

## ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE (AHAI) Y TROMBOPENIA INMUNE EN PACIENTE TRASPLANTADA RENAL Y RESPUESTA COMPLETA Y MANTENIDA A RITUXIMAB

Escalante F<sup>a</sup>, Roca A<sup>b</sup>, Casado F<sup>a</sup>, De Miguel D<sup>a</sup>, Alonso I<sup>a</sup>, Muñoz-Cepeda MA<sup>b</sup>, Murga MJ<sup>a</sup>.

<sup>a</sup>Servicio de Hematología. <sup>b</sup>Servicio de Nefrología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo

**Introducción:** El síndrome de Evans es un cuadro poco frecuente definido por la combinación (simultánea o secuencialmente) de anemia hemolítica autoinmune (AHAI) y trombocitopenia inmune (PTI). La mayoría de los casos son idiopáticos pero existe una asociación clara con cuadros infecciosos virales, enfermedades del tejido conectivo, enfermedades malignas con compromiso del sistema inmune (sobre todo linfomas y leucemia linfática crónica) y fármacos. El tratamiento de primera línea son los corticoides e inmunoglobulina intravenosa. La segunda línea comprende fármacos inmunosupresores (ciclosporina, vincristina, danazol, ciclofosfamida). La esplenectomía no tiene tan buenos resultados como en PTI o AHAH no complicadas. El uso de Rituximab puede inducir la remisión en la mayoría de los pacientes sin que haya casos descritos de respuesta completa de la AHAH y la PTI a la vez ni que estén se mantengan en el tiempo (recidivas < 12 m).

**Caso clínico:** Mujer de 26 años trasplantada renal en 1995 por cuadro de vasculitis PAN-microscópica sin respuesta a tratamientos inmunosupresores empleados. Riñón normofuncionante. Tratamiento inmunosupresor con Prednisona a dosis bajas, Tacrolimus y Ciclofosfamida a dosis bajas. Ingresa por cuadro de AHAH (Hemoglobina (Hb) 6.2 g/dl, Bilirrubina (Bb) 3.4 mg/dl, LDH 515 mU/ml) coombs directo positiva (IgG 1/64) y PTI (plaquetas (Plt) 12000 / mm<sup>3</sup>). Se descartaron dadas las características de la paciente enfermedades subyacentes (infecciones oportunistas, síndrome linfoproliferativo postrasplante) y se inició el tratamiento con metilprednisolona (1 gr/d x 3 días) y prednisona (1.5 mg/kg/d). Se asoció al tratamiento inmunoglobulinas (0.4 g/kg/d x 5 d) por ausencia de respuesta, sin que se observara ninguna mejoría clínica (angor hemodinámica y hematuria macroscópica que precisaron transfusión de hemoderivados) ni analítica (Hb 3.8 g/dl, Bb 8.3 mg/dl, LDH 3898 mU/ml, Plt 6000 / mm<sup>3</sup>). Se inició el tratamiento con rituximab a dosis de 375 mg/m<sup>2</sup> con cadencia semanal durante 4 semanas y retirada gradual de las dosis de prednisona. A los 2 meses de iniciado el tratamiento tenía Hb de 10.4 g/dl y 175000 Plt / mm<sup>3</sup>. Sigue en remisión, sin reagudizaciones tras 24 meses del inicio del tratamiento. Comentarios: el síndrome de Evans es una entidad rara que suele ser de etiología idiopática y tener un curso crónico. El rituximab se utiliza como tratamiento de tercera línea tras los corticoides +/- inmunoglobulinas y la esplenectomía en citopenias de mecanismo inmune como AHAH y PTI (algunos grupos abogan por su uso en segunda línea previa a la esplenectomía). El rituximab en el síndrome de Evans ha sido empleado con resultados desiguales: o no respondía una de las series afectadas (AHAI o PTI) o la duración de la respuesta era corta (generalmente inferior a 1 año). Esta paciente continúa en remisión tras 24 meses de seguimiento.