

Több szervet érintő katasztrofális thrombotikus tünetegyüttes sikeres kezelése biológiai (rituximab) terápiával

Vass Melinda¹, Diószegi Ágnes¹, Tarr Tünde², Veisz Richárd³, Bidiga László⁴, Balla József⁵, Dezső Balázs⁴, Soltész Pál¹

¹Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Belgyógyászati Klinika, Angiológia Tanszék

²Immunológiai Intézet, ³Diagnoscan Magyarország, Affidea Csoport, ⁴Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Patológiai Intézet, ⁵Belgyógyászati Klinika, Nefrológiai Tanszék

A katasztrofális antifoszfolipid szindróma egy potenciálisan nagy mortalitással járó ritka csoportja az antifoszfolipid szindrómának. A kórképet thrombotikus vihar jellemzi, amely legalább 3 szervi érintettséggel és szövettanilag igazolt kisér okklúzióval jár.

19 éves férfi betegünk esetében 2007 óta ismert SLE. 2011-ben igazolódott szekunder antifoszfolipid szindróma. A klinikai képet a lupus nephritis és rekuráló thrombotikus események uralták, közepesen súlyos szerológiai és laboratóriumi paraméterek mellett.

2014. márciusában infekció okozta gasztrointesztinális tünetcsoport és súlyosbodó thrombocytopaeniája miatt került sor felvételére. Felvételét követően emelkedő salakanyag szintekkel a vesefunkció progresszív romlását észleltük. A kialakuló veseelégtelenség mellett bal felső végtagja paretikussá vált. A sürgős koponya CT az a. cerebri media ellátási területén írt le ischaemiás léziókat. A fokozódó hasi fájdalom hátterében hasi CT-vel igazolt lép, jobb vese és truncus coliacus thrombosis igazolódott. A laboratóriumi és szerológia eredmények közül az emelkedett, ismerten endothel ellenes antifoszfolipid antitest titerek, valamint súlyos thrombocytopaenia, anaemia és magas salakanyag szintek emelhetőek ki. A klinikai kép a szerológiai eltérésekkel alátámasztotta a katasztrofális antifoszfolipid szindróma diagnózisát. A romló vesefunkció miatt vesebiopszia történt, amely a glomerulosokban kapilláris kacsokat okkludáló microthrombosisokat írt le. Intenzív osztályunkon multiparametrikus monitorozás mellett az akut veseelégtelenség miatt haemodiafiltratio indult. A thrombotikus kaszkád folyamatra tekintettel, valamint a cerebralis ischaemia vérzéssel transzformációjának elkerülése érdekében orális antikoagulánsról, csökkentett dózisu LMWH-ra állítottuk át. Terápiáját plazmaferézissel és corticosteoriddal egészítettük ki. A bevezetett terápiákkal a thrombotikus vihar uralhatóvá vált, amit a vesefunkció javulása nem követett. Kezelését 2x1000 mg rituximab adásával egészítettük ki. A rituximab adását követően szignifikánsan javult a vesefunkció, a haemodiafiltratio elhagyhatóvá vált. 5 hét elteltével betegünk jó általános állapotban, elfogadható vesefunkciós paraméterek mellett otthonába bocsájthatóvá vált.

Esetünk is alátámasztja azokat az igen kis számú irodalmi adatokat, amelyek alapján a B sejtek depléciójára illetve modulációjára irányuló anti-CD20 (rituximab) terápia, egyéb terápia refrakter esetekben hatékonyan bizonyulhat, csakúgy, mint ennek a katasztrofális thrombotikus tünetegyüttesnek a kezelésében.