https://doi.org/10.33004/reumatizam-supp-73-1-54

Fulminantni neuropsihijatrijski sistemski eritemski lupus: terapijski izazov i odgovor na obinutuzumab

Fulminant neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: a therapeutic challenge and response to obinutuzumab

Darija Šperanda [1], Ivana Ježić Vukičević [1], Marija Šćepović-Ljucović [1], Boris Karanović [1], Ivan Padjen [1], Marija Bakula [1], Ljiljana Smiljanić-Tomičević, Marko Barešić [1], Mislav Čaić [1], Branimir Anić [1], Miroslav Mayer [1], Maja Živković [2], Marijo Vodanović [3], Ozrenka Zlopaša [4], Radovan Radonić [4], Ivan Adamec [5]

[1]Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju, Klinika za unutarnje bolesti Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Klinički bolnički centar Zagreb
[2]Odjel za poremećaje raspoloženja i anksiozne poremećaje s intenzivnom skrbi, Klinika za psihijatriju i psihološku medicinu Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Klinički bolnički centar Zagreb
[3]Zavod za hematologiju, Klinika za unutarnje bolesti Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Klinički bolnički centar Zagreb
[4]Zavod za intenzivnu medicinu, Klinika za unutarnje bolesti Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Klinički bolnički centar Zagreb
[5]Klinika za neurologiju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Klinički bolnički centar Zagreb

Uvod: Neuropsihijatrijski sistemski eritemski lupus (NPSLE) može se prezentirati brzo progresivnim zahvaćanjem središnjeg i perifernog živčanog sustava, uz složenu diferencijalnu dijagnozu i ograničene terapijske mogućnosti u refraktornoj bolesti.
Prikaz bolesnice: Dvadesetpetogodišnja bolesnica s ranije dijagnosticiranim Sjögrenovim sindromom hospitalizirana je zbog vrućice, osipa i limfadenopatije uz progresivnu asimetričnu slabost donjih ekstremiteta. Inicijalni MR kralježnice bio je uredan, likvor bez pleocitoze, a EMNG je pokazao ranu senzomotornu neuropatiju. Zbog sumnje na Guillain-Barréov sindrom liječena je IVIG-om bez poboljšanja. Uslijedila je progresija motoričkog deficita sa sfinkterskom disfunkcijom i paraplegijom, a potom encefalopatija, epileptički napadaji te bulbarna i respiratorna slabost uz potrebu za mehaničkom ventilacijom. MR je pokazao bilateralne supratentorijske lezije i transverzalni mijelitis. Utvrđena su anti-SSA, anti-Sm, anti-dsDNAi anti-ribosomal P protutijela uz sniženi C3 te hiperinflamatorni fenotip s feritinom >3000 μg/L. Opsežnom obradom nisu potvrđeni infekcija, NMOSD ni malignitet, a biopsije limfnih čvorova pokazale su nekrotizirajući limfadenitis. Tijekom bolesti razvila je i katatoni sindrom s djelomičnim odgovorom na benzodiazepine. Unatoč pulsevima metilprednizolona, plazmaferezi, IVIG-ima i ciklofosfamidu bolest je klinički i radiološki progredirala. S ciljem duboke B-deplecije uveden je obinutuzumab (1000 mg 0., 8., 15. i 29. dan uz nastavak u dvomjesečnim intervalima). Dodatno je uveden i mikofenolat mofetil. U daljnjem praćenju upalni parametri su se normalizirali, svijest se oporavila, a kontrolni MR pokazao je djelomičnu regresiju promjena. Oporavili su se funkcija gornjih ekstremiteta, govor i gutanje, dok je zaostala paraplegija donjih ekstremiteta i disfunkcija sfinktera.
Zaključak: Ovaj prikaz naglašava dijagnostičku i terapijsku složenost fulminantnog NPSLE-a te potrebu za pravodobnim prepoznavanjem progresivne neuroinflamacije unatoč inicijalno oskudnim nalazima. Obinutuzumab može predstavljati terapijsku opciju u teškom NPSLE-u refrakternom na konvencionalnu imunosupresiju.

Ključne riječi: neuropsihijatrijski lupus, transverzalni mijelitis, obinutuzumab, katatonija
Keywords: neuropsychiatric lupus, transverse myelitis, obinutuzumab, catatonia
E-mail adresa prezentirajućeg autora: darija_cubelic@yahoo.com
Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa