

PLASMAFERESIS (Aféresis)

AUTORES: Andrés Blanco-Montero- Diego Gustavo Garay Carmona

INDICE

1. Definición
2. Indicaciones
3. Técnica
4. Grado de recomendación para la aféresis
5. Consideraciones especiales en el paciente pediátrico
 - 5.1-Aspectos fisiológicos
 - 5.2-Acceso vascular
 - 5.3-Efectos adversos
6. Consideraciones especiales según patología
7. Puntos clave
8. Referencias

1-DEFINICION

La plasmaféresis o recambio terapéutico de plasma es la extracción de un volumen variable de plasma del paciente y su sustitución por una solución de restitución, ya sea plasma fresco o cualquier otra solución que mantenga el volumen y la presión oncótica del paciente(1) Esto permite remover sustancias dañinas o células sanguíneas del organismo.(2)

2-INDICACIONES

La Sociedad Americana de Aféresis (ASFA) en su última revisión del 2016 actualiza las enfermedades e indicaciones en las situaciones específicas de la enfermedad donde está indicada la aféresis. En la tabla 1al final del capítulo, se muestran las indicaciones. Para determinar la utilización del procedimiento clasifica su uso en cuatro categorías:(3)

- **Categoría I:** La aféresis es aceptada como primera línea de tratamiento, ya sea como único tratamiento o en conjunto con otras terapias

- **Categoría II:** Es aceptada como segunda línea de tratamiento, tanto como único tratamiento en conjunto con otras terapias
- **Categoría III:** El papel de la aféresis no está establecida. La decisión debe ser individualizada
- **Categoría IV:** La aféresis puede ser infectiva o dañina

3-TÉCNICA

Existen diferentes técnicas para llevar a cabo la aféresis, las cuales se definen de la siguiente manera:(3)

- **Citaféresis Adsorbente:** La sangre pasa a través de una columna o filtro que adsorbe selectivamente monocitos y granulocitos, permitiendo regresar el resto de los leucocitos y componentes sanguíneos al paciente.
- **Aféresis:** El procedimiento permite separar uno o más componentes sanguíneos y devolver el resto con o sin tratamiento extracorpóreo o reemplazo del componente separado.
- **Fotoféresis extracorpórea (ECP):**La capa leucocitaria (separada de la sangre) se trata extracorpóreamente con un compuesto fotoactivo, se expone a la radiación con luz ultravioleta y se reinyecta al paciente durante el mismo procedimiento.
- **Eritrocitaféresis:** Se separan los glóbulos rojos de otros componentes de la sangre, se remueven y pueden sustituirse con cristaloides o coloides si es necesario.
- **Eliminación por filtración selectiva:** Utiliza un filtro para eliminar los componentes de la sangre basado en tamaño.
- **Inmunoadsorción (IA):**El plasma del paciente, después de separarse, pasa a través del dispositivo que tiene la capacidad de eliminar las inmunoglobulinas ligándolas específicamente al componente activo del dispositivo
- **Aféresis de LDL:** Eliminación selectiva de las lipoproteínas de baja densidad (LDL), devolviendo los demás componentes de la sangre
- **Leucocitoaféresis (LCP):** Separación de los glóbulos blancos, devolviendo el resto de la sangre con o sin adición de solución de reemplazo (coloide o cristaloides).
- **Plasmaféresis terapéutica (TPE):**Separación y remoción del plasma, reemplazando el volumen con coloide o cristaloides.
- **Plasmaféresis:** Separación y remoción del plasma sin el uso de soluciones de recambio.

- **Plaquetoféresis:** Separación de plaquetas. Se utiliza en la preparación de componentes de la sangre.
- **Reoféresis:** Separación de componentes del plasma de alto peso molecular como fibrinógeno, α 2-macroglobulina, lipoproteínas de baja densidad e IgM para reducir la viscosidad del plasma y agregación de los glóbulos rojos.
- **Aféresis terapéutica (TA):** Procedimiento terapéutico en que la sangre del paciente pasa a través de un dispositivo extracorpóreo que separa los componentes de la sangre para tratar una enfermedad.
- **Trombocitaféresis:** Separación y remoción de plaquetas, devolviendo el resto de la sangre con o sin adición de solución de reemplazo (coloide o cristaloides).

4-GRADO DE RECOMENDACIÓN PARA LA AFÉRESIS

Los grados de recomendación para realizar el procedimiento adoptados por la ASFA, son los descritos por Guyatt y colaboradores (4,5)

- **Grado 1A** Recomendación fuerte. Evidencia de alta calidad. Aplicable a la mayoría de los pacientes en la mayoría de las circunstancias.
- **Grado 1B** Recomendación fuerte. Evidencia de moderada calidad. Aplicable a la mayoría de los pacientes en la mayoría de las circunstancias.
- **Grado 1C** Recomendación fuerte. Evidencia de baja o muy baja calidad. Puede cambiar si se demuestra evidencia de mejor calidad en un futuro.
- **Grado 2A** Recomendación débil. Evidencia de alta calidad. La mejor acción depende de las circunstancias del paciente y el entorno.
- **Grado 2B** Recomendación débil. Evidencia de moderada calidad. La mejor acción depende de las circunstancias del paciente y el entorno.
- **Grado 2C** Recomendación débil. Evidencia de baja o muy baja calidad. Otras alternativas pueden ser igual de razonables.

5-CONSIDERACIONES ESPECIALES EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

5.1 Aspectos fisiológicos

Los principios técnicos de la aféresis son los mismos en niños que en adultos, sin embargo los equipos son diseñados generalmente para uso en adultos. Para realizar los procedimientos de forma segura, el personal debe estar familiarizado con las características físicas de los equipos de

aféresis incluyendo los conceptos de volumen de sangre extracorpóreo (ECV), las condiciones clínicas del paciente y el volumen total de sangre (TBV).

El ECV varía dependiendo del tipo de equipo y aun en el mismo equipo puede depender del tipo de procedimiento. El TBV varia con la composición corporal y con otros factores clínicos. El TBV se puede calcular al multiplicar un estimado de acuerdo a la edad del volumen sanguíneo en ml/kg por el peso del paciente en kg. El TBV estimado para los diferentes grupos etários son: niños de más de 3 meses de 65 a 75ml/kg, en niños menores de 3 mees de 80 a 100ml/kg, y en adultos de 75 a 80ml/kg. Dos fórmulas simples para calcular el volumen plasmático (PV) y eritrocitario (RCV) se muestran a continuación, con el hematocrito (Hct) expresado en fracciones decimales: (6)

$$PV = TBV \times (1-Hct) = TBV - RCV$$

$$RCV = TBV \times Hct = TBV - PV$$

Los pacientes pediátricos representan una población de pacientes heterogénea caracterizada por sistemas de órganos en rápido desarrollo y pequeños, pero rápidamente cambiantes de volúmenes de sangre, lo cual no solo es un desafío para los médicos desde una perspectiva técnica sino que a menudo altera la respuesta terapéutica en comparación con los adultos. La aféresis terapéutica, particularmente el recambio plasmático, frecuentemente se realiza en enfermedades pediátricas basado en series de casos o reportes anecdóticos de la literatura o de la experiencia de un especialista en medicina transfusional.(7)

Los factores relacionados al paciente que lo hacen susceptible de presentar efectos adversos incluyen volúmenes circulantes pequeños, accesos vasculares inadecuados y la incapacidad de comunicarse con el proveedor de la aféresis; todo ello hace que los procedimientos de aféresis terapéutica deban ser llevados a cabo con más precaución en el paciente pediátrico.

El factor más importante para que un procedimiento de aféresis sea seguro en un niño es mantener un volumen intravascular constante. El déficit de volumen o la sobrecarga de volumen durante el procedimiento puede causar cambios hemodinámicos indeseables. Asimismo, se deberá mantener un volumen eritrocitario adecuado para proporcionar oxígeno a los tejidos; al inicio de la aféresis hay una pérdida temporal de la masa eritrocitaria, hasta que la sangre es reinfundida al paciente.

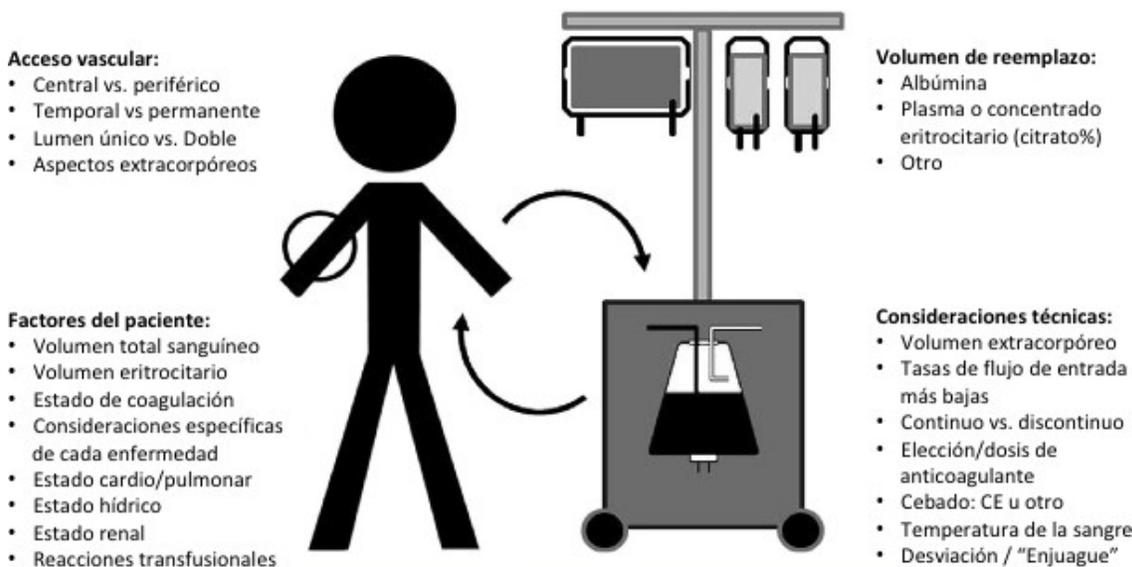


Figura 1. Consideraciones técnicas y específicas del paciente pediátrico sometido a aféresis.

Modificado de: Meyer E. Wong E. Pediatric Therapeutic Apheresis: a critical appraisal of evidence. *Transfusion Medicine Reviews*. 2016.(7)

5.2 Acceso vascular

Un adecuado acceso vascular es un prerrequisito para todos los procedimientos de aféresis terapéutica. Los procedimientos de aféresis de flujo continuo requieren de dos accesos vasculares de calibre 18 o mayor para la línea de extracción y de calibre 22 para la línea de retorno. Ya que el paciente pediátrico tiene venas más pequeñas que el adulto, se deben colocar líneas venosas centrales de doble lumen de gran calibre, múltiples catéteres centrales insertados de forma periférica o catéteres puerto. En el caso de lactantes y preescolares es necesario colocar un catéter venoso central de doble vía, los que deben ser rígidos ya que la velocidad de extracción es rápida durante el procedimiento. La tabla 2 muestra de acuerdo al peso del paciente el calibre del catéter mínimo necesario para realizar el procedimiento de aféresis terapéutica.(1)

Tabla 2. Guía para el tamaño del catéter

Peso del paciente (kg)	Catéter venoso central de doble lumen
<10 Kg	7 Fr
10 – 20 Kg	8 Fr
20 – 50 Kg	9 – 10 Fr
>50 Kg	9 – 13.5 Fr

Obtenido de: Medina-Macías ML, Béjar Ramírez YL, Lordméndez Jácome D. Aféresis terapéutica en pediatría. Recambio plasmático terapéutico. Citaféresis. *Rev Mex Med Tran.* 2008; 1(1): 23-30.

5.3 Efectos adversos

Los procedimientos de aféresis terapéutica con frecuencia se realizan a pacientes críticamente enfermos y son relativamente seguros. Ya que se trata de un método invasivo, la plasmaféresis no está exenta de complicaciones. Se han reportado efectos adversos en un 5% de los procedimientos de aféresis en adultos. Existe poca información de la frecuencia de efectos adversos en la población pediátrica, reportando tasas que van desde 4 hasta 55% de los procedimientos. La incidencia de complicaciones graves y que ponen en riesgo la vida se estima de 0.025 a 4.75% de los procedimientos (8). El personal del área de aféresis debe estar capacitados para reconocer los signos tempranos de las reacciones adversas y manejar adecuadamente estas complicaciones. Dichos efectos adversos están relacionados con la cateterización de los grandes vasos, desórdenes de la coagulación, complicaciones relacionadas a sepsis que resultan de la disminución de la inmunidad causada por la remoción de anticuerpos durante el procedimiento, infecciones relacionadas a catéter y las que se relacionan con la transfusión de productos sanguíneos (9).

Los efectos adversos se presentan más comúnmente en el primer procedimiento que en los procedimientos consecutivos, y más frecuentemente en los recambios de algún componente sanguíneo. Las complicaciones que ponen en riesgo la vida incluyen caída de la presión arterial, choque, arritmias y hemólisis. En orden descendente de frecuencia, los efectos adversos que pueden presentarse son reacciones transfusionales (1.6%); reacciones relacionadas con el citrato como náusea y/o vómito (1.2%); reacciones vasovagales como hipotensión (1%), náusea y/o vómito (0.5%), palidez y/o diaforesis (0.5%); taquicardia (0.4%); dificultad respiratoria (0.3%);

relacionadas con el citrato tetania o convulsiones (0.2%); escalofríos o rigidez (0.2%). No se han reportado muertes por aféresis terapéutica.

Los efectos adversos más frecuentemente descritos en la literatura resultan de la adición de citrato que se puede usar como anticoagulante en el circuito y el filtro, así como constituyente del plasma a transfundirse. La unión del citrato a los iones de calcio llevan a una reducción de su concentración sérica y dicha hipocalcemia disminuye la capacidad de irritabilidad celular. Los niños pequeños, así como pacientes con hepatopatías, nefropatías o choque pueden mostrar un metabolismo de los citratos reducidos y/o un retraso en la excreción de los mismos.

En los pacientes pediátricos la hipocalcemia se manifiesta como episodios agudos de dolor abdominal y vómito, agitación, palidez e hipotensión. La hipotensión se puede manejar administrando un bolo de solución salina o coloide. Para prevenir la hipocalcemia se pueden añadir 2-3 ml de gluconato de calcio al 10% por cada 250ml de albúmina al 5%.

Los niños pequeños pueden manifestar hipotensión secundaria a hipovolemia durante al aféresis terapéutica, esto puede ser difícil de diferenciar de la hipotensión causada por hipocalcemia o secundaria a reacción vasovagal. Cuando los síntomas son leves se puede tratar colocando la cabeza del paciente por debajo del nivel de las piernas, sin embargo si el paciente desarrolla hipotensión significativa el procedimiento debe ser detenido temporalmente hasta que los signos vitales se normalicen. Las reacciones vasovagales son comunes en niños y se caracterizan por bradicardia, hipotensión, diaforesis, palidez, náusea e irritabilidad. La hipovolemia casi siempre se acompaña de taquicardia mientras que las reacciones vasovagales no, estas últimas se tratan interrumpiendo primero el procedimiento, elevando las piernas y distrayendo la atención del niño del procedimiento.

Los pacientes que se encuentran en una unidad de terapia intensiva casi siempre están sometidos a diversos procedimientos invasivos, lo que se asocia a un aumento significativo de adquirir infecciones relacionadas a los cuidados de la salud. La reducción de la inmunidad en los pacientes tratados con plasmaféresis es principalmente por la depleción de inmunoglobulinas y componentes de complemento (C3, C4). Las alteraciones de la coagulación se deben casi siempre al aporte continuo de heparina; aunque también se asocian con la remoción de los factores de

coagulación durante la plasmaféresis y aunque son frecuentemente detectados, no son acompañados de síntomas clínicos usualmente.

Una pequeña cantidad de glóbulos rojos (15ml con un recambio y 24ml con la leucoféresis) permanece en las piezas desechables al finalizar un procedimiento incluso después del enjuague. En lactantes y niños pequeños a veces no se puede realizar este enjuague para prevenir la sobrecarga hídrica por lo que esta pérdida eritrocitaria puede ser significativa, sobre todo si requieren varias sesiones y por lo tanto pueden desarrollar anemia ferropénica. Se pueden usar suplementos de hierro (sulfato ferroso a 3-4 mg/kg/día) cuando el hematocrito cae más de 5% desde el principio y se recomienda el monitoreo regular del mismo en todos los pacientes pediátricos.

Otras reacciones adversas pueden ser: 1) reacción alérgica: la mayoría de los pacientes sometidos a repetidas sesiones de recambio plasmático con plasma humano han demostrado reacciones alérgicas a las proteínas plasmáticas presentándose en forma de erupciones y pápulas en la cara, el brazo y el abdomen que están asociados con urticaria. Se puede requerir premedicación con maleato de feniramina e hidrocortisona si la única opción terapéutica de reemplazo es el plasma humano (como el caso de púrpura trombocitopénica trombótica y síndrome urémico hemolítico).

Se debe considerar la disminución en la eficacia de los fármacos usados en los pacientes con plasmaféresis. Este fenómeno está causado por la remoción de fármacos de la sangre durante la filtración; la cantidad del fármaco removido depende de su capacidad de unión a proteínas plasmáticas. La concentración sérica de los siguientes agentes farmacológicos reduce significativamente con la plasmaféresis: ácido acetilsalicílico, cefazolina, deftrioxona, clorpropamida, diclofenaco, heparina, ibuprofeno, ácido valpróico, warfarina y fenitoína; sin embargo no existen estudios suficientes que hayan estudiado estos efectos.

Las complicaciones relacionadas a aspectos técnicos de la plasmaféresis dependen de la experiencia del personal que realizan los procedimientos. Para que se puede llevar a cabo con éxito un procedimiento de plasmaféresis, se debe realizar una intervención multidisciplinaria dependiendo la indicación del proceso que incluya nefrólogo pediatra, neuropediatra, intensivista pediatra, hematólogo pediatra y enfermeras (2).

6- CONSIDERACIONES EN PATOLOGÍAS FRECUENTES EN LA TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA

De acuerdo con las recomendaciones de la ASAF (3), podemos describir algunas patologías que comúnmente manejamos en la terapia intensiva donde los procedimientos de aféresis pueden ser útiles.

6.1 Polirradiculopatía desmielinizante aguda inflamatoria / Síndrome de Guillain-Barre (SGB)

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) consiste en un grupo de condiciones neurológicas caracterizadas por debilidad progresiva y disminución o abolición de los reflejos miotáticos. La polirradiculopatía desmielinizante aguda inflamatoria comprende más del 90% de los casos de (SGB) y es una enfermedad aguda progresiva paralizante que afecta los nervios sensitivos y motores. En el SGB se sugiere una patogénesis inmune debida a la presencia de autoanticuerpos contra varios gangliósidos incluyendo GM1, GD1a, GaINAc-GD1a, GD1b, GQ1b, GD3, y GT1a. Ya que actualmente la inmunoglobulina intravenosa está generalmente disponible y tiene una alta tasa de finalización del tratamiento, se usa como terapia inicial. Algunos estudios controlados muestran que la TPE puede acelerar la recuperación motora y disminuye el tiempo de ventilación mecánica, siendo más efectiva cuando se inicia a los 7 días de instauración del cuadro.

La terapia habitual (TPE) se utiliza para recambiar un volumen de 200-250 ml/kg de plasma en 10 a 14 días. Esto generalmente requiere entre 5-6 procedimientos de TPE.

6.2 Falla hepática aguda

La Falla hepática aguda se puede desarrollar en un hígado previamente sano (conocida como falla hepática fulminante) o en un hígado con una enfermedad crónica preexistente. Las causas más comunes son toxicidad por paracetamol o hepatitis viral. Otras causas menos frecuentes incluyen el consumo de fármacos hepatotóxicos, hepatitis autoinmune, enfermedad crítica, infiltración neoplásica, síndrome de Budd-Chiari agudo y golpe de calor. La mortalidad oscila entre 50 y 90% y se debe a los desórdenes metabólicos, encefalopatía hepática y coagulopatía grave. La TPE puede remover las toxinas unidas a albúmina, así como toxinas libres, entre los que se incluyen los aminoácidos aromáticos, endotoxinas, índoles, mercaptanos, fenoles y otros factores que pueden ser responsables del estado de coma hepático, síndrome hiperquinético y la disminución de las resistencias vasculares y del flujo cerebral.

6.3 Resucitación por quemaduras

Las quemaduras graves que involucran más del 25% de la superficie corporal tienen consecuencias significativas, potencialmente fatales. El beneficio teórico de la TPE en el paciente quemado se basa en la remoción de los factores circulantes como mediadores inflamatorios y otras sustancias humorales que participan en la fisiopatología del paciente quemado. El reemplazo con plasma puede disminuir la permeabilidad capilar y puede mejorar la presión oncótica intravascular, lo que puede mejorar la resucitación hídrica, mejorar la presión arterial media, aumentar el gasto urinario y las funciones inmunológicas. Sin embargo, de los limitados casos de series publicados, no existen datos consistentes por lo que todavía se sugieren de estudios aleatorios controlados para establecer la eficacia de la TPE.

La TPE se realiza en las primeras 24 horas (8 a 16 h) y adicionalmente 1 a 2 procedimientos extras en aquellos pacientes que no mejora la tensión arterial media y el gasto urinario.

6.4 Lupus cardíaco neonatal

El lupus congénito que afecta al sistema cardiovascular puede resultar en cardiomiopatía o en bloqueos cardíacos congénitos, una enfermedad causada por transferencia materna de anticuerpos; dichos anticuerpos dañan la conducción del sistema cardíaco lo que causa inflamación y fibrosis, llevando a conducción de la señal a través del nodo atrioventricular. Ya que dichos bloqueos son causados por anticuerpos, la remoción de los anticuerpos por TPE puede prevenir o hacer regresión de la enfermedad.

Los TPE recomendados varían sustancialmente desde 3 veces por semana, semanalmente o mensual.

6.5 Trasplante cardíaco

Los grandes avances en inmunosupresión han aumentado la supervivencia y la calidad de vida en los pacientes postrasplantados, aunque las infecciones, neoplasias y el rechazo de aloinjerto continúan amenazando la esperanza a largo plazo. El rechazo de aloinjerto puede ser hiperagudo (en el caso de incompatibilidad ABO o mayor HLA), agudo mediado por anticuerpos, rechazo agudo celular (que es el más común) o crónico (por vasculopatía del aloinjerto). El rechazo en todas sus formas se trata con fármacos inmunosupresores y esteroides. Se ha promovido el uso de

ECP para mejorar los resultados tras un rechazo grave. Todos los estudios que han usado TPE han sido observacionales y retrospectivos. Aunque los mecanismos de ECP no han sido completamente entendidos, los datos sugieren que la ECP disminuye los niveles de efectividad de las células T al mismo tiempo que expanden la función de los linfocitos T reguladores (CD4+, CD25+, Foxp3) que suprimen el sistema inmune, así como las células dendríticas. La ECP no ha mostrado aumento del riesgo de infección. La meta de la TPE es remover los anticuerpos específicos del donante y/o los mediadores inflamatorios involucrados. Además, la ECP es utilizada en la base crónica de un agente inmunomodulador.

6.6 Trasplante de células madre hematopoyéticas, con ABO incompatible

La incompatibilidad mayor ABO se refiere a la presencia de anticuerpos naturales (isoaglutininas) en el receptor contra los antígenos A y/o O del grupo sanguíneo del donador, esto puede causar hemólisis de los eritrocitos presentes en los productos hematopoyéticos (los productos hematopoyéticos contienen una pequeña cantidad de eritrocitos cuando son recolectados por aféresis, en comparación con los obtenidos de médula ósea que pueden contener hasta 25-35% y las reacciones de hemólisis aguda son más frecuentes cuando los títulos de isoaglutininas (IgG o IgM) del receptor son >16; la hemólisis aguda es rara cuando la infusión de células se obtiene de cordón. La incompatibilidad mayor y la hemólisis aguda pueden ser prevenidas con la remoción de eritrocitos o al reducir los títulos de isoaglutininas del receptor. Para la incompatibilidad mayor a trasplante, la TPE puede reducir los títulos de isoaglutininas del receptor previo a la infusión de productos hematopoyéticos y puede ser usada como alternativa en la reducción de eritrocitos.

6.7 Trasplante de células madre hematopoyéticas, desensibilización HLA

El trasplante de células madre hematopoyéticas sirve como una modalidad de tratamiento clave en diferentes enfermedades incluyendo, pero no limitado a enfermedades hematológicas malignas. El grado de compatibilidad HLA se considera importante a la hora del trasplante. Las estrategias actuales se enfocan a identificar y definir los anticuerpos HLA presentes en el receptor y a usar esta información para prevenir la selección de donantes alogénicos con los antígenos afines.

Se necesitan estudios más grandes que garanticen el impacto de los regímenes de desensibilización de injertos en células hematopoyéticas alogénicas con anticuerpos del donante específicos.

6.8 Linfocitosis hemofagocítica; síndrome hemofagocítico; síndrome de activación macrofágica

El síndrome hemofagocítico o linfocitosis hemofagocítica es una enfermedad inmune que puede poner en riesgo la vida; está causado por un desbalance en la función de las células NK y de los linfocitos T citotóxicos, que puede ser primario (genético, linfocitosis familiar) o secundario tras infecciones virales (EBV, CMV, H1N1, H5N1, parvovirus B19, influenza), bacterianas (Tuberculosis, *Rickettsia* spp, *Staphylococcus* spp, *E. coli*) o fúngicas y parasitarias (Histoplasma, plasmodium, toxoplasma, Pneumocystis), cáncer, vacunas, cirugía, embarazo o enfermedades autoinmunes (síndrome de activación macrofágica en las enfermedades reumáticas).

La base del tratamiento del síndrome hemofagocítico son los cuidados intensivos similares a los de enfermedades graves, la eliminación del desencadenante y la supresión de la respuesta inflamatoria con proliferación celular o ambos con fármacos inmunosupresores o citotóxicos (ciclosporina, corticoides, etopósido, IVIG, alemtuzumab). La razón de usar TPE son la disfunción orgánica, especialmente la falla hepática o la supresión del síndrome hiperinflamatorio, este exceso de citocinas (tormenta de citocinas) y la coagulopatía. El uso de TPE no está demostrado en estudios controlados grandes. Los estudios existentes han demostrado que el uso de TPE con metilprednisolona o IVIG se ha asociado con una mejoría en la supervivencia comparado con TPE y dexametasona y/o ciclosporina y/o etopósido.

6.9 Púrpura de Henoch-Shönlein

La púrpura de Henoch-Shönlein es la causa más común de vasculitis sistémica en el paciente pediátrico, casi siempre es una enfermedad autolimitante y está caracterizada por vasculitis sistémica de pequeños vasos por depósito de complejos inmunes de IgA en los tejidos. El tratamiento de soporte incluye hidratación, reposo y analgesia. En los pacientes con involucro renal grave o síntomas graves de vasculitis, el tratamiento puede incluir corticoesteroides con o sin inmunosupresores como ciclofosfamida, azatioprina o ciclosporina e IVIG. Si se desarrolla falla renal terminal, el trasplante renal puede ser necesario.

La razón del uso de TPE es la remoción de los complejos de IgA o autoanticuerpos IgG. Las experiencias tempranas positivas del uso de TPE en el manejo de algunas formas de

glomerulonefritis rápidamente progresiva han llevado a la aplicación de TPE en pacientes cuando desarrollan glomerulonefritis creciente. Además, ya que se ha usado TPE para tratar secuelas graves de otras formas de vasculitis, también se ha usado para tratar manifestaciones graves gastrointestinales o en piel y la cerebritis en púrpura de Henoch-Shönlein. Existen datos limitados pero positivos que sugieren que puede ser beneficiosa para los casos graves de la enfermedad.

6.10 Hiperleucocitosis

Se define hiperleucocitosis a la presencia de leucocitos circulantes o blastos leucémicos por arriba de $100 \times 10^9/L$ y se puede asociar a síndrome de lisis tumoral, coagulación intravascular diseminada, leucostasis y peor pronóstico. La leucostasis se refiere a las complicaciones de órganos terminales debido a leucoagregados en la microvasculatura, hiperviscosidad, isquemia tisular, infarto o hemorragia.

El manejo definitivo de la hiperleucocitosis incluye inducción a la quimioterapia con cuidados de soporte agresivos. La leucoaféresis se ha realizado en pacientes con leucemia promielocítica aguda/ FAB tipo M3 sin mejoría comparada con los pacientes que reciben inducción rápida a la remisión con quimioterapia. La reducción rápida de los leucocitos en el contexto de la leucemia por leucoaféresis mejora la perfusión tisular con evidencia de una regresión rápida de las manifestaciones pulmonares o del SNC. Aunque la leucoaféresis puede reducir significativamente la cuenta de leucocitos, más rápido que la quimioterapia sola, algunos estudios han demostrado una tasa más alta de mortalidad. Esto puede ser en parte debido al mayor riesgo de los pacientes a los que les fue practicada la leucoaféresis. Un solo procedimiento puede reducir la cuenta celular en 30 a 60%.

6.11 Trombocitopenia inmune

En esta enfermedad los autoanticuerpos o complejos inmunes se unen a los antígenos de superficie plaquetaria, principalmente GPIIb/IIIa y/o GPIb/IX, causando una destrucción plaquetaria acelerada. En la infancia es generalmente aguda, benigna y auto limitada, y típicamente se presentan de forma abrupta con petequias, equimosis y/o epistaxis seguida de una infección viral. Sin embargo 20% no llegarán a la remisión inmediata y continuarán con trombocitopenia. El manejo no está indicado generalmente cuando la cuenta plaquetaria está por arriba de $20-30 \times 10^9/L$ a menos que exista sangrado. La primera línea de tratamiento son los corticoesteroides orales, IVIG e IV anti-RhD. Si la trombocitopenia persiste se puede llegar a

esplenectomía y se prefiere como de segunda línea. Los reportes de casos anecdóticos y pequeñas series con TI crónica han descrito un beneficio potencial al usar TPE combinada con otras terapias como prednisona o esplenectomía, IVIG y agentes citotóxicos, sin embargo, ha mostrado ser inefectiva en otros estudios.

6.12 Trasplante hepático

Ya que existen pocos órganos disponibles para trasplante, frecuentemente se realizan trasplantes hepáticos con incompatibilidad ABO (ABOi). La compatibilidad mayor se refiere a la presencia de anticuerpos naturales en el receptor contra los antígenos A y/o B del donador. Estos anticuerpos pueden causar rechazo hiperagudo o agudo en el órgano debido a daño endotelial inducido por anticuerpos. No existen estudios clínicos controlados que usen TPE en casos de incompatibilidad ABO en trasplante hepático. Sin embargo, se ha utilizado como una pieza clave en el tratamiento para reducir anticuerpos anti-A o antiB en el periodo peri-trasplante con la meta de prevenir el rechazo y facilitar la supervivencia del injerto. Cada vez más estudios retrospectivos sugieren que la TPE en combinación con inmunosupresión reforzada puede ser efectiva al revertir el rechazo humoral en el hígado trasplantado.

6.13 Trasplante pulmonar

Aproximadamente la mitad de los pacientes con trasplante pulmonar desarrollan síndrome de bronquiolitis obliterante (BOS) en un lapso de 5 años tras el trasplante. El rechazo crónico ese manifiesta como BOS, un proceso patológico que afecta las vías de pequeño calibre. El diagnóstico de BOS se basa en un declive sostenido (>3 semanas) de las tasas de flujo espiratorio, luego de que se han excluido otras causas de disfunción pulmonar. Inicialmente la ECP fue usada en el contexto de BOS refractario en los que se mostraron efectos benéficos al estabilizar inicialmente o mejorar la FEV₁. La literatura reciente sugiere que la ECP puede ser una modalidad terapéutica efectiva para estabilizar la función pulmonar en pacientes con rechazo agudo persistente y en BOS temprano, así como potencialmente prevenir mayor pérdida de la función pulmonar. El mecanismo de acción de la ECP permanece incierto.

6.14 Miastenia gravis

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune caracterizada por debilidad y fatiga con la actividad física repetida, usualmente mejorando tras el reposo. La causa más común son

anticuerpos dirigidos contra el receptor de acetilcolina en la superficie posináptica de la placa motora. Los regímenes de tratamiento moderno han disminuido la mortalidad de 30% a menos de 5%. Los cuatro grandes pilares incluyen inhibidores de colinesterasa, timentomía, inmunosupresión y TPE o IVIG. La TPE se usa para remover autoanticuerpos circulantes, particularmente en las crisis miasténicas, de forma preoperatoria para timentomía, o como terapia adyuvante a otras terapias para mantener un estatus clínico óptimo. La TPE trabaja rápidamente sus efectos clínicos pueden aparecer a las 24 horas, pero pueden tardar hasta una semana. Los beneficios persisten hasta 2 a 4 semanas.

6.15 Sobredosis, intoxicación y envenenamiento

El mecanismo del daño tisular varía de acuerdo con la naturaleza de la sustancia agresora y la forma de entrada al organismo. Los agentes pueden ser directamente tóxicos para los tejidos humanos o pueden requerir de una conversión enzimática para activar metabolitos dañinos. La evaluación y estabilización de la vía aérea, respiración y circulación, así como el estatus neurológico son los concernientes primarios. Se deben administrar antídotos contra toxinas o venenos específicos cuando estén disponibles. El envenenamiento por el hongo Amanita es el diagnóstico por el que más frecuentemente se ha usado TPE, en adición con otras terapias para remover toxinas que incluyen carbón activado y forzar diuresis. El inicio muy temprano del tratamiento (en las primeras 24 a 48 horas) se recomienda. Otras exposiciones ambientales en las que se ha descrito el uso de TPE incluyen la ingestión de aceite de castor y el envenenamiento por pesticidas/organofosforados. Los reportes del uso exitoso de aféresis en el tratamiento de varias sobredosis farmacológicas y envenenamientos son basados en series de reportes de casos. La TPE debe ser usada para la remoción de fármacos con un bajo volumen de distribución (<0.2 L/kg) y/o una alta unión a proteínas plasmáticas ($>80\%$).

6.16 Desórdenes neuropsiquiátricos autoinmunes pediátricos relacionados a infecciones estreptocócicas (PANDAS); Corea de Sydenham

Los PANDAS y la corea de Sydenham son desórdenes neuropsiquiátricos autoinmunes que típicamente siguen a las infecciones por Streptococcus beta-hemolítico del grupo-A (SGA). Los anticuerpos producidos contra los estreptococos, especialmente los de la proteína M, tienen una actividad cruzada contra las neuronas de los ganglios basales y se piensa que juegan un papel fundamental en la patogénesis de esta familia de trastornos. El tratamiento de los PANDAS incluye

terapia conductual y/o fármacos antipsicóticos. Está indicada la administración de antibioticoterapia temprana cuando se asocia a faringitis y a cultivos positivos para SGA. Las formas graves de corea son tratadas con diazepam, ácido valproico, carbamacepina o haloperidol. Si esto falla, se pueden usar corticoesteroides. A diferencia de los PANDAS, los niños con corea de Sydenham requieren profilaxis a largo plazo de penicilina para reducir el riesgo de complicaciones cardíacas por fiebre reumática. En pacientes sintomáticos graves, se han usado terapias inmunomoduladores o TPE que han mostrado ser útiles al reducir la severidad de los síntomas y acortar el curso clínico. Debido al posible rol de anticuerpos antineuronales en la patogénesis, la remoción de anticuerpos por TPE puede ser efectiva.

6.17 Policitemia Vera; Eritrocitosis

Se define eritrocitosis como un recuento de glóbulos rojos de al menos 25% por arriba de la media específica para el género. Un hematocrito >60 en hombres y mayor de 56% en mujeres es indicativo de eritrocitosis absoluta. El manejo de la policitemia de bajo riesgo incluye flebotomías, con la meta de mantener un hematocrito <45% y con dosis bajas de aspirina. Las flebotomías llevan a deficiencia de hierro lo cual disminuye la sobreproducción de eritrocitos. En la policitemia asociada a trombocitosis extrema (conteo plaquetario >1,000 x 10⁹/L) se puede asociar a un mayor riesgo de sangrado debido a síndrome de von Willebrand adquirido.

La eritrocitoaféresis reduce el hematocrito más eficientemente que la simple flebotomía y puede aumentar el tiempo entre procedimientos y disminuir el número de procedimientos necesarios para llegar al objetivo de hematocrito. La trombocitoaféresis, así como la eritroaféresis puede estar indicada para pacientes con policitemia vera con un evento trombohemorrágico asociado y en donde no está controlada la trombocitosis y la eritrocitosis.

6.18 Trasplante renal, ABO compatible

El uso de riñones inmunológicamente incompatibles ha crecido en respuesta al acortamiento en la disponibilidad de órganos y a la sensibilidad aumentada entre los candidatos a receptores. Los anticuerpos HLA pueden ser antígenos directos del donante. Los anticuerpos HLA se producen de una exposición previa a antígenos HLA foráneos durante transfusiones, embarazo o trasplante y son una barrera al trasplante por el aumento del riesgo de pérdida del injerto secundaria a rechazo mediado por anticuerpos hiperagudo, agudo o crónico

Los regímenes de desensibilización típicamente incluyen IVIG, rituximab y/o inmunosupresión adicional. Los protocolos de desensibilización usan dosis bajas o altas de IVIG, TPE o IA, y/o rituximab para llevar a un paciente de ser seropositivo a seronegativo y se candidato a trasplante. Los regímenes basados en TPE parecen ser más efectivos en aquellos que están en espera de donador. En el rechazo, los antígenos específicos del donador pueden ser removidos por TPE, DFPP e IA. La aféresis siempre debe ser llevada a cabo en combinación con otros fármacos inmunosupresores. La TPE se puede usar también antes del trasplante para remover los anticuerpos HLA. Las diferentes técnicas TPE, DFPP o IA se usan en combinación con fármacos inmunosupresores pre-trasplante hasta que el paciente es seronegativo. La TPE usualmente se continua de forma posquirúrgica y se reinicia si hay datos de rechazo.

6.19 Trasplante renal, incompatibilidad ABO

La incompatibilidad mayor se refiere a la presencia natural de anticuerpos en el receptor contra los antígenos A y/o B del receptor. Estos anticuerpos pueden causar rechazo agudo/hiperagudo humoral causando daño endotelial. La incompatibilidad mayor ABO se presenta en alrededor de 35% de las parejas de donador-receptor en forma aleatoria. Ya que no existen estudios clínicos controlados sobre el uso de TPE para facilitar el trasplante renal ABO incompatible, existe evidencia aparente de su funcionamiento. Ya que es una reacción mediada por anticuerpos, se ha usado la TPE como una modalidad terapéutica clave para reducir los títulos de anticuerpos anti-A o antiB en el periodo peritrasplante con el objetivo de prevenir el rechazo y facilitar la supervivencia del injerto. También se ha usado DFPP e IA para remover anticuerpos ABO.

6.20 Sepsis con disfunción orgánica múltiple

La sepsis es la causa más común de muerte en las unidades de cuidados intensivos no-coronarias con una tasa de mortalidad de 28 a 50% y 70% con disfunción orgánica múltiple. Las citocinas y otros mediadores inflamatorios de sepsis que incluyen TNF, leucotrienos, prostaglandinas, endotoxinas y TGF- β son parte del estado inflamatorio en el paciente. La coagulopatía, oclusión microvascular y la isquemia tisular parecen estar conectadas a los trastornos en el balance de los multímeros de ADAMTS13 y factor de von Willebrand. El manejo incluye agentes antimicrobianos y el control de la causa de la infección, soporte hemodinámico que incluye volumen y vasopresores y soporte ventilatorio. Adicionalmente el tratamiento puede incluir corticoesteroides, anticuerpos monoclonales para TNF, receptor soluble de TNF, antitrombina,

inhibidores de las vías de factor tisular, aunque ninguna de estas terapias tiene una gran aceptación. Se postula el uso de la TPE para mejorar la función orgánica al remover mediadores inflamatorios y antifibrinolíticos y al reponer proteínas anticoagulantes y ADAMTS13, en un esfuerzo de revertir los trastornos biopatológicos y restaurar la homeostasis. Los estudios observacionales sobre TPE en sepsis han encontrado tasas de supervivencia de 60 a 87% comparados con los controles históricos con tasas de supervivencia de 20 a 40%. Algunas series de caso sugieren que el tratamiento temprano puede ser benéfico en comparado con el retraso del inicio de la terapia y que la TPE puede ayudar a la estabilización hemodinámica. A diferencia de los estudios observacionales, los estudios aleatorizados, prospectivos difieren con la información presentada en cuanto a su eficacia.

6.21 Anemia de células falciformes, forma aguda

La anemia de células falciformes es causada por una cadena anormal de hemoglobina (HbS) que se forma por la sustitución de valina por ácido glutámico en $\beta 6$. La HbS polimeriza luego de la desoxigenación causando que los eritrocitos se vuelvan rígidos y se deformen, los eritrocitos falciformes ocluyen la microvasculatura haciendo que exista hipoxia tisular e infartos. Los eritrocitos con HbS tienen una vida media acortada (10 a 20 días), lo que resulta en anemia hemolítica crónica. Las manifestaciones agudas de esta enfermedad son crisis vaso-oclusivas que incluyen infartos, síndrome torácico agudo, priapismo, secuestro esplénico, colestásico o hepático y disfunción renal. En ausencia de terapias preventivas, el infarto isquémico puede ocurrir en hasta 35% de los pacientes con una recurrencia de 46 a 90%. La incidencia es mayor en niños entre 2 y 5 años. Cuando los pacientes presentan signos de cambios neurológicos se deben realizar estudios de imagen de forma urgente. Si se confirma el infarto, se debe realizar un recambio de eritrocitos. El tratamiento para el síndrome torácico agudo incluye terapia de sostén incluyendo antibióticos, oxígeno y monitorización continua. La decisión de trasfundir concentrados eritrocitarios, el recambio manual o automatizado de eritrocitos se guía por el balance de la condición del paciente, la habilidad para obtener servicios de aféresis, adecuado acceso intravenoso y productos sanguíneos de forma rápida, contra el riesgo de la aféresis por sí misma. El recambio de eritrocitos puede ser más eficiente para remover eritrocitos con HbS y mantiene al paciente isovolémico.

6.22 Púrpura trombocitopénica trombótica

La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT), conocida también como deficiencia de TMA-ADAMTS13 es una enfermedad sistémica trombótica que afecta principalmente los grandes vasos. La presencia de auto anticuerpos en la mayoría de los pacientes con la forma idiopática adquirida y grave sugiere que se trata de un desorden autoinmune. La IgG4 es la clase más común de IgG anti-ADAMTS13 y parece estar relacionada con la recurrencia de la enfermedad. La TPE ha disminuido la mortalidad de la PTT de casi siempre mortal a menos de 10%, la TPE debe ser iniciada urgentemente una vez que se reconoce la PTT.

Los esteroides en conjunto son usados, sin embargo, no se ha probado su eficacia. La razón de usar TPE es que remueve los anticuerpos anti-ADAMTS13 mientras reemplaza la actividad de proteasa de ADAMTS 13.

7-PUNTOS CLAVE

- La aféresis es un procedimiento invasivo con indicaciones claras y específicas en los pacientes pediátricos.
- Ha demostrado claramente la mejoría en el pronóstico de patologías neurológicas y en aquellas con una base inmunológicas; sin embargo, en muchas otras su utilidad no está bien demostrada.
- Si bien es un procedimiento relativamente seguro no está exento de riesgos y complicaciones, por lo cual debe ser realizado por personal capacitado, valorando el beneficio real del procedimiento.

Tabla 1. Indicaciones de la ASAF 2016(3)

ENFERMEDAD	TECNICA	INDICACION	CATEGORIA	GRADO
Aloinmunización de glóbulos rojos en el embarazo	TPE	Previo a disponibilidad de transfusión intrauterina	III	2C
Amiloidosis sistémica	Columna β 2 microglobulina		II	2B
	TPE		IV	2C
Anemia aplásica; aplasia pura de glóbulos rojos	TPE	Anemia aplásica	III	2C
	TPE	Anemia aplásica pura de células rojas	III	2C
	Recambio de glóbulos rojos	Infarto agudo	I	1C
Anemia de células falciformes, aguda	Recambio de glóbulos rojos	Síndrome torácico agudo, severo	II	1C
	Recambio de glóbulos rojos	Priapismo	III	2C
	Recambio de glóbulos rojos	Disfunción multiorgánica	III	2C
	Recambio de glóbulos rojos	Secuestro esplénico/ hepático; colestasis intrahepática	III	2C
	Recambio de glóbulos rojos	Profilaxis de infarto/ Prevención de sobredosis de hierro	I	1A
Anemia de células falciformes, no aguda	Recambio de glóbulos rojos	Crisis recurrente de dolor vaso-oclusivo	III	2C
	Recambio de glóbulos rojos	Manejo prequirúrgico	III	2A
	Recambio de glóbulos rojos	Embarazo	III	2C
Anemia hemolítica autoinmune; WAIHA; enfermedad de aglutininas frías	TPE	WAIHA severo	III	2C
	TPE	Enfermedad de aglutininas frías severo	II	2C
Anticuerpos contra los canales de potasio dependientes de voltaje	TPE		II	2C
Babesiosis	Recambio de glóbulos rojos	Severo	II	2C

Tabla 1. Indicaciones de la ASAF 2016 (continuación)

ENFERMEDAD	TECNICA	INDICACION	CATEGORIA	GRADO
Cardiopatía dilatada idiopática	IA	NYHA II-IV	II	1B
	TPE	NYHA II-IV	III	2C
	TPE	Severa sintomática	II	2A
Crioglobulinemia	IA	Severa sintomática	II	2B
	Reoféresis		I	1B
Degeneración macular relacionada a la edad, seca	TPE		IV	2B
	ECP		IV	2C
Encefalitis focal crónica (Encefalitis de Rasmussen)	TPE		III	2C
Encefalitis por anticuerpos antirreceptor de N-metil-D-aspartato (NMDAR)	TPE		I	1C
Encefalomiелitis diseminada aguda	TPE	Refractario a esteroides	II	2C
Encefalopatía de Hashimoto; encefalopatía asociada en tiroiditis autoinmune	TPE		II	2C
Enfermedad antimembrana basal glomerular (Síndrome de Goodpasture)	TPE	Diálisis dependiente no HAD	III	2B
	TPE	HAD	I	1C
	TPE	Diálisis dependiente	I	1B
Enfermedad de Wilson	TPE	Fulminante	I	1C
	Citaféresis Adsorbente	Colitis ulcerativa	III/II	1B/2B
Enfermedad inflamatoria intestinal	Citaféresis Adsorbente	Enf. de Crohn	III	1B
	ECP	Enf. de Crohn	III	2C
	ECP	Piel (crónica)	II	1B
	ECP	No piel (crónica)	II	1B
Enfermedad injerto contra huésped	ECP	Piel (aguda)	II	1C
	ECP	No piel (aguda)	II	1C
	TPE		II	2C
Enfermedad por almacenamiento de ácido futárico (Refsum)	Aféresis LDL		II	2C
Enfermedad vascular periférica	Aféresis LDL		II	1B
Esclerodermia	TPE		III	2C
	ECP		III	2A

Tabla 1. Indicaciones de la ASAF 2016 (continuación)

ENFERMEDAD	TECNICA	INDICACION	CATEGORIA	GRADO
Esclerosis múltiple	TPE	Desmielinización inflamatoria aguda del SNC	II	1B
	IA	Desmielinización inflamatoria aguda del SNC	III	2C
	TPE	Crónica progresiva	III	2B
Falla hepática aguda	TPE		III	2B
	TPE-HV		I	1A
Fibrosis sistémica nefrogénica	ECP		III	2C
	TPE		III	2C
Glomeruloesclerosis focal segmentaria	TPE	Recurrente en riñón trasplantado	I	1B
	Aféresis LDL	Resistente a esteroide en riñón nativo	III	2C
Glomerulonefritis rápidamente progresiva asociada a ANCA (granulomatosis con poliangeítis; granulomatosis de Wegener)	TPE	Diálisis dependiente	I	1A
	TPE	HAD	I	1C
	TPE	Diálisis dependiente	III	2C
Hemocromatosis hereditaria	Eritrocitaféresis		I	1B
	Aféresis LDL	Homocigoto	I	1A
Hipercolesterolemia familiar	Aféresis LDL	Heterocigoto	II	1A
	TPE	Homocigoto con poco volumen sanguíneo	II	1C
	Leucocitoaféresis	Sintomática	II	1B
Hiperleucocitosis	Leucocitoaféresis	Profiláctica o secundaria	III	2C
	Aféresis LDL		II	1B
Hiperlipoproteinemia por lipoproteína (a)	TPE	Sintomática	I	1B
Hiperviscosidad por gammapatías monoclonales	TPE	Profilaxis por rituximab	I	1C

Tabla 1. Indicaciones de la ASAF 2016 (continuación)

ENFERMEDAD	TECNICA	INDICACION	CATEGORIA	GRADO
Inhibidores de los factores de coagulación	TPE	Aloanticuerpos	IV	2C
	TPE	Aloanticuerpos	III	2C
	IA	Aloanticuerpos	III	2B
	IA	Aloanticuerpos	III	1C
Leucoencefalopatía multifocal progresiva asociada a natalizumab	TPE		I	1C
Linfoma cutáneo de células T; micosis fungoides; Síndrome de Sezary	ECP	Eritrodérmico	II	1B
	ECP	No eritrodérmico	III	2C
Linfohistiocitosis hemofagocítica; síndrome hemofagocítico; síndrome de activación de macrófagos	TPE		III	2C
Lupus cardíaco neonatal	TPE		III	2C
Lupus eritematoso sistémico	TPE	Severo	II	2C
	TPE	Nefritis	IV	1B
Malaria	Recambio de glóbulos rojos	Severo	III	2B
Miastenia gravis	TPE	Moderada-severa	I	1B
	TPE	Pretimectomía	I	1C
Microangiopatía trombótica, mediada por coagulación	TPE	Mutación <i>THBD</i>	III	2C
	TPE	Mutaciones del gen del factor de complemento	III	2C
Microangiopatía trombótica, mediada por complemento	TPE	Autoanticuerpos de Factor H	I	2C
	TPE	Mutaciones MCP	III	1C
	TPE	Ticlopidina	I	2B
	TPE	Clopidogrel	III	2B
	TPE	Inhibidores de calcineurina	III	2C
Microangiopatía trombótica, asociada a medicamentos	TPE	Gemcitabina	IV	2C
	TPE	Quinina	IV	2C

Tabla 1. Indicaciones de la ASAF 2016 (continuación)

ENFERMEDAD	TECNICA	INDICACION	CATEGORIA	GRADO
Microangiopatía trombótica, asociada a trasplante de médula ósea	TPE		III	2C
	TPE/IA	Síntomas neurológicos severos	III	2C
Microangiopatía trombótica, toxina shiga	TPE	Streptococcus pneumoniae	III	2C
	TPE	Ausencia de síntomas neurológicos severos	IV	1C
Necrólisis epidérmica tóxica	TPE	Refractaria	III	2B
Nefropatía por cilindros en el mieloma múltiple	TPE		II	2B
	TPE	Semiluna	III	2B
Nefropatía por IgA	TPE	Progresiva crónica	III	2C
	ECP		III	2C
Neurodermatitis atópica	IA		III	2C
	TPE		III	2C
	TPE	Aguda	II	1B
Neuromielitis óptica	TPE	Mantenimiento	III	2C
	TPE		III	2C
Pancreatitis hipertriglicéridémica	TPE		III	2C
	TPE	Severo	III	2B
Pénfigo vulgar	ECP	Severo	III	2C
	IA	Severo	III	2C
	Aféresis LDL		III	2A
Pérdida auditiva neurosensorial súbita	Reoféresis		III	2A
	TPE		III	2C
	Eritrocitaféresis	Policitemia vera	I	1B
Policitemia vera; eritrocitosis	Eritrocitaféresis	Eritrocitosis secundaria	III	1C
	TPE	Neuropatía Anti-MAG	III	1C
	TPE	Neuropatía multifocal motora	IV	1C
	TPE	IgG/IgA	I	1B
Polineuropatías proteinémicas desmielinizantes	TPE	IgM	I	1C
	TPE	Mieloma múltiple	III	2C
	IA	IgG/IgA/IgM	III	2C

Tabla 1. Indicaciones de la ASAF 2016 (continuación)

ENFERMEDAD	TECNICA	INDICACION	CATEGORIA	GRADO
Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda/ Síndrome de Guillain-Barre	TPE	Tratamiento primario	I	1A
Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica	TPE		I	1B
Porfiria eritropoyética	TPE		III	2C
	Recambio de glóbulos rojos		III	2C
Prevención de aloinmunización de RhD postransfusión de glóbulos rojos	Recambio de glóbulos rojos	Exposición a glóbulos rojos RhD(+)	III	2C
Prurito por enfermedad hepatobiliar	TPE	Resistente a tratamiento	III	1C
	ECP		III	2B
Psoriasis	Citaféresis Adsortiva	Pustular diseminada	III	2C
	Linfocitoaféresis		III	2C
	TPE		IV	2C
	TPE	Semiluna	III	2C
Púrpura de Henoch-Shönlein	TPE	Enfermedad severa extrarrenal	III	2C
Púrpura postransfusional	TPE		III	2C
Púrpura trombocitopénica trombótica	TPE		I	1A
Reanimación postquemadura	TPE		III	2C
Sepsis con disfunción multiorgánica	TPE		III	2B
Síndrome antifosfolípido catastrófico	TPE		II	2C
Síndrome de dolor regional complejo	TPE	Crónico	III	2C
Síndrome de HELLP	TPE	Postparto	III	2C
	TPE	Preparto	IV	2C
Síndrome de Stiff-person	TPE		III	2C

Tabla 1. Indicaciones de la ASAF 2016 (continuación)

ENFERMEDAD	TECNICA	INDICACION	CATEGORIA	GRADO
Síndrome miasténico de Lambert-Eaton	TPE		II	2C
Síndromes neurológicos paraneoplásicos	TPE		III	2C
	IA		III	2C
Sobredosis, intoxicación y envenenamiento	TPE	Intoxicación por hongos	II	2C
	TPE	Envenenamiento	III	2C
	TPE	Sobredosis/intoxicación por fármacos	III	2C
Tormenta tiroidea	TPE		I	1A
	ECP	Rechazo celular/ recurrente	II	1B
Trasplante cardíaco	ECP	Profilaxis para rechazo	II	2A
	TPE	Desensibilización	II	1C
	TPE	Rechazo mediado por anticuerpos	III	2C
Trasplante de médula ósea, desensibilización HLA	TPE		III	2C
	TPE	CPH mayor, médula	II	1B
Trasplante de médula ósea, incompatibilidad ABO	TPE	CPH mayor, aféresis	II	2B
	Recambio de glóbulos rojos	CPH menor, aféresis	III	2C
	TPE	Desensibilización, ABOi DV	I	1C
Trasplante hepático	TPE	Desensibilización, ABOi DC	III	2C
	TPE	Rechazo mediado por anticuerpos (ABOi y HLA)	III	2C
	TPE	Desensibilización, ABOi DV	I	1C
	TPE	Desensibilización, ABOi DC	III	2C
Trasplante hepático	TPE	Rechazo mediado por anticuerpos (ABOi y HLA)	III	2C
	TPE		III	2C

Tabla 1. Indicaciones de la ASAF 2016 (continuación)

ENFERMEDAD	TECNICA	INDICACION	CATEGORIA	GRADO
Trasplante pulmonar	ECP	Síndrome Bronquiolitis obliterante	II	1C
	TPE	Rechazo mediado por anticuerpos	III	2C
	TPE	Desensibilización	III	2C
Trasplante renal, ABO compatible	TPE/IA	Rechazo mediado por anticuerpos	I	1B
	TPE/IA	Desensibilización, DV	I	1B
	TPE/IA	Desensibilización, DC	III	2C
	TPE/IA	Desensibilización, DV	I	1B
Trasplante renal, ABO incompatible	TPE/IA	Rechazo mediado por anticuerpos	II	1B
	TPE/IA	A ₂ /A ₂ B en B, DC	IV	1B
PANDA asociado a estreptococo; corea de Sydenham	TPE	Exacerbación PANDA	II	1B
	TPE	Corea de Sydenham, severa	III	2B
Trombocitopenia inmune	TPE	Refractaria	III	2C
	IA	Refractaria	III	2C
Trombocitopenia y trombosis inducida por heparina	TPE	Bypass precardiopulmonar	III	2C
	TPE	Trombosis	III	2C
Trombocitosis	Trombocitaféresis	Sintomática	II	2C
	Trombocitaféresis	Profiláctica o secundaria	III	2C
Vasculitis	TPE	PAN-HBV	II	2C
	TPE	PAN idiopática	IV	1B
	TPE	EGPA	III	1B
	Granuloacitoaféresis por adsorción	Enfermedad de Behcet	II	1C
	TPE	Enfermedad de Behcet	III	2C

ECP: Fotoféresis extracorpórea **IA:** Inmunoadsorción **TPE:** Plasmaféresis terapéutica **TA:** Aféresis Terapéutica

WAIHA: Anemia hemolítica autoinmune caliente **NYHA:** Asociación del corazón de Nueva York

PAN: Periarteritis nodosa **EGPA:** Granulomatosis eosinofílica con poliangitis **CPH:** células progenitoras hematopoyéticas **DV:** Donador vivo **DC:** Donador cadavérico **PANDA:** Trastorno pediátrico neuropsiquiátrico autoinmune

8-REFERENCIAS

1. **Medina-Macías ML, Béjar-Ramírez YL, Lordméndez-Jácome DA** *Aféresis terapéutica en pediatría. Recambio plasmático terapéutico. Citaféresis.* Rev Mex Tran, 2008;1: 23-30.
2. **Misanovic V, Pokraj D, Zubcevic S, Hadzimuratovic A, Rahmanovic S, Dizdar S, et al.** *Plasmapheresis in pediatric intensive care unit.* Med Arch, 2019;70(5): 332-335.
3. **Schwartz J, Padmanabhan A, Aqui N, Balogun RA, Connelly-Smith L, Delaney M, et al.** *Guidelines on the use of therapeutic apheresis in clinical practice - Evidenc-based approach from writing committee of the American Society for Apheresis: The Seventh Special Issue.* J Clin Apheresis, 2016; 31: 149-162.
4. **Guyatt GH, Oxman AD, Vist GE, Kunz R, Falck-Ytter Y, Alonso-Coello P, Schunemann HJ.** *GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations.* BMJ 2008;336:924-926.
5. **Guyatt G, Gutterman D, Baumann MH, Adrizzo-Harris D, Hylek EM, Phillips B, Raskob G, Lewis SZ, Schunemann H.** *Grading strength of recommendations and quality of evidence in clinical guidelines: report from an American College of Chest Physicians Task Force.* Chest 2006;129:174-181.
6. **Hans R, Prakash S, Ram Sharma R, Marwaha** *Role of therapeutic apheresis in pediatric disorders.* Pediatric Hematology Oncology J, 2016;1:63-68
7. **Meyer E, Wong E** *Pediatric therapeutic apheresis: a critical appraisal of evidence.* Transfusion Medicine Reviews 2016;30(4):217-22
8. **Passalacqua S, Staffolani E, Busnach G, Roccatello D, Pasquali S, Cappelli P, et al.** *The Italian registry for Therapeutic Apheresis. A report from the Apheresis Study Group of the Italian Society of Nephrology.* J Clin Apher 2005; 20: 101-106.
9. **Szczeklik W, Wawrzycka K, Wludarczyk A, Segal A, Nowak I, Seczynska B, et al.** *Complications in patients treated with plasmapheresis in the intensive care unit.* Vols. Anesthesiology Intensive Ther. 2013; 45(1): 7-13.