

# Caso clinico



Daniela Rossi

Centro Multidisciplinare di Ricerche di Immunopatologia e  
Documentazione su Malattie Rare (CMID)  
Struttura Complessa a Direzione Universitaria  
Ospedale G. Bosco Torino

L.R. male, 32 yrs

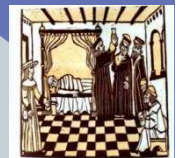
1987 – commissurotomia aortica e plastica della radice aortica in valvola aortica bicuspidale con ipoplasia radice aortica

08/2011 – endocardite aortica (S. Aureus) avvia ATBterapia (gentamicina + ciprofloxacina + vancomicina poi vanco+ciprofloxa+rifampicina) con risoluzione quadro clinico

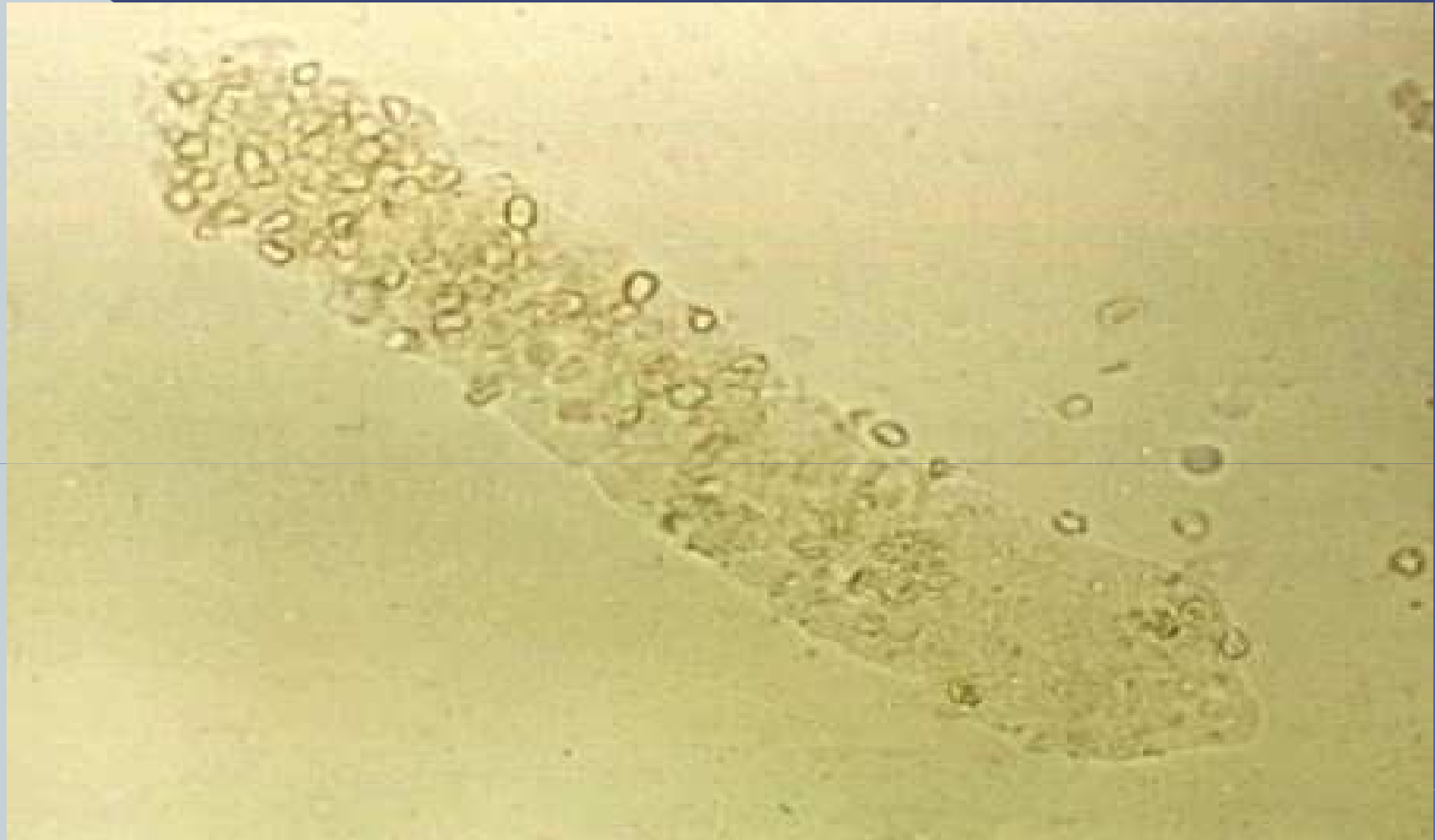
09/2011 – erosione e fistola del setto IV con embolizzazione settica splenica e auricolare sx (intervento CCH in urgenza di sostituzione valvolare e radice aortica). Proseguita daptomicina+rifampicina, stop vanco

15/09/2011 – avvia riabilitazione, proseguita rifampicina. Ripresa febbre (emoculture sempre negative), a ottobre 2011 nuova ATBterapia (meropenem+teico+gentamicina)

22/10/2011 creatinina 1.37 mg/dl







24/10/2011 creatinina 2.0 mg/dl

31/10/2011 trasferito c/o cardiologia OMV per ripresa febbre; creatinina 7.2 mg/dl, proteinuria 1.5 g/24 h, albuminuria 15 mg/dl

3/11/11 trasferito Med Urg SGB; avvia trattamento dialitico



8/11/11 ecocuore di norma, TC total body con mdc: versamento pleurico bilaterale, sovraccarico circolo polmonare; anemizzazione multifattoriale. Anuria.

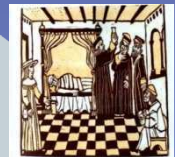
28/11/11 endoprotesi art omerale dx per lesione da venipuntura (avvia doppia antiaggregazione)



9/12/11 emoftoe e desaturazione alla TC segni di alveolite emorragica,  
edema interstizio-alveolare

12/12/11 Sospetto di S. di Goodpasture → ricerca Ab anti-GBM  
POSITIVA

17/12/11 edema polmonare acuto con emoftoe (CPAP, nitrati ev,  
proseguito la dialisi)







## ANTI-GLOMERULAR BASEMENT MEMBRANE DISEASE (GOODPASTURE'S SYNDROME)

**Incidence:** 1 per 100,000/year

### Procedure

### Recommendation

### Category

TPE

Grade 1A

I\*\* (dialysis independent)

TPE

Grade 1B

I\*\* [diffuse alveolar hemorrhage (DAH)]

TPE

Grade 1A

IV\*\* (dialysis dependent; no DAH)

**# of reported patients\*:** >300

RCT	CT	CS	CR	Type of evidence
1 (17)	0	17 (430)	17	Type I

\*\*See technical notes

### TECHNICAL NOTES

**Volume treated:** 1 to 1.5 TPV

**Frequency:** daily or every other day

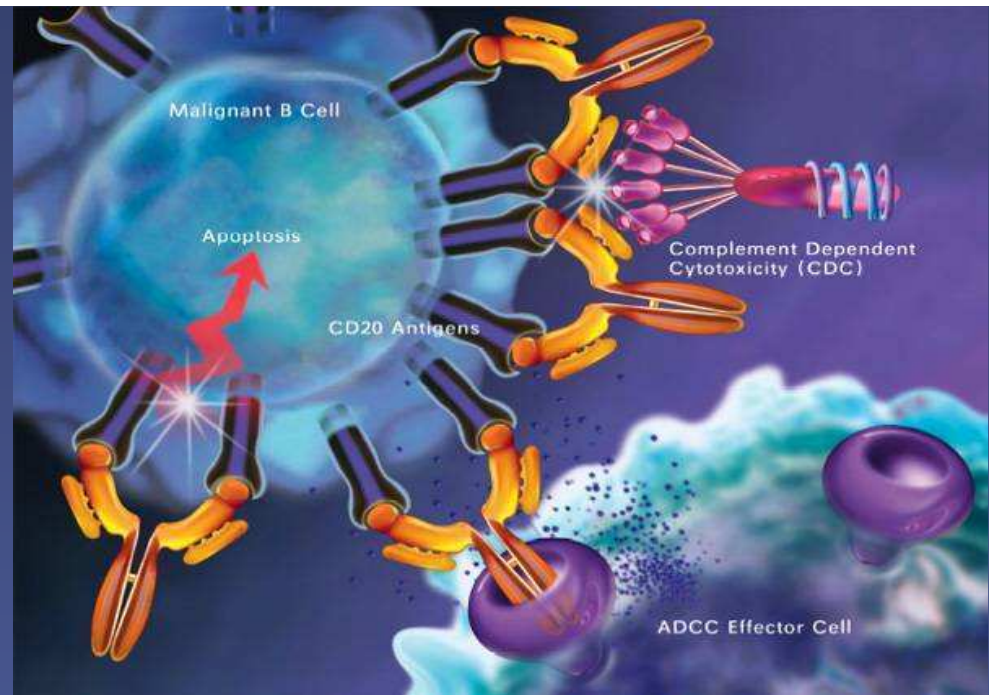
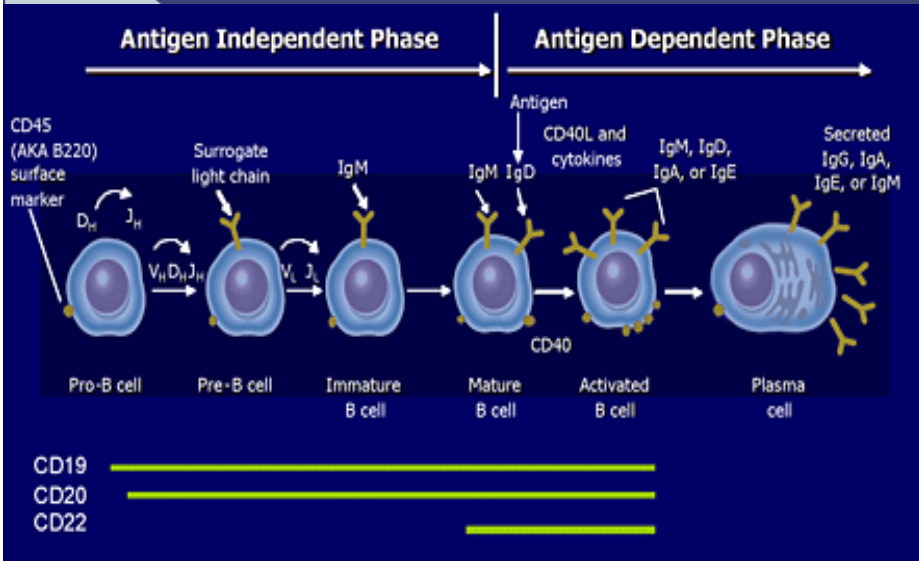
**Replacement fluid:** albumin, plasma

27/12/11 titolo Ab anti-GBM >1200, avvia ciclo PEX

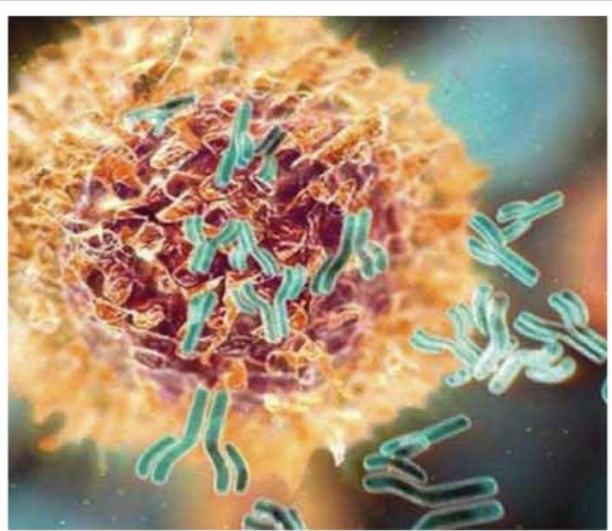
30/12/2011 3 boli di metilprednisolone (500 mg) poi prednisone 50 mg/die per os; RTX 1 g per due somministrazioni a 15 gg di distanza (30.12.2011 – 15.01.2012).



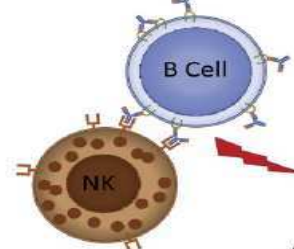
# Rituximab



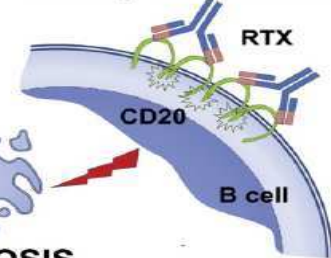
Chimeric Mo Ab that binds to the B-cell surface Ag CD20, expressed at a pre-B stage and lost during the terminal differentiation into plasma cells



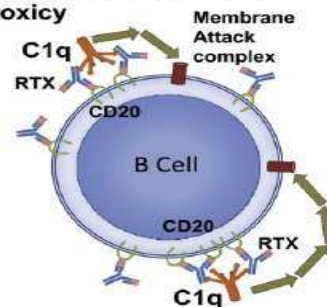
**A. Antibody-dependent cellular cytotoxicity (ADCC)**



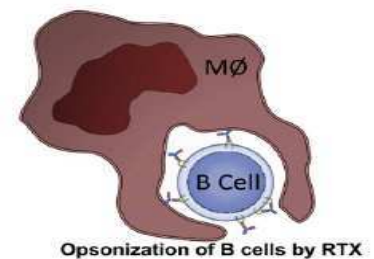
**B. Direct cross linking of CD20 by RTX on B cells**



**C. Complement dependent cytotoxicity**



**D. Phagocytosis by Macrophages**



10/01/2012 piastrinopenia ndd (nadir 30.000 cell/mm<sup>3</sup>), nel sospetto di HIT stop LMWH e stop doppia antiaggregazione per rischio emorragico.  
Anemizzazione.



18/01/12 TVS cefalica dx (avvia TAO)

28/1/2012 dimesso Med Urg; presa in carico CMID (19 PEX)

Febbraio/Marzo 2012 effettua ulteriori 9 PEX (28 PEX complessive).

Il 6/03/2012 titolo ab n-GBM: 4 UI/ml (vn <7).

Aumento del peso corporeo e completa mobilizzazione.



## *Caratteristiche plasmaferesi* (28 procedure in totale di cui 19 intensive)

- Flusso di 50 ml/min, prelievo da catetere femorale con rientro in vena periferica (allo scopo di ovviare al rischio di ricircolo)
- PEX e emodialisi somministrate a giorni alterni
- Scambio di 2500-3000 ml/seduta ( $\sim$  1 volume plasmatico).
- Liquido di sostituzione: sol fisiologica + albumina e, ogni terza sessione, 600 ml di plasma solvente-detergente a fine procedura



