

## BRZO PROGRESIVNA INTERSTICIJSKA BOLEST PLUĆA U BOLESNIKA S AMIOPATSKIM ANTI-MDA5 POZITIVNIM DERMATOMIOZITISOM

### RAPIDLY PROGRESSIVE INTERSTITIAL LUNG DISEASE IN A PATIENT WITH AMYOPATHIC ANTI-MDA5 POSITIVE DERMATOMYOSITIS

Mislav Čaić<sup>1</sup>, Boris Karanović<sup>1</sup>, Ana Hećimović<sup>2,3</sup>, Branimir Anić<sup>2,1</sup>

<sup>1</sup>Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju, Klinika za unutarnje bolesti, Klinički bolnički centar Zagreb

<sup>2</sup>Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

<sup>3</sup>Klinika za plućne bolesti, Klinički bolnički centar Zagreb

**Uvod.** Intersticijska bolest pluća značajan je uzrok mortaliteta u bolesnika s dermatomiozitisom. U bolesnika s pozitivnim anti-MDA5 protutijelom, njezin tijek često je brzo progresivan te zahtijeva kombiniranu imunosupresivnu terapiju.

**Prikaz slučaja.** Prikazan je 60-godišnji bolesnik koji se prezentirao progresivnom zaduhom u manjem naporu i suhim kašljem u trajanju 2 mjeseca. Inicijalni radiološki nalaz opisao je početne upalne promjene, zabilježeni su blago povišeni upalni parametri te je liječen cefiksimom, zatim levofloksacinom pod sumnjom na pneumoniju. Zbog progresije simptoma učinjena je CT angiografija pluća kojom su opisani obostrani infiltrati tipa zrnatog stakla. Hospitaliziran je u općoj bolnici te je započeto liječenje ceftriaksonom i metilprednizolonom u dozi 1 mg/kg s postupnim snižavanjem. Testovi plućnih funkcija opisali su teški restriktivni tip poremećaja. Cijelo vrijeme bolesnik je održane mišićne snage i urednih vrijednosti kreatin kinaze. Po premještanju u Kliniku, pregledan je od strane imunologa te je na temelju karakterističnih kožnih promjena, plućnih infiltrata i pristiglih anti-MDA5 protutijela postavljena dijagnoza amiopatskog dermatomiozitisa. Započeto je liječenje ciklofosfamidom u dozi od 1000 mg uz nastavak metilprednizolona. Tri dana kasnije zbog naglog respiratornog i radiološkog pogoršanja te pojave febriliteta, premješten je u jedinicu intenzivnog liječenja gdje je mehanički ventiliran te je ordinirana antimikrobna terapija širokog spektra. Doza metilprednizolona eksalirana je na 1000 mg te je aplicirana imunomodulacijska doza imunoglobulina, međutim nastupa daljnje kliničko pogoršanje. U nastavku je liječen dvojnomo vazoaktivnom potporom, kontinuirano dijaliziran, no usprkos poduzetim mjerama nastupa multiorgansko zatajenje i smrt.

**Zaključak.** Dermatomiozitis s pozitivnim anti-MDA5 protutijelima podskupina je dermatomiozitisa s izrazito lošom prognozom, a često se očituje kao amiopatski oblik bolesti uz intersticijsku bolest pluća. Trenutno ne postoje terapijske smjernice temeljene na dokazima već se terapija zasniva na empirijskoj multimodalnoj imunosupresiji. Oportunističke infekcije česte su u ovih bolesnika, osobito nakon intenzivne imunosupresivne terapije, što značajno doprinosi ukupnom mortalitetu.

**Ključne riječi:** idiopatske upalne miopatije, imunosupresivna terapija, intersticijska bolest pluća

**E-pošta glavnog autora:** [mislavcaic@gmail.com](mailto:mislavcaic@gmail.com)

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