

The background features a large, faint halftone pattern of dots. Overlaid on this are several colored squares: a dark grey square in the upper right, a large green square on the right side containing the text 'TERUMOBCT', an orange square in the center, and a smaller green square below it.

TERUMOBCT

ASFA GUIDELINE 2013

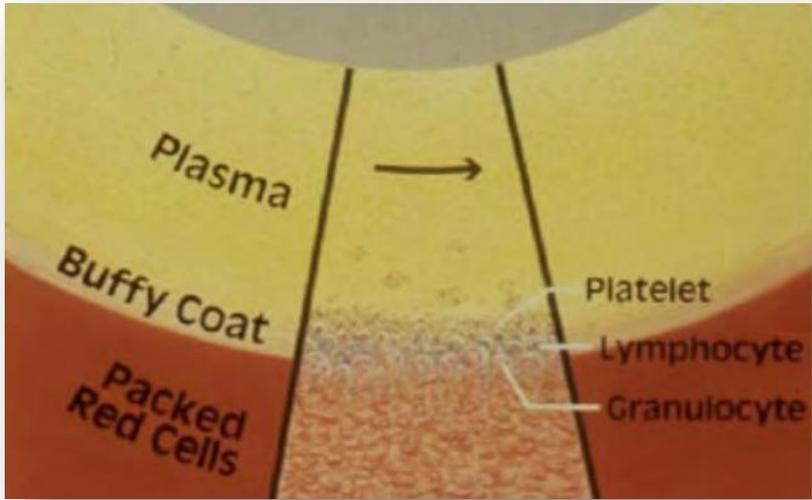
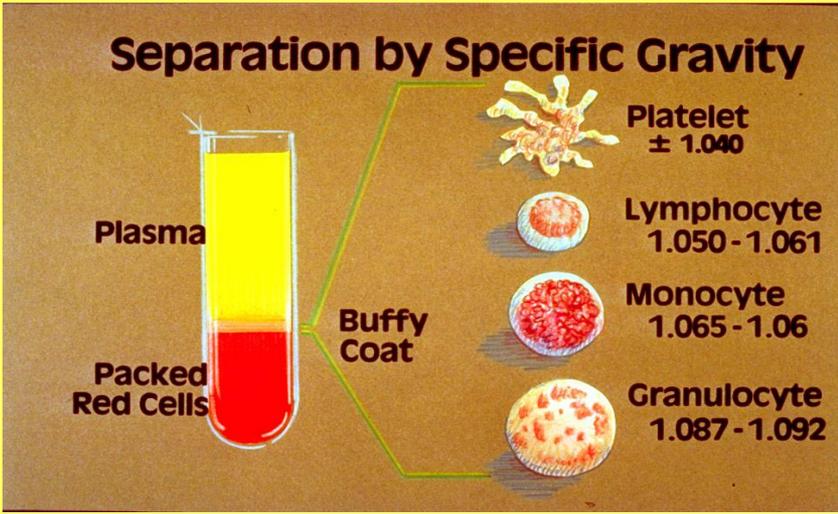
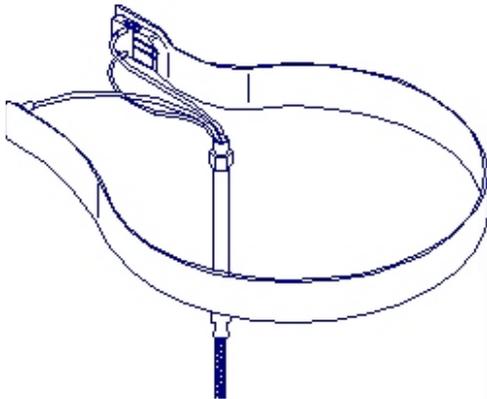
ANDREA FRENK



Tópicos

- **Aferese – separación por centrifugación**
- **Aféresis Terapéutica**
 - Introducción al Guía de ASFA
 - Trasplante Renal ABO compatible
 - Trasplante Renal

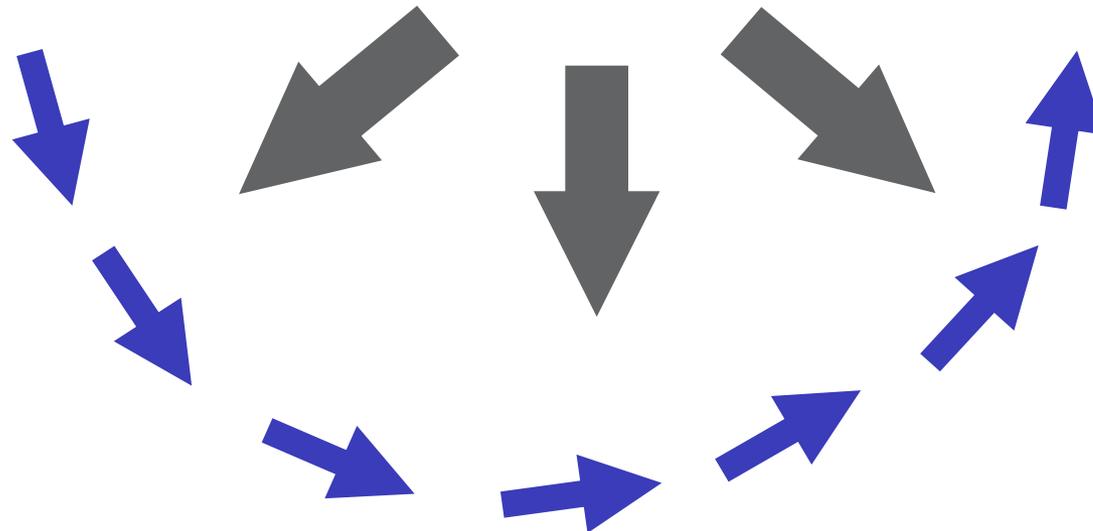
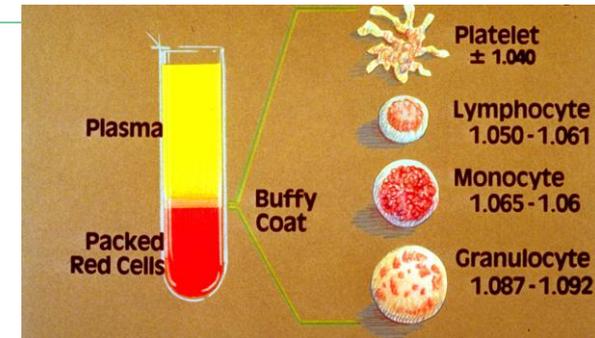
Separación por centrifugación



Factor de Separación*

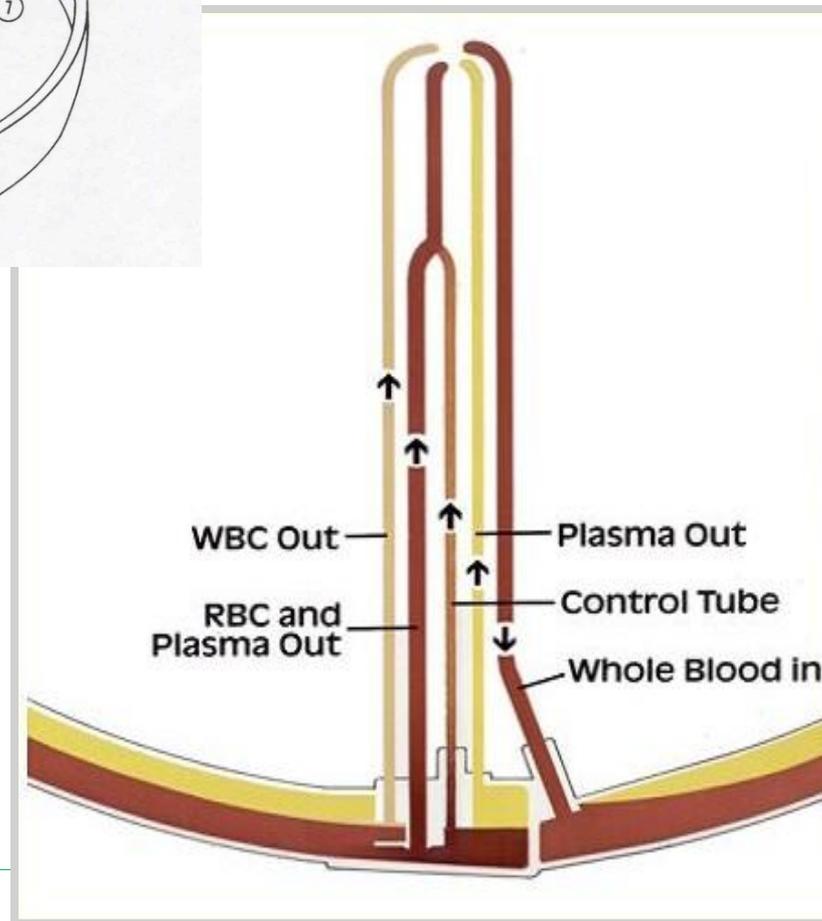
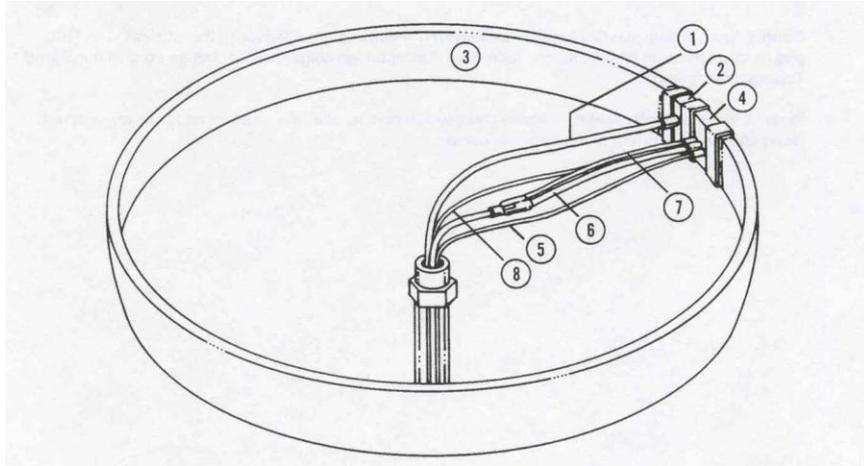
= Fuerza G + flujo aspiración

FORÇA G
(Velocidade Centrifugação)



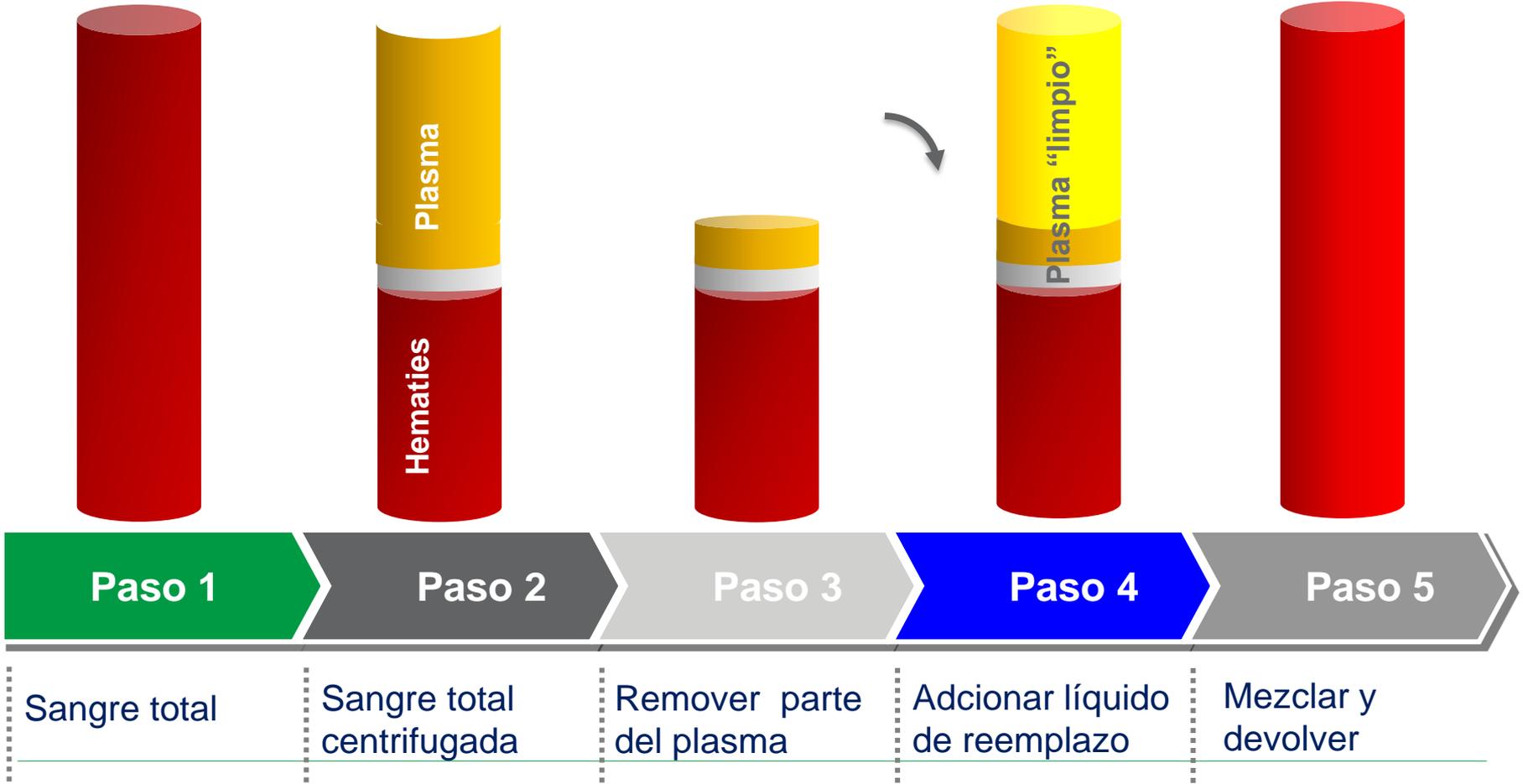
FLUXO ASPIRAÇÃO

Cosecha de células CTP



Recambio Plasmático

El recambio plasmático substituye una parte del plasma del paciente con líquido de reposición



Journal of Clinical Apheresis

The Official Journal of



the American Society for Apheresis

Volume 28, Number 3, 2013



GUIA ASFA 2013

- Introducción a lo que es el Guía ASFA

Guías sobre el uso de la Aféresis Terapéutica en la práctica clínica — enfoque basado en la evidencia del Comité de Redacción de la Sociedad Americana de Aféresis: Sexta Edición Especial

Joseph Schwartz, Jeffrey L. Winters, Anand Padmanabhan, Rasheed A. Balogun, Meghan Delaney, Michael L. Linenberger, Zbigniew M. Szczepiorkowski, Mark E. Williams, Yanyun Wu, and Beth H. Shaz

- Que se debe considerar al realizar aféresis terapéutica – Recambio Plasmático Terapéutico

ASFA – Asociación Americana de Aféresis

Esta 3ª edición basada en evidencia, hace una revisión rigurosa de los trabajos publicados hasta la época, la calidad de esta evidencia y la fuerza de la recomendación derivada de esta evidencia

Objetivos son:

1. Lograr uniformidad en la asignación a las **categorías** y la discusión sobre las enfermedades, a la vez que se minimiza el sesgo personal
2. Proporciona la intensidad de la recomendación – **Grado de recomendación**
3. **Fichas Técnicas** - Suministra información exhaustiva, pero condensada

Indicaciones para Aféresis Terapéutica

Cat	Descripción
I	Aceptada como tratamiento de primera línea, ya sea como tratamiento primario único o en conjunto con otros tipos de tratamientos. Ej RPT tratamiento primario en GB; RPT en Miastenia Gravis como tratamiento de 1a línea asociado a medicamentos inmunosupresores e inhibidores de la colinesterase
II	Aceptada como tratamiento de 2a línea, ya sea como tratamiento único o asociada a otros tipos de tratamiento. Ej RPT en NMO después de fallo al tratamiento con corticosteroides;
III	No se ha establecido el papel óptimo del tratamiento con aféresis. La decisión de tratamiento debe ser Individualizada. Ej RPT en pacientes con sepsis y fallo multiorgánico.
IV	La evidencia publicada demuestra o sugiere que la aféresis es inefectiva o perjudicial

Recomendaciones de Calificación (GRADE)

Puede ser utilizada para respaldar o refutar el uso de AT

Recomendación	Descripción	Calidad metodológica de la evidencia de soporte	Implicaciones
Grado 1A	Fuerte recomendación, evidencia de alta calidad	ECAs sin limitaciones importantes o evidencia abrumadora a partir de estudios observacionales	Fuerte recomendación. Puede aplicarse a la mayoría de pacientes en la mayoría de circunstancias sin reservas.
Grado 1B	Fuerte recomendación, evidencia de calidad moderada	ECAs con limitaciones importantes (resultados contradictorios, defectos metodológicos, indirectos o imprecisos)	Fuerte recomendación. Puede aplicarse a la mayoría de pacientes en la mayoría de circunstancias sin reservas.
Grado 1C	Fuerte recomendación, evidencia de baja o muy baja calidad	Estudios observacionales o series de casos	Fuerte recomendación, pero puede cambiar cuando se cuente con evidencia de más alta calidad.
Grado 2A	Débil recomendación, evidencia de alta calidad	ECAs sin limitaciones importantes o evidencia abrumadora a partir de estudios observacionales	Débil recomendación. El mejor plan de acción puede variar dependiendo de las circunstancias o de los valores del paciente o de la sociedad.
Grado 2B	Débil recomendación, evidencia de calidad moderada.	ECAs con limitaciones importantes (resultados inconsistentes, defectos metodológicos, indirectos o imprecisos) o evidencia excepcionalmente fuerte a partir de estudios observacionales.	Débil recomendación. El mejor plan de acción puede variar dependiendo de las circunstancias de los valores del paciente o de la sociedad.
Grado 2C	Débil recomendación, evidencia de baja calidad o muy baja calidad	Estudios observacionales o series de casos	Recomendaciones muy débiles. Otras alternativas podrían ser igualmente razonables.

ECA: estudio clínico aleatorizado.

TABLE IV. ASFA 2013 Indication Categories for Therapeutic Apheresis

Disease name	TA Modality	Disease condition	Category	Grade
Acute disseminated encephalomyelitis	TPE		II	2C
Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (Guillain-Barre Syndrome)	TPE	Post IVIG	I	1A
	TPE		III	2C
Acute liver failure	TPE		III	2B
Age related macular degeneration, dry	Rheopheresis		I	1B
Amyloidosis, systemic	TPE		IV	2C
Amyotrophic lateral sclerosis	TPE		IV	1C
ANCA- associated rapidly progressive glomerulo- nephritis (Granulomatosis with polyangiitis; Wegener's Granulomatosis)	TPE	Dialysis dependence	I	1A
	TPE	DAH	I	1C
	TPE	Dialysis independence	III	2C
Anti-glomerular basement membrane disease (Goodpasture's syndrome)	TPE	Dialysis dependent and no DAH	III	2B
	TPE	DAH	I	1C
	TPE	Dialysis independence	I	1B
Aplastic anemia; pure red cell aplasia	TPE	Aplastic anemia	III	2C
	TPE	Pure red cell aplasia	III	2C
Autoimmune hemolytic anemia: WAHA; cold agglutinin disease	TPE	Severe WAHA	III	2C
	TPE	Severe cold agglutinin disease	II	2C
Babesiosis	RBC exchange	Severe	I	1C
	RBC exchange	High-risk population	II	2C
Bum shock resuscitation	TPE		III	2B
Cardiac transplantation	ECP	Rejection prophylaxis	II	2A
	ECP	Cellular or recurrent rejection	II	1B
	TPE	Desensitization, positive cross- match due to donor specific HLA antibody	III	2C
	TPE	Antibody mediated rejection	III	2C
Catastrophic antiphospholipid syndrome	TPE		II	2C

Ficha Técnica ASFA

GLOMERULOESCLEROSIS SEGMENTARIA Y FOCAL RECURRENTE

Incidencia: poco frecuente

Procedimiento
RPT

Recomendación
Grado 1C

Categoría
I

Nombre enfermedad:
**Glomeruloesclerosis
Segmentaria y focal recurrente**
Incidencia: poco frecuente
Procedimiento: RPT
Recomendación: **1C**
Categoría: **I**

GLOMERULOESCLEROSIS SEGMENTARIA Y FOCAL RECURRENTE

Incidencia: poco frecuente

Procedimiento: RPT

Recomendación: Grado 1C

Categoría: I

Nivel de evidencia: 1B-2C

ECA: 0

EC: 2 (19)

SC: 43 (117)

FC: 8 (30)

Tipo de evidencia: Tipo II-3

Descripción de la enfermedad

La glomeruloesclerosis segmentaria y focal (GSF) causa entre el 15% y 20% de los casos de síndrome nefrótico en niños y adultos. En lugar de un diagnóstico específico, la GSF es un característico hallazgo anatómopatológico de las biopsias renales, que se caracteriza por áreas focales de esclerosis en algún glomerulo adyacente a otro glomerulo intacto. Se ha descrito un gran número de variaciones histológicas de la GSF (celular, capsular, lesión de la punta, perifilar, no esclerótica y no especificada). Actualmente, las vacunas de la GSF tienen diferentes manifestaciones clínicas y respuestas al tratamiento. La mayoría de los pacientes con GSF no tienen una enfermedad subyacente aunque la GSF se pueda asociar con la obesidad metabólica, el refugio vasocentrado, el consumo de heroína o la infección con VIH; además de enfermedades renales tales como mutaciones en la nefros, nefritis lúpica, vasculitis o nefropatía por IgA. Se ha planteado que la GSF idiopática o primaria es el resultado de un factor plasmático que incrementa la permeabilidad glomerular. La observación de que la GSF puede recurrir tras trasplante renal respalda esta hipótesis. Sin embargo, aunque se han descrito algunas de sus características, aún no se ha confirmado la presencia de dicho factor de permeabilidad. Otra posibilidad para explicar la patogénesis de la GSF es la ausencia de un inhibidor del factor de permeabilidad. Por lo tanto, la causa de la GSF y el por qué de su aparición en riñones trasplantados aún se desconocen. En la mayoría de los pacientes con GSF se espera que se presente fallo renal dentro de 3 a 7 años, lo cual hace que el trasplante se convierta en una buena opción para evitar la diálisis de por vida. Desafortunadamente, entre el 20 y 30% de los pacientes trasplantados, especialmente los niños, experimentan recurrencia en el órgano trasplantado. Estudios clínicos sugieren que otros factores de riesgo para la recurrencia de la GSF son la gravedad de la GSF previa al trasplante, la una nefrectomía bilateral previa y el riñón de un donante vivo. Hay resultados contradictorios sobre el sero como factor de riesgo de recurrencia. La GSF en un riñón trasplantado se diagnostica de manera histológica o cuando se desarrolla proteinuria de rango nefrótico durante el periodo post-operatorio en pacientes con un antecesor de GSF en el riñón nativo o en un trasplante previo. Se puede esperar de la presencia de GSF cuando los pacientes con un antecesor de GSF tienen proteinuria menor que para persistir (>0,5 g/día) dentro de los primeros 10 días posteriores al trasplante. Si no se trata a tiempo, la GSF terminará ocasionando la pérdida permanente del órgano trasplantado dentro de unos meses. Las personas que pierden un trasplante tienen >80% de probabilidad de desarrollar la misma lesión en trasplantes renales posteriores.

Manejo / tratamiento actual

Los pacientes con GSF primaria y proteinuria de >3 g/día no se benefician del RPT y deberían ser candidatos para el uso de corticosteroides, los cuales siguen siendo el tratamiento de elección. Con frecuencia, la GSF recurrente responde a una combinación de RPT, ciclosporina A, y/o antagonista del receptor de angiotensina II (ARA) o un inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA). Más recientemente, se ha utilizado ritinab y micofenolato mofetil conjuntamente con el RPT. Aunque no se ha establecido el momento óptimo para iniciar el RPT, se cree que debería iniciarse tan pronto como se diagnostica la GSF con el fin de detener este proceso y mantener la función renal.

Justificación de la adherencia terapéutica

Actualmente, los pacientes con GSF tienen un "factor de permeabilidad" definido por la enfermedad; probablemente una glicoproteína con un peso molecular de 30-30 kDa capaz de inducir una intensa filtración de albúmina cuando se inyecta con glomerulos de ratas aisladas. Se ha demostrado que el RPT elimina dicho factor y que la disminución en la concentración de plasma coincide con mejorías en la proteinuria. Se han publicado muy pocos pacientes que hayan recibido RPT profiláctico previamente al trasplante con el fin de evitar la GSF recurrente en el nuevo órgano. Lo más común es que el RPT se inicie cuando se haga el diagnóstico. El número de tratamientos necesarios para controlar la proteinuria, marcado indirecto de GSF, varía bastante y puede llegar a docenas. García *et al.* trataron a 9 niños con 10 sesiones de RPT dosis más altas de ciclosporina, micofenolato mofetil y prednisona, comenzando <48 horas después del diagnóstico de proteinuria. Se observó un 55% de remisión completa e índices de respuesta parcial del 12% en comparación con cero respuestas en 5 niños que no recibieron RPT. En un estudio con adultos realizado en Francia, 8 de 9 pacientes lograron la remisión total o parcial de proteinuria gracias a los RPT. Sin embargo, 5 perdieron una injerta por culpa de la recurrencia de GSF. Los autores concluyeron que el beneficio que ofrece la RPT es transitorio, especialmente si se utiliza como técnica única de inmunosupresión. Valdivia *et al.* trataron a 7 adultos con GSF recurrente con 17 sesiones de RPT, recambiando un volumen fijo de 2,5 litros, e informaron que todos los pacientes tenían injertas funcionales tras un tiempo de seguimiento promedio de 10 meses. En un estudio de Sener *et al.* en 4 adultos tratados con 9-15 sesiones de RPT y micofenolato mofetil que los pacientes conservaron la función renal hasta 34 meses después del trasplante. Un reciente estudio retrospectivo realizado en adultos con GSF por Meroni *et al.* sugirió que los RPT y los IECA's dieron como resultado la remisión total o parcial de proteinuria en el 80% de los pacientes. Algunos pacientes con GSF recurrente han sido tratados con éxito parcial con una combinación de RPT e inmunosupresión con columnas de proteínas A estandarizadas.

Notas técnicas

Se puede lograr el acceso vascular a través de flebitis arteriovenosas o injertas utilizadas para diálisis.

Volumen tratado: 1 a 1,5 Volúmenes plasmáticos

Líquido de reemplazo: albúmina o albúmina/plasma

Frecuencia: diaria o dos alternos

Duración y discontinuación o número de procedimientos:

Una de las estrategias consiste en comenzar con un RPT al día, 3 días seguidos y, luego, al menos 6 o más RPTs durante las 2 semanas posteriores hasta un máximo de 9 procedimientos. En aquellos pacientes que muestran una disminución del aclaramiento de creatinina en el momento del diagnóstico de la recurrencia de la GSF, en general la proteinuria y la creatinina disminuyen de manera gradual mientras el paciente recibe tratamiento con RPT. La decisión sobre la discontinuación gradual de los RPT se debe individualizar en cada caso dependiendo del grado de proteinuria. El tiempo de la respuesta clínica es bastante variable, por lo que la eliminación total de proteinuria podría tardar varias semanas e incluso meses. Algunos pacientes necesitan regímenes de RPT a largo plazo, de manera o intermitente, para prevenir la recurrencia de la proteinuria. No hay características clínicas o de laboratorio que puedan predecir la probabilidad de éxito con RPT.

Referencias: [258-270]

*A partir del 10 de noviembre de 2009 utilizando los siguientes términos de búsqueda en artículos publicados en inglés en PubMed y en revistas: FSGS, FSGS recurrente, plasmaféresis y reemplazo plasmático terapéutico. Además, en las referencias de los artículos encontrados, se buscaron estudios y casos adicionales.

Ficha Técnica ASFA

Núm de pacientes publicados*: 100-300

ECA
0

EC
2 (19)

SC
43 (117)

PC
8(10)

Tipo de evidencia
Tipo II-3

de pacientes reportados
100-300

Tipo de estudios:

ECA (estudios controlados
randomizado) 0

CT (estudios controlados) 2 (19)

CS (serie de casos) 43 (117)

PC (Publicacion de Casos) 8(10)

Tipo de evidencia II-3

ACUTE INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYNEUROPATHY (GULLAIN-BARRÉ SYNDROME)

Incidence: 1-2 per 100,000/year	Procedure TPE	Recommendation Grade IA	Category I
# of reported patients*: >300			
RCT	CT	CS	CR
19 (1770)	0	9 (369)	10 (11)
			Type of evidence Type I

Description of the disease

Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (AIDP) or the Guillain-Barré Syndrome is an acute progressive paralyzing illness affecting both motor and sensory peripheral nerves. Typically the disease begins with symmetrical muscle weakness and paresthesias that spread proximally. Progression, which can occur briskly over several weeks, may involve respiratory and oropharyngeal muscles in more severe cases. Thus, mechanical ventilation is required for approximately 25% of patients. Autonomic dysfunction can cause variability in blood pressure and heart rate. Spontaneous recovery may occur, however up to 75% of patients develop long-term neurologic deficits. Mortality is estimated at 5%. The Miller-Fisher variant is characterized by ophthalmoplegia, ataxia, and areflexia. AIDP is distinguished from Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy which is a chronic disorder (see separate fact sheet). An autoimmune pathogenesis is strongly suggested due to the presence of antibodies to the myelin sheath constituents in the majority of patients as well as in animal models of the disease. Observations of preceding infectious illness, such as Campylobacter infection, suggest cross-reactive antibodies may be a component in disease pathogenesis.

Current management/treatment

Since spontaneous recovery is anticipated in most patients, supportive care is the mainstay of treatment in ambulatory patients with AIDP. Severely affected patients may require intensive care, mechanical ventilation, and assistance through the palsy and necessary rehabilitation over several months to a year or more. Corticosteroids have not been shown helpful when used alone. TPE was the first therapeutic modality to impact the disease favorably and several major randomized controlled clinical trials have confirmed its efficacy. An intentional randomized trial compared TPE, IVIG and TPE followed by IVIG in 383 adult patients with severe AIDP and found all three modalities to be equivalent. There were no differences in the three treatment groups in mean disability improvement at 4 weeks nor the time to be able to walk without assistance (TPE group 49 days, IVIG group 51 days and TPE/IVIG group 40 days). Other therapeutic modalities studied include immunoadsorption/apheresis, CSF filtration, and double filtration plasmapheresis. Since IVIG is readily available, it is frequently used as initial therapy; the typical dose is 0.4 g/kg for 5 consecutive days.

Rationale for therapeutic apheresis

The favored etiology of AIDP is autoimmune antibody-mediated damage to the peripheral nerve myelin. The results of several controlled trials comparing TPE to supportive care alone indicate TPE treatment can accelerate motor recovery, decrease time on the ventilator, and speed attainment of other clinical milestones. While recovery with TPE is improved, the duration of disability from AIDP remains significant. For example, in the French Cooperative Study, median time to wean from mechanical ventilation was 18 days versus 31 days for TPE compared to control, respectively. In the North American Trial the median time to walk without assistance was 53 days versus 85 days. Of note, the Cochrane Neuromuscular Disease Group review of TPE in AIDP found that TPE is most effective when initiated within 7 days of disease onset.

Technical notes

The typical TPE strategy is to exchange 200-250 mL of patient plasma per kg body weight over 10-14 days. This will generally require 5-6 TPE procedures with 5% albumin replacement. Fresh frozen plasma is not routinely used for replacement. Since autonomic dysfunction may be present, affected patients may be more susceptible to volume shifts, blood pressure and heart rate changes during extracorporeal treatment. Relapses may occur in approximately 10% of patients 2-3 weeks following either treatment with TPE or IVIG. When relapses occur, additional therapy, usually TPE, can be helpful. In AIDP patients with axonal involvement, TPE has been reported to be of greater potential benefit than IVIG.

Volume treated: 1 to 1.5 TPV
Replacement fluid: albumin

Frequency: every other day

Duration and discontinuation/number of procedures

Five to six TPE over 10-14 days are recommended, see technical notes above for details.

References [43,48-67]

*As of December 31, 2009 using PubMed and the MeSH search terms acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy or Guillain Barré and plasmapheresis, plasma exchange, or apheresis for articles published in the English language. References of the identified articles were searched for additional cases and trials.

Ficha Técnica ASFA

Descripción de la enfermedad

Manejo / tratamiento actual

Racional

Notas Técnicas

VTP& liquido reemplazo & frecuencia

Duración & termino procedimiento

Referencias

ACUTE INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYNEUROPATHY (GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME)

Disease Group: Neurological	Procedure	Category
Incidence: 1–2 per 100,000/year	TPE	1

of reported patients*: >300

RCT	CT	CS	CR	Strength of evidence
19 (1770)	0	7 (314)	NA	Type 1

Description of the disease

Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (AIDP) or the Guillain-Barré Syndrome is an acute progressive paralyzing illness affecting both motor and sensory peripheral nerves. Typically the disease begins with symmetrical muscle weakness and paresthesias that spread proximally. Progression, which can occur briskly over several weeks, may involve respiratory and oropharyngeal muscles in more severe cases. Thus, mechanical ventilation is required for approximately 25% of patients. Autonomic dysfunction can cause variability in blood pressure and heart rate. Spontaneous recovery may occur; however, up to 75% of patients develop long-term neurologic deficits. Mortality is estimated at 5%. The Miller-Fisher variant is characterized by ophthalmoplegia, ataxia, and areflexia. AIDP is distinguished from chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) based on length of illness (see Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy fact sheet). An autoimmune pathogenesis is strongly suggested due to the presence of antibodies to the myelin sheath constituents in the majority of patients as well as in animal models of the disease. The observation of a preceding infectious illness in many patients suggest cross-reactive antibodies may be a component in disease pathogenesis.

Current management/treatment

Since spontaneous recovery is anticipated in most patients, supportive care is the mainstay of treatment including intensive care, mechanical ventilation, and assistance through the paralysis and necessary rehabilitation over several months to a year or more. Corticosteroids have not been shown helpful when used alone. TPE was the first therapeutic modality to impact the disease favorably and several major randomized controlled clinical trials have confirmed its efficacy. Another controlled trial comparing intravenous immunoglobulin (IVIG) to TPE showed superiority of IVIG in the treatment of AIDP. However, the results of this IVIG trial were the target of skepticism since the TPE treatment group did not perform equivalently in comparison to prior reports and, both IVIG treatment failures and disease relapses responsive to subsequent TPE have been reported. A subsequent international randomized trial compared TPE, IVIG, and TPE followed by IVIG in 383 adult patients with severe AIDP and found all three modalities to be equivalent. There were no differences in the three treatment groups in mean disability improvement at 4 weeks nor the time to be able to walk without assistance (TPE group 49 days, IVIG group 51 days, and TPE/IVIG group 40 days). Since IVIG is readily available, it is frequently used as initial therapy. Other therapeutic modalities studied include immunoadsorption apheresis, CSE filtration, and double filtration plasmapheresis.

Rationale for therapeutic apheresis

The favored etiology of AIDP is autoimmune antibody-mediated damage to the peripheral nerve myelin. The results of several controlled trials comparing TPE to supportive care alone indicate TPE treatment can accelerate motor recovery, decrease time on the ventilator, and speed attainment of other clinical milestones. While recovery with TPE is improved, the duration of disability from AIDP remains significant. For example in the French Cooperative Study, median time to wean from mechanical ventilation was 18 days versus 31 days for TPE compared to control, respectively. In the North American Trial the median time to walk without assistance was 53 days versus 85 days. Of note, the Cochrane Neuromuscular Disease Group review of TPE in AIDP found that TPE is most effective when initiated within 7 days of disease onset.

Technical notes

The typical TPE strategy is to exchange 250 mL of patient plasma per kg body weight over 10–14 days. This will generally require five to six TPE procedures with albumin replacement and one plasma volume exchange. The clinical effects of disease may progress despite the initiation of therapy. Plasma is not routinely used for replacement. Since autonomic dysfunction is present, affected patients may be more susceptible to volume shifts, blood pressure, and heart rate changes during extracorporeal treatment. When IVIG is used for treatment, the typical dose is 0.4 g/kg for 5 consecutive days. Relapses may occur in approximately 10% of patients 2–3 weeks following either treatment. Additional therapy, usually TPE, can be helpful. In AIDP patients with axonal involvement, TPE has been reported to be of greater potential benefit than IVIG.

Volume treated: 1–1.5 TPV

Replacement fluid: albumin

Frequency: every other day

Duration and discontinuation/number of procedures

See Technical Notes above

References [34–43]

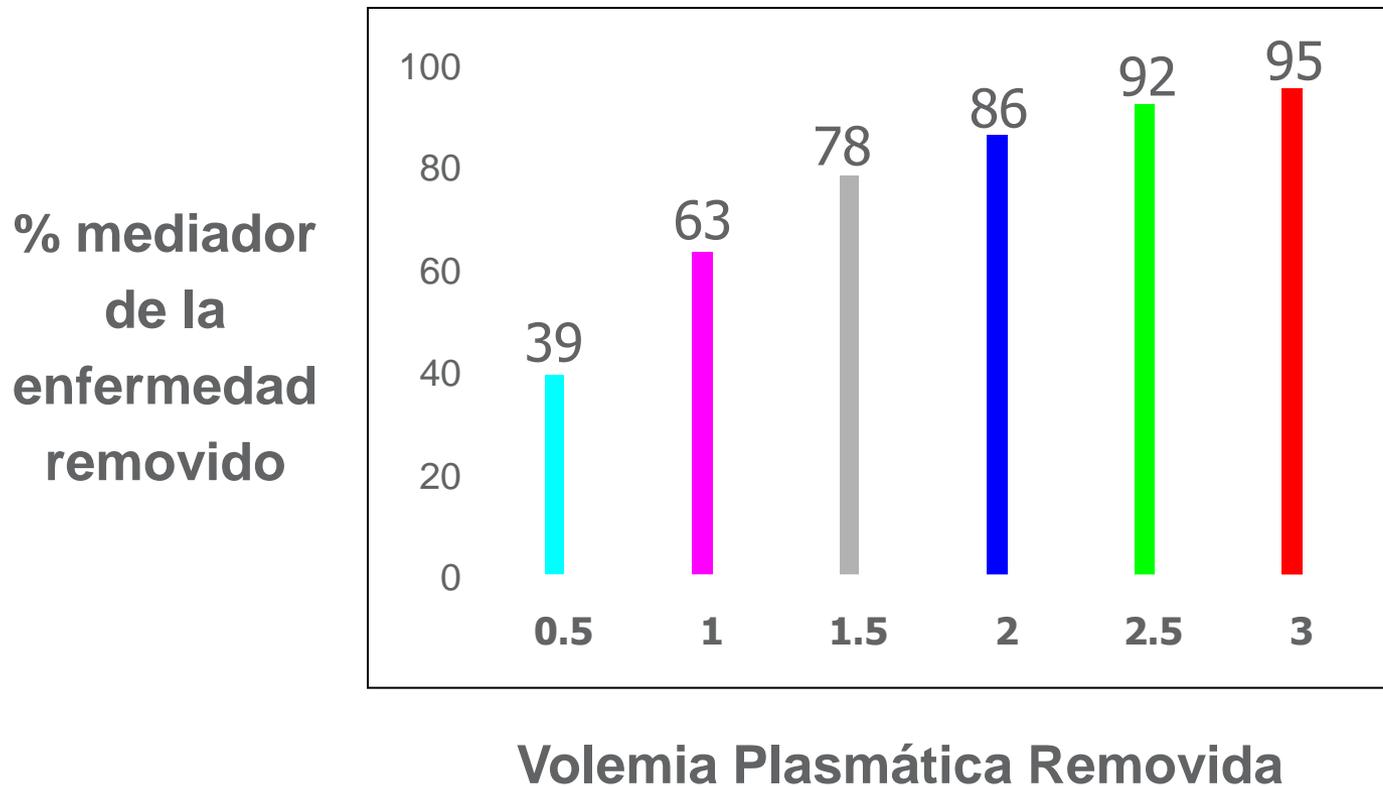
*As of March 20, 2006, using PubMed and the MeSH search terms Guillain-Barré, AIDP, plasma exchange, TPE, apheresis, and IVIG for articles published in the English language. References of the identified articles were searched for additional cases and trials.

Que se debe considerar antes de realizar un procedimiento?

General	Descripción
Justificación	Basado en el diagnóstico y historia de la enfermedad actual la discusión sobre realizar el procedimiento de aféresis debe incluir el mecanismo probable de acción y sus riesgos
Impacto	Tener en cuenta el efecto de la aféresis en enfermedades concomitantes y medicamentos
Asuntos Técnicos	Anticoagulante, líquido de reemplazo, acceso vascular y volumen sanguíneo que será procesado
Plano Terapéutico	Número total y frecuencia de los procedimientos
Conclusión, clínico y/o laboratorio, del tratamiento	Parámetros clínicos e laboratoriales deben ser establecidos para monitorear la eficacia del tratamiento. Criterios para definir cuándo parar o tratamiento también deben ser discutidos
Programación y ubicación	Considerar: Urgencia y rutina. Local donde será realizado el procedimiento.

Cuanto cambiar

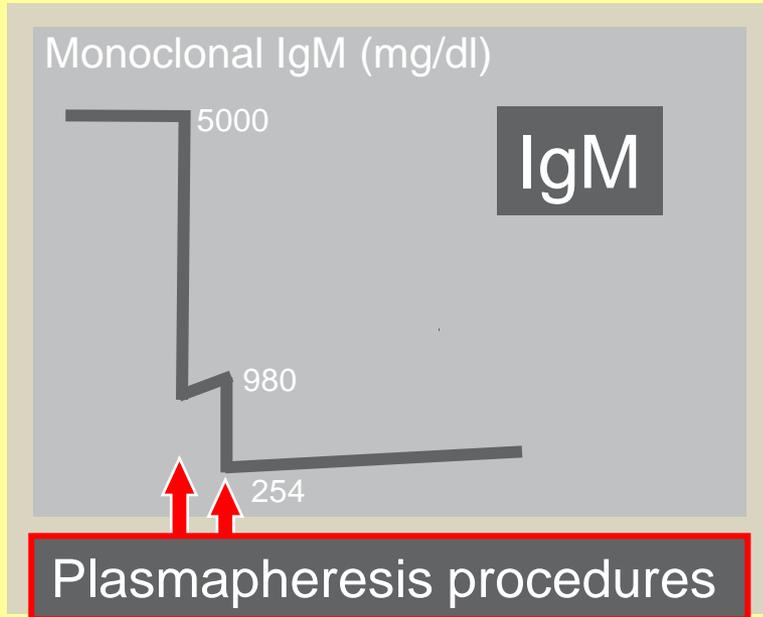
Recambio de 1 a 1.5 volemia plasmática.



Números de Recambio Necesarios

Removal of IgM

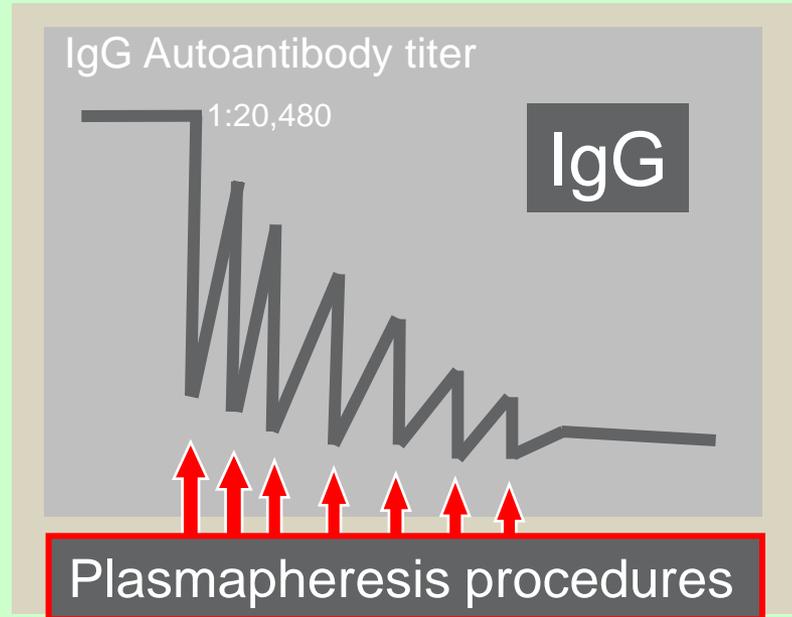
(Ward DM, *Updates to Harrison's Principle's of Internal Medicine*, Volume V, 1984)



- IgM is large (~970,000 Daltons)
- 90% of IgM stays intravascular

Removal of IgG

(Ward DM, *Updates to Harrison's Principle's of Internal Medicine*, Volume V, 1984)



- Most antibody mediated diseases:
- IgG is smaller (~146,000 Daltons)
 - Only 25%-30% is intravascular

Quando realizar los procedimientos

Emergencias – iniciar el procedimiento en “< de algunas horas”

Urgencias – dentro de 24 horas

Enfermedades que deben recibir tratamiento en carácter de emergencia (24horas / 7días por semana)

- PTT
- Síndrome torácico agudo – anemia falciforme
- Trombocitosis
- Hiperleucocitosis
- Síndrome de Hiperviscosidad
- Malaria

GUIA ASFA 2010

EVENTOS ADVERSOS DURANTE AFERESIS

- Depende del tipo de procedimiento
 - Recambio plasmático con plasma (7,8%) y con albumina (3,4%)
- 3.429 procedimientos en 18 instituciones en USA
 - No fueron incluidas reacciones esperadas como parestesia periférica o peri oral

Reaccion transfusional	1,6
nausa/vomito relacionado a citrato	1,2
Hipotension	1,0
Vasovagal	0,5
tetania o desmayo	0,2
	4,5

PURPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA

Incidencia: 0,37/100.000/año (EEUU)	Procedimiento TPE	Recomendación Grado 1A	Categoría I
# de pacientes reportados*: >300	ECA 7 (301)	CS 26 (980)	CR 46 (83)

Enfermedad trombótica sistémica que se presenta con Trombocitopenia & Anemia hemolítica microangiopática (alteraciones mentales, renales y fiebre). PTT esta asociada a la deficiencia de la enzima ADAMTS13 (<5%) proteasa que fracciona los multímeros de fvW - congénita. La PTT idiopática esta asociada a la presencia de Ac que neutralizan la actividad de la proteasa. El diagnostico de PTT continua siendo clínico.

RPT es un procedimiento de emergencia (mortalidad <10%)

RPT diariamente hasta LDH & 150.000/ul por 2-3 días consecutivos, esquema de disminuir RPT

Líquido de Reposición: PFC, isento de crio precipitado (↓ Fibrinógeno), albumina (<50%)+ PFC

HIPERLEUCOCITOSIS

Incidencia: AML: Glob. blancos $>100 \times 10^9/L$: 5–18% en adultos, 12 – 18% en niños; ALL: glóbulos blancos $>400 \times 10^9/L$: $\leq 3\%$	Condición Leucostasis Profilaxis	Procedimiento Leucocitaféresis Leucocitaféresis	Recomendación Grado 1B Grado 2C	Categoría I III
# de pacientes reportados*: >300	ECA	CT	CS	CR
AML(LMA)	0	5 (385)	7 (199)	10 (12)
ALL (LLA)	0	3 (366)	3 (39)	1 (1)

Se observa leucostase: LMA WBC $> 100 \times 10^9/L$ y LLA WBC $> 400 \times 10^9/L$.

Síntomas: manifestaciones SNC, complicaciones pulmonares

Tratamiento: fármacos citoreductores + leucocitaféresis

1 procedimiento reduce en 30 a 60%

LMA pacientes asintomáticos parar cuando recuento < 100 ; complicaciones <50 o resuelto manifestaciones clínicas

LLA asintomáticos parar con recuento <400 ; sintomáticos hasta resolución de manifestaciones clínicas

Consideraciones técnicas: VH extracorpóreo, controlar BH; reposición albumina/plasma. Controlas . Evaluar uso de cebado con hematíes .



HIPERVISCOSIDAD EN GAMOPATÍAS MONOCLONALES

Incidencia: 5/1.000,000/año	Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
	Sintomática	TPE	Grado 1B	I
	Profilaxis para rituximab	TPE	Grado 1C	I
# de pacientes reportados*: >300				
	ECA	CT	CS	CR
Sintomática	0	3 (46)	18 (253)	12 (12)
Profilaxis para rituximab	0	0	3 (45)	2 (2)

Macroglobulinemia de Waldeström , Mieloma múltiplo

El término “síndrome de hiperviscosidad” se refiere a las secuelas clínicas de hemorragias en membranas mucosas, retinopatía y deterioro neurológico. Signos y síntomas específicos incluyen dolor de cabeza, mareos, vértigo, nistagmo, pérdida auditiva, deterioro visual, somnolencia, coma y convulsiones, fatiga (anemia!), poli neuropatía periférica.

RPT de 1 a 11/2 volemia plasmática , Sesiones diarias hasta mejora de los síntomas agudos (general 1 a 3). Mantenimiento 1 RPT a cada 1-4 semanas dependiendo de acción de medicamentos.

Reposición albumina



RECAMBIO PLASMÁTICO EN ENFERMEDADES RENALES



REVISION FICHAS TECNICAS

Nombre de la Enfermedad	Condición especial	Cat
Enfermedad por Ac contra la membrana basal glomerular – Síndrome de Goodpasture	No requiere diálisis	I
	Hemorragia alveolar difusa	I
	Requiere diálisis y sin HAD	III
Glomeruloesclerosis segmentaria y focal recurrente	Recurrente en tx renal	I
Glomerulonefritis asociada a ANCA rápidamente progresiva	Requiere diálisis	I
	Hemorragia alveolar difusa	I
	No requiere diálisis	III
Glomerulonefritis rápidamente progresiva por complejos inmunes		III
Nefropatía por cilindros del mieloma	Nefropatía por cilindros	II
Trasplante Renal ABO compatible	Rechazo mediado por Ac	I
	Desensibilización LD	I
	Desensibilización, DD	III
Trasplante Renal incompatibilidad ABO	Desensibilización LD	I
	Rechazo humoral	II

Trasplante renal ABO Compatible

- El uso de riñones inmunológicamente incompatibles está creciendo debido a una escasez de órganos y 30% de los pacientes que se encuentran actualmente en lista de espera están presensibilizados a Ag HLA(transfusiones, embarazos, tx previos) aumentan el riesgo de pérdida del injerto secundario a un AMR (rechazo mediado Ac) hiperagudo, agudo o crónico.
- AMR : trasplante renal 10%, 40% receptores de trasplante renal que experimentan desensibilización
- Desensibilización - Remover Ac HLA pre trasplante

Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
AMR	TPE	Grado 1B	I
Desensibilización, LD	TPE	Grado 1B	I
Desensibilización, DD	TPE	Grado 2C	III

de pacientes reportados*: >300

	ECA	CT	CS	CR
AMR	3 (61)	8 (342)	36 (714)	13 (14)
Desensibilización	0	5 (441)	29 (466)	11 (11)
PRA elevado	0	0	1 (20)	0 (0)

Trasplante renal ABO Compatible (cont)

Justificación para la aféresis terapéutica

- En el AMR, los DSA se generan después del trasplante. Estos Ac pueden removerse con RPT, su uso siempre en combinación con otros fármacos inmunosupresores.
- Los esquemas actuales que incluyen RPT tienen una tasa de sobrevida del injerto de 70 – 80% (90% en reportes con RPT, IVIG y rituximab)
- RPT también puede usarse antes del trasplante para remover los anticuerpos anti-HLA. El RPT se usa en combinación con fármacos inmunosupresores pre trasplante hasta que las pruebas cruzadas sean negativas. RPT usualmente se continúa postoperatoriamente y se reinicia en casos donde ocurre AMR. La posibilidad de obtener una prueba cruzada negativa depende de los títulos de DSA. Aproximadamente con 5 RPT preoperatorias los títulos de < 32 se vuelven negativos.

Trasplante renal ABO Compatible

Uso de RPT en trasplante renal:

- **AMR**: ha pasado a ser una de las causas principales de lesiones tempranas y tardías del aloinjerto, aunque todavía sigue siendo menos común que el rechazo celular mediado por células T. El diagnóstico del AMR se basa en la clasificación de Banff y depende de (1) detección de DSA al momento del rechazo; (2) evidencia histológica de lesión por inflamación aguda mediada por aloanticuerpos, tal como glomerulitis y capilaritis peritubular y (3) tinción del remanente del complemento clásico C4d en los capilares peritubular
- Riesgo mayor de AMR pacientes con PRA elevado y trasplante anterior
- **Desensibilización**
- (1) que tienen donantes vivos potenciales con una prueba cruzada incompatible debido a DSA;
- (2) pacientes con PRA elevado y que necesitan de donantes cadavéricos y por lo tanto deben reducir sus títulos de anticuerpos anti-HLA

Trasplante renal ABO Compatible (cont)

- Los pacientes deben comenzar el tratamiento inmunosupresor antes de iniciar la RPT para limitar la resíntesis del anticuerpo.
- Para los protocolos de desensibilización, parece haber una correlación entre el número de RPT necesarios antes de la operación para obtener una prueba cruzada y título del anticuerpo.
- **AMR**, algunos protocolos usan un número determinado de RPT, de 5 o 6, diarios o cada tercer día. Otros protocolos determinan el número de tratamientos según la mejoría en la función renal y la disminución de los títulos de DSA. No está claro el uso de IVIG (100 mg/kg) después de cada procedimiento o al final de la serie o no.
- **Desensibilización**, RPT se realiza diariamente o cada tercer día según el protocolo hasta que la prueba cruzada sea negativa. RPT también se realiza pos hasta un mínimo de 3 RPT. Otros tratamientos se determinan según el riesgo de AMR, los títulos de DSA, o la aparición de AMR.

GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA

Incidencia: GEFS: 7/1.000.000	Condición Recurrente en el riñón trasplantado	Procedimiento TPE	Recomendación Grado 1B	Categoría I
# de pacientes reportados*: 100–300	ECA 0	CT 3 (48)	CS 48 (217)	CR 14 (16)

GEFS = glomeruloesclerosis focal segmentaria

GESF es la causa de 15 a 20% de los casos de síndrome nefrótico. En la mayoría de los pacientes no hay una causa de base, pero puede estar asociada a obesidad mórbida, reflujo vesicoureteral, uso de heroína, HIV, además de patologías renales. Forma idiopática o primaria, presencia de un factor en el plasma que aumenta la permeabilidad glomerular.

Se espera que de 2 – 7 años los pacientes con GESF evolúan con falencia renal crónica haciendo que el trasplante sea la opción a diálisis de por vida

40% de los pacientes trasplantados tendran recaída en el injerto

La forma idiopática de GESF tiene el mayor riesgo de recaída pos trasplante . La recaída puede suceder tan pronto como un par de horas hasta 2 años pos trasplante

Glomerulosclerosis Focal Segmental (FSGS)- Prognostico

Racional de RPT:

- PRT remueve el factor plasmático (una glicoproteína) que causa una profunda fuga de albúmina de los glomérulos
- Pacientes con GESF primario con proteinuria >3g/dia no se benefician del RPT y deben ser candidatos al uso de corticosteroides que sigue siendo la base del tratamiento

RPT :

- Al diagnostico iniciar RPT 3 diarios y 6 en 2 semanas subsecuentes. Esquema intenso mantenimiento 3/semana, por 3 semanas & 2/semana por +3 semanas
- Líquido de reemplazo: Albumina o albumina/plasma
- Proteinuria es el marcador sustituto para GESF;

ENFERMEDAD ANTIMEMBRANA BASAL GLOMERULAR (SÍNDROME DE GOODPASTURE)

Incidencia: 1/100.000/año	Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
	Diálisis-dependiente ⁺ ; No DAH	TPE	Grado 2B	III
	DAH	TPE	Grado 1C	I
	Diálisis-independiente ⁺	TPE	Grado 1B	I
# de pacientes reportados*: >300	ECA 1 (17)	CT 0	CS 17 (430)	CR 19

Es una de las causas de la GNRP, rápida pérdida función renal, es un síndrome clínico que puede estar ocasionado por varias patologías

- Depósitos de IgG, auto-Ac contra colágeno que representan las GN Anti-GBM (anti membrana basal glomerular) 15%
- Depósito de inmunocomplejos ocasionados por diferentes tipos de GN (pos infección, crioglobulinemia, nefrite lupica...) Representa 24% GNRP
- Depósitos inmunes con presencia de Ac anti neutrófilo. GNRP asociada a ANCA, granulomatosis de Wegener y poliangeite microscópica - 60%

Síntomas: GNRP y hemorragia alveolar difusa (HAD)

Pacientes con creatinina < 6,6 mg/dl recuperan la función renal, se > 6,6 + diálisis no recuperan función renal, tienen indicación si HAD

RPT 1 a 1 ½ volemias, albumina y/o PFC, diario a alternado 14 días

GLOMERULONEFRITIS RAPIDAMENTE PROGRESIVA ASOCIADA A ANCA (GRANULOMATOSIS DE WEGENER)

Incidencia: 0,85 casos por cada 100.000/año

				Procedimiento	Recomendación	Categoría
				RPT	Grado 1A	I (requiere diálisis)**
				RPT	Grado 1C	I [hemorragia alveolar difusa HAD)]
				RPT	Grado 2C	III (no requiere diálisis)

Núm de pacientes publicados*: >300				Tipo de evidencia
ECA	EC	SC	PC	Tipo I
8 (296)	1 (26)	22 (347)	N/A	

Una de las causas da GNRP. Rápida pérdida de la función renal, en 3 meses declinó en 50% filtración glomerular

Varias etiologías

- Depósitos de IgG, auto-Ac contra colágeno que representan las GN Anti-GBM (anti membrana basal glomerular) 15%
- Depósito de inmunocomplejos ocasionados por diferentes tipos de GN (pos infección, crioglobulinemia, nefrite lupica...) Representa 24% GNRP
- Depósitos inmunes con presencia de Ac anti neutrófilo. GNRP asociada a ANCA, granulomatosis de Wegener y poliangite microscópica - 60%

Tratamiento; altas dosis corticosteróides y inmunosupresores. RPT se dependiente de diálisis o diálisis inminente o sangramiento alveolar difuso.

RPT: diaria (se hemorragia pulmonar) o días alternados, total de 6 a 9 Albumina, plasma si sangramiento

RECAMBIO PLASMÁTICO EN ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS



REVISION FICHAS TECNICAS

Nombre de la Enfermedad	Condición especial	Cat
Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica		I
Miastenia Gravis		I
Esclerosis Múltiple	No responde a esteroides Progresiva Crónica	II III
Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica Síndrome de Guillan Barre	Después de IVIG	I III
Neuromielitis Óptica	Aguda Mantenimiento	II III

Plasma Exchange in Neuroimmunological Disorders

Part 1: Rationale and Treatment of Inflammatory Central Nervous System Disorders

Helmar C. Lehmann, MD; Hans-Peter Hartung, MD; Gerd R. Hetzel, MD; Olaf Stüve, MD; Bernd C. Kieseier, MD

“Recambio Plasmático es un procedimiento Terapéutico bien establecido, usualmente utilizado en enfermedades neurológicas de etiología autoinmune. Se piensa que el efecto benéfico de recambio plasmático ocurre a través de la eliminación de mediadores patogénicos inflamatorios, incluyendo anticuerpos, complemento y citoquinas”

POLIRRADICULONEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA

Incidencia: 1-2/100.000	Procedimiento TPE	Recomendación Grado 1B	Categoría I
# de pacientes reportados*: >300	ECA 3 (67)	CS 31 (1009)	CR 31 (32)

Está relacionado a la pérdida de la vaina de mielina del nervio, una estructura que normalmente sirve como un aislante eléctrico y acelerar la velocidad de conducción nerviosa. CIPD se caracteriza por debilidad muscular proximal y distal simétrica, con o sin adormecimiento, con recaídas durante dos o más meses. Deterioro neurológico incluye disminución de la sensibilidad y la disminución o ausencia de reflejos.

Tratamiento: Corticosteroide/TPE/ IVIG. Resultados similares

Racional: ataque autoinmune a los nervios periféricos. La finalidad de la terapia es modular la respuesta inmune anormal

2 – 3 RPT /semana hasta mejorar, disminuir conforme tolerancia

POLIRRADICULONEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA

Incidencia: 1–2/100.000	Procedimiento TPE	Recomendación Grado 1B	Categoría I
# de pacientes reportados*: >300	ECA 3 (67)	CS 31 (1009)	CR 31 (32)

2 estudios clase I :

Estudios duplo ciegos, grupo control placebo (falso)

1) Dyck et al. NEJM 1986

2) 34 pacientes fueron aleatorizados

174 procedimientos:

- 166 procedimientos acceso venoso periférico; 8 central

- 8 reacción citrato (parestesia) – disminución infusión

citrato

- 4 hipotensión leve tratado con aumento de infusión de liquido

Poliradiculoneuropatía Crónica Inflamatoria Desmielinizante

1) Dyck et al. NEJM 1986 (continuación)

Después de una semana: diferencia significativa en la conducción del impulso nervioso favoreciendo el grupo que hacia RPT

Después de 3 semanas: diferencia significativa de los reflejos, toque/ presión y mejor puntaje en el teste de discapacidad (NDS) favoreciendo el grupo que hizo RPT

MIASTENIA GRAVIS

Incidencia: 1/100,000	Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
	Moderada-Grave	TPE	Grado 1B	I
	Pretimectomía	TPE	Grado 1C	I
# de pacientes reportados*: >300				
	ECA	CT	CS	CR
Moderada – Grave	8 (279)	7 (2802)	30 (556) ⁺	NA
Pretimectomía	0	5 (342)	2 (51) ⁺	NA

Enfermedad autoinmune caracterizada por fatiga y debilidad. Varias alteraciones del timo están asociadas a MG. Hiperplasia en ~65% de los casos y timomas en 10%. Presencia de Ac contra los receptores de acetilcolina (anti-AChR) Crises caracterizadas con problemas respiratorios graves - entubación

Racional: La eliminación de autoanticuerpos circulantes para lograr un efecto rápido, clínico(<24 horas). Especialmente eficaz en la terapia de crisis grave, y pre-timectomía

Tratamiento: Inhibidores colesterase, timectomía, inmunosupresión, RPT o IVIG

Frecuencia: diarios o días alternados. Serie de 5 procedimientos. Depende del estado clínico. Líquido de reposición: albumina

ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Incidencia: 5–30/100.000/año (EEUU)	Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
	Enfermedad inflamatoria desmielinizante del SNC que no responde a los esteroides	TPE	Grado 1B	II
	Progresiva crónica	IA	Grado 2C	III
		TPE	Grado 2B	III
# de pacientes reportados*: >300				
Enfermedad inflamatoria desmielinizante del SNC que no responde a los esteroides	ECA	CT	CS	CR
Progresiva crónica	3 (306)	1 (41)	7 (86)	5 (5)
	7 (285)	0	10 (165)	3 (4)

EM es una enfermedad autoinmune con una patogénesis poco clara. RPT puede beneficiar a pacientes con EM eliminando un autoanticuerpo, como el anticuerpo antimielina, o modulando la respuesta inmune. Es una enfermedad recidivante y a menudo progresiva de desmielinización de la sustancia blanca del sistema nervioso central (SNC).

Forma recurrente-remitente (80%) los signos y los síntomas evolucionan durante días, y en unas semanas se estabilizan y luego mejoran.

Forma primaria progresiva (20%) con progresión continua sin mejoría alguna. Los síntomas clínicos incluyen alteraciones sensoriales, neuritis óptica unilateral, diplopía, debilidad en las extremidades, alteraciones de la marcha, vejiga neurogénica y síntomas intestinales

ESCLEROSIS MULTIPLE

En pacientes con ataques agudos, graves de EM en los que fracasa el tratamiento inicial con dosis altas de esteroides, rPT puede ser benéfico.

Volumen : 1 a 1,5 Volúmenes plasmáticos

Solución de reposición: albúmina

Frecuencia: aguda de 5 a 7 durante 14 días; Formas crónica progresiva uno a la semana.

EM aguda que no responde al uso de esteroides, de 5 a 7 RPT tienen un índice de respuesta de aproximadamente el 50%. En la EM crónica progresiva, si se obtiene beneficio, el RPT podría ser una terapia a largo plazo, con disminución gradual según la tolerancia del paciente.

POLINEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA AGUDA (SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ)

Incidencia: 1–2/100.000/año	Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
	Después de IgIV ⁺	TPE	Grado 1A	I
# de pacientes reportados*: >300		TPE	Grado 2C	III
	ECA	CT	CS	CR
	19 (1770)	0	9 (369)	10 (11)
Después de IgIV ⁺	0	0	1 (46)	NA

La polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA), o síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad paralizante progresiva aguda que afecta a los nervios periféricos motrices y sensoriales. Normalmente, la enfermedad comienza con debilidad muscular simétrica y parestesias que se extienden proximalmente. La progresión puede avanzar sin interrupción en un periodo de varias semanas, puede comprometer los músculos respiratorios y orofaríngeos en los casos más graves llegando a requerir hasta en un 25% de los pacientes ventilación mecánica.

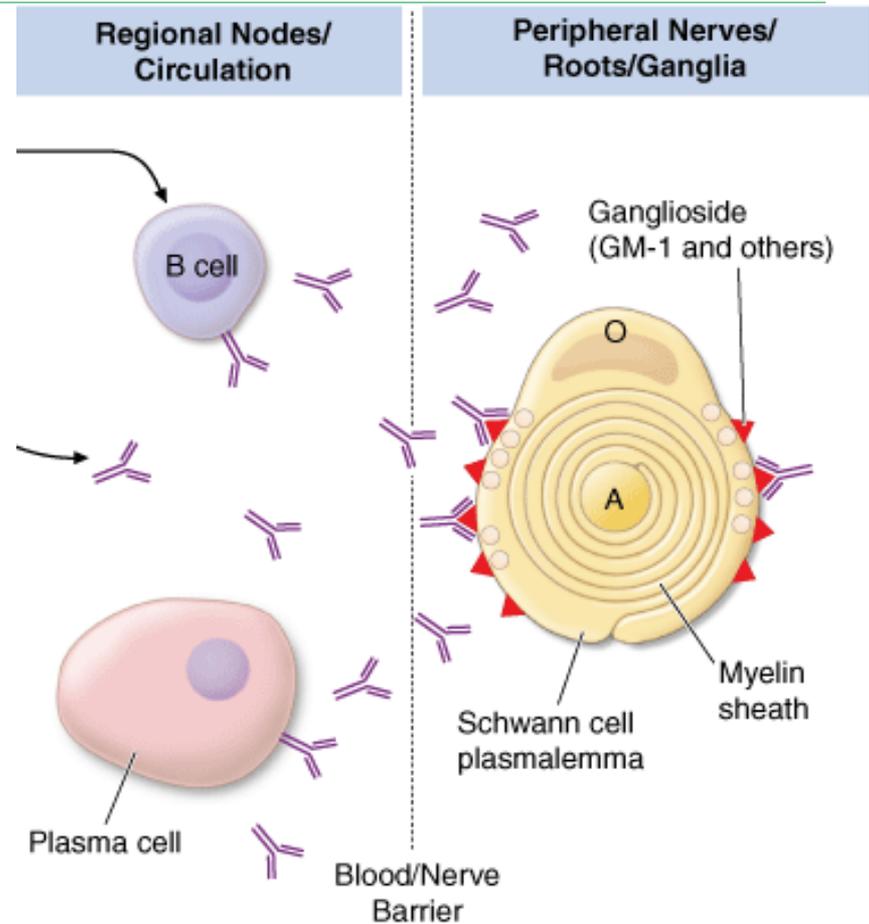
Presencia de anticuerpos a los componentes de la vaina mielínica en la mayoría de pacientes

La observación de enfermedades infecciosas previamente al inicio de la enfermedad

Síndrome de Guillain-Barré

Eventos patogénicos al inicio de la enfermedad:

1. Neuropatía inflamatoria de rápida evolución asociada a episodios infecciosos. Infección GI ó respiratoria puede preceder el cuadro 60%; 1-3 semanas
2. Mimetismo molecular con respuesta humoral. Producción de Ac contra la mielina



Síndrome de Guillain-Barré

Tratamiento actual: Cuidados de soporte (rehabilitación, ventilación mecánica..), Corticosteroides, RPT, IVIG

20% incapacidad persistente, 25% falencia respiratoria, 4 -15% muerte

RPT, por lo general 5 a 6 sesiones, con albúmina al 5%, días alternados

Obs !disfunción autonómica, los pacientes afectados pueden ser más susceptibles a cambios en el volumen, la presión sanguínea y el ritmo cardiaco durante el RPT

NEUROMIELITIS ÓPTICA

Incidencia: Rara	Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
	Aguda	TPE	Grado 1B	II
	Mantenimiento	TPE	Grado 2C	III
# de pacientes reportados*: 100–300	ECA	CT	CS	CR
Aguda	0	2 (59)	11 (99)	29 (39)
Mantenimiento	0	0	1 (7)	1 (2)

Prevalencia 1:10.000

La neuromielitis óptica (NMO o enfermedad de Devic) es una enfermedad inflamatoria desmielinizante caracterizada por afectación de la médula espinal y del nervio óptico.

Los síntomas de la mielitis incluyen paraparesia y pérdida de la sensibilidad por debajo de la lesión, pérdida del control del esfínter, disestesia y dolor radicular. Los síntomas de la neuritis óptica incluyen dolor ocular, escotomas y falsas imágenes visuales. síntomas por afectación del hipotálamo y del tronco cerebral, que se presentan en el 15% de los pacientes, como hipo, náuseas persistentes e insuficiencia respiratoria.

Más común en pacientes no blancos, mujeres (1 hombre:4-5 mujer)

La NMO puede tener un desarrollo monofásico o recurrente.

NEUROMIELITIS ÓPTICA

Incidencia: Rara	Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
	Aguda	TPE	Grado 1B	II
	Mantenimiento	TPE	Grado 2C	III
# de pacientes reportados*: 100–300				
	ECA	CT	CS	CR
Aguda	0	2 (59)	11 (99)	29 (39)
Mantenimiento	0	0	1 (7)	1 (2)

El desarrollo monofásico tiene una tasa de supervivencia del 90% a los cinco años.

La forma mas común es con recaídas (80%) que tiene un peor pronóstico: el 50% de los pacientes quedan legalmente ciegos o en silla de ruedas, y a los 5 años, el 30% mueren por insuficiencia respiratoria.

Tratamiento: esteroides intravenosos o RPT. RPT a mostrado en algunos relatos de casos beneficio en pacientes refractarios a corticosteroides

Racional RPT: remover Ac anti-AQP4.

Volumen : 1 a 1,5 Volúmenes plasmáticos ; Reemplazo: albúmina

Frecuencia: diaria o días alternados, 5 procedimientos (2 a 20)

RECAMBIO HEMATICO



REVISION FICHAS TECNICAS

Nombre de la Enfermedad	Condición especial	Cat
Anemia Falciforme Aguda	AVC agudo	I
	Síndrome Torácico	II
	Priapismo	III
	Falla multiorganica	III
	Secuestro Esplénico	
Anemia Falciforme No Aguda	Profilaxis AVC /Prevención sobrecarga hierro	II
	Crisis Dolorosa Vasoclusiva	III
	Manejo preoperatorio	III
Hemocromatosis Hereditaria	No responde a esteroides	II
	Progresiva Crónica	III
Policitemia Vera y Eritrocitosis	PV	I
	Eritrocitosis Secundaria	III

ANEMIA FALCIFORME, AGUDA

Incidencia: 289/100.000	Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
Afroamericanos (1 en 375 para HbSS, 1 en 835 para HbSC, 1 en 1.667 nacidos vivos para HbS/β-talasemia); 89,8/100.000 Hispanos principalmente de las islas del Caribe	ACV agudo	Recambio de g.r.	Grado 1C	I
	Sínd. torácico agudo, grave	Recambio de g.r.	Grado 1C	II
	Priapismo	Recambio de g.r.	Grado 2C	III
	Falla multiorgánica	Recambio de g.r.	Grado 2C	III
	Secuestro esplénico / hepático y colestasis intrahepática	Recambio de g.r.	Grado 2C	III
# de pacientes reportados*+: >300				
	ECA	CT	CS	CR
ACV agudo	0	1 (52)	7 (160)	8 (10)
Síndrome torácico agudo, severo	0	1 (40)	13 (145)	8 (8)
Priapismo	0	0	1 (5)	1 (1)

Está provocada por una hemoglobina anormal (HbS), Los hematíes que contienen HbS tienen una vida media reducida, lo que resulta en anemia hemolítica crónica, HbS polimeriza en estado desoxigenado, lo cual hace que los hematíes se vuelvan rígidos y deformados - oclusión micro vascular resultando en hipoxia tisular y infarto.

Recambio hemático en fenómenos vaso oclusivos. En AVC isquémico agudo, síndrome torácico agudo, crisis hepática aguda o complicaciones con riesgo de muerte o de afectación grave de órganos, se prefiere el recambio de hematíes, rápida reducción de la concentración de HbS, sustituyendo los hematíes que contienen HbS por hematíes normales, sin ocasionar hiperviscosidad o sobrecarga de volumen.

Anemia Falciforme

Objetivos recambio hemático:

Mejorar el flujo de la sangre

Interrumpir el ciclo patológico

- Substituir RBC anormales, evitar mas vaso oclusiones

Restablecer:

- Flujo micro vascular;
- Oxigenación tesidual.

Recambio: 1 a 2 volemias hemáticas. AVC, mantener HbS <30%; Ht 30%¹, Hb ≤10³; Falencia de Órganos, mantener HbS <20%; Ht28%¹. Frecuencia: aguda 1 procedimiento; crónica intervalos de 4-6 semanas.



ANEMIA FALCIFORME, NO AGUDA

Incidencia: Referirse a hoja informativa de AF, aguda	Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
	Profilaxis de ACV/ prevención de la sobrecarga de hierro	Recambio de gr	Grado 1C	II
	Crisis dolorosa vasoclusiva	Recambio de gr	Grado 2C	III
	Manejo preoperatorio	Recambio de gr	Grado 2A	III
# de pacientes reportados*: >300				
	ECA	CT	CS	CR
Profilaxis de ACV/ prevención de la sobrecarga de hierro	1(130)	0	20 (335)	3 (3)
Crisis dolorosa vasoclusiva	1(130)	1 (21)	3 (18)	1 (1)
Manejo preoperatorio	3(1035)	4 (184)	3 (957)	0

Transfusiones crónicas están indicadas para prevenir accidente vascular cerebral primario y secundario, y para tratar crisis de dolor – puede llevar a acumulo de hierro, que se trata con quelante de hierro, su eficacia limitada por poca adherencia de los pacientes.

RBCX puede sr usado para evitar la sobrecarga de hierro, pero mayor exposición a donadores

Incidencia: 1,4/100.000/año*	Procedimiento Erirocitaféresis	Recomendación Grado 1B	Categoría I
# de pacientes reportados*: 100–300	ECA 1 (38)	CT 0	CS 13 (122) CR 0

Deposición de hierro en hígado, corazón, páncreas y otros órganos.

- 90% casos por mutación genética (gene HFE en el cromosoma 6p21)
- Aumento inapropiado de hierro – puede llevar a falencia hepática, diabetes, hipogonadismo, cardiomiopatía y pigmentación de piel.
- Tratamiento remoción de la sobrecarga de hierro, flebotomía terapéutica, semanal o a cada 2 semanas hasta ferritina < 50 ng/mL
- Justificativa aféresis terapéutica: remover eritrocitos, 2 a 3 x mas comparado con la flebotomía manteniendo la isovolemia.

HEMOCROMATOSIS HEREDITARIA

1. Estudio piloto, 6 pacientes en 9.8 (6-18) procedimientos durante 4,8 (2-9) meses consiguieron depletar el hierro comparado con flebotomía 32 (22-48) procedimientos en 15,5 (10-24) meses.

2. Estudio mismo grupo, 38 pacientes recientemente diagnosticados, comparando RBCX 350-800 ml cada 2 semanas ht pos de 30% y flebotomía semanal de 500 ml.

Medir cuanto tiempo demora par obtener Ferritina < 50 ng/ml.

Declino en hemoglobina, mejora función hepática, malestar del paciente y costo.

Cada RBCX removió 2 x volumen de eritrocitos y 2 fold mas hierro comparado con una flebotomía sin inducir a anemia sintomática.

Para conseguir la ferritina de < 50 ng/ml 9 a 20 semanas (RBCX) y 27 a 34 semanas (flebo)

Analice de costo equivalente, se llevo en consideración la significativa reducción en perdida de días laborales.

POLICITEMIA VERA Y ERITROCITOSIS

Incidencia: PV: 1,4/100.000/año	Condición	Procedimiento	Recomendación	Categoría
Prevalencia: PV: 22/100.000;	PV	Eritrocitaféresis	Grado 1B	I
Eritrocitosis secundaria : 0,3%	Eritrocitosis secundaria	Eritrocitaféresis	Grado 1C	III

de pacientes reportados*: >300

	ECA	CT	CS	CR
PV	0	2 (205)	5 (579)	0
Eritrocitosis secundaria	0	29	5 (267)	1(1)

- Eritrocitosis primaria – enfermedades mieloproliferativas PV, producción excesiva de GR.
- Secundaria – producción aislado de GR debido a eritropoyetina congénita , hipoxia crónica (problema cardiaco, respiratorio), producción ectópica de eritropoyetina (carcinoma renal), o idiopática

Ht alto (mujer >56% y H > 60%) aumenta la hiperviscosidad síntomas dolor de cabeza, mareado, confusión, fatiga, mialgia, angina, dipnea, eventos tromboembolíticos.

Flebotomía & RBCX. RBCX permite intervalo mayor entre los tratamientos, media 135 – 150 días; rango 2-7 meses, Flebotomía media .40 días; rango 20 a 60 días. El volumen a ser removido esta basado en el VTS, Ht inicial y Ht final. Frecuencia, de acuerdo con la necesidad para aliviar síntomas o bajar el Ht a un valor deseado.

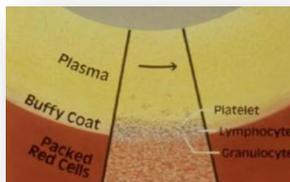
Journal of Clinical Apheresis

The Official Journal of



the American Society for Apheresis

Volume 28, Number 3, 2013



SIS SECUNDARIA Y FOCAL RECURRENTE

D-300	Procedimiento		Recomendación	Categoría
	BC	PC	Grado IC	
43 (117)		100		
			Tipo de evidencia	
			Tipo IC	

y focal (CSF) causa entre el 15% y 20% de los casos de síndrome nefrítico en niños y adultos. En lugar de un diagnóstico tipo hallazgo autoantigénico de las biopsias renales, que se caracteriza por áreas focales de esclerosis en algún glomerulo. Se ha descrito un gran número de variaciones histológicas de la CSF (solitario, colapsado, lesión de la púera, peritubular, no necrotico), las variantes de la CSF tienen diferentes manifestaciones clínicas y respuestas al tratamiento. La mayoría de los pacientes con síndrome nefrítico que se asocia con la CSF se puede asociar con la obesidad mórbida, el reflujo vesicoureteral, el consumo de heroína o la traslación renal tales como traslaciones en la nefritis, nefritis lúpica, vasculitis o nefropatía por IgA. Se ha planteado que la CSF es un factor plasmático que incrementa la permeabilidad glomerular. La observación de que la CSF puede recurrir tras traslación larga, escape se han descrito algunas de sus características, aún se no se ha confirmado la presencia de dicho factor de permeabilidad. Igualmente de la CSF es la ausencia de un inhibidor del factor de permeabilidad. Por lo tanto, la causa de la CSF y el por qué de su auto se desconocen. En la mayoría de los pacientes con CSF se espera que se presente fallo renal dentro de 3 a 7 años, lo cual hace que se considere un síndrome en una buena opción para evitar la diálisis de por vida. Desafortunadamente, entre el 20 y 30% de los pacientes trasplantados, especialmente los niños, experimentan recurrencia en el órgano trasplantado. Estudios clínicos sugieren que otros factores de riesgo para la recurrencia de la CSF son la gravedad de la CSF previa al trasplante, una nefrectomía bilateral previa y el estado de un donante vivo. Hay resultados contradictorios sobre el uso como factor de riesgo de recurrencia. La CSF en un niño trasplantado se diagnostica de manera histológica o cuando se desarrolla proteinuria de rango nefrítico durante el periodo post-empuerto en pacientes con un antecedente de CSF en el riñón nativo o en un trasplante previo. Se puede esperar de la presencia de CSF cuando los pacientes con un antecedente de CSF tienen proteinuria menos grave pero persistente (<0.5 g/día) dentro de los primeros 10 días posteriores al trasplante. Si no se trata a tiempo, la CSF terminal ocasionando la pérdida permanente del órgano trasplantado dentro de once meses. Las personas que reciben un trasplante tienen >80% de probabilidad de desarrollar la misma lesión en trasplantes renales posteriores.

Manejo / tratamiento actual

Los pacientes con CSF primaria y proteinuria de >1 g/día se les beneficia del RPT y deberían ser candidatos para el uso de corticosteroides, los cuales ayudan siendo el tratamiento de elección. Con frecuencia, la CSF recurrente responde a una combinación de RPT, ciclosporina A, y/o un antagonista del receptor de angiotensina II (ARB) o un inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA). Más recientemente, se ha utilizado ritonavir y micofenolato mofetil conjuntamente con el RPT. Aunque no se ha establecido el momento óptimo para iniciar el RPT, se cree que debería iniciarse tan pronto como se diagnostica la CSF con el fin de disminuir este proceso y mantener la función renal.

Justificación de la afección terapéutica

Apuntamos, los pacientes con CSF tienen un "factor de permeabilidad" definido por la enfermedad; probablemente una glicoproteína con un peso molecular de 30-50 kDa capaz de inducir una intensa filtración de albumina cuando se inyecta con glomerulos de ratón adultos. Se ha demostrado que el RPT elimina dicho factor y que la disminución en la concentración de plasma coincide con mejoras en la proteinuria. Se han publicado muy pocos pacientes que hayan recibido RPT profiláctico previamente al trasplante con el fin de evitar la CSF recurrente en el nuevo órgano. Lo más común es que el RPT se inicia cuando se haga el diagnóstico. El número de trasplantes necesarios para controlar la proteinuria, manejar síndrome de CSF, evitar hemorragias y puede llegar a disminuir. Chinn et al. trataron a 9 niños con 10 sesiones de RPT desde más altas de ciclosporina, micofenolato mofetil y prednisona, comenzando >48 horas después del diagnóstico de proteinuria. Se observó un 55% de remisión completa e índice de respuesta parcial del 12% en comparación con cero respuestas en 5 niños que no recibieron RPT. En un estudio con adultos realizado en Francia, 8 de 9 pacientes lograron la remisión total o parcial de proteinuria gracias a los RPT. Sin embargo, 5 perdieron sus riñones por causa de la recidiva de CSF. Los autores concluyeron que el beneficio que ofrece la RPT es transitorio, especialmente si se utiliza como técnica única de inmunosupresión. Valdivia et al. trataron a 7 adultos con CSF recurrente con 17 sesiones de RPT, manteniendo un volumen fijo de 2.5 litros, e informaron que todos los pacientes tenían riñones funcionales tras un tiempo de seguimiento promedio de 10 meses. En un estudio de Sator et al. en 4 adultos tratados con 5-13 sesiones de RPT y micofenolato mofetil que los pacientes conservaron la función renal hasta 34 meses después del trasplante. Un reciente estudio retrospectivo realizado en adultos con CSF por Moresi et al. sugirió que los RPT y los ECA's dieron como resultado la remisión total o parcial de proteinuria en el 80% de los pacientes. Algunos pacientes con CSF recurrente han sido tratados con este procedimiento con una combinación de RPT e inmunosupresión con columnas de proteína A anti-idiotípica.

Notas técnicas

Se puede lograr el acceso vascular a través de flebotomías arteriovenosas o injertos utilizados para diálisis.

Volumen tratado: 1 a 1.5 Volúmenes plasmáticos	Frecuencia: diaria o dos alternos
Líquido de recambio: albumina o albúmina plasma	

Duración y discontinuación o número de procedimientos

Una de las estrategias consiste en comenzar con el RPT al día 1 días siguientes y, luego, al menos 6 o más RPT's durante las 2 semanas posteriores hasta un mínimo de 9 procedimientos. En aquellos pacientes que muestran una disminución del adelgazamiento de creatinina en el momento del diagnóstico de la recurrencia de la CSF, se general la proteinuria y la creatinina disminuyen de manera gradual mientras el paciente recibe tratamiento con RPT. La decisión sobre la discontinuación gradual de los RPT se debe individualizar en cada caso dependiendo del grado de proteinuria. El tiempo de la respuesta clínica es bastante variable, por lo que la eliminación total de proteinuria podría tardar varias semanas e incluso meses. Algunos pacientes necesitan regímenes de RPT's a largo plazo, de semanas a meses, para prevenir la recurrencia de la proteinuria. No hay características clínicas o de laboratorio que puedan predecir la probabilidad de éxito con RPT.

Referencias [258-270]

*A partir del 10 de noviembre de 2009 utilizando los siguientes términos de búsqueda en artículos publicados en inglés en PubMed y un revisor: FSGS, CSF recurrente, plasmáferesis y reemplazo plasmático terapéutico. Además, en las referencias de los artículos encontrados, se buscaron artículos y casos adicionales.

andrea.frenk@terumobct.com

TERUMOBCT