

SISTEMSKI ERITEMSKI LUPUS KOMPLICIRAN SINDROMOM AKTIVACIJE MAKROFAGA – PRIKAZ SLUČAJA SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS COMPLICATED WITH MACROPHAGE ACTIVATING SYNDROME – REPORT OF A PATIENT

Darija Šperanda ^{1,2}, Ivana Ježić Vukičević ^{1,2}, Ana Andrić ^{1,2}, Ivan Padjen ^{1,2}, Krešimir Rukavina ^{1,2},
Miroslav Mayer ^{1,2}, Branimir Anić ^{1,2}

¹ *Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju, Referentni centar Ministarstva zdravstva za sistemski eritemski lupus i srodne bolesti, Klinika za unutarnje bolesti, KBC Zagreb*

² *Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet*

Uvod: Sindrom aktivacije makrofaga (MAS) je rijetka, ali životno ugrožavajuća komplikacija sistemskog eritemskog lupusa (SLE). Zbog preklapanja simptoma s infekcijama i aktivnošću osnovne bolesti, dijagnostika je zahtjevnija, a pravovremeno prepoznavanje ključno za preživljenje.

Prikaz slučaja: Prikazujemo bolesnicu sa SLE-om, sekundarnim antifosfolipidnim sindromom (APS) i imunom trombocitopenijom (ITP), inicijalno hospitaliziranu zbog burzitisa lakta uz izolaciju *Staphylococcus epidermidis* iz operativnog uzorka. Tijek se komplicirao razvojem teške trombocitopenije i mikrocitne anemije uz pojavu visokih febriliteta i jetrene lezije. Na MSCT-u abdomena i zdjelice opisana je hepatosplenomegalija te multipne jetrene lezije nalik apscesima, koje su u nalazima bioptata sterilne. Liječena je glukokortikoidima i intravenskim imunoglobulinima (IVIG) uz djelomičan odgovor na terapiju. Istodobno je potvrđena reaktivacija citomegalovirusa (CMV PCR 11.000 kopija/mL). Tijekom terapije valganciklovirom razvila je tešku leukopeniju zbog čega je zamijenjen maribavirom. U daljnjem tijeku prati se normalizacija upalnih parametara uz potrošnju komplementa, porast antikardiolipinskih protutijela i beta2-GPI, dodatno produbljivanje trombocitopenije i anemije te je zbog sumnje na aktivaciju osnovne bolesti apliciran rituksimab 1000 mg i.v.

Nakon privremenog poboljšanja ponovno dolazi do febriliteta praćenog izrazitom upalnom aktivnošću (CRP 450 mg/L), razvoja dispneje, pogoršanja pancitopenije te radiološkom progresijom apscesa jetre. Verificirana je *Candida albicans* u hemokulturi zbog čega je liječena mikafunginom, no bez zadovoljavajućeg odgovora na terapiju. Nalazi su također pokazali hipergamaglobulinemiju i izrazito povišen feritin. Diferencijalnodijagnostički bilo je nužno razlučiti infektivno zbivanje od MAS-a. Zbog visoke sumnje na MAS uvedena je visokodozna pulsna glukokortikoidna terapija i anakinra (antagonist IL-1 receptora), uz što je postignuto jasno kliničko poboljšanje i normalizacija upalnih parametara.

Zaključak: MAS u sklopu SLE-a predstavlja velik dijagnostički i terapijski izazov. Pravovremeno prepoznavanje i uvođenje ciljane imunosupresivne terapije, uključujući biološke lijekove poput anakinre, presudni su za dobar klinički ishod.

Ključne riječi: sistemski eritemski lupus, sindrom aktivacije makrofaga; sepsa

E-pošta glavnog autora: darija_cubelic@yahoo.com

Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa