

Marko Barešić
Dubravka Bosnić
Mirna Sentić
Miroslav Mayer
Mislav Cerovec
Branimir Anić

Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju
Klinika za unutarnje bolesti Medicinskoga fakulteta Sveučilišta u Zagrebu
Klinički bolnički centar Zagreb
Zagreb • Hrvatska

Sindrom aktivacije makrofaga induciran relapsom Stillove bolesti odrasle dobi liječen glukokortikoidima, intravenoznim imunoglobulinom, ciklosporinima i anakinrom

Macrophage activation syndrome induced by relapse of adult Still's disease treated with glucocorticoids, intravenous immunoglobulin, cyclosporines, and anakinra

Stillova bolest odrasle dobi je entitet koji je karakteriziran sustavnim multiorganskim upalnim procesom do čije se dijagnoze dolazi isključivanjem drugih češćih stanja (sustavnih autoimunih bolesti, hematoloških/onkoloških i infektivnih stanja). Sindrom aktivacije makrofaga je podvrsta hemofagocitne limfocitocitoze i teško, životno ugrožavajuće stanje koje se zna javiti uz kronične reumatološke bolesti, prije svega u pedijatrijskoj populaciji.

Bolesnik u dobi od 29 godina s prethodno dijagnosticiranom Stillovom bolesti odrasle dobi (liječen glukokortikoidima i azatioprinom) hospitaliziran je putem hitne službe zbog visokog febriliteta, ružičastog osipa i novo uočene trombocitopenije (Trc 56) i leukopenije (L 2,2). Tegobe su koincidirale sa smanjenjem doze glukokortikoida. Po prijmu započeto je liječenje antibioticima širokog spektra, a po pristizanju negativnih mikrobioloških nalaza i visokim dozama glukokortikoida te intravenoskim imunoglobulinima. Unatoč intervencijama i dalje je bio visoko febrilan uz citopenije. Uvidom u dotadašnji tijek bolesti i laboratorijske nalaze zaključeno je

da se radi o sindromu aktivacije makrofaga (febriliteti, citopenije, hepatosplenomegalija, porast transaminaza, hipertrigliceridemija, hipofibrinogenemija, povišeni D-dimeri). Bolesnik je prezentiran na hematološko-pedijatrijsko-reumatološkom konziliju te je predloženo da se razmotri liječenje prema protokolu HLH-2004 (dekstamezon, ciklosporin A i etopozid). Nakon konzultacije s inozemnim stručnjakom odlučeno je da se krene liječiti aktivna Stillova bolest odrasle dobi. Uz glukokortikoide u terapiju je uključen ciklosporin A te potom i inhibitor receptora IL-1 anakinra. Deseti dan primjene anakinre (i 22. dan ciklosporina A), te glukokortikoida dolazi do normalizacije tjelesne temperature i postupnog poboljšanja laboratorijskih nalaza. Bolesnik je nakon otpusta relativno stabilan uz titraciju medikamentozne terapije, uz povremene periode subfebriliteta. Ostaje pitanje planiranja daljnje strategije liječenja bolesnika s obzirom na već do sada iskušanu kombiniranu imunosupresivnu terapiju.

Ključne riječi: sindrom aktivacije makrofaga; Stillova bolest odrasle dobi; blokator IL-1; anakinra