

## TEŠKI OBLIK ANTIFOSFOLIPIDNOG SINDROMA S ATIPIČNIM MANIFESTACIJAMA REFRAKTORNIM NA LIJEČENJE – PRIKAZ BOLESNICE

Majda Golob<sup>1</sup>, Josip Tečer<sup>1</sup>, Stela Hrkač<sup>1</sup>, Melanie Ivana Čulo<sup>2</sup>, Jadranka Morović-Vergles<sup>1</sup>, Joško Mitrović<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Zavod za kliničku imunologiju, alergologiju i reumatologiju Klinike za unutarnje bolesti Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Klinička bolnica Dubrava Zagreb, Zagreb, Hrvatska

<sup>2</sup>Sveučilišna klinika Vuk Vrhovac, Klinička bolnica Merkur, Zagreb, Hrvatska

**Uvod.** Antifosfolipidni sindrom (APS) predstavlja multisistemsku autoimunosnu bolest. Osim klasičnih manifestacija (tromboembolijski incidenti i/ili opstetričke komplikacije) obuhvaća i druga klinička stanja koja su s njim povezana – kardiovaskularne, plućne, hematološke, nefrološke, muskuloskeletne, neurološke i dermatološke komplikacije, a one predstavljaju dodatan dijagnostički i terapijski izazov. Prikazujemo slučaj bolesnice u dobi od 38 godina koja se od 2011. godine liječi u našem Zavodu zbog primarnog APS-a uz udruženu trombofiliju (heterozigot za faktor V), bez kliničke slike pridruženoga sistemskog eritemskog lupusa. Riječ je o bolesnici s visoko pozitivnim titrom antikardiolipinskih i anti-beta 2 glikoproteinskih protutijela čija se bolest u početku prezentirala recidivirajućim venskim trombozama. Tijek bolesti komplicira se od 2016. godine kada je bolesnici dijagnosticirana intersticijska bolest pluća koja se manifestirala akutnom difuznom alveolarnom hemoragijom. U terapiju su uvedeni parenteralni glukokortikoidi uz ciklofosamid (EuroLUPUS protokol), koji nisu imali zadovoljavajućeg učinka te je u nastavku liječena azatioprinom i rituksimabom (2 × 1 gram/14 dana). Unatoč navedenoj terapiji ponovno dolazi do relapsa bolesti u smislu vaskulitisa kože i difuzne alveolarne hemoragije, zbog čega je u terapiju ponovno uveden ciklofosamid (ukupno je primila 9,5 grama tijekom dosadašnjeg liječenja) uz visoke doze glukokortikoida. Kod bolesnice se kontrolnom slikovnom obradom i dalje prati aktivna plućna bolest, no za sada je klinički stabilno uz terapiju održavanja rituksimabom (do sada 8 ciklusa), hidroksiklorokinom, uz niske doze glukokortikoida i acenokumarol. Valja spomenuti i razvoj Budd-Chiarijeva sindroma kao komplikaciju osnovne bolesti koji se prati od 2021. godine. Za trudnoću se bolesnica tijekom razdoblja praćenja nije odlučila zbog povećanog rizika od komplikacija.

**Zaključak.** Prikaz ove bolesnice dobar je primjer atipičnoga kliničkog tijeka APS-a, odnosno mogućih različitih i životno ugrožavajućih manifestacija koje mogu biti refraktorne na više linija liječenja. Možemo zaključiti da APS u određenih bolesnika predstavlja dijagnostički i terapijski izazov, kao i značajnu zapreku u planiranju trudnoće bolesnica generativne dobi.

**Ključne riječi:** antifosfolipidni sindrom, difuzna alveolarna hemoragija, vaskulitis, rituksimab, ciklofosamid

**Izjava o sukobu interesa:** nema sukoba interesa