



INTEGRAZIONE FRA CLINICA E LABORATORIO NELLA DIAGNOSI E CURA DI UN CASO DI SEU

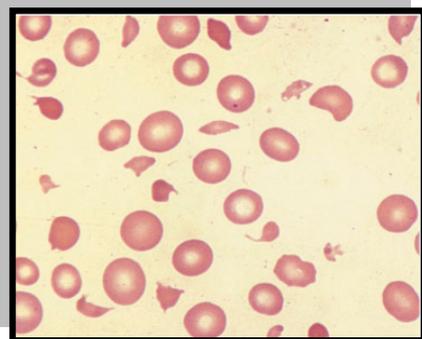


R. Radoja¹, V. Montemurro¹, B. Tosi¹, F. Manescalchi¹, F. Petrucci², F. Veneziani²

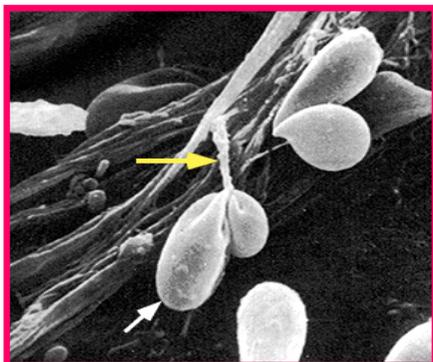
¹SOS Nefrologia, ²SOS Laboratorio Analisi – Ospedale Santa Maria Nuova, Firenze

Introduzione: La microangiopatia trombotica (MT) è caratterizzata da anemia emolitica, piastrinopenia e trombosi del microcircolo con manifestazioni cliniche multidistrettuali. Forme primitive di MT sono la sindrome emolitico uremica tipica (SEU) e atipica (SEUa) e la porpora trombotica trombocitopenica (PTT). Tra le secondarie quella indotta da farmaci, come gli inibitori del proteasoma usati nel trattamento del mieloma multiplo (MM). Per la diagnosi differenziale di MT e il follow up sono indispensabili i dati di laboratorio.

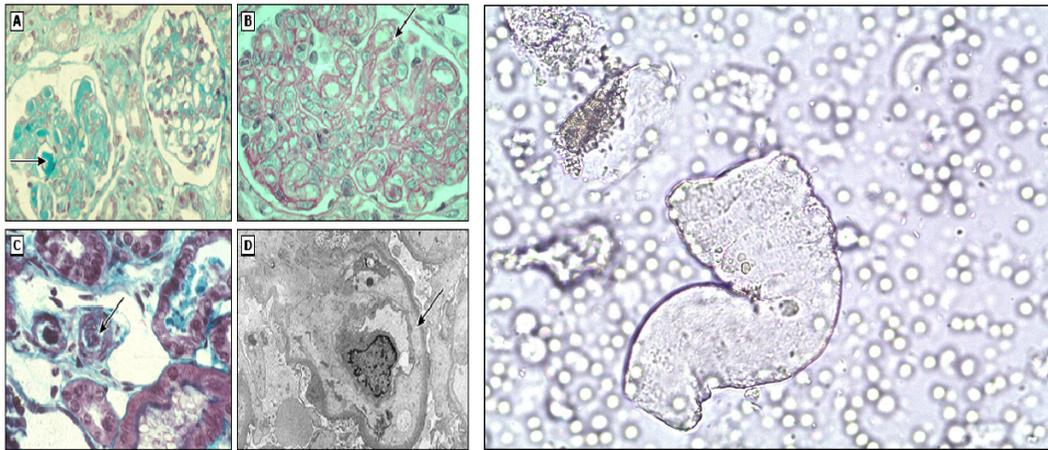
Caso clinico: Paziente affetta da MM, trattata con carfilzomib, lenalidomide e desametasone. Al 10° ciclo della terapia di mantenimento accede in ospedale per febbre e insufficienza renale acuta con oliguria. Gli esami di laboratorio indicano anemia, piastrinopenia e segni di emolisi intravascolare.



Schistociti



PARAMETRI DI LABORATORIO	AL RICOVERO	ALLA DIMISSIONE	Diagnosi differenziale di SEU
Emoglobina (mg/dL)	6.8	12.9	
RBC ($\times 10^6$ /mmc)	2.36	4.07	
PLT ($\times 10^3$ /mmc)	31	128	
Schistociti (/1000 RBC)	37	7	
Aptoglobina (mg/dL)	Inf. 30	70	
LDH (U/L)	729	185	
Creatinina (mg/dL)	10.61	2.19	
eGFR (CKD-EPI)	Inf. 15	22	
Ematuria	+3	+1	
Proteinuria	+3	+1	
Cilindruria (C. granulosi e C. cerei)	+2	Assente	
ADAMTS-13 attività (%)			75
ADAMTS-13 inibitori (U/mL)			2.0
Test di Coombs indiretto			Negativo



Microangiopatia glomerulare

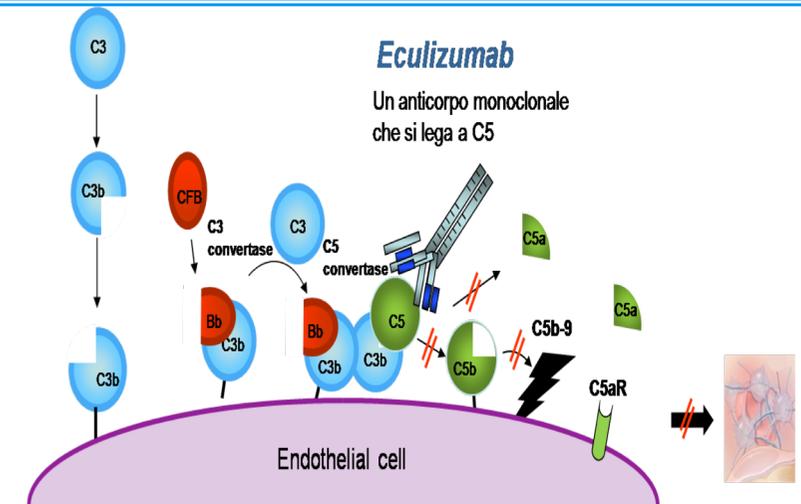
Cilindruria

Terapia: La paziente è stata trattata con eculizumab (ECZ) alla dose settimanale di 900 mg per 4 settimane, poi 1200 mg per sei cicli e successiva terapia di mantenimento con la stessa dose ogni 3 settimane. Il follow up è stato eseguito mediante test di screening del Complemento.

Risultati: A causa dell'aggressività della malattia, ECZ ha ridotto l'emolisi intravascolare molto lentamente. Si è avuto un buon recupero della funzione renale e della diuresi, per cui è stato sospeso il trattamento dialitico. L'attività della via classica del complemento di 1,2%, molto al di sotto del cut-off del 30% indicato da Ardissino ci ha fatto decidere di somministrare ECZ alla dose di 1200 mg ogni 21 gg.

Bibliografia

- 1) George JN et al. Syndromes of thrombotic microangiopathy. *N Engl J Med* (2014); 371(7):654-666.
- 2) Kottke-Marchant K Diagnostic approach to microangiopathy hemolytic disorders. *Int J Lab Hem* (2017);39(Suppl. 1):69-75.
- 3) Azuolay E et al. Expert statements on the standard of care in critically ill adult patients with atypical Hemolytic Uremic Syndrome. *CHEST* (2017);152(2):424-434



Eculizumab, bloccando il 'clivaggio' di C5 in C5a e C5b, protegge dalla trombosi microvascolare e migliora radicalmente la prognosi della SEU atipica

Legendre CM et al., *N Engl J Med*, 2013
Licht C et al., *Kidney Int*, 2015

Conclusioni: le MT sono patologie che mettono a repentaglio la vita del paziente per cui la tempestività nel riconoscerle, differenziarle e sapere interpretare i dati di laboratorio è indispensabile. ECZ è diventato ormai la pietra miliare del trattamento delle SEUa e delle MT farmaco indotte.

