

PLASMAFÉRESIS EN UN CASO DE DIFÍCIL CONTROL. VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA RECIDIVANTE SECUNDARIA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO.

Verónica Ruth Mercado Valdivia (1); Rocío Echarri Carrillo (1); Ángel Gallegos Villalobos (1); Yesika María Amezcua Orjuela (1); Raquel Díaz Mancebo (1); Yolanda Hernández Hernández (1); Silvia Caldes Ruisánchez (1); Gabriel Ledesma Sánchez (1); Gilda Alessandra Carreño Cornejo (1); Antonio Cirugeda García (1)
(1) Servicio de Nefrología, Hospital Universitario Infanta Sofía



Definición

- Las crioglobulinas son inmunoglobulinas que precipitan por debajo de 37°.
- Vasculitis crioglobulinémica:** vasculitis de vasos medianos o pequeños producida por los complejos inmunes que contienen crioglobulinas.

Clasificación

- Clasificación: Tipos I, II, III
- Tipo II y III:** es el tipo de crioglobulinemia que aparece en el 75% de las vasculitis secundarias en las enfermedades conectivas, como el LES, Sjögren.



Diagnóstico

- 10-20 ml de suero, precalentar (37°), coagular (30'), centrifugar y refrigerar (4°).
- Precipitación → Tipo I → 24 hrs.
- Precipitación → Tipo II y III → 5-7 días.

Rangos

- Criocrito normal: 0-0.4
- Criocrito (+): 0.5-1% sobre 50 mcg/ml.
- Criocrito en Crioglobulinemia I hasta de 50%
- Criocrito en Crioglobulinemia II hasta de 2-7%
- Criocrito en Crioglobulinemia III hasta de 1-3%



Replacement fluid: Albu

PADMANABHAN ET AL.

Journal of Clinical Apheresis

ASA

WILEY

219

CRYOGLOBULINEMIA

Incidence: About 50% of patients with chronic HCV	Indication	Procedure	Recommendation	Category
	Severe/symptomatic	TPE	Grade 2A	II
	Severe/symptomatic	IA	Grade 2B	II
# reported patients: >300	RCT	CT	CS	CR
TPE	1(57)	0	24(302)	NA
IA	1(17)	0	1(4)	0

Technical notes

It is prudent to warm the room, draw/return lines, and/or replacement fluid to prevent intravascular precipitation of the cryoglobulins. Precipitation of cryoglobulins in the extracorporeal circuit has been reported.

Volume treated: 1-1.5 TPV	Frequency: Every 1-3 Days
Replacement fluid: Albumin	

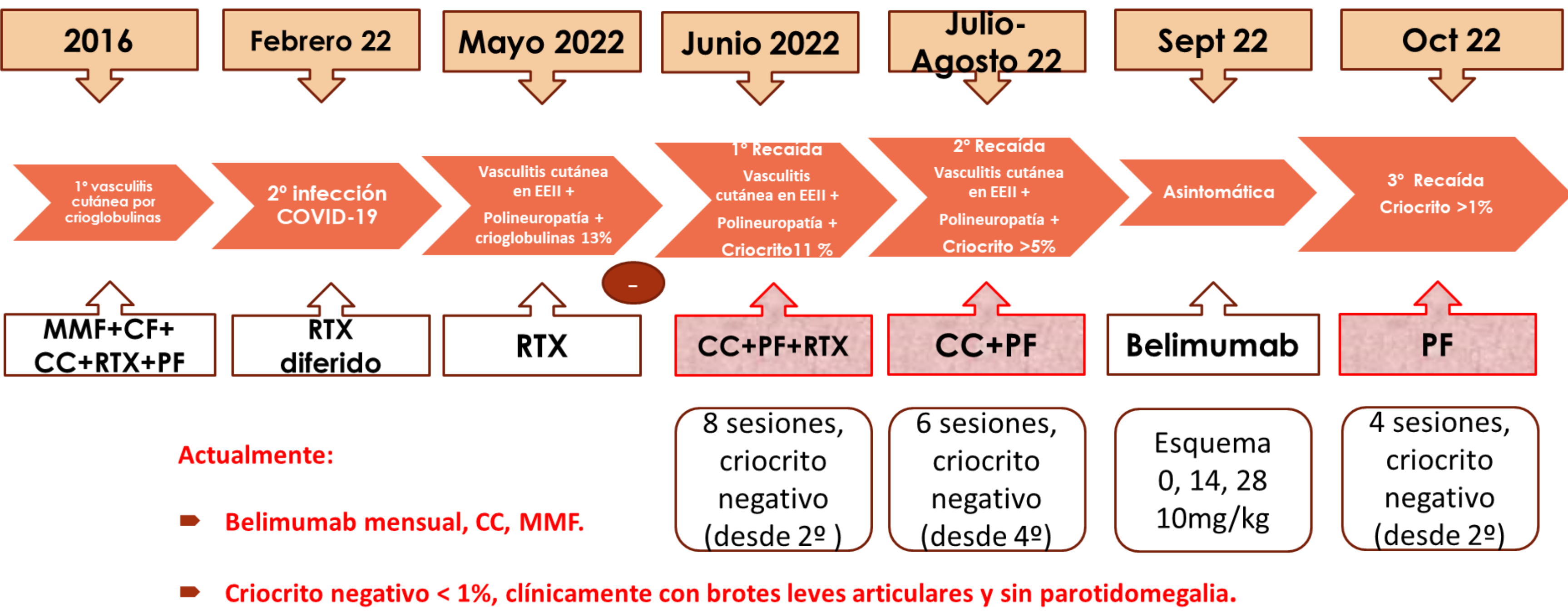
Antecedentes Personales

- Mujer de 41 años.
- Lupus Eritematoso Sistémico con afectación articular, cutánea, renal, hematológica y SNC.
 - Sd Sjögren secundario con Sd Seco, afectación glandular exocrina.
 - Anemia de trastorno crónico, Hipertensión Arterial, Dislipemia Mixta
 - Sd. depresivo de larga evolución (neuroLES en 2013-2014)
 - **Crioglobulinemia Secundaria a LES con vasculitis cutánea (2016), estando con MMF+RTX y de forma concomitante tratada con CC+ Ciclofosfamida y plasmaféresis.**
 - Nefropatía Lúpica tipo II (2016) y tipo III (2019).
 - Nefritis Intersticial asociada a Sd Sjögren (julio 2021)
 - En febrero 2021 tras infección COVID: Brote articular + parotidomegalia bilateral que persiste hasta la actualidad.
 - Estudio extenso que descarta SLP.
 - Covid-19 en febrero 2022.

Historia de fármacos recibidos:

- Esteroides más de 10 años.
- Metotrexato
- Micofenolato mofetilo > ácido micofenólico
- Azatioprina
- Inmunoglobulinas ev.
- Ciclofosfamida pauta ELNT (x 2 veces, 6g).
- Rituximab (RTX) en el pasado: mayo 2016 y marzo 2017.
- Belimumab: feb 2018- abril 2019 (14 meses) jul 2020- jun 2021 (11 meses)
- **Tras 3ra Bx renal (NTIA):**
- Rituximab 1g x 2 en julio 2021
- Mantenimiento con Rituximab 500mg c/6 meses.
- Marzo 2022 diferido por COVID-19

Caso Clínico



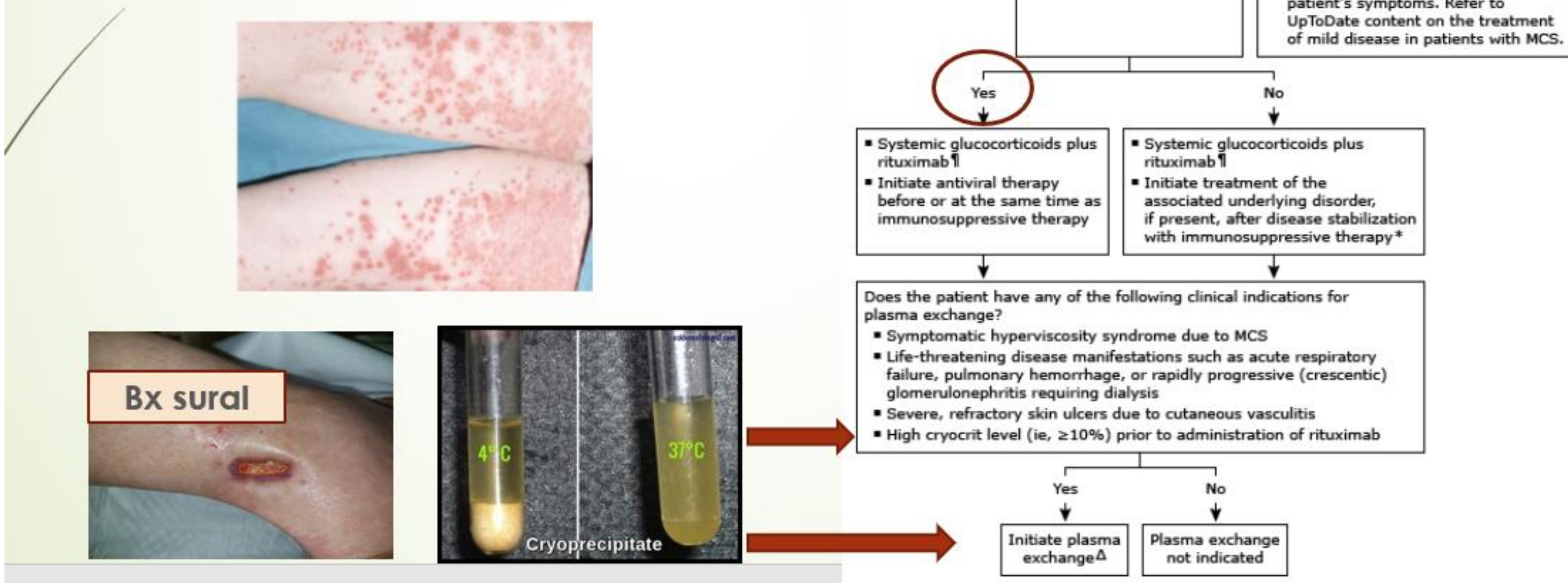
Conclusiones

- La decisión de iniciar la plasmaféresis se basa en la gravedad de las manifestaciones de la enfermedad.
- La necesidad de plasmaféresis se individualizó en función de las recaídas.
- El control semanal de crioglobulinas junto con ciclos individualizarlos de plasmaféresis nos permitió prevenir una nueva recaída.

Enfermedad Actual:

Tras 2da infección por COVID-19 en febrero/22, inicia en Mayo/22, clínica cutánea con aparición de máculas eritematosas en EEII y en plantas de pies, algunas sugieren microtrombosis y clínica compatible con polineuropatía con crioglobulinas 13% en estando con RTX de mantenimiento, con negativización inicial de criocrito.

Tras 2 semanas, empeoramiento de neuropatía.



Características Plasmaféresis

FECHA	2016	07/2022	08/2022	10/2022
Edad	36	41	41	41
Enfermedad	Crioglobulinemia LES	Crioglobulinemia polineuropatía LES Sjögren	Crioglobulinemia polineuropatía LES Sjögren	Crioglobulinemia polineuropatía LES Sjögren
Categoría	II	II	II	II
Grado	2A	2A	2A	2A
Tto IS previo	MMF+RTX	CC+MMF+RTX	CC+MMF+RTX	CC+MMF+RTX
Tto concomitante	CC + Ciclofosfamida	RTX Ind +MTPX3	RTX Ind +MTPX3	Belimumab
Nº sesiones	9	8	6	4
Periodicidad	48hrs	48hrs	48hrs	72hrs
Reposición Alb4%	si	si	si	si
Reposición PFC	si	no	si	si
Vol rep Alb	2400	3500	2500	2500
Vol rep PFC	600	0	1000	1000
Anticoagulación Inicial	Hep 20	Hep 20	Hep 20	Hep 20
Rep Fibrinógeno	si	si	si	si
Nº ses Fibrinógeno	2,3	3,4	2,3,4,5	1,2,3,4
Hipocalcemia	no	si	si	si
Nº sesión con rep Ca	0	4	2,3,4,5	1,2,3,4
R. alérgica	no	no	mareos, prurito	no
Nº sesión	0	0	2	0
Infección	no	Cicatrización tardía de Úlcera de Bx maleolar	Si, Herpes zoster, ITU	Si, IRA, ITU
Nº sesión con infección	0	3	3	2
Coag sistema	si	no	no	no
Nº ses coagulación	8	0	0	0
Mejoría	completa	completa	completa	completa
Recidiva	no	si	si	no
Cr inicial	0,61 mg/dl	1,23 mg/dl	1,1 mg/dl	0,88 mg/dl
Cr final	0,44 mg/dl	0,9 mg/dl	0,8 mg/dl	0,80 mg/dl
Marcador Inicial	Criog 6%	Criog 13%, C3:85, C4:4, Coag normal	Criog 5%, INR:1,2	Criog + < 1% título bajo.
Marcador Final	Criog < 1%	Criog < 1%, C3:64, C4:2, Coag normal	INR :1,4	Criog negativas.
Hemodiálisis	no	no	no	no