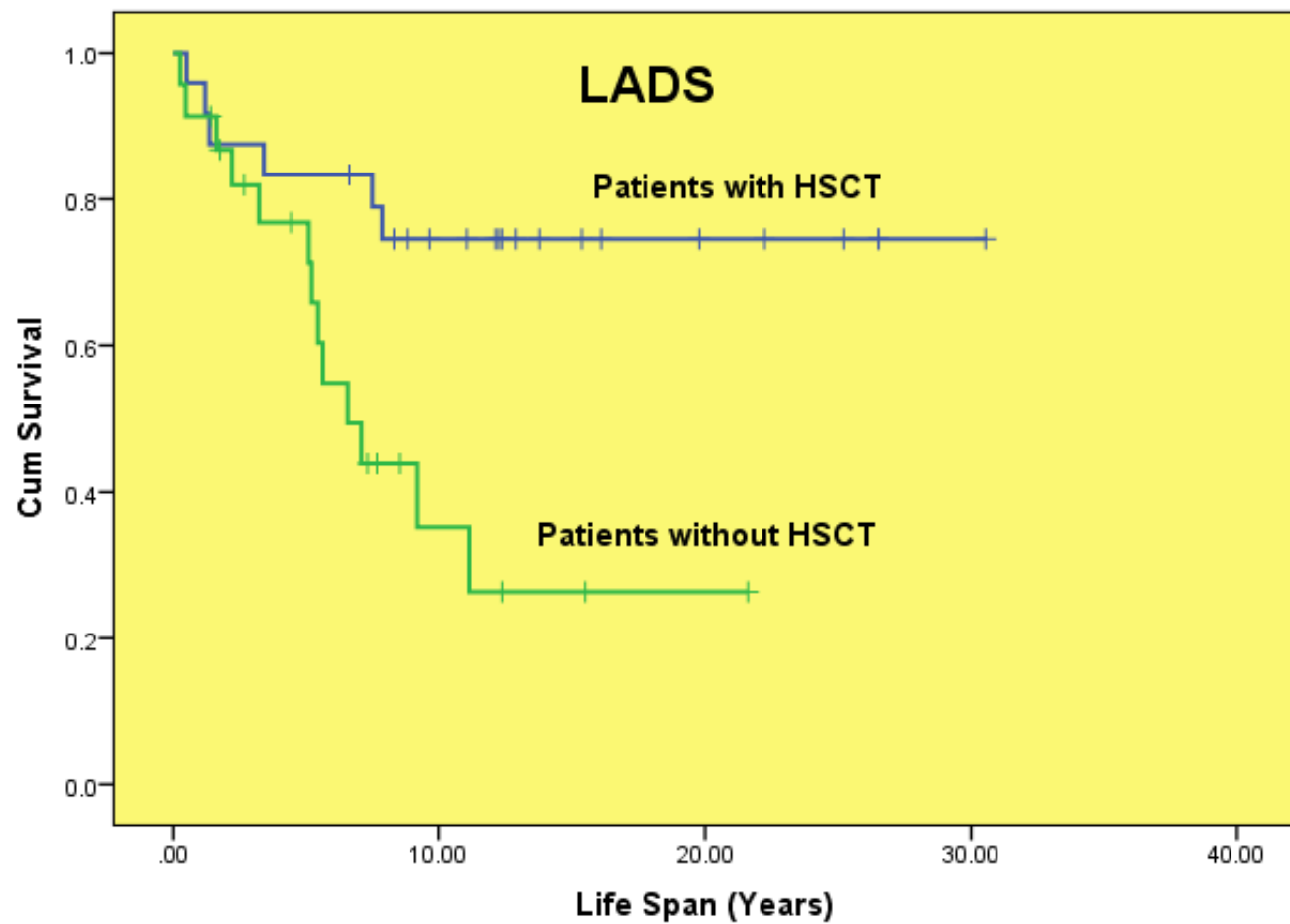


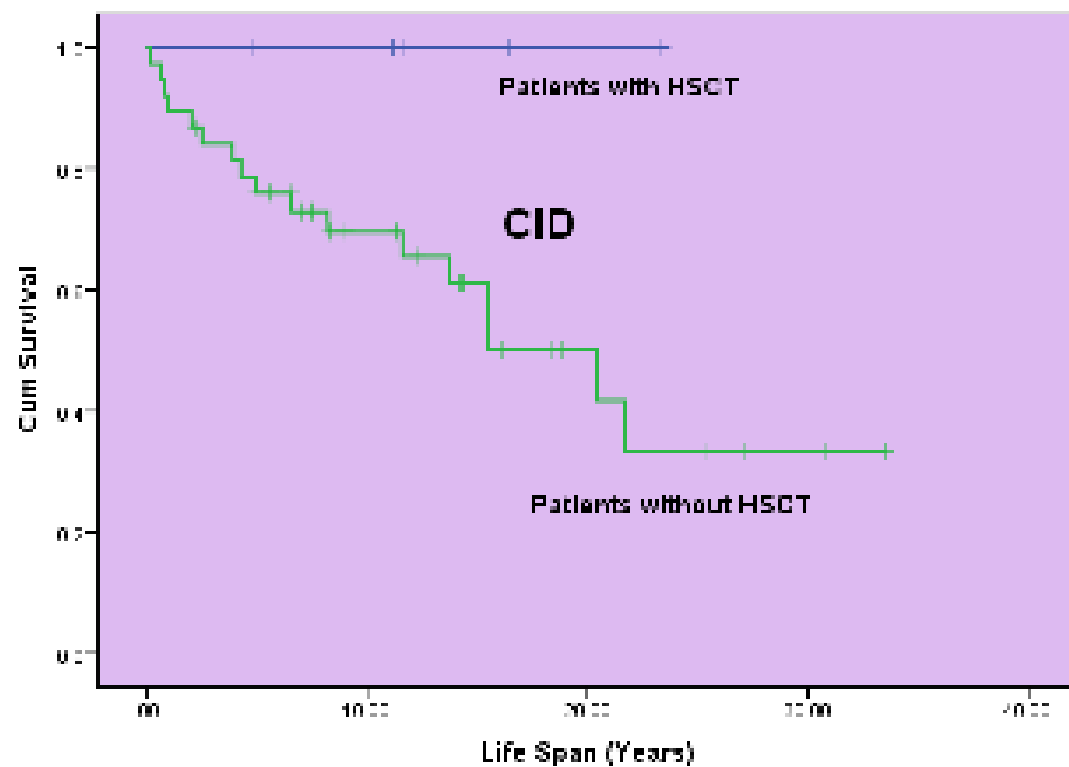
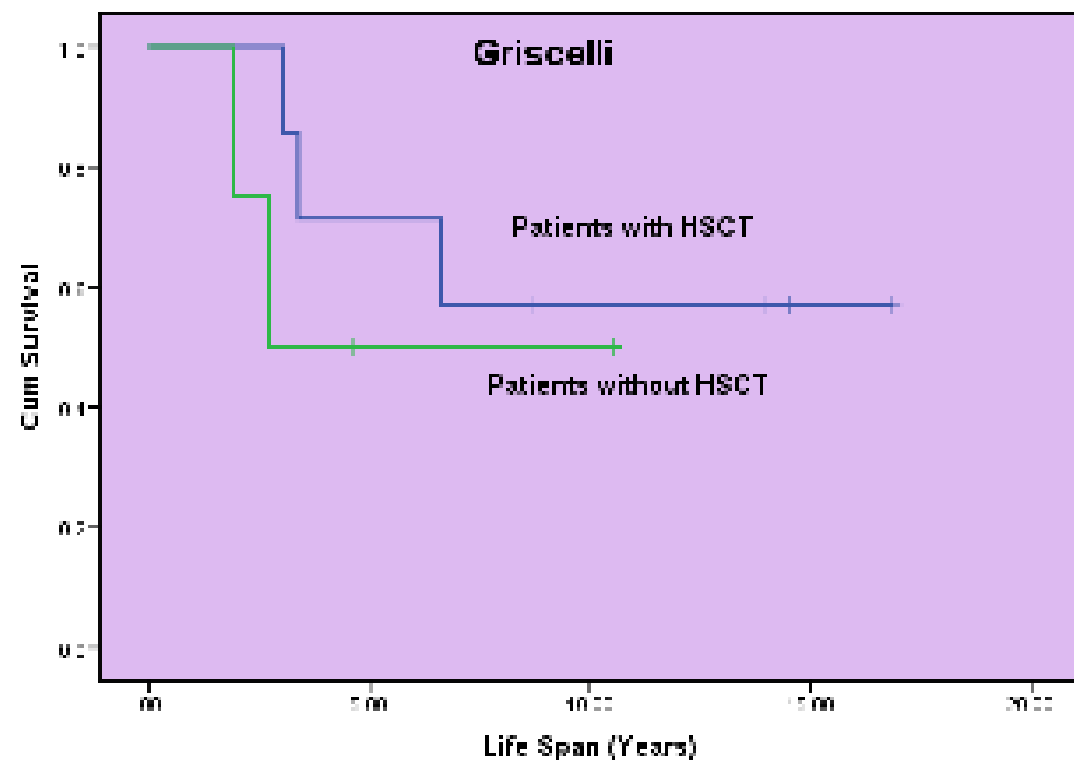


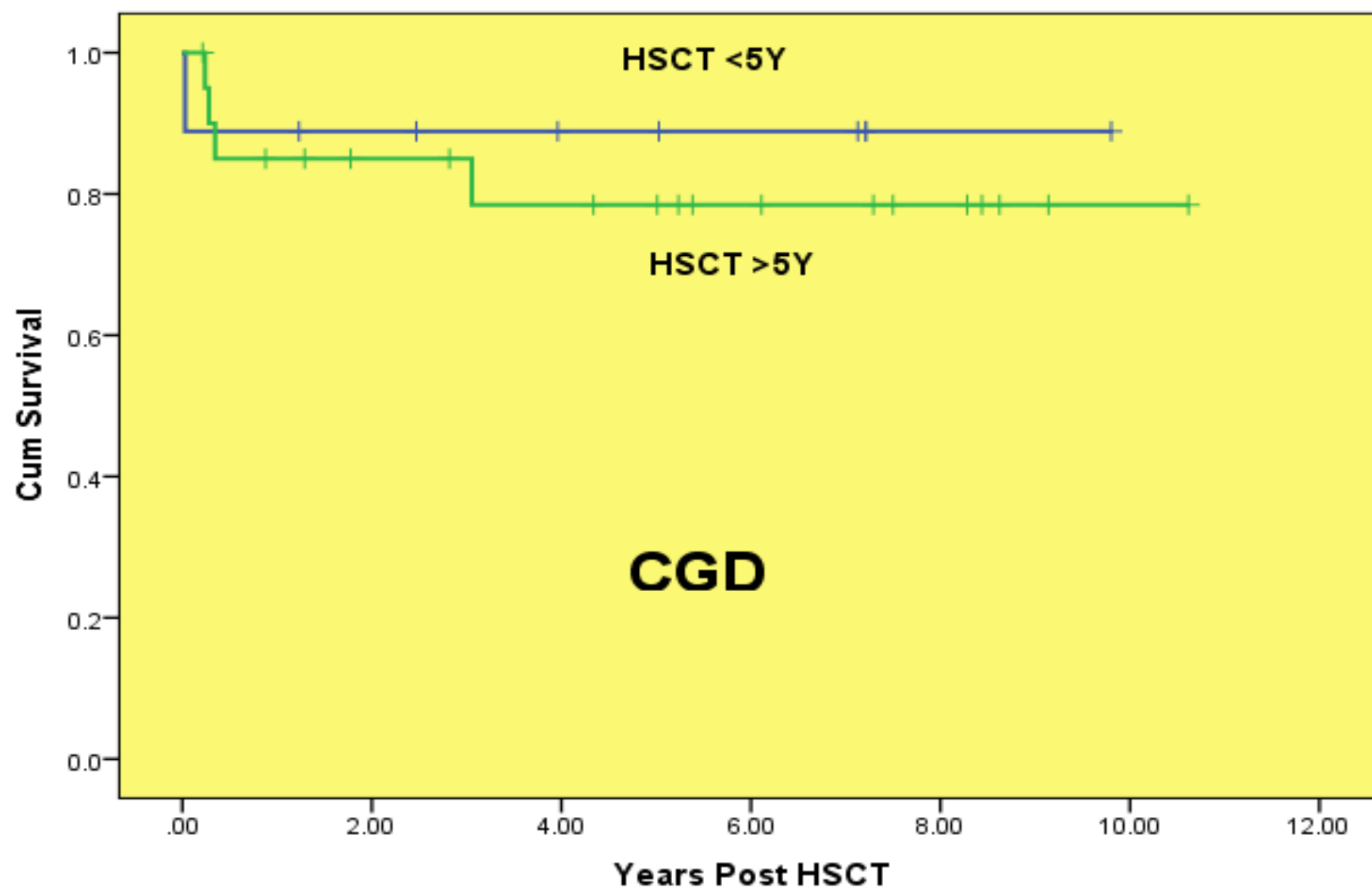



















Stepwise process of hematopoietic cell transplantation for patients with inborn errors of immunity based on current therapeutic approaches

Early Diagnosis	Transplant consultation	Conditioning and GVHD prophylaxis Platform	Best Clinical Outcome								
 → Newborn screening  → IEIs phenotype Family history Immunological studies Genetic testing	<p>Timing: soon after diagnosis</p> <p>Donor selection: if related, evaluate for monogenic mutation.</p> <table border="1"> <tr> <td>MSD</td><td>MUD</td><td>HRD</td><td>AUTOD</td></tr> <tr> <td>Proceed with HCT</td><td>Evaluate risk of waiting vs benefit</td><td>Proceed With HCT</td><td>Proceed with gene therapy</td></tr> </table> <p> Optimize recipient's health</p> <ul style="list-style-type: none"> -Treat infection/prophylaxis - Enzyme therapy - IgG replacement - Optimize nutrition <p> Graft selection</p> <ul style="list-style-type: none"> - Bone marrow - CBU - PBSC (manipulated) 	MSD	MUD	HRD	AUTOD	Proceed with HCT	Evaluate risk of waiting vs benefit	Proceed With HCT	Proceed with gene therapy	<p> Conditioning</p> <ul style="list-style-type: none"> - MAC/RIC +/- serotherapy - +/-TBI for HHCT <p> Graft Manipulation</p> <ul style="list-style-type: none"> - MSD: T-cell repleted graft - MUD institutional preference - HRD: In-vivo or ex-vivo T-cell depletion - AUTOD: Gene transfer <p> GVHD prophylaxis</p> <ul style="list-style-type: none"> - MSD: calcineurin <u>inh.</u> based - MUD institutional preference - HRD: Ex-vivo or In-vivo T-cell depletion + calcineurin <u>inh.</u> based - AUTOD: not needed 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Sustainable high-level donor chimerism in myeloid and lymphoid cells - Disease dependent. ▪ Free from immunoglobulin Replacement therapy ▪ Appropriate responses to routine childhood vaccinations ▪ Reversal of clinical phenotype. Cure from infection, autoimmunity or malignancy ▪ Free from GVHD ▪ Improvement of Quality of life and life expectancy
MSD	MUD	HRD	AUTOD								
Proceed with HCT	Evaluate risk of waiting vs benefit	Proceed With HCT	Proceed with gene therapy								

MSD: matched sibling donor, MUD: matched unrelated, HRD: haploidentical donor, AUTOD: autologous donor, HCT: hematopoietic cell transplantation, CBU: cord blood unit; PBSC: peripheral blood stem cells, MAC: myeloablative conditioning, RIC: reduced intensity conditioning, TBI: total body irradiation, HHCT haploidentical hematopoietic cell transplantation, CN inh: calcineurin inhibitor.

