

How to diagnose macrophage activation syndrome early: own experience of the Department of Paediatric Cardiology and Rheumatology in Lodz

Jak wczesnie rozpoznać zespół aktywacji makrofagów – doświadczenia własne Kliniki Kardiologii i Reumatologii Dziecięcej w Łodzi

Justyna Roszkiewicz¹, Jagoda Rogowska², Jagoda Madejczyk², Martyna Grabowska², Elżbieta Smolewska¹

¹Department of Paediatric Cardiology and Rheumatology, Medical University of Lodz, Poland

²KardioReuma Student Research Group at the Department of Paediatric Cardiology and Rheumatology, Medical University of Lodz, Poland

¹Klinika Kardiologii i Reumatologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

²Studenckie Koło Naukowe KardioReuma przy Klinice Kardiologii i Reumatologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Key words: juvenile idiopathic arthritis, macrophage activation syndrome

Słowa kluczowe: młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów, zespół aktywacji makrofagów

Introduction: Macrophage activation syndrome (MAS) is a severe, life-threatening entity associated with rheumatic diseases, especially the systemic form of juvenile idiopathic arthritis (sJIA). The aim of our study was to compare clinical and laboratory parameters of patients with sJIA and sJIA complicated by MAS and to identify factors predisposing to the development of this disease.

Material and methods: Demographic data and values of laboratory parameters were compared between the two groups at the time of admission to the Clinic and at the time of MAS diagnosis according to the Ravelli criteria.

Results: At the time of admission higher liver enzyme activities were observed in patients with subsequent development of MAS (ALT 43.5 vs. 13.5 U/l, $p < 0.01$, AST 66.0 vs. 27.0 U/l, $p = 0.02$), along with lower neutrophil count (15.9 vs. 62.0 thousand/ μ l, $p = 0.01$).

At the time of MAS diagnosis, higher MAS score values were noted (194 vs. 122, $p < 0.01$) and an increased ferritin to ESR ratio (128.9 vs. 9.8, $p = 0.07$) was observed. In laboratory tests, significantly higher D-dimer concentrations (16,800 vs. 1,851 ng/l, $p < 0.01$), serum triglycerides concentrations (4.5 vs. 1.6 mmol/l, $p = 0.01$), and hepatic enzymes activities (ALT 160 vs. 23 U/l, $p = 0.02$, AST 533.5 vs. 31 U/l, $p = 0.02$), GGTP (178 vs. 24 U/l, $p = 0.04$) were noted.

Conclusions: Early identification of patients at risk of developing MAS in the course of sJIA is extremely important, as only aggressive treatment can lead to full remission of the disease. Thrombocytopenia, increased aminotransferases activity, higher concentrations of triglycerides, leukocytes and D-dimers may help in early recognition of MAS.

Wprowadzenie: Zespół aktywacji makrofagów (*macrophage activation syndrome* – MAS) jest ciężką, zagrażającą życiu jednostką związaną z chorobami reumatycznymi, w szczególności postacią układową młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów (uMIZS). Celem naszej pracy było porównanie pod kątem klinicznym oraz laboratoryjnym pacjentów z rozpoznaniem uMIZS oraz uMIZS powikłanym MAS oraz wyłonienie czynników predysponujących do rozwoju tej jednostki chorobowej.

Materiał i metody: Badanie przeprowadzono w sposób retrospektywny. Dane demograficzne oraz wartości parametrów laboratoryjnych były porównywane pomiędzy dwoma grupami w momencie przyjęcia do Kliniki oraz w momencie rozpoznania MAS wg kryteriów Ravelli'ego.

Wyniki: Do badania zakwalifikowano 23 pacjentów: 16 (70%) z uMIZS oraz 7 (30%) z uMIZS powikłanym MAS. Już w momencie przyjęcia do Kliniki u pacjentów z późniejszym rozwojem MAS obserwowano wyższe aktywności enzymów wątrobowych (ALT 43,5 vs 13,5 U/l, $p < 0,01$, AST 66,0 vs 27,0 U/l, $p = 0,02$), niższe stężenia neutrofilii (15,9 vs 62,0 tys./ μ l, $p = 0,01$).

Przy rozpoznaniu MAS uwagę zwracały istotnie wyższe wartości MAS score (194 vs 122, $p < 0,01$) oraz podwyższony stosunek ferrytyny do OB (128,9 vs 9,8, $p = 0,07$). W badaniach laboratoryjnych obserwowano istotnie wyższe stężenia D-dimerów (16 800 vs 1851 ng/l, $p < 0.01$), triglicerydów (4,5 vs 1,6 mmol/l, $p = 0,01$), aktywności aminotransferaz (ALT 160 vs 23 U/l, $p = 0,02$, AST 533,5 vs 31 U/l, $p = 0,02$) oraz GGTP (178 vs 24 U/l, $p = 0,04$).

Wnioski: Wczesna identyfikacja chorych zagrożonych rozwojem MAS w przebiegu uMIZS jest niezwykle istotna, gdyż tylko szybko rozpoczęte, agresywne leczenie może prowadzić do pełnej remisji choroby. Trombocytopenia, podwyższone aktywności aminotransferaz, większe stężenia triglicerydów, leukocytów oraz D-dimerów mogą pomóc wczesnie rozpoznać MAS.