



## IF-099 - ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS CLÍNICOS TRAS REALIZACIÓN DE AFÉRESIS TERAPÉUTICA EN ENFERMEDADES AUTOINMUNES CON VASCULITIS DE PEQUEÑO VASO ANCA POSITIVAS

M. González Pérez<sup>1</sup>, V. Rodríguez Valea<sup>1</sup>, J. Abadia Otero<sup>1</sup>, M. Cobos Siles<sup>1</sup>, M. Gabella Martín<sup>1</sup>, I. Usategui Martín<sup>2</sup>, H. Silvagni Gutiérrez<sup>2</sup> y J. Barbado Ajo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna. Hospital Universitario del Río Hortega. Valladolid. <sup>2</sup>Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las diferentes aplicaciones, evolución y manejo clínico, tras la administración de recambio plasmático terapéutico (RPT), de una serie de casos con diagnóstico establecido o de presunción de enfermedad autoinmune con afectación vasculítica de vaso pequeño, ANCA positivas.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo descriptivo de una serie de 4 casos clínicos, en contexto de un estudio sobre el tratamiento de RPT de las vasculitis asociado a inmunosupresión. Incluimos 2 pacientes con diagnóstico de granulomatosis con poliangiétis (GPA)- ANCA +, y 2 pacientes con granulomatosis eosinofílica con poliangiétis (GEPA). Las entidades clínicas por las cuales se decidió inicio de aféresis terapéutica, fueron: hemorragia pulmonar severa, glomerulonefritis rápidamente progresiva e insuficiencia renal aguda, derrame pericárdico severo e insuficiencia cardíaca con fracción de eyección de ventrículo izquierdo severamente deprimida y polineuropatía severa y progresiva. Recopilamos datos de la historia clínica como: gravedad clínica, momento de inicio, número de sesiones, tipo de anticoagulante de administración del RPT, tiempo desde el diagnóstico de enfermedad de base, coadministración de otros fármacos o inmunosupresores, reposición con inmunoglobulinas y mortalidad del episodio clínico.

**Resultados:** En 2 pacientes, 1 diagnóstico de GPA y hemorragia pulmonar severa y un 2º paciente con GEPA y derrame pericárdico severo e insuficiencia cardíaca, precisando ECMO y BCIA, se decidió inicio de RPT al diagnóstico del evento de gravedad con una demora de menos de 24 horas. Ninguno había recibido tratamiento previo inmunodepresor. En pacientes con inestabilidad clínica, se decidió un tratamiento más agresivo asociando bolus de metilprednisolona a dosis altas de 1 g o 500 mg respectivamente, durante 4 días. Posteriormente 6 sesiones de RPT, las primeras 2 sesiones cada 24 horas y posteriormente cada 48 horas, y coadministración de rituximab, a dosis plenas, 1 g los días 4 y 14 del esquema inicial. Reposición con inmunoglobulinas 200 mg/kg, tras el 3º, 5º y 6º RPT. Los otros 2 pacientes, GPA y GEPA y afectación neuropática progresiva, con una estabilidad clínica, se administró al inicio y al final de las RPT, una dosis menor de rituximab de 200 mg, y posteriormente, 6 sesiones de RPT, (2º, 3º, 6º y 8º y 10º y 11º día) y reposición de Ig igual. Se utilizó anticoagulante con citrato.

**Discusión:** La aféresis terapéutica es un proceso por el cual a través de un mecanismo externo se

eliminan componentes de la sangre que causan un daño, con el fin de tratar una enfermedad. Según nuestra experiencia y guías clínicas, en situaciones que cursen con una amenaza vital, se ha de iniciar tratamiento con RPT, para un control precoz de la enfermedad. En situaciones con una estabilidad clínica, puede contribuir para disminuir posibles toxicidades de otros fármacos. El uso de RPT en hemorragia pulmonar, grado de recomendación es IC y en glomerulonefritis rápidamente progresiva o insuficiencia renal aguda dependiente de diálisis presenta un grado de recomendación IA. Hemos incluido un paciente con miocarditis e insuficiencia cardiaca, y otro con polineuropatía severa progresiva, no están descritos en las guías clínicas como indicación de uso de RPT. Presentando resultados óptimos tras administración de aféresis y una evolución clínica satisfactoria.

*Conclusiones:* La aféresis terapéutica es una posibilidad tentadora a tener en cuenta en enfermedades autoinmunes con vasculitis, siempre que exista una afectación progresiva o rápida de cualquier órgano, para un control precoz de la actividad de la enfermedad. El éxito de la misma, se puede atribuir a un uso predominante en situaciones agudas graves.