**Az arthritis és atherosclerosis egyidejű vizsgálata PET/CT-vel JAK gátlóval kezelt rheumatoid arthritises betegekben**
Hamar Attila*1*, Hascsi Zsolt*2*, Pusztai Anita*1*, Czókolyová Monika*1*, Végh Edit*1*, Pethő Zsófia*1*, Gulyás Kata*1*, Soós Boglárka*1*, Kerekes György*3*, Szekanecz Éva*4*, Hodosi Katalin*1*, Szántó Sándor*1 5*, Szűcs Gabriella*1*, Seres Tamás*6*, Szekanecz Zoltán*1*, Szamosi Szilvia*1*
*1Debreceni Egyetem ÁOK, Reumatológiai Tanszék, , 4032 Debrecen, Nagyerdei krt 98*
*2Scanomed Kft, , Debrecen,*
*3Debreceni Egyetem ÁOK, Belgyógyászati Intézet, Intenzív Osztály, ,*
*4Debreceni Egyetem ÁOK, Onkológiai Klinika, , ,*
*5Debreceni Egyetem ÁOK, Sportorvosi Tanszék, , ,*
*6University of Colorado, , Denver,*

Bevezetés. A rheumatoid arthritis (RA) szekunder akcelerált atherosclerosissal és cardiovascularis (CV) betegséggel jár együtt. A 18F-fluorodeoxi-glükóz-pozitron emissziós/komputer tomographia (18FDG-PET/CT) kimutatja az ízületi és érrendszeri gyulladásokat is. A tofacitinib JAK gátló, mely igen hatékony az RA kezelésében. Ebben a vizsgáaltban 18FDG-PET/CT segítségével egyidejűleg értékeltük a tofacitinib hatását a synovitisre és az érfali gyulladásra. Betegek és módszerek. Harminc aktív betegségben szenvedő RA beteget kezeltünk napi 2x5 mg vagy 2x10 mg tofacitinibbel. Kiértékelésüket a kiinduláskor, majd 6 és 12 hónap után végeztük. Meghatároztuk a DAS28-at, CRP-t, IgM RF és anti-CCP szinteket. Valamennyi betegnél öt aorta-szegmens és öt ízületi régió 18FDG-PET/CT-vizsgálata történt. Az ízületekben az átlagos farmakonfelvételt (SUV-SYNmean) és a májhoz, mint háttérhez viszonyított arányt (target-to-background ratio, TBR) (TBR-SYNmean), míg az aorta esetében az átlagos (TBR-VASCmean) és a maximális TBR-t (TBR-VASCmax) vizsgáltuk. A carotis intima-media vastagságát (IMT), az artériafal merevségét (PWV) és az endothel diszfunkciót (FMD) ultrahanggal elemeztük. Eredmények. Az egyéves tofacitinib-kezelés jelentősen csökkentette mind az ér-ófali, mind az ízületi gyulladást. Az ízületi SUV-SYNmean (p=0,010), a TBR-SYNmean (p=0,001) és az aorta TBR-VASCmax (p

**EOSINOPHIL GRANULOMATOSUS POLYANGIITIS A KLINIKAI GYAKORLATBAN: A DIAGNÓZISTÓL A TERÁPIÁIG**
Horváth Beáta*1*, Mecsei Karolina*1*, Szappanos Ágnes*1*, Végh Judit*1*, Poór Gyula*1*, Kiss Emese*1*, Polgár Anna*1*
*1Országos Mozgásszervi Intézet - ORFI, , 1023 Budapest, Frankel Leó u. 25-29.*

Célkitűzések: Célunk az Országos Reumatológiai és Fizioterápiás Intézetben gondozott eosinophil granulomatosus polyangiitisben (EGPA) szenvedő betegek klinikai jellemzőinek, szervi manifesztációinak, terápiás lehetőségeinek és betegség kimenetelének az elemzése. Összefüggést kerestünk az anti-neutrofil citoplazmatikus antitest (ANCA) pozitivitás és a szervi manifesztációk között, illetve elemeztük az EGPA egyéb szisztémás autoimmun betegséggel való társulását. Módszerek: Retrospektív módon elemeztük az 1990-es ACR klasszifikációs kritériumok felhasználásával diagnosztizált EGPA betegek klinikai paramétereit, immunszerológiai, képalkotó és biopsziás eredményeit, továbbá statisztikai módszerekkel összehasonlítottuk az ANCA pozitív és negatív betegcsoportok klinikai jellemzőit. Eredmények: 2011 és 2020 között 21 beteget (ffi/nő= 8/13 fő, átl. életkor: 50,13 év (ffi), 50,69 év (nő); p=0,5374) gondoztunk EGPA diagnózissal. A diagnózisig eltelt idő átlagosan 2,86 év. A betegek 76,19%-nál (n=16) recidív pulmonológiai tünetek miatt indult immunológiai kivizsgálás. Asthma 17 betegnél (80,95%) volt jelen. Az utánkövetési idő alatt a betegek 90,48%-nál alakult ki tüdőérintettség (ILD: n=13, 61,90%), melyet a fül-orr-gégészeti (n=18, 85,71%), bőrgyógyászati (n=10, 47,62%) és ízületi érintettség (n=7, 33,33%) követ. Öt betegnél (23,81%) jelentkezett mono/polyneuropathia, 2 betegnél (9,52%) endomyocardialis fibrosis. Veseérintettség 4 betegnél microhaematuria formájában jelentkezett. Négy beteg esetében (19,05%) egyéb autoimmun kórkép is jelen volt. A betegek 38,09%-a p-ANCA (anti-MPO) pozitív, c-ANCA pozitivitás nem fordult elő. Összefüggést találtunk a p-ANCA pozitivitás és a perifériás idegrendszeri manifesztációk között (p

**INTERSTITIALIS TÜDŐBETEGSÉG SZOKATLAN ESETE**
Műzes Györgyi*1*, Sipos Ferenc*1*
*1Semmelweis Egyetem, Belgyógyászati és Hematológiai Klinika, Immunológiai Részleg, 1088 Budapest, Szentkirályi 46.*

Előzmények. A diffus parenchymás tüdőbetegség heterogén betegségcsoport, számos eltérő pathomechanizmusú kórállapot (mint környezeti ártalmak, sugárzás, gyógyszerhatás, granulomatosus kórképek, systemás autoimmun betegségek, idiopathiás formák) viszonylag egységes, az interstitium idült gyulladásával/ fibrosisával társuló (ILD), parenchymavesztést eredményező megbetegedése. Az eset leírása. A korábban rendszeresen sportoló nőbeteg (sz.: 1950) anamnesisében néhány éve ismert Hashimoto thyreoiditis, subst. hypothyreosis. Panaszai 2019. tavasszal indultak gyengeség, fáradékonyság, fizikai terheléskor jelentkező progrediáló dyspnoe formájában. Köhögés, köpetürítés nem fordult elő. Júl.-ban légzési nehézség okán KSBO-ra került: a tüdőbasisok felett kiterjedten crepitatiot észleltek. Magasabb DD alapján mellkas-CT angiographia történt: mko. alsó lebenyi, basalis túlsúlyú, mérs./kp. fokú fibroticus eltérések igazolódtak. Az elkövetkezőkben ILD gyanuval pulmonológiai osztályos kivizsgálása zajlott. Infektológiai eredetre nem derült fény. Vérgáz analízis kompenzált pH-t, normocapnia mellett hypoxaemiát, a DLCO teszt csökkent TLCO-t és KCO-t bizonyított. SACE norm. volt. Bronchoscopia során endobronch. eltérést nem tapasztaltak. BAL idült gyulladásra utalt. Mellkas HRCT perifériás és basalis túlsúlyú elõrehaladott fibrosist verifikált, UIP gyanujával. GGO, condensatio, ill. „lépesméz” rajzolat nem látszott, de diffúz cylindrikus bronchiectasia mellett mko. basalisan tractios bonchiectasia is mutatkozott. Immunológiai kivizsgálását kezdeményezték. Fizikális statusában a mk. pulmobasis feletti konzekvens crepitatión túlmenően egyéb eltérés nem volt. Echocardiographia nem utalt PAH-ra. Rutin laboratóriumi leleteiben érdemi kórjelzőt nem találtunk. Immunserológiai eredmények: ANA (IIF) 1:160 pos. (nucleoláris/finoman granulált}; ACA: neg., ENA (blot): neg., scleroderma-blot: anti-PM/Scl-100 és PM/Scl-75: pos., (Scl-70, CENP-A, CENP-B, Ku, RNA polimeráz III, RNP 68 kD, fibrillarin, Th/To elleni antitestek: neg.) A klinikai kép, a HRCT lelete, ill. az autoantitest pos. alapján systemás sclerosis sine scleroderma (ssSSc) formáját, ún. "visceralis" sclerodermát véleményeztünk. A jellemző cutan érintettség hiánya ellenére ugyanakkor capillármikroszkópia diszkrét eltéréseket jelzett. ISU-kezelésként, remissio-inductio céljából pulzus cyclophosphamid (CP) terápiát indítottunk, majd azt 6 ciklus után MMF-fel folytattuk. A beteg dyspnoeja fokozatosan szűnt. Kontroll mellkas HRCT a reticularis rajzolat jelentős regressióját igazolta, ill. a tractios bronchiectasia is csökkent. Megbeszélés, tanulságok. A systemás sclerosis sine scleroderma (ssSSc) ritka scleroderma-variáns, az SSc esetek 2-5%-ában fordul elő. A markáns szervi (többnyire tüdő) érintettség mellett cutan tünet a lefolyás során olykor kialakulhat. A tüdőfibrosis jellemző mintázatai (UIP, NSIP, ACF) közül SSc-re főleg az NSIP jellegzetes; betegünkben az UIP a ritkább manifestatiot képviseli. A diffus cylindrikus bronchiectasia további lehetséges, scleroderma-asszociált eltérésnek felel meg. Anti-PM/Scl-75/100 autoantitestek többnyire scleroderma/polymyositis overlap syndr.-ban mutatkoznak, de ritkán (2-8%) SSc-ben önállóan is megjelenhetnek. Betegünk esetében myositisre utaló klinikai/laboratóriumi tünetet nem észleltünk. Az anti-PM/Scl antitestekkel összefüggésben különösen gyakori (és rosszabb prognózisú) a pulmonalis (jellemzően PAH nélküli ILD) manifesztáció.

**POLYAUTOIMMUNITÁS RÉSZEKÉNT: CEREBELLARIS ATAXIA**
Sipos Ferenc*1*, Kamondi Anita*2*, Műzes Györgyi*1*
*1Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Hematológiai Klinika, Immunológia, 1088 Budapest, Szentkirályi utca 46.*
*2Országos Klinikai Idegtudományi Intézet , , 1145 Budapest, Laky Adolf u. 44.*

Előzmények. Az idegrendszeren belül a cerebellum és a hippocampus különösen fogékony autoimmun mechanizmusok iránt: az anti-GAD65 antitestek által kiváltott károsodások elsősorban a GABA-exocytosissal történő interakció, ill. Purkinje-sejt pusztulás indukciója révén manifesztálódnak. Az eset leírása. A 34 é. férfi panaszai 2015-ben kezdődtek fokozatosan progrediáló ataxia, egyensúlyzavar, járásbizonytalanság, szédülés, gyakori elesések, a kezek ügyetlensége, remegése, ill. beszéd-és memóriazavar formájában. Kórtörténetében vitiligo és allergiás rhinitis szerepelt, családi anamnesise negatív. Neurológiai kivizsgálása során rutin laboratóriumi paramétereiben eltérés nem volt. Koponya MRI T2-súlyozott felvételein a thalamusban 5 mm-es magas jelintenzitású, nem kontraszthalmozó laesio ábrázolódott. A liquor elemzésekor eltérés nem igazolódott. Infekciós eredetre sem derült fény. Friedreich-ataxia irányú FRDA génvizsgálat nem utalt hereditaer kórképre. A vitiligo, mint autoimmun jelenség okán immunológiai kivizsgálását kezdeményezték. Genetikai háttér mellett a fiatalkori ataxiák hátterében szerzett, paraneoplasiás vagy autoimmun aetiológia is szóba jön. A páciens immunserológiai vizsgálatai jelentősen emelkedett serum és liquor anti-GAD65 IgG antitest szintet (> 500 UI/ml) bizonyítottak. Ezek alapján anti-GAD65-asszociált autoimmun cerebellaris ataxiát véleményeztünk. Mivel az anti-GAD gyakran társul egyéb autoimmun kórképekkel (vitiligo, I. típ. diabetes, Hashimoto thyreoiditis, anaemia perniciosa), további antitestek szűrésére is sor került. Anti-TPO/Tg és anti-PCA positivitásra derült fény (még norm. TSH, ill. vérkép és se B12 mellett), míg az ICA, az IAA, és az IA-2A negatív volt, (norm. vércukor, OGTT, se. insulin és C-peptid szintekkel.) Az anti-GAD paraneoplasiás markerként is megnyilvánulhat, ezért intenzív tumorkutatást végeztünk, negatív eredménnyel. A páciens esetében a cerebellaris ataxia tehát polyautoimmunitas részjelenségének felel meg. A kimenetel szempontjából alapvető a kórkép időben történő felismerése és immunsuppessív kezelés haladéktalan bevezetése („time is cerebellum”). Indukciós terápiaként elsősorban corticosteroid és IVIG ajánlott, tüneti PEX mellett. Refrakter esetben főként rituximab jön szóba. Megbeszélés, tanulságok. Ataxiák esetében a diagnózis megfogalmazása többnyire nehézkes, időigényes. Az ismertetett eset is rávilágít, hogy sporadikus cerebellaris ataxia tekintetében a (poly)autoimmunitas lehetséges kóroki tényező lehet, tehát a betegek ilyen irányú szűrése nélkülözhetetlen. Az időben megkezdett immunsuppressív terápia lassíthatja a progressziót.

**Intravénás immunglobulin terápiával szerzett tapasztalatok terhességi autoimmun kórállapotok és meddőség kapcsán**
Szappanos Ágnes*1*, Szabó Melinda*2*, Kiss Emese*1 3*
*1Országos Mozgásszervi Intézet, Klinikai Immunológia, Felnőtt- és Gyermekreumatológiai Osztály, 1023 Budapest, Frankel Leó út 62*
*2Észak-közép Budai Centrum, Új Szent János Kórház és Szakrendelő , , ,*
*3Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Hematológiai Klinika Reumatológiai Tanszéki Csoport, , ,*

Az intravénás immunglobulin (IVIG) terápia kedvező hatása számos, a terhesség kapcsán létrejött patológiás kórállapot esetében ismert. A kongenitális szívblokk (CHB) a placentán átjutó anyai anti- Ro/SSA és/vagy anti La/SSB ellenanyagok által kiváltott kórkép. Célzott immunterápia hiányában a betegség mortalitása 15-30%, míg az időben felállított diagnózis és a megfelelő terápia esetén a myocardialis szövetkárosodások visszafejlődhetnek. Az igazolt myocardialis károsodás esetén IVIG terápia adása jön szóba. Egy másik kórállapotban, a terhesség során létrejött immunthrombocytopenia (ITP) során az anyai szempontból fokozott vérzéses szövődmények mellett a magzati és újszülöttkori alloimmun thrombocytopenia kialakulásának a veszélye is fennáll. A kórkép kezelése során szteroid terápia mellett IVIG adása jön szóba. Az IVIG terápia immunregulációs és protektív hatása az autoimmun kórfolyamatok következtében kialakult terhességi kórállapotok mellett infertilitásban és visszatérő terhességvesztésben is ismert. Jelen munkában célul tűztük ki, hogy az Országos Mozgásszervi Intézetben, az anyai autoantitest pozitivitás következtében kialakult CHB, a terhesség alatti ITP, valamint visszatérő terhességvesztés és meddőség miatt alkalmazott IVIG terápiával szerzett tapasztalatokat összegezzük. A betegcsoportokat az Országos Mozgásszervi Intézet Klinikai immunológiai ambulanciáján 2013-tól 2021-ig terhességi patológiai folyamatok miatt gondozott és IVIG terápiával kezelt betegek jelentették. Igazolt magzati CHB kapcsán 5 gravida esetében alkalmaztunk IVIG terápiát. 1 esetben a 35. héten egészséges újszülött született, a terápiás dózisú IVIG terápia mellett a magzati szívizom károsodás visszafejlődött. Másik esetben a 39. héten megszületett újszülöttnél pacemaker beültetésre nem volt szükség, míg további 2 esetben a 32. héten II. fokú AV-blokkal, illetve a 37. héten III. fokú AV blokkal született újszülötteknek urgens pacemaker beültetés történt. Az 5. kismamánál az első terhesség alatt magas titerű autoantitest pozitivitás miatti magzati arrythmia és szívblokk kapcsán a 20. héten szülésindítás történt. A második terhessége során PEX kezelést követően IVIG kezelést alkalmaztunk, zavartalan terhességből egészséges újszülött született. Terhesség alatt kialakult ITP miatt 2 gravida kapott terápiás dózisú IVIG terápiát Intézetünkben. Az első kismama a havonta alkalmazott terápia mellett egészséges újszülöttet hozott világra, a második gravida esetében az IVIG terápia jelenleg is zajlik, a 30. héten magzati és anyai szempontból szövődmény nincs. Alloimmun kórfolyamatok, fokozott cellularis immunreaktivitás és immunszerológiai pozitivitás hátterében kialakult meddőség és visszatérő terhességvesztés miatt 10 beteg részesült in vitro fertilizáció (IVF) kapcsán terápiás dózisú IVIG kezelésben. Ebből 3 esetben egészséges újszülött született, míg 7 esetben biokémiai terhesség nem volt igazolható. Összességében elmondható, hogy terápiás dózisban alkalmazott IVIG terápia anyai autoantitest pozitivitás következtében kialakult CHB és terhesség alatt kialakult ITP esetén a myocardialis szövetkárosodások progressziójának lassítását, illetve visszafejlődését, valamint a vérzéses szövődmények kialakulásának csökkenését eredményezheti, növelve ezáltal a sikeresen kihordott terhességek arányát. Visszatérő terhességvesztés és meddőség kapcsán az IVF során terápiás dózisban alkalmazott IVIG terápia 10-ből 3 esetben eredményezett sikeres terhességet.