

Odjel za reumatologiju i kardiologiju ♦ Klinika za pedijatriju  
Klinički bolnički centar Zagreb ♦ Šalata 4 ♦ 10000 Zagreb

**KATASTROFALNI ANTIFOSFOLIPIDNI SINDROM  
U DJEČAKA SA SISTEMSKIM ERITEMSKIM LUPUSOM  
CATASTROPHIC ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME  
IN A BOY WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS**

Lana Tambić-Bukovac ♦ Marija Jelušić ♦ Ivan Malčić

Katastrofalni antifosfolipidni sindrom (CAPS) je po život opasan oblik antifosfolipidnog sindroma (ASP) koji može dovesti do višestrukog zatajenja organa. Manje od 1% bolesnika s ASP ima katastrofalni antifosfolipidni sindrom. APS može biti primaran ili sekundaran, povezan s bolestima vezivnog tkiva, osobito sistemskim eritemskim lupusom.

Prikazujemo dječaka u dobi od 7 godina sa sistemskim eritemskim lupusom s CNS vaskulitisom. Tri dana

nakon što smo započeli terapiju pulsnim dozama steroida (metilprednizolon 20 mg/kg), opće stanje se znatno popravilo, mogao je sjediti samostalno, a postupno se počeo sve bolje i kretati uz sve manje zamjetne znakove koree, nestanak dizartrije i disfonije, te regresiju promjena na koži. Laboratorijski nalazi su se također znatno popravili. Zbog izrazitog poboljšanja u kliničkoj slici i laboratorijskim nalazima, započeli smo s 2 mg/kg metilprednizolonea uz cyclophosphamide 2,5 mg/kg i intravenski imuno-

globuline (400 mg/kg tijekom 5 dana). Nakon dva tjedna dječak se počinje tužiti na bolove u leđima i truhu. Sljedećeg dana opće stanje dječaka se znatno pogoršava, postaje oliguričan, uz izraziti porast transaminaza (AST 2560 IU/l i ALT 1420 IU/l), LDH (12460 IU/l), patološki koagulogram (protrombinsko vrijeme 0,30, nemjerljivi fibrinogen i d-dimere 4,3 mg/l (normala <0,5 mg/l), pad

broja trombocita, patološki nalaz u urinu u vidu proteinurije, eritrociturije i cilindurije, te pogoršanje imunoloških nalaza (IgG aCL i visoko pozitivan LAC). U terapiji je dalje bila planirana plazmafereza, no dječak je iznenađeno preminuo.

*Ključne riječi:* katastrofalni antifosfolipidni sindrom, sistemski eritemski lupus, dječja dob