

Tratamiento de la púrpura trombótica trombocitopénica mediante aféresis terapéutica en paciente con lupus eritematoso sistémico

Jesús Márquez Benítez, Anselmo Guareño Antúnez, Cándida Santos Ugía, Francisca Ramos Jerez, Francisco Calderón Lozano, Jesús Del Arco Adame, Yolanda Marín Pérez, Concepción Cruz Cánovas

Enfermeros de la Unidad de Diálisis del Hospital Infanta Cristina de Badajoz

Introducción

La púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) es una entidad englobada en el concepto de microangiopatía trombótica¹ consistente en la aparición de trombos en la microcirculación que provocan hemólisis, dando lugar a un descenso de hematíes y plaquetas.

Las causas que provocan la PTT son múltiples², encontrándose entre ellas enfermedades autoinmunes como el Lupus Eritematoso Sistémico (LES) aunque también se han descritos casos hereditarios dentro de la misma familia³.

En los niños puede aparecer un proceso infeccioso dos o tres semanas antes de desencadenar el proceso de PTT.

La causa del lupus (LES)⁴ es desconocida y su incidencia es diez veces más frecuente en mujeres que en hombres, pero englobada en una enfermedad autoinmune influenciada por factores de genética o ambiental, dando síntomas como inflamación de articulaciones, riñones, piel, etc.

El tratamiento de la PTT y LES consiste en la resolución de la causa precipitante (corticoides e inmunosupresores) asociado a tratamiento con plasmaféresis.

Caso clínico

Mujer de 33 años, que llega a urgencias con un cuadro de astenia, antecedentes de alergias no conocidas, lupus

cutáneo con eritema malar sin tratamiento desde hace 8 años y en seguimiento por reumatología. Tiroiditis de Hashimoto. Apendicectomía. Exfumadora desde hace 7 años. No bebedora. No hábitos tóxicos, excepto en tomas de bebidas con quinina (tónicas). Episodios de anemia tras los 2 partos. Cesárea y ligadura de trompas en el 3º.

Enfermedad actual:

Consulta por intensa astenia y presíncopes (de una semana de evolución), que dificultan la deambulación, junto con anorexia sin pérdida de peso. Menstruación muy duradera (8 días) y abundante. No heces melánicas, palidez cutánea y mucosa. Epistaxis y gingivorragia.

La analítica destaca anemia con 6.7 gr / dl de hemoglobina, trombopenia con plaquetas de 6.000/ mm³. LDH 1696 UI/l. Frotis sanguíneo con presencia de esquistocitos. Resto de exploraciones normales.

Diagnóstico: Según los datos clínicos y de laboratorio, la paciente presenta un cuadro compatible de PTT en el contexto del LES.

A su ingreso se transfunde un concentrado de hematíes y otro de plaquetas. Una hora después de pasar las plaquetas, la paciente comienza con un cuadro de afasia global y desviación de la comisura bucal a la izquierda sin otra focalidad neurológica. Posteriormente habla con lenguaje normal sin focalidad evidente.

Dado el añadido síntoma neurológico se ingresa en hematología para su estudio.

Al presentar la paciente microangiopatía trombótica y crisis convulsivas, nos solicitan desde ese servicio la realización de plasmaféresis. Debido al empeoramiento clínico de la paciente, ingresa en UCI.

Plan de sesiones de plasmaféresis:

El volumen de recambio debe situarse entre 1-1,5 veces el volumen plasmático.

El tratamiento se prolongará hasta 48 h. después de conseguir la respuesta.

Correspondencia:

Anselmo Guareño Antúnez
C/. Julio Cienfuegos Linares
Nº 11, Bloque 1, portal 2, 2ºA
06006. Badajoz
E-mail: yoniantunez@yahoo.es

La paciente pesa 75 kgr., y por tablas de relación, le corresponden un total de 3.500 cc. de volumen a reinfundir, por lo que se programan: 1.750 cc. de plasma fresco + 350 cc. de albúmina humana al 20% + 1.400 cc. solución Dianeal® 1,36% de diálisis peritoneal.

Incidencia de las sesiones:

Para la realización de la 1ª plasmaféresis en UCI se intenta implantar un catéter en yugular derecha, pero debido a su dificultad y exceso de sangrado, se coloca un catéter doble luz en femoral izquierda.

El monitor utilizado para la técnica fue un PRISMA CRRT-TPE (Hospal®), con filtro PTE-2000.

La dosis de heparina fue de 15-5-5-5 mgr, siendo la duración de las sesiones de unos 210 minutos, con una infusión media de 980 ml/h, unos flujos de sangre entre 120-140 ml/min y unas presiones de (PA. – 85 a -170 mmHg, y PV de 70 a 90 mmHg, manteniéndose una PTM entre 25-55 mmHg).

La paciente en UCI presenta un mal estado general (sedada), con las constantes mantenidas. Se le realizaron un total de 17 sesiones.

Incidencia de las mismas:

La 1ª sesión la pasó muy agitada.

En la 5ª y 6ª sufre hipotensión y convulsiones importantes, que ceden con diazepam y salino fisiológico, terminando el tratamiento.

En la 16ª hay un aumento de PTM hasta 55 mm Hg faltando 50 minutos, finalizando la sesión.

En la 17ª, hay un fallo del test de aire cuando faltan 90 minutos, por lo que hubo que cambiar el SET.

El resto de las sesiones se realizaron sin problemas, siendo bien toleradas por la paciente.

Evolución

En cuanto a la evolución de la Hb y plaquetas, así como LDH, se detallan en el cuadro adjunto.

La LDH nos da el grado de hemólisis. A más hemólisis mayor LDH.

La evolución de las Hb. Plaquetas y LDH mejoraron con las sesiones de plasmaféresis, pero en la 11ª sesión se decide aparte de seguir con la plasmaféresis, poner un tratamiento coadyuvante con RITUXIMAB Y MICOFENOLATO, subiendo las plaquetas a $> 150.000/mm^3$, quedando suspendidas las plasmaféresis hasta completar 17 sesiones., debido a la mejora clínica y analítica de la paciente y su posterior alta médica a los 4 días de la última sesión, no presentando ninguna recidiva hasta la fecha. Ver la evolución analítica desde el comienzo con plasmaféresis hasta su alta médica. (**tabla 1**).

Discusión

Describimos un caso de una paciente con antecedentes de enfermedad autoinmune como lo demuestra la existencia de Lupus Eritematoso⁵ más Tiroiditis de Hashimoto que desarrolla un cuadro de anemia, plaquetopenia y elevación de LDH, junto con esquistocitos en frotis de sangre periférica, con diagnóstico de microangiopatía trombótica.

El desarrollo de una microangiopatía trombótica en este contexto se produce como consecuencia de anticuerpos circulantes contra el ADAMS 13, enzima necesaria para el correcto funcionamiento de la coagulación. En nuestra paciente, dado el rápido deterioro clínico y la alta sospecha de PTT en el contexto del Lupus, se inició tratamiento con plasmaféresis inmediatamente sin posibilidad de cuantificar la actividad ADAMS 13.

El tratamiento de la PTT en este contexto va dirigido al tratamiento de la enfermedad de base, en este caso, eliminar los anticuerpos circulantes mediante plasmaféresis e impedir la síntesis de nuevos anticuerpos patológicos mediante tratamiento inmunosupresor (corticoides y micofenolato inicialmente y posteriormente Rituximab dada la escasa mejoría).

A pesar de los importantes avances en el tratamiento médico de la PTT y LES⁶ para evitar la síntesis de anticuerpos, aún es necesario la utilización de la plasmaféresis, no sólo para la eliminación de los anticuerpos circulantes iniciales hasta el inicio del efecto farmacológico, sino también para el aporte de ADAMS 13 con la infusión del plasma posterior.

La plasmaféresis es un método de filtración plasmática utilizada para la eliminación de sustancias del plasma de gran peso molecular como anticuerpos, inmunocomplejos inmunes, componentes del complemento⁷, etc. Su utilización en el manejo de enfermedades renales de origen inmunológico se inició a finales del siglo pasado donde se describe por primera vez la mejoría tras la realización de plasmaféresis a un paciente con enfermedad por anticuerpos anti-membrana basal glomerular, ampliándose su utilización a otras enfermedades de base autoinmune como la PTT con el paso de los años.

El recambio plasmático (R.P) debe iniciarse lo antes posible en las primeras 24 h. tras su diagnóstico, pues la demora tiene peor pronóstico.

Los recambios plasmáticos deben realizarse diariamente hasta la normalización de las plaquetas, hemoglobina y la lactatodeshidrogenasa (LDH) en plasma y la desaparición de los síntomas.

La plasmaféresis puede considerarse como un método seguro⁸. En un estudio con 370 sesiones de plasmaféresis realizadas en 54 pacientes, el principal efecto adverso observado fue la hipotensión en un 8.4% de las sesiones. En nuestra paciente ocurrió en 2 sesiones sin necesidad de drogas vasoactivas y recuperando normotensión arterial con infusión de salino fisiológico. La aparición de efectos adversos graves ocurrió en el 0.9% de los casos según el registro Sueco con más de 20.000 procedimientos, con una incidencia de efectos adversos global de tan solo el 4.3%.

Conclusiones

A pesar de los importantes avances del tratamiento médico en las enfermedades autoinmunes, la plasmaféresis continúa siendo un método imprescindible en los casos graves, considerándose una técnica relativamente segura.

Dada la complejidad de la técnica para el tratamiento de este tipo de patologías, enfermería juega un papel fundamental, siendo de suma importancia que el profesional que la realice disponga de suficiente formación y experiencia, para saber detectar y resolver los síntomas adversos en el paciente y los problemas técnicos que se vayan presentando (inadecuados flujos de sangre, de PA, PV y PTM), con el fin de llevar a término cada recambio plasmático (R.P.), pues de la eficacia de las mismas depende la evolución de la paciente.

Agradecimientos

A todo el equipo de enfermería de la unidad de HD.
A Sergio Barroso Hernández, nefrólogo de la unidad.

Recibido: 22 Abril 2014
Revisado: 30 Abril 2014
Modificado: 20 Mayo 2014
Aceptado: 25 Mayo 2014

Bibliografía

1. William F. Clark. Thrombotic Microangiopathy: Current Knowledge and Outcomes with Plasma Exchange. *Seminars in Dialysis- Vol 25, No 2 (March-April) 2012 pp 214-219.*
2. De la Rubia J, Contreras E, Del Rio-Garma J. Púrpura trombótica trombocitopénica. *Med Clín (Barc) 2011; 136: 534-40.*
3. Purpura trombocitopénico idiopático. Madero L. Molina J. Sevilla J. *Controversias, BSCP can ped 2001; 25(2); 291-302 Links.*
4. Hahn BH. Tsao BP. Pathogenesis of systemic lupus erythematosus. In; Firestein Budd RC, Harris ED jr, et al, eds. *Kelley's Textbook of rheumatology. 8 th. Ed. Philadelphia, Pa; Saunders Elsevier; 2008: chap 74.*
5. Hahn BH. Systemic lupus erythematosus. In: Longo DL, et al. *Harrison's on line. 18 th ed. New York: The McGraw-Hill Companies; 2012.*
6. Haija Aj, et al. The role and effect of complementary and alternative medicine in systemic lupus erythematosus. *Rheumatic Disease Clinics of North America. 2011; 37; 47.*
7. Charles D. Pusey. Jeremy B. Levy. *Plasmaferesis in immunologia renal disease blood purification 2012; 33; 190-198*
8. Szczeklik W et al. Complications in patients treated with plasmapheresis in the intensive care unit. *Anaesthesiol intensive ther. 2013; 45 (1): 7-13.*

Tabla 1. Evolución Analítica

Fecha	Hemoglobina (g/dl)	Plaquetas (mil/mm ³)	LDH (UI/l)
Día 1	6,3	25.000	1.570
Día 2	6,6	5.000	1.183
Día 3	6,4	5.200	1.205
Día 4	6,5	6.000	1.257
Día 5	7,8	10.000	1.528
Día 6	6	3.000	1.524
Día 7	7,4	3.000	2.072
Día 8	7,1	3.000	1.529
Día 9	5,5	19.000	1.404
Día 10	5,2	3.000	1.340
Día 11	7,9	9.000	1.493
Día 12	7,1	7.000	1.181
Día 13	8,3	15.000	775
Día 14	7,7	26.000	651
Día 15	8,5	47.000	596
Día 16	9,3	95.000	552
Día 17	11,3	142.000	446
Día 18	9,3	154.000	310
Día 19	9,2	170.000	485
Día 20	8,9	206.000	393
Día 21	9,5	222.000	389