

## 2<sup>nd</sup> International Conference

# HUS-MPGN-PNH

## Current diagnosis and therapy of thrombotic microangiopathies: hemolytic uremic syndrome (HUS), membranoproliferative Glomerulonephritis (MPGN) and paroxysmal nocturnal Hemoglobinuria (PNH)

### Abstract form

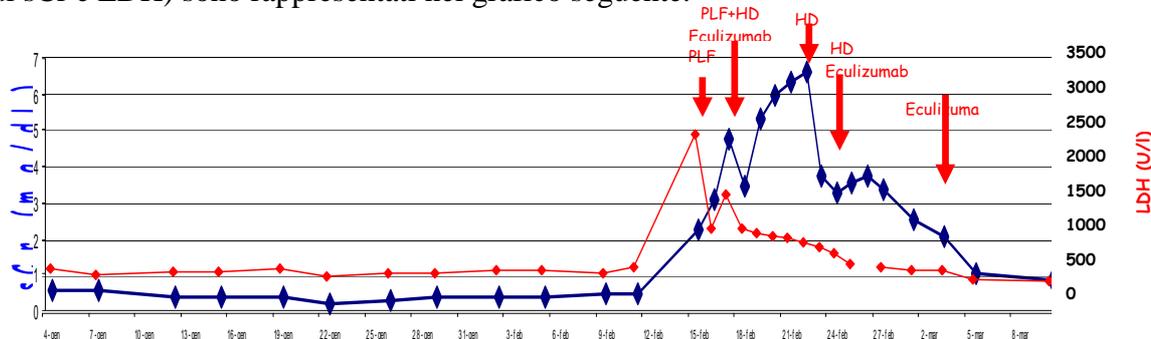
#### REMISSIONE DI RECIDIVA DI SINDROME EMOLITICO UREMICA ATIPICA PLASMA-RESISTENTE CON ECULIZUMAB IN TRAPIANTO RENALE.

G Ardissino, S Testa, F Paglialonga, M Belingheri, L Ghio, A Sogliani, N Borsa-Ghiringhelli, S Tedeschi, S Salardi, P Castorina and A Edefonti.

Centro per la cura e lo studio della SEU, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, Italia.

**Scopo dello studio:** La SEU atipica è associata a difetti genetici dei fattori regolatori la via alterna del complemento e ha la tendenza a ricorrere dopo trapianto di rene (RTx). La plasmaferesi (PLF) rappresenta una terapia efficace ma alcuni casi sono plasma-resistenti. Eculizumab, un anticorpo monoclonale umanizzato anti-C5, inibisce l'attivazione della via terminale del complemento ed è stato più volte riportato essere efficace in pazienti con SEU atipica.

**Metodi e risultati:** Riportiamo il caso di un pz con SEU atipica secondaria a mutazione del Fattore H che ha presentato recidiva della malattia 2 mesi dopo RTx da donatore cadavere e che ha prontamente risposto a trattamento con Eculizumab. Un bambino di 6 anni con malattia renale cronica stadio 5 secondaria a SEU atipica da deficit Fattore H è stato sottoposto a RTx da donatore cadavere con sedute di PLF, 1 prima e le successive nei 40 giorni seguenti il trapianto secondo un preciso protocollo precedentemente presentato (Ped Nephrol 2008;23:1688). Il protocollo immunosoppressivo comprendeva basiliximab, ciclosporina e prednisone. Due mesi dopo il RTx, con funzionalità renale normale (sCr:0.47 mg/dL), in corso di infusione regolare (settimanale) di plasma fresco (15 mL/Kg) si è presentata recidiva di SEU in assenza di malattia intercorrente. Due sedute di PLF (scambio 150% volume plasmatico) con plasma fresco effettuate non hanno mandato la malattia in remissione, perciò è stato somministrato Eculizumab (600 mg) che ha causato remissione immediata della SEU. Lo schema dei trattamenti e la risposta (valori di sCr e LDH) sono rappresentati nel grafico seguente.



**Conclusioni:** Possiamo concludere che Eculizumab è sicuro ed efficace nell'indurre remissione di recidiva di SEU atipica su rene trapiantato, resistente a terapia con plasma.

Con il supporto di "Progetto ALICE ONLUS Associazione per la lotta alla SEU".