

MAKIT 50 - POSZTER ELŐADÁS SZEKCIÓ I. Absztraktok

Anti-TIF1- γ pozitív dermatomyositis: egy ritka myopathia

Sipos Ferenc¹, Dr. Múzes Györgyi¹

¹Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Hematológiai Klinika, Budapest

Előzmények. A „transcriptional intermediary factor 1- γ ” mint ubiquitin ligase lényeges a TGF β /Smad jelátvitel szabályozásában. Regenerálódó myofibrillumokban különösen nagy mennyiségben mutatkozik. Myositis-specifikus autoantitest formája 2006. óta ismert; kb. 13-31%-ban asszociálódik felnőttkori dermatomyositissel (DM), ami 60-90%-ban paraneoplasziás hátterű (CAM), szemben az „átlagos” DM kb. 20%-os rátájával. A TIF1- γ ilyenkor tumor antigénként szerepel.

Az eset leírása. A 77 é. ffi anamnesiséből rhinitis allergica, hypertonia, ischaemiás szívbetegség, pacemaker impl., NSTEMI, ill. évek óta perif. eosinophilia emelhető ki. Panaszai 2019. elején indultak köhögés, testszerte (arcon is) erythemás-indurált, viszkető bőrtünetek, ill. progrediáló skeletális izomgyengeség formájában. Étvágytalanná vált, kb. 12 kg-ot fogyott. Számos intézményben vizsgálva érdemi dg. nem született. 2020-ban immunológiai osztályos kivizsgálásakor anti-TIF1- γ pos. DM-t véleményeztünk, mely ILD-vel is asszociálódik. Részletes tumorkeresés neg. eredménnyel zárult.

Leleteiből kiemelhető: Hb: 11.7, abs. Eo: 3.21; CRP, ferritin, fibrinogén, DD: emelkedett; Se-alb.: alacsony; CPK/LDH: ehyhén fokozott; EMG: myopathia jelei, immunserológia: ANA: 1:160++++, finoman gr., anti-DNA: norm., ENA: neg, ANCA: neg, myositis-spec. blot: anti-TIF1- γ pos., C3/C4: csökkent; IgE: 288; kitejesztett tu.-markerek.: nem kórjelző; sternum: mérs. eosinophilia, dysplasia /mal. jelei nélkül, FIP1L1-PGFRA, ill. PDGFRB FISH: neg.; mellkas HR-CT: f. lebenyekben vascos septumok, dors. fibroticus kötegezethesség, b.o. GGO; has-kismedencei CT: malignitásra utaló elv. nincs; PET-CT: FDG-avid malignitásra utaló halmozás nincs, mk. tüdőben gyulladáso jelek, medastinohiliarisan reaktív lymphadenopathia, diff. fokozott izomaktivitás. A hypereosinophiliával komplikált DM alapján lökésben corticosteroid (CS) kezelést indítottunk, majd bolus cyclophosphamiddal (CP) egészítettük ki. Diffus panaszai jelentősen mérséklődtek, erőnléte javult, az eosinophilia megszűnt, gyulladáso paraméterei rendeződtek. 2021-ben mellkas CT az ILD regressióját jelezte. Ismételt tu.-keresés továbbra is neg.

Megbeszélés, tanulságok. Irodalmi adatok alapján a DM ritka, anti-TIF1- γ -asszociált formájában 5 éven belül kb. 9x gyakoribb malignitás fellépte. E betegek többségénél a rutin immunserológia akár neg. is lehet, így feltétlenül kiegészítő immunoblot tanácsolt.

Haematologiai kórkép mögött rejlő ritka autoimmun betegség?

Kassay Anett¹, Csürke Ildikó¹, Oroszlán Klára¹, Dicső Ferenc¹, Prohászka Zoltán², Kiss Csongor³

¹Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak; ²Semmelweis Egyetem, Belgyógyászati és Haematológiai Kutatólaboratórium, Budapest; ³Debreceni Egyetem KK, Gyermekhaematológiai-Onkológiai Tanszék, Debrecen

A 7 éves gyermek 7 hónapos korában került hematológiai gondozásba autoimmun hemolyticus anaemia miatt, majd egy évvel később immunthrombocytopenia társulásával Evans- syndromat diagnosztizáltak. Szupportív kezelés mellett többféle immunszuppresszív készítményt kapott, melyek hematológiai státusát csak átmenetileg javították.

A tüneteegyütteshez 2018. decemberében nephrotikus mértékű proteinuria társult, mely az indukciós szteroid kezelésre jelentősen nem mérséklődött. 2019.02. hóban történt vesebiopszia kórszövettani vizsgálata full house jellegű lupus nephritis Class V.-t véleményezett.

Társuló v. jugularis interna thrombosisa hátterében antiphospholipid syndroma nem igazolódott.

Komplement vizsgálati eredményei alacsony C3,C4, CH50 szintet igazoltak, mely leletek áttekintése során már 2014-ben is megmutatkoztak.

A részletes komplement diagnosztikai vizsgálat deficiencia közeli klasszikus út aktivitást, deficiens C4 szintet, és kritikusan alacsony C1q antigénszintet igazolt, mely a klinikai tünetekkel összevetve a diagnosztikus kritériumrendszer alapján SLE-like szindróma fennállását felvetette.

A genetikai vizsgálat nem klasszikus betegséget okozó mutációkat igazolt.

Alveoláris haemorrhagia, mint terápia-refrakter anaemia oka mikroszkópos polyangiitisben

Béldi Tibor Gábor¹, Nagy-Vincze Melinda¹, Polocsányi Béla², Griger Zoltán¹

¹Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Belgyógyászati Intézet, Klinikai Immunológiai Tanszék, Debrecen; ²Jósa András Oktatókórház, Nyíregyháza

A microscopos polyangiitis az ANCA-asszociált vasculitisek csoportjába tartozó szisztémás autoimmun betegség, mely során necrotizáló kisérv vasculitis alakul ki immun-depositumok nélkül (pauci-immun vasculitis). A két leggyakrabban érintett szerv a vese és a tüdő, a betegek 25-60%-ban különféle súlyosságú diffúz alveoláris vérzés is kialakulhat, de involválva lehet a bőr, a központi idegrendszer, a szív vagy a gastrointestinalis traktus is.

69 éves nőbetegünk panaszai 2019. őszén kezdődtek, mikor pneumonia, anaemia, akut veseelégtelenség miatt került sor felvételére. Tartós haemodialysis kezelés indult, oki diagnózis ekkor nem született. A nefrológiai gondozás során fokozódó anaemia alakult ki, mely eredete az elvégzett vizsgálatokkal (ismételt gastroscopia, colonoscopia, haematológia, nőgyógyászat) nem igazolódott. 2021. őszén vizsgálták először immunológiai szakrendelésen, amikor magas titerű anti-MPO, p-ANCA pozitívásra derült fény és a klinikai kép alapján a microscopos polyangiitis diagnózisa volt felállítható. A beteg vesekárosodása már definitívnek volt tekinthető, így vesebiopszia nem történt. Cutan vasculitises csomók miatt steroid kezelés indult. Az ennek ellenére kialakult fokozódó, transzfúziós igényű anaemia, gyengeség miatt felvételt igényelt osztályunkra a pandémia negyedik hullámának csúcán. Ekkor mellkas röntgenen infiltratum ábrázolódtott, így urgens mellkas CT vizsgálatot végeztünk, amelyen tüdőinfarctus mellett kiterjedt alveolitis, alveoláris haemorrhagia igazolódott. Ennek hátterében alsóvégtagi cután nodulusok, novum ornyálcakártya fekély, 100 U/l feletti MPO titer alapján a vasculitis aktivitása állt, CMV, COVID infekció kizárásra került. Pulzus steroid kezelés indult, de állapota rapidan progrediált, folyamatosan köhögött, időszakosan szaturációját ejtette, így a haemodialysis kezelésekkkel szinkronizálva a remisszió indukció céljából friss fagyasztott plazmával plasmapheresis kezelést kezdtünk, majd negatív quantiferon teszt birtokában rituximab terápiát indítottunk. Ennek hatására vesefunkciója ugyan nem változott, továbbra is chronikus haemodialízist igényel, de általános állapota javult, vérgáza rendeződött, anaemiája megszűnt, bőrtünetei szanálódtak, kontroll mellkas CT-n jelentős regresszió alakult ki.

Bemutatott esetünk tanulsága, hogy évek óta fennálló végstádiumú veseelégtelenséggel rendelkező vasculitises betegek is folyamatos immunológiai gondozást igényelnek. Microscopos polyangiitis esetén ismeretlen eredetű anaemia hátterében akár chronikus alveoláris haemorrhagia is állhat, ami kezelés nélkül életveszélyes formát is ölthet. Az alveoláris haemorrhagiával társult vasculitis kezelése nehézkes, az irodalmi adatok ellentmondóak, esetünk alapján az egyénre szabottan, pulzus steroid mellett FFP-vel elvégzett plasmapheresis és rituximab terápiával hatékony remisszió érhető el.

Cutan polyarteritis nodosás eseteink

Nagy Géza¹

¹SZTE Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged

Célkitűzés: A cutan polyarteritis nodosa (CPAN) egy cutan-limitált nekrotizáló vasculitis, mely a kis- és középnyag artériákat érinti. Habár az etiopatológiája tisztázatlan, elsősorban immun komplex-mediálta kórképnek vélik. Kiemelendő ugyanakkor, hogy korábbi vizsgálatok leírták az phosphatidylserine-prothrombin komplex ellenes IgM antitestek jelenlétét is, mely felveti a protrombotikus komponens meglétét CPAN-ban. Célunk volt, hogy felmérjük a trombózis hajlam jelenlétét a CPAN-ban szenvedő felnőtt betegek körében.

Anyagok és módszerek: Az irodalom áttekintése és eseteink klinikumának összegzése során ismertetjük a CPAN-nal kapcsolatosan szerzett tapasztalatainkat.

Eredmények: Eseteink többségénél (87.5%) koagulopathiákat észleltünk, mely kiemeli az antikoagulánsok alkalmazásának jelentőségét a CPAN kezelésében is. Habár az immunszuppresszánsok továbbra is alap terápiának tekinthetők, a betegek kezelésében alkalmazott antikoagulánsok jó terápiás hatást eredményeztek, különösen a betegek hosszabb távú kezelése során.

Összefoglalás: Noha a bőr szövettani vizsgálata alapján a gyulladás alapvető a CPAN kialakulásában, klinikai tapasztalataink és a terápiás válaszok a vasculitis mellett a kísérő vasculopathia jelentőségére is felhívják a figyelmet.

Aspergillus infekcióval társuló súlyos Wegener-granulomatosis esete

Szabó Katalin¹, Nagy-Vincze Melinda¹, Vincze Anett¹, Béldi Tibor¹, Griger Zoltán¹

¹Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Belgyógyászati Intézet, Klinikai Immunológiai Tanszék, Debrecen

Előzmények: A Wegener-granulomatosis szisztémás gyulladós betegség, mely a kis, -és közepes átmérőjű erek nekrozisával, granulóma képződésével és vasculitisével jellemezhető. Megjelenésében genetikai, sejt-mediált, neutrophil-mediált, humorális és környezeti tényezők is szerepet játszhatnak. Súlyosság és klinikai megjelenés szempontjából a betegség igen széles skálát mutat, leggyakrabban a felső légutak, a tüdők és a vesék érintettségét figyelhetjük meg.

Az eset leírása: 67 éves férfibeteg esetét ismertetem, akinek 2021. júliusában Gyöngyösön kezdődött kivizsgálása gyengeség, izomfájdalom, bal oldali arccsont-és rágóizületi fájdalom, kétoldali fülfájás, hallásvesztés, illetve lázas állapot miatt. Fül-orr-gégészeten serosus otitis, gombás nyálkahártya gyulladás, lymphadenitis igazolódott. Mellkas röntgenen bal hilusban zölddiónyi, jobb hilusban tyúktojásnyi karélyos szélű terime, valamint több kisebb góc is leírásra került. Mellkas CT ezek hátterében angioinvaszív Aspergillosist véleményezett. Laborokban emelkedett gyulladós paraméterek, anaemia, thrombocytosis, emelkedett májenzimek látszóttak, Astrup mérsékelt hypoxaemiát igazolt. Bronchosopia során malignitás nem igazolódott, bronchusváladékból Klebsiella pneumoniae, Enterobacter cloacae, sarjadzó gomba tenyésztett ki. Célzott antibiotikumos és Nystatin kezelés, valamint Aspergillus pozitívítás miatt voriconazol indult. Ujján kis gangraena, orrában véres pörkkel fedett seb jelent meg, kontroll laborokban jelentős vesefunkció romlás látszott, valamint kontroll mellkas röntgenen progresszió, novum infiltratum is leírásra kerültek. Autoimmun kórképet feltételezve Tanszékünkre került átvételre. Immunszerológiai vizsgálat során jelentős c-ANCA, PR3 pozitívítás igazolódott, mely a Wegener granulomatosis diagnózisát támasztotta alá. Natív mellkas CT-n a korábban leírt cavernomák mellett pleurális folyadék és alveolitis jelent meg. Tekintettel ezekre, illetve a rapidan romló vesefunkcióra és magas gyulladós paraméterekre, pulzus szteroid kezelés indult, melyet plazmaferézissel, majd IVIG terápiával egészítettünk ki. Konzervatív kezelés mellett hyperhidráció, uraemiás tünetek nem jelentkeztek, így a vesepótló kezelés elkerülhetővé vált. Vesebiopszia a glomerulosok mintegy harmadának félhold képződéssel járó Pauci immun glomerulonephritisét igazolta. Endocarditis kizárásra került. Voriconazol kezelés mellett galaktomannán teszt végig negatív eredményt adott. ENG a neuropathiás tünetek hátterében a GPA idegrendszeri manifesztációját igazolta. Alkalmazott kezelés mellett gyulladós paraméterek csökkentek, a páciens általános állapota javult, de vesefunkciója stagnált. Emiatt, az említett leletek birtokában, korára, vesefunkcióra illesztett cyclophosphamid adása mellett döntöttünk, melyből eddig összesen VIII ciklust kapott meg szövődménymentesen. A voriconazol kezelést prevenció céljából folytattuk. 2021. novemberben kontroll mellkas CT alapján a pulmonális granulómák jelentős regressziója igazolódott, az ANCA titer csökkent. Kontrollok során a páciens végig láztalan volt, klinikai állapota, valamint a vesefunkciója fokozatosan, jelentősen javult.

Az eset megbeszélése: A Wegener-granulomatosis súlyos életet veszélyeztető következményekkel járhat. A superinfekció ellenére, ennek célzott kezelése mellett, fontos az időben elkezdett, körültekintően megválasztott immunszuppresszív kezelés óvatos megkezdése is, mert a beteg klinikai állapotának javulása csak ezek kombinációja során érhető el.

Gyógyszer indukálta bullosus pemphigoid

Mihályi Lilla¹

¹SZTE, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged

A bullosus pemphigoidos betegek száma évről évre növekszik, mely háttérében az öregedő társadalom, az idősebb korosztály magasabb aránya mellett az új gyógyszeres kezelések és az ezzel együtt megjelenő gyógyszer indukálta betegségek is állnak. Számos gyógyszer okozhat bullosus pemphigoidot, leggyakrabban az új orális antidiabetikumok közé tartozó gliptinek, és a PD-1, PD-L1 gátlók. A szerző ismerteti a gyógyszer indukálta és klasszikus bullosus pemphigoid közötti különbségeket az anamnézis, a klinikai kép, a szövettani jellemzők és a terápiára való reagálás tekintetében. 1-1 gliptin illetve PD-1 gátló indukálta szegedi klinikán gondozott beteg esetét is röviden bemutatja.

Malignitások primer immunhiányos betegeink körében - esetismertetés

Papp Regina¹ Zöld Éva¹

¹Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Belgyógyászati Intézet, Klinikai Immunológiai Tanszék, Debrecen

Bevezetés: Az elsődleges immundeficienciák (PID) a veleszületett betegségek heterogén csoportját jelentik, amelyeket az immunrendszer működésének megváltozása jellemez. Ezekben a betegségekben a fertőzésekre való fokozott fogékonyság, az autoimmun betegségek gyakoribb jelentkezése, valamint a neoplázia kialakulására való hajlam figyelhető meg, mely utóbbi a fertőzések után a második vezető halálok a primer immunhiányban szenvedő betegek körében.

Célkitűzés: A Debreceni Egyetem Belgyógyászati Intézet Klinikai Immunológiai tanszékén 2016-2022 között gondozott, immunglobulin pótlásban részesülő primer immunhiányos betegeink anamnesztikus adatait tekintettük át, külön figyelmet szentelve az előforduló malignitásokra, azok idejűségére, az esetleges rizikófaktorokra. Egy, a PID diagnózisát követően kettős tumorról jelentkező beteg esetét mutatjuk be.

Eredmények: 51 éves nőbetegünk anamnézisében 30 éves korától hepatosplenomegalia, majd gyakoribb infekciók (oralis tályog, erysipelas, *S. agalactiae* meningitis), visszatérő subfebrilitás, ízületi panaszok, nyirokcsomó megnagyobbodás szerepeltek. Nyirokcsomó és csontvelői malignitás nem igazolódott. 34 éves korában közönséges variabilis immunhiányra derült fény és rendszeres immunglobulin pótlása indult. Egy évvel később basalioma miatt műtötték, majd további egy év múlva több régiót érintő novum nyirokcsomó megnagyobbodás, hypercalcaemia hátterében folliculáris lymphoma igazolódott. Immuno-kemoterápiás kezelését követően komplett remisszió lépett fel. 2021. decemberében Covid-19 pneumonia következtében a beteget elvesztettük.

Összegzés: A primer immunhiányos betegeknél elsősorban a hematológiai malignitások fokozott előfordulása észlelhető, amely az immunhiány első manifesztációjaként vagy szekunder módon egyaránt megjelenhet, de szolid tumor fellépésével is számolnunk kell. A malignitások többsége disszeminált vagy előrehaladottabb stádiumú, amely felhívja a figyelmet a rendszeres tumor szűrés fontosságára és kezelése az immunhiányt is figyelembe véve nagyobb kihívást jelenthet.

Központi idegrendszeri tünettel kezdődő GPA. Esetismertetés

Nagy Laura¹, Farmasi Nikolett¹, Mezei Kincső¹, Árokszállási Tamás², Fekete Klára², Batta József Tamás³, Major Tamás⁴, Pákozdy Zsuzsanna⁵, Szántó Antónia¹

¹Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Belgyógyászati Intézet, Klinikai Immunológiai Tanszék; ²Debreceni Egyetem, Klinikai Központ Neurológiai Klinika; ³Debreceni Egyetem, Klinikai Központ Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Debrecen; ⁴Markhot Ferenc Oktatókórház és Rendelőintézet, Eger; ⁵Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Radiológia Klinika, Debrecen

Bevezetés: A granulomatosus polyangiitis (GPA) egy kis ereket érintő ANCA-asszociált vasculitis. Necrotizáló granulomatosus gyulladást okoz elsősorban a légutakban, valamint a vesében lévő erek falában.

Előzmények: Betegünk egy 31 éves férfi. Anamnézisében évtizedes dohányzás szerepel, nagyobb megbetegedése nem volt.

Az eset leírása: 2021 nyarán indult kivizsgálása fél éve tartó erős fejfájás, fülvadászkodás miatt Egerben, koponya CT történt, mely tumort, tályogot nem igazolt. Fül-orr-gégészeten otitis media chronica miatt jobb oldali radicalis fülműtét történt. Fejfájása továbbra is fennállt, emiatt koponya MR történt, mely meningeális érintettséget okozó mastoiditist igazolt, felmerülő sinus thrombosis miatt LMWH-val antikoaguláltak. Lumbalpunkció történt, purulens meningitist kizártak. 2021. 10-ben tünetei romlottak: a továbbra is fennálló fejfájás mellett a jobb oldali szem mozgásában elmaradt, kettőslátása volt, vizeletét maga alá engedte. Kontroll koponya MR továbbra is mastoiditist mutatott masszív meningeális infiltrációval, emiatt reoperáció történt DEKK Fül-Orr-Gégészeten: komplett mastoidectomiát végeztek, intraoperatív tenyésztésből *Candida albicans* volt kimutatható. Antimycoticus, antibiotikus terápiában részesült, fogászati göctalanítás történt, de sem a klinikum, sem a laborparaméterek nem javultak. Neurológus ismét kizárta a meningitist ismételt lumbalpunkció során. Koponya CT történt, mely a sinus rectusban kezdődő részleges thrombosiszt véleményezett. Ezután köhögés miatt mellkas Rtg majd CT történt, mely a jobb tüdőben tumor vagy granulomatosus betegség gyanúját vetette fel. Idő közben ANCA lelete is elkészült, proteináz-3 elleni antitest 200 U/ml fölötti volt. Így a granulomatosus polyangiitis kórismézhető volt. Vesefunkciója megtartott volt, mikroszkópos haematuria hiánya sem utalt veseérintettségre. Immunológiai konzílium után Klinikánkra átvételre került: nagy dózisú steroid kezelés indult, melynek hatására állapota és laborparaméterei is gyorsan javulásnak indultak, szemmozgása rendeződött. Kezelését 6 ciklus cyclophosphamid infúzióval kombináltuk 3 hetes különbségekkel adva, közben a steroid dózist fokozatosan csökkentettük. 2022. márciusi koponya MR jelentős regressziót mutat, azonban elsősorban a meningeális infiltratio tekintetében, a műtéti területen csak részleges a regresszió. Lábai továbbra is zsibbadnak, ennek hátterében ENG vizsgálat polyneuropathiát kizárt. Mivel teljes remisszió az eddig alkalmazott terápia mellett nem jött létre, rituximab indítását tervezzük.

Az eset megbeszélése és tanulságai: A GPA vezető tünetei alapján a betegek kivizsgálása gyakran fül-orr-gégészeten vagy pulmonológián indul. Esetünkben is ez történt, azonban a fejfájás, mastoiditis nem tartozik a típusos kezdeti tünetek közé. A bizonytalan természetű, valamint kezelésre nem reagáló elváltozások láttán érdemes ilyenkor is vasculitisre gondolni és a társszakmákat bevonni.

Sjögren-szindróma Covid infekció után jelentkező hematológiai szövődménnyel. Esetismertetés
Mezei Kincső¹, Nagy Laura¹, Aradi Zsófia¹, Bártfai Katalin², Erős Mónika³, Szentkúti Gabriella⁴, Varga Gergely⁵, Szántó Antónia¹

¹Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Belgyógyászati Intézet, Klinikai Immunológiai Tanszék, Debrecen; ²Semmelweis Egyetem Nukleáris Medicina Tanszék, Budapest; ³Új Szent János Kórház Patológiai Osztály, Budapest; ⁴Jahn Ferenc Dél-pesti Kórház és Rendelőintézet, Budapest
⁵Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Hematológiai Klinika, Budapest

Előzmények: A 46 éves nőbeteg anamnézisében 2001 óta ismert migráló jellegű arthralgia. Kivizsgálása során reumatoid faktor jelentősen emelkedett, c3 majd c4 komplement szint enyhén csökkent, HLAB27 pozitív volt, illetve parotisduzzanat, objektív hyposalivatio, keratoconjunctivitis sicca, Raynaud-szindróma és dysphonia is igazolódott. Bár anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B negatív volt, kismirigy biopszia dominánsan CD-20 pozitív B-sejteket, kisebb részben CD-8 pozitív cytotoxikus T-sejt mediált chronikus göccs immunmediált sialoadenitist írt le, melyek alapján Sjögren syndroma igazolódott 2003-ban. Az ízületi panaszok hátterében sem reumatoid arthritis, sem spondyloarthritis nem igazolódott.

Esetleírás: Kezdetben siccás panaszok és ízületi fájdalmak dominálták a klinikumot, időszakos nyálmirigyduzzanattal. Alternáló kis dózisú steroid és chloroquin terápia hatására nyálmirigyduzzanata megszűnt, ízületi panaszai javultak. 2006-ban izomfájdalom alakult ki, de CK, LDH és EMG eltérést nem mutatott, myositis kizárásra került. 2009-ben szaruhártyafekély igazolódott, ezt lokálisan kezelték. 2010-ben gravitászorán ízületi panaszai romlottak, steroid dózisemelés is szükséges volt. 2012-ben panniculitisnek megfelelő bőrtünetek jelentkeztek, azathioprin indult, de ismét grávida lett, terhessége miatt nem akarta szedni a gyógyszert. Steroid és chloroquin terápia mellett enyhe ízületi fájdalom kívül panaszmentesen viselte ki a terhességet. 2015-ben szemszárazsága jelentősen romlott, könnypontelzárás történt, valamint saját szérum szemcseppet is kapott. Ízületi panaszai miatt sulphasalazinnal kombináltuk kezelését. 2016-tól észlelt időszakosan suffusiókat lábszárain, alap hemosztázis vizsgálatai nem mutattak eltérést, hematológiai kivizsgálást javasoltunk, de ez nem történt meg. 2017-ben ismét parotisduzzanat jelentkezett, mely átmeneti steroid dózisemelés hatására regrediált. 2019-ben antiDNA pozitívitas jelentkezett, így a sulphasalazint leállítottuk és azathioprint indítottunk. 2020-ban Szemészet javaslatára hydroxychloroquin terápia cseréltük a chloroquinre. 2020 novemberében COVID-19 infekció zajlott, kórházi kezelést nem igényelt. 2021 tavaszán két COVID vakcinát kapott, érdemi mellékhatás nem jelentkezett. 2021. októberben kontrolláltuk, relatíve panaszmentes volt, parotisduzzanata nem volt. 2021. novemberben ismét COVID infekció zajlott, a betegnél ismét enyhe tünetekkel, viszont édesanyját is megfertőzte, aki elhunyt. Ez a beteget pszichésen nagyon megviselte. December közepén parotisduzzanatot észlelt, mely kezelésre nem javult, fül-orr-gégész javaslatára biopszia történt, extranodalis marginalis zóna lymphoma igazolódott. PETCT alapján mindkét parotis, a jobb submandibularis, sublingualis, tonsilla pharyngea, a thymus illetve mindkét tüdő intrapulmonalis nyirokcsomói is érintettek. Kezelése (rituximab-bendamustin) 2022.03.23-án indult, miután februárban harmadik COVID vakcináját is megkapta.

Megbeszélés: Betegünk Sjögren-szindrómájának vezető tünetei a siccás panaszok mellett az időszakos parotisduzzanat és a kéz kisízületi polyarthritis, polyarthralgia voltak. Lymphoma rizikó szempontjából enyhe hypocomplementaemia kiemelendő. Az eset érdekessége, hogy a lymphoma - 18 éves betegségfennállás után - gyakorlatilag közvetlenül a második COVID infekció után alakult ki, bár okozati összefüggést bizonyítani nem lehet.

Immunellenőrzőpont-gátló terápia indukálta rheumatoid arthritis esete

Dobi Diána¹, Baltás Eszter², Hulló Daniella¹, Kovács László¹

¹SZTE Reumatológiai és Immunológiai Klinika; ²SZTE Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged

80 éves nőbeteg 1 évvel ezelőtt került Klinikánkra polyarthritissel. Kórelőzményéből kiemelendő BRAF negatív acrolentiginosus melanoma miatti sebészi kezelés. Irrezekábilis nyirokcsomó metastasisok miatt pembrolizumab terápiában részesült, összesen 11 alkalommal. A PD1-gátló immunterápia mellett korábbi vállizületi fájdalmak fokozódtak, illetve szimmetrikus kéz kisizületi, csukló fájdalom és synovitis is jelentkezett. Laborjában gyorsult süllyedés mellett emelkedett CRP és microcytaer anémia volt látható. Friss staging vizsgálatai a metastasisok komplett remisszióját igazolták, a GI traktus átvizsgálása során vérzésforrás nem volt bizonyítható. Immunszerológiaiul ugyan negatívnak bizonyult, de a klinikum és az osztályunkon elvégzett izületi UH során látott erosív eltérések, synovitisok, valamint a jobb váll súlyos fokú synovialis proliferációja rheumatoid arthritis diagnózisát erősítette meg. Közepes dózisú per os methylprednisolon (16 mg) mellett chloroquin terápia bevezetése történt. Az alkalmazott kezelés, majd a steroid fokozatos redukciója mellett a klinikai kép javult, a beteg panaszai jelentősen mérséklődtek, mozgásterjedelme nőtt.

PD1-gátló immunterápia mellett jelentkező autoimmun mellékhatás esetén általánosságban a tünetek súlyossága szerint szükséges azok ellátása. Esetünkben grade 2-es súlyossági fokozatú autoimmun mellékhatások álltak fenn. Reumatológiai indikációban chloroquin és kortikosteroid terápia indult. Tekintettel az áttétek regressziójára, a beteg életkorára, valamint a mellékhatásra, onkoteam az immuncheckpoint-gátló kezelés felfüggesztését javasolta és szoros onkológiai gondozást.

Az immuncheckpoint-gátlók megjelenése a tumorok kezelésében kulcsfontosságú. A korábban nehezen kezelhető, malignus daganatok esetében javult a túlélés. A betegek ellátása során kiemelt jelentősége van az onkológus és az immunológus/reumatológus együttműködésének. A megfelelő betegedukáció és a mellékhatások időben történő diagnózisa és kezelése segít a szövődmények gyors és megfelelő elhárításában.