

2nd 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

TRAPIANTO CON SUCCESSO IN 4 PAZIENTI AFFETTI DA SINDROME EMOLITICO UREMICA CON DEFICIT DI FATTORE H

G Ardissino, S Testa, N Borsa-Ghiringhelli, M Belingheri, F Paglialonga, P Castorina, L. Ghio 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 da deficit di fattore H (FHD-SEU) ha un alto rischio di recidiva dopo trapianto di rene (RTx). In pazienti con insufficienza renale terminale secondaria a FHD-SEU sono stati proposti, con risultati contrastanti, astensione da RTx, trapianto combinato fegato-rene o RTx seguito da plasmateresi a vita. Di seguito presentiamo il nostro protocollo per RTx in FHD-SEU, che ha dimostrato di essere efficace in tutti i pazienti fino ad ora trattati.

Metodo: 4 pazienti (range età: 5 – 36 anni) con insufficienza renale terminale secondaria a FHD-SEU sono stati sottoposti a RTx dopo seduta di plasmateresi; a seguire hanno effettuato diverse plasmateresi ed infusione di plasma fresco secondo lo schema sotto riportato

Tempo	PLF	Infusione Plasma	Frequenza
Pre-RTx	75ml/kg	1000 ml	1v/die
GG dopo intervento 1-5	75ml/kg	no	Quotidiana
GG dopo intervento 6-7	50ml/kg	no	Quotidiana
GG dopo intervento 8-17	50ml/kg	25ml/kg	A gg alterni
GG dopo intervento 18 to 26	50ml/kg	no	A gg alterni
GG dopo intervento 27-41	50ml/kg	no	Ogni 5 gg
GG dopo intervento 42 to 180	STOP	20ml/kg	Settimanale

Il protocollo immunosoppressivo comprendeva basiliximab, tacrolimus o ciclosporina, micofenolato mofetile e prednisone. Teniamo a sottolineare che tutti i pazienti sono stati avviati al RTx con un significativo sovraccarico di volume (pari a +3% rispetto al peso ottimale) realizzato con infusione di plasma.

Risultati: in un periodo cumulativo di 61 mesi di osservazione, abbiamo rilevato solo 2 recidive (in 2 pz differenti) che sono state trattate con plasmateresi (1 caso) e Eculizumab (1 caso) con immediata remissione della recidiva.

Conclusioni: Il nostro approccio terapeutico al RTx in FHD-SEU rappresenta una soluzione meno aggressiva in attesa che diventi disponibile il Fattore H ricombinante.

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