

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

**ESORDIO DI LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO
CON SINDROME DA ATTIVAZIONE MACROFAGICA,
NEFRITE LUPICA E MICROANGIOPATIA TROMBOTICA**

Giulia Prunotto¹, Valentina Decimi¹, Maria Luisa Melzi¹,
Maria Antonietta Pelagatti¹, Franco Ferrario², Andrea Biondi¹

¹Clinica Pediatrica, Università Milano-Bicocca, Fondazione MBBM, Monza

²Anatomia Patologica, Ospedale San Gerardo, Monza

Indirizzo per corrispondenza: giuprun@hotmail.it

Femmina, 16 anni, febbre intermittente associata a diarrea, nausea, vomito, rash malare e aftosi al cavo orale.

Agli esami pancitopenia, incremento LDH, ipertransaminasemia, iperferritinemia, ipertrigliceridemia. All'ecografia dell'addome versamento ascitico. Nel sospetto di linfoistocitosi emofagocitica (HLH) eseguiti aspirato midollare, biopsia osteomidollare, analisi citofluorimetrica della perforina e analisi genetiche per HLH: negativi.

Veniva quindi iniziata terapia steroidea con desametasone per via endovenosa. Nel sospetto di un quadro di sindrome da attivazione macrofagica secondaria si eseguiva screening infettivologico (negativo) e uno screening autoimmunitario. Successivamente comparsa di sindrome nefrosica con importante proteinuria, ipoalbuminemia, edemi e ipertensione. Alla TAC torace-addome riscontro di versamento pleurico e ascitico.

Rivalutato il quadro, anche alla luce del riscontro di bassi valori di C3 e C4, si ipotizzava un **lupus eritematoso sistemico** (5 criteri: rash al volto, aftosi, pancitopenia,

sierositi, nefropatia), confermato dalla positività per ANA, ENA e anti-DNA nativo.

Si iniziava quindi una terapia con boli di metilprednisolone per via endovenosa e terapia antipertensiva con ramipril e nifedipina. La biopsia renale evidenziava un quadro di nefrite lupica di stadio IVG, con associato quadro di microangiopatia trombotica grave per cui si iniziavano cicli di plasmaferesi associati a terapia con ciclofosfamide secondo il protocollo *EuroLupus* con progressivo miglioramento delle condizioni generali, riduzione degli edemi, calo ponderale e risoluzione del rash. La proteinuria si è progressivamente ridotta e si è assistito a una negativizzazione degli anticorpi anti-DNA nativo. Nonostante l'evidenza istologica di microangiopatia trombotica, lo screening *lupus anticoagulante* è sempre risultato negativo.

A distanza di un anno la paziente, in terapia con basse dosi di steroide e micofenolato mofetile, si mantiene in ottime condizioni generali con buon controllo pressorio, proteinuria e funzionalità renale nei limiti.