

Abordarea complexă a sindromului antifosfolipidic sever. Prezentare de caz

Andronesi A^{1,7}, Jurcuț C², Gherghiceanu M^{3,7}, Tomescu D^{4,7}, Uscătescu V⁵, Stoia R⁶, Robe C¹, Ismail G^{1,7}

¹*Secția Clinică Nefrologie, Institutul Clinic Fundeni, România*

²*Secția Clinică Medicină Internă II, pitalul Universitar de Urgență Militar Central Dr Carol Davila, România*

³*Institutul Național de Cercetare-Dezvoltare în Domeniul Patologiei și Științelor Biomedicale „Victor Babeș”, România*

⁴*Secția Clinică ATI III, Institutul Clinic Fundeni, România*

⁵*Laboratorul de Hemostază și Fibrinoliză, Institutul Clinic Fundeni, România*

⁶*Clinica de Hematologie și Transplant Medular, Institutul Clinic Fundeni, România*

⁴*UMF Carol Davila, România*

Introducere. Sindromul antifosfolipidic (SAFL) se caracterizează prin prezența de autoanticorpi împotriva fosfolipidelor sau a proteinelor plasmatică legate de fosfolipide și poate apărea în asociere cu diverse boli reumatologice, în special lupusul eritematos sistemic (LES). Afectarea renală în LES se datorează cel mai frecvent depunerii de complexe imune, dar poate fi și secundară microangiopatiei trombotice (TMA) la pacienții ce asociază SAFL, biopsia renală fiind esențială în diferențierea celor două entități și în stabilirea terapiei optime. Rituximabul, anticorp monoclonal anti-CD20, este utilizat în diverse afecțiuni autoimune, inclusiv în SAFL catastrofic, deoarece determină depleția selectivă a clonelor patologice de limfocite B autoreactive. Prezentăm cazul unui pacient cu patologie autoimună complexă, cu TMA severă prin SAFL secundar LES, și al cărui tratament a necesitat terapie agresivă atât pentru ameliorarea prognosticului renal, cât și pentru a evita insuficiența de cauză ischemică a altor organe vitale.

Prezentarea cazului. Pacientul în vârstă de 61 ani, cunoscut cu sindrom Raynaud, gamapatie policlonală benignă, sindrom overlap hepatită autoimună- ciroză biliară primitivă, deficit dobândit de factor VIII al coagulării prin anticorpi inhibitori, protezat valvular cu proteză biologică pentru stenoză aortică, cu prezență de anticorpi anticardiolipinici (ACL) și anticoagulant lupic asociat LES, prezintă funcție renală normală până în urmă cu o lună anterior internării în clinica noastră, moment în care la controlul cardiologic periodic se decelează creșterea creatininei la 1.6 mg/dl. Cu o săptămână înainte de internare apar episoade de 2-3 minute de diplopie. La momentul internării se observă agravarea disfuncției renale (creatinină 2.3 mg/dl), proteinurie 800 mg/zi, scăderea progresivă a fibrinogenului plasmatic (193 mg/dl) cu prezența D-dimerilor, trombocitopenie 79000/ml, apariția anemiei microangiopatie. Sub corticoterapie pentru corecția nivelului FVIII se efectuează biopsie renală care

arată absența depozitelor imune dar cu prezența endoteliozei, stabilind diagnosticul de afectare renală în cadrul TMA secundară SAFL. Agravarea în continuare a funcției renale, trombocitopeniei și hipofibrinogenemiei, asociat și cu manifestările neurologice, stabilește diagnosticul de SAFL catastrofic probabil, motiv pentru care se decide efectuarea de plasmafereză, asociat cu corticoterapie (inițial intravenoasă, ulterior orală), rituximab, anticoagulare cu heparină cu greutate moleculară mică (HGMM) și hidroxiclorochină. Sub acest tratament, tolerat fără reacții adverse cu excepția unei stafilococii cutanate ușoare, evoluția pacientului a fost favorabilă, cu normalizarea funcției renale, dispariția simptomelor neurologice și a semnelor biologice de TMA. Terapia cronică a fost continuată cu prednison în doze progresiv reduse, HGMM (s-a evitat anticoagularea orală datorită deficitului de FVIII) și hidroxiclorochină. La 18 luni de la acest episod pacientul nu a mai repetat episoadele de TMA, este cu funcție renală normală, titru negativ de ACL, absența limfocitelor B CD19+ și fără alte manifestări sistemice datorate LES.

Concluzii. Afectarea renală la pacienții cu LES poate avea patogenie complexă, doar biopsia renală permite diagnosticul de certitudine și terapia adecvată. Stabilirea diagnosticului de SAFL cu evoluție potențial gravă către SAFL catastrofic necesită rapiditate și un index mare de suspiciune, deoarece evoluția poate fi gravă în absența unui tratament rapid și țintit. Abordarea multidisciplinară și agresivă a pacientului nostru a ameliorat pe termen scurt prognosticul renal și general, deși pe termen lung prognosticul rămâne rezervat datorită riscului de recidivă a manifestărilor microangiopatie sau de apariție a altor manifestări cu substrat autoimun.

Cuvinte cheie: sindrom antifosfolipidic, lupus eritematos sistemic, plasmafereză, anticoagulare, corticoterapie, rituximab