

Manifestazioni cutanee nella Sindrome Emolitico Uremica atipica.

Introduzione: Manifestazioni cutanee nella Sindrome Emolitico-Uremica atipica (aSEU) sono molto rare, e perciò, spesso non riconosciute come sintomo specifico di aSEU. Di seguito descriviamo il caso di un giovane paziente sottoposto ad emodialisi cronica per aSEU che ha sviluppato lesioni cutanee regredite completamente dopo l'inizio di trattamento specifico per la malattia di base con Eculizumab.

Materiali e Metodi: Nel 2009, un ragazzo di 19 anni, si è presentato ad un reparto di Nefrologia per ipertensione severa e insufficienza renale terminale. La biopsia renale non è stata diagnostica ed è stato iniziato trattamento sostitutivo con emodialisi (ED). Nel 2010, il ragazzo ha sviluppato una microangiopatia trombotica (MAT) con ipertensione resistente alla terapia; per tale motivo è stato indirizzato al nostro Centro per la Cura della SEU. Le indagini diagnostiche per aSEU sono risultate negative (Fattori H, I, B, MCP, Trombomodulina, C3, ADAMTS 13, anticorpi anti fattore H) ad esclusione di livelli ridotti di C3. Il paziente ha effettuato plasmaferesi (PLF) ad alti volumi di plasma fresco in combinazione con ED (Tandem PLF-ED) con remissione della MAT. Nel 2012 il paziente è stato nuovamente indirizzato al nostro Centro per la presenza persistente (10 mesi) di lesioni cutanee agli arti inferiori, caratterizzate da numerose maculo-papule violacee con tendenza a fondersi verso il centro, diverse petecchie ed escare necrotiche scavate con bordi ben definiti al centro. Gli esami ematici effettuati presso il nostro Centro mostravano solamente valori ridotti di piastrine e C3 (emoglobina, aptoglobina, e LDH nella norma). Nell'ipotesi che si trattasse di lesioni secondarie ad una MAT cutanea, il paziente è stato sottoposto ad una seduta combinata di PLF ad alto volume (150%) con plasma fresco seguita da Eculizumab 900 mg (per 3 dosi).

Risultati: La piastrinopenia si è risolta (da 105.000 a 252.000/mmc) e si è osservato un evidente miglioramento delle lesioni cutanee dopo l'inizio dell'Eculizumab.

Conclusioni: Questo caso suggerisce la possibilità che, in pazienti affetti da aSEU, la comparsa di lesioni cutanee di origine non chiara possa essere direttamente correlata alla MAT.

Ringraziamenti: supporto di "PROGETTO ALICE ONLUS – Associazione per la lotta alla SEU"