

## KOMBINACIJA RITUKSIMABA I TOFACITINIBA U LIJEČENJU ANTI-MDA5 DERMATOMIOZITISA – PRIKAZI SLUČAJEVA

### COMBINATION OF RITUXIMAB AND TOFACITINIB IN THE TREATMENT OF ANTI-MDA5 ANTIBODY POSITIVE DERMATOMYOSITIS – CASE REPORTS

Filip Mirić<sup>1,2</sup>, Srđan Novak<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Zavod za reumatologiju i kliničku imunologiju, Klinika za internu medicinu, Klinički bolnički centar Rijeka, Rijeka, Hrvatska

<sup>2</sup>Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci, Rijeka, Hrvatska

**Uvod.** Anti-MDA5 dermatomiozitis (anti-MDA5 DM) jest rijetka sistemska autoimuna bolest udružena s MDA5 protutijelom (engl. anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody) koju karakterizira amiopatija ili hipomiopatija s tipičnim kožnim simptomima, u dijela bolesnika javlja se brzo progresivna intersticijska bolest pluća (engl. rapid progressive interstitial lung disease – RP-ILD), a posljednjih godina češće se povezuje s COVID-19 infekcijom i/ili vakcinacijom. Uglavnom je refraktoran na imunosupresivnu terapiju i ima lošu prognozu.

**Prikazi slučajeva:** 55.-godišnja i 52.-godišnja žena hospitalizirane su na Zavod za reumatologiju i kliničku imunologiju KBC-a Rijeka zbog povišene tjelesne temperature, kašlja i kožnih promjena (Gottronove i inverzne Gottronove papule, heliotropni osip, ulceracije sluznica nosa, skvamozne promjene laktova). Obje pacijentice ranije su bile cijepljene protiv COVID-19 infekcije, dok je prva pacijentica istu prebolila. Patohistološki nalaz biopsije kože potvrdio je dijagnozu dermatomiozitisa, dok je CT-om toraksa i biopsijom pluća verificiran ILD. U laboratorijskim nalazima zabilježen je visok titar anti-MDA5 protutijela unutar panela za miozitis, dok se od ostalih nalaza izdvaja visoka vrijednost feritina te uredan CK. Prvotno su pacijentice primile trodnevnu pulsnu terapiju metilprednizolonom od 500 mg/dan, no u oba slučaja stanje se kompliciralo razvojem glukokortikoidne psihoze zbog čega je terapija obustavljena. S obzirom da je ILD brzo napredovao i da je prva pacijentica postala respiratorno insuficijentna i ovisna o oksigenoterapiji, započet je postupak plazmafereze (proveden 4 puta) i tofacitinib 5 mg dva puta dnevno, nakon čega je uslijedio rituksimab unutar 6 mjeseci. U drugom slučaju započeta je terapija tofacitinibom, a zatim rituksimabom unutar 4 tjedna. U daljnjem tijeku pacijentice su pokazale progresivno kliničko poboljšanje; njihovi kožni simptomi su ublaženi, titar anti-MDA5 protutijela se smanjio, a kontrolni CT toraksa pokazao je regresiju ILD-a.

**Zaključak.** Anti-MDA5 DM često je povezan s RP-ILD i visokom stopom smrtnosti gdje su rano otkrivanje i liječenje od iznimne važnosti. U ovim slučajevima prikazana je potencijalna korist kombinacije rituksimaba i tofacitiniba u liječenju anti-MDA5 DM-a.

**Ključne riječi:** anti-MDA5 protutijelo, ILD, rituksimab, tofacitinib

**E-pošta glavnog autora:** filip.miri@gmail.com

**Izjava o sukobu interesa:** nema sukoba interesa