https://doi.org/10.33004/reumatizam-supp-73-1-76

Od anafilaktičkog šoka na IVIG do potpune tolerancije SCIG-a: izazovi nadomjesnog liječenja imunoglobulinima u bolesnice s CVID-om

From anaphylactic shock with IVIG to complete tolerance of SCIG: challenges of immunoglobulin replacement therapy in a patient with CVID

Tea Čubelić [1], Margareta Živković [1], Paula Kilić [1], Marina Ikić Matijašević [1,2]

[1]*Odjel za kliničku imunologiju i reumatologiju, Klinička bolnica Sveti Duh*
[2]*Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu*

Uvod: Nadomjesno liječenje imunoglobulinima temelj je liječenja bolesnika sa zajedničkom varijabilnom imunodeficijencijom (CVID) i značajnom hipogamaglobulinemijom. Teške neposredne reakcije na intravenske imunoglobuline (IVIG), uključujući anafilaksiju, rijetke su, ali predstavljaju značajan terapijski izazov zbog potrebe za nastavkom nadomjesnog liječenja.
Prikaz bolesnika: Prikazujemo bolesnicu s novodijagnosticiranim CVID-om kojoj je, zbog izražene hipogamaglobulinemije, planirano uvođenje IVIG-a. Tijekom prve primjene, nakon približno 10 mL primijenjenog pripravka, bolesnica je razvila tešku neposrednu sistemsku reakciju koja je klinički odgovarala anafilaktičkom šoku. Infuzija je odmah prekinuta te je provedeno odgovarajuće hitno liječenje, uz potpuni oporavak. Neposredno nakon reakcije vrijednost serumske triptaze iznosila je 34,3 µg/L, nakon dva sata 30,0 µg/L, a nakon 20 sati 18,5 µg/L. Tijekom daljnjeg praćenja utvrđene su perzistentno povišene bazalne vrijednosti triptaze, uključujući vrijednosti 22,8 µg/L, 24,4 µg/L i 33,0 µg/L. Zbog anafilaktičke reakcije i trajno povišene bazalne triptaze provedena je obrada radi isključenja sistemske mastocitoze. Obradom, uključujući KIT D816V, citološku i imunofenotipsku analizu koštane srži, nisu nađeni elementi koji bi upućivali na navedeno. Postavljena je sumnja na hereditarnu alfa-triptazemiju te je planirano genetsko testiranje. Zbog trajne indikacije za nadomjesno liječenje, nakon oporavka razmotrena je mogućnost primjene supkutanih imunoglobulina (SCIG). Prije provokacije učinjeni su kožni testovi te je u kontroliranim uvjetima provedena provokacija SCIG pripravkom, koju je bolesnica podnijela bez neposrednih i odgođenih reakcija. Nakon negativne provokacije uvedeno je redovito SCIG liječenje, koje bolesnica nastavlja primati bez sistemskih nuspojava, uz postizanje zadovoljavajućih koncentracija IgG-a.
Zaključak: Ovaj slučaj pokazuje da teška neposredna reakcija ne mora nužno značiti nemogućnost daljnjeg nadomjesnog liječenja imunoglobulinima. U odabranih bolesnika kontrolirana procjena podnošljivosti alternativnog SCIG pripravka i puta primjene može omogućiti nastavak nužne terapije. Prikaz otvara pitanje mogućih mehanizama reakcije, uključujući ulogu samog imunoglobulinskog pripravka, pomoćnih tvari, razlika među pripravcima i puta primjene, kao i kliničkog značenja eventualnog manjka IgAi prisutnosti anti-IgAprotutijela.

Ključne riječi: obična varijabilna imunodeficijencija (CVID), anafilaksija, intravenski imunoglobulini (IVIG), supkutani imunoglobulini (SCIG)
Keywords: common variable immunodeficiency (CVID), anaphylaxis, intravenous immunoglobulin (IVIG), subcutaneous immunoglobulin (SCIG)
E-mail adresa prezentirajućeg autora: teacubelic21@gmail.com
Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa