

ECULIZUMAB EN EL SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO: SEGUIMIENTO DE UN CASO

Fernández Marchante AI; Vila Torres, E; Martín Siguero, A; Franco Sereno, MT; Alañón Pardo, MM; Encinas Barrios, C.
 Hospital General Universitario de Ciudad Real

OBJETIVO

Analizar la evolución y respuesta clínica de un paciente con síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) en tratamiento con eculizumab (Soliris®) desde el diagnóstico de la enfermedad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de la historia clínica y farmacoterapéutica (Mambrino®, JSiglo® y Farnis®) del paciente desde el debut de la patología (Agosto'13) hasta Febrero'15.

1) RESPUESTA A ECULIZUMAB	Cambio valor medio pre/post tratamiento	Plaquetas (plaq.) Lactato deshidrogenasa (LDH) Creatinina (Cr)	El análisis estadístico: t-Student para grupos apareados o pruebas no paramétricas T de Wilcoxon (IBM-SPSS-Statistics)
	Estado libre de microangiopatía trombótica (MAT)	Ausencia en tto con eculizumab de una ↓ recuento de plaq. >25% respecto al valor basal y la necesidad de tratamientos plasmáticos o diálisis.	

2) EFECTOS ADVERSOS A ECULIZUMAB

RESULTADOS

- Hombre de 44 años que ingresa en Agosto'13 por fracaso renal agudo severo (Cr:10,2 mg/dl) con proteinuria, microhematuria, plaquetopenia (plaq:107 x10³/mcl) y anemia hemolítica no autoinmune en rango transfusional.
- Es diagnosticado en Octubre'13 de SHUa (ADAMTS13 >5% y dos mutaciones en el gen de Factor H). No recibe sesión de plasmaféresis y permanece dependiente de diálisis hasta Noviembre'13. En Marzo'14 inicia tratamiento con eculizumab previa vacunación antimeningocócica .

	Antes de Eculizumab	Con Eculizumab	p
Plaquetas (10 ³ /mcl)	177,4 (IC95% 148,9-205,8)	232,1 (IC95% 210,1-233,6)	<0,05
LDH (UI/L)	345,5 (IC95% 230,1-460,9)	230,9 (IC95% 169,1-292,8)	0,05
Cr (mg/dl)	4,89 (Q ₁ :4,41;Q ₃ :6,63)	3,25 (Q ₁ :2,76;Q ₃ :3,98)	<0,001

- Estado libre de MAT con eculizumab: recuento medio de plaquetas post-tratamiento ↑ 22% respecto al valor basal previo al tratamiento y no ha requerido terapia plasmática ni diálisis.
- Ha presentado algunos episodios de infecciones de vías respiratorias superiores leves sin fiebre y un episodio de gastroenteritis aguda con diarrea y vómitos sin ingreso.
- El paciente refiere una mejoría de su estado general sin astenia, disnea, ni edemas en miembros inferiores. No ha requerido trasfusiones.

CONCLUSIONES

- La respuesta al tratamiento con eculizumab se considera favorable pues el paciente ha presentado una mejora en todos los parámetros analíticos analizados (con normalización del recuento de plaquetas y LDH) y un estado libre de MAT.
- Además la tolerancia al tratamiento ha sido aceptable.