

Pascual Martínez M, De Mora Alfaro MJ, García Gómez C, Hernández Sansalvador M, Sola Morena MD, García Martínez E  
Servicio de Farmacia. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete (CHUA).

## INTRODUCCIÓN

En la hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) los glóbulos rojos se descomponen precozmente. Los eritrocitos de estos pacientes carecen de un gen llamado PIG-A, implicado en la fijación de proteínas protectoras de la lisis del eritrocito. Eculizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado que se une específicamente a la proteína del complemento C5, impidiendo su activación. Inhibe la hemólisis intravascular mediada por el complemento terminal. El tratamiento con Eculizumab consiste en una fase inicial basada en una dosis semanal de 600mg durante 4 semanas y una dosis de 900mg la quinta semana. La fase de mantenimiento consiste en una dosis de 900mg cada 15 días. Debe vacunarse a todos los pacientes del meningococo al menos 2 semanas antes de la administración de Soliris®. La evidencia de beneficio clínico se limita a pacientes con transfusiones previas.

## OBJETIVO

Describir la evolución de un caso de HPN en tratamiento con Eculizumab.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional prospectivo de un caso de HPN en nuestro hospital realizado durante los meses de marzo a mayo de 2008. Se le entregó un cuestionario a la paciente con preguntas acerca de: fecha de nacimiento, fecha de diagnóstico de la HPN, síntomas, tratamiento previo a Eculizumab, transfusiones previas, anticoagulante que toma concomitantemente, fecha de la vacuna frente Neisseria meningitidis, reacciones adversas tras el tratamiento con Eculizumab. Se revisó la analítica previa al tratamiento y las realizadas durante la fase inicial del mismo. Las determinaciones analíticas recogidas fueron: eritrocitos ( $\times 10^6/\text{mcl}$ ), hemoglobina total (g/dl), LDH (U/L), haptoglobina (mg/dl), leucocitos ( $\times 10^3/\text{mcl}$ ) y plaquetas ( $\times 10^3/\text{mcl}$ ).

## RESULTADOS

La paciente es una mujer de 31 años, diagnosticada de HPN en septiembre de 2003, aquejada de cansancio, las analíticas objetivaron anemia y aplasia medular severa. Fue tratada con inmunoglobulina anti-timocítica de conejo (Timoglobulina®) y de caballo (Linfoglobulina®), ciclosporina y corticoides, actualmente en tratamiento con adiro® y corticoides a bajas dosis. Se le realizaron varias transfusiones durante el 2003, del 2004 hasta octubre de 2006 ninguna, y seis desde noviembre de 2006 hasta marzo de 2008. Al no presentar mejoría, se inició el tratamiento con Eculizumab el 28 de marzo de 2008, vacunándose de meningitis el 1 de febrero. Las reacciones adversas que ha experimentado durante el tratamiento han sido cefalea, diarrea y cansancio. Los datos analíticos recogidos fueron:

Fecha	Eritrocitos	Hemoglobina	LDH	Haptoglobina	Leucocitos	Plaquetas
03/03/08	3,21	11,5	1793	ND	5,39	284
28/03/08	3,13	10,3	2103	<3	4,45	419
04/04/08	3,32	11	746	40	4,54	394
18/04/08	3,15	10,6	493	ND	4,21	399

## CONCLUSIONES

La evolución de la paciente ha sido favorable basándonos en los datos analíticos de la LDH (marcador de hemólisis intravascular) que ha pasado a valores normales en 1 mes de tratamiento. Al tratarse de un medicamento nuevo, autorizado en agosto de 2007, se sugiere continuar el seguimiento de la paciente con el fin de objetivar su eficacia clínica.