

BOLEST MIJEŠANOG VEZIVNOG TKIVA S POČETKOM U DJETINJSTVU – PRIKAZI BOLESNIKA

CHILDHOOD-ONSET MIXED CONNECTIVE TISSUE DISEASE: CLINICAL CASE PRESENTATIONS

Ivana Radoš Slišković¹, Mandica Vidović¹, Alenka Gagro¹

¹Zavod za pedijatrijsku pulmologiju, alergologiju, imunologiju i reumatologiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb

Uvod: Bolest miješanog vezivnog tkiva (MCTD) čini manje od 1% svih reumatoloških oboljenja u djece. Karakterizirana je s visokim titrom autoantitijela na RNA- proteinske komplekse uz raznolike kliničke i laboratorijske nalaze koje povezujemo s juvenilnim idiopatskim artritisom, sistemskim eritemskim lupusom (SLE) i sklerodermijom. U oko 25% bolesnika javlja se u djetinjstvu.

Prikaz bolesnika: U prve bolesnice dijagnostička obrada započela je u dobi od 11,5 godina nakon hepatocelularne lezije uz miozitis i hipergamaglobulinemiju po isključenju autoimune bolesti jetre. Tijekom praćenja razvija Raynaudov fenomen i simetrični poliartritis. Dijagnoza MCTD postavljena je slijedom kliničkih i seroloških nalaza te dostupnih kriterija. Liječena je glukokortikoidima (GK), metotreksatom (prekinut zbog anafilaksije) i adalimumabom. U dobi od 15 godina, zbog pogoršanja u vidu pleuralnih i perikardijalnih izljeva te segmentalne plućne embolije, imunosupresivna terapija promijenjena je u mikofenolat mofetil, a kasnije u rituksimab. Nalazi autoantitijela uzeti u tom pogoršanju govorili su za SLE-obilježja bolesti. Druga bolesnica je od 13. godine života praćena zbog Raynaudovog fenomena uz pozitivne serološke nalaze. Tijekom akutne respiratorne infekcije s visokim febrilitetom razvija torakalnu limfadenopatiju s medijastinalnom tvorбом, respiratornu insuficijenciju, kliničku sliku sindroma lize tumora uz segmentalnu plućnu emboliju te pleuralni i perikardijalni izljev. Dijagnoza MCTD je postavljena prema kliničkim i serološkim nalazima te histološkom nalazu tvorbe koji govori u prilog sekundarne limfoproliferacije u sklopu bolesti. Provedeno je liječenje pulsним dozama GK-a uz primjenu rituksimaba na što dolazi do kliničke i laboratorijske stabilizacije stanja. Liječenje je nastavljeno održavajućim dozama GK-a uz hidroksiklorokin.

Zaključak: MCTD u djece predstavlja rijetku, klinički i imunološki izrazito heterogenu bolest bez jasno definiranih dijagnostičkih kriterija za pedijatrijsku dob. Liječenje stoga zahtijeva individualiziran pristup koji je u djetinjstvu usmjeren i na očuvanje funkcionalnosti, praćenje rasta i razvoja te osiguranje kvalitetne tranzicije u odraslu skrb.

Ključne riječi: Bolest miješanog vezivnog tkiva, MCTD, pedijatrija

E-pošta glavnog autora: ivana.rados2@gmail.com

Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa