

HETEROGENOST TROMBOTSКИH MIKROANGIOPATIJA U SISTEMSKIM BOLESTIMA VEZIVNOG TKIVA: PRIKAZ DVA KLINIČKA SLUČAJA

HETEROGENEITY OF THROMBOTIC MICROANGIOPATHIES IN SYSTEMIC CONNECTIVE TISSUE DISEASES: PRESENTATION OF TWO CLINICAL CASES

Tea Ahel Pavelić¹, Tatjana Zekić¹, Filip Mirić¹, Ana Carević², Ivan Bubić², Srđan Novak¹

¹Zavod za reumatologiju i kliničku imunologiju, Klinika za internu medicinu, Klinički bolnički centar Rijeka

²Zavod za nefrologiju, dijalizu i transplantaciju bubrega, Klinika za internu medicinu, Klinički bolnički centar Rijeka

Uvod: Trombotske mikroangiopatije (TMA) rijetke su, potencijalno životno ugrožavajuće komplikacije autoimunih bolesti. Klinički se manifestiraju mikroangiopatskom hemolitičkom anemijom, trombocitopenijom i akutnim bubrežnim oštećenjem. Prikazujemo dva slučaja TMA u sklopu različitih oblika sistemskih bolesti vezivnog tkiva.

Prikaz slučaja 1: Prikaz slučaja 1: Bolesnica, 59 g., s kliničkim i serološkim značajkama sindroma preklapanja sistemske skleroze i miozitisa (Raynaudov fenomen, „puffy fingers”, mišićna slabost, povišena kreatin kinaza, intersticijska bolest pluća uz pozitivna antinuklearna (ANA) te anti-PM/Scl 75 i 100, anti-Ro-52, anti-SS-A protutijela) je nakon šest mjeseci od početnih simptoma razvila akutno bubrežno oštećenje, hipertenziju, hemolitičku anemiju i trombocitopeniju. Inicijalno se posumnjalo na sklerodermijsku renalnu krizu, a biopsija bubrega je ukazala na TMA. Obzirom na pogoršanje bubrežnog oštećenja usprkos terapiji inhibitorom angiotenzin konvertirajućeg enzima (ACE-inhibitor) i terapijskom plazmaferezom (TPE), te da je u laboratorijskim nalazima perzistirao utrošak komponenti komplementa, posumnjalo se potom na atipični hemolitičko-uremijski sindrom (aHUS) u podlozi. Započeto je liječenje ekulizumabom, inhibitorom C5 komponente sustava komplementa, uz postepeni oporavak bubrežne funkcije. Naknadno pristigla genetska i imunološka obrada pokazala je da se radi o sekundarnom HUS posredovanom imunokompleksima, uz aktivaciju klasičnog puta sustava komplementa.

Prikaz slučaja 2: Bolesnica, 57 g., s difuznim oblikom sistemske skleroze (Raynaudov fenomen, sklerodaktilija, brza progresija kožne skleroze uz pozitivna protutijela na RNA-polimerazu III) razvila je sklerodermijsku renalnu krizu s akutnim bubrežnim oštećenjem, hipertenzijom, hemolitičkom anemijom i trombocitopenijom, pet godina nakon početka bolesti. Biopsija bubrega je potvrdila TMA. Usprkos liječenju ACE-inhibitorom, TPE i rituksimabom, bolesnica je razvila teško bubrežno oštećenje te je i nakon devet mjeseci ovisna o hemodijalizi, dok su kožne promjene stacionarne.

Zaključak: Ovi prikazi ističu heterogenost TMA povezanih sa sistemskim bolestima vezivnog tkiva. Pravovremeno prepoznavanje i ciljano liječenje, uključujući inhibitore komplementa, mogu biti presudni za očuvanje bubrežne funkcije u pojedinim slučajevima, dok sklerodermijska renalna kriza i dalje nosi visoku stopu nepovoljnog ishoda.

Glavne riječi: trombotska mikroangiopatija, sindrom preklapanja, sistemska skleroza, sklerodermijska renalna kriza, hemolitičko-uremijski sindrom, ekulizumab

E-pošta glavnog autora: ahel.tea@gmail.com

Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa