

Título: MANIFESTACIONES HEMATOLÓGICAS POCO FRECUENTES EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÉNICA, APLASIA PURA DE CÉLULAS ROJAS Y SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO. ESTUDIO DESCRIPTIVO EN UNA SERIE DE PACIENTES DEL REGISTRO ESPAÑOL DE PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (RELESSER)

Nombre: Lois Iglesias, Ana Josefina

Universidad: Universidad de A Coruña

Departamento: Medicina

Fecha de lectura: 14/02/2017

Programa de doctorado: Programa de Doctorado en Ciencias de la Salud por la Universidad de A Coruña

Dirección:

- > **Director:** Francisco Javier De Toro Santos
- > **Director:** JOSÉ M. PEGO REIGOSA

Tribunal:

- > **presidente:** FRANCISCO JAVIER LÓPEZ LONGO
- > **secretario:** Mercedes Freire González
- > **vocal:** EVA SALGADO PEREZ

Descriptor:

- > REUMATOLOGIA

El fichero de tesis ya ha sido incorporado al sistema

- > <http://hdl.handle.net/2183/18150>

Localización: REPOSITORIO BIBLIOTECA UNIVERSITARIA

Resumen: Introducción: las manifestaciones hematológicas del lupus eritematoso sistémico (LES) son frecuentes. Sin embargo, la púrpura trombótica trombocitopénica (PTT), la aplasia pura de células rojas (APCR) y el síndrome hemofagocítico (SH) tienen una baja prevalencia.

Objetivo: describir los pacientes incluidos en el registro nacional de LES de la Sociedad Española de Reumatología (RELESSER) con estas tres manifestaciones y analizarlos comparativamente con los casos descritos en la literatura.

Métodos: estudio clínico-epidemiológico, retrospectivo, observacional, multicéntrico con base hospitalaria de los pacientes de RELESSER diagnosticados de PTT, APCR o SH y de su evolución a medio y largo plazo. Revisión bibliográfica de los casos publicados hasta junio de 2016.

Resultados: de los 3.658 pacientes incluidos en RELESSER se detectaron 19 casos de PTT, 5 de APCR y 7 de SH (prevalencia <0.5%). La mayoría se presentaron tras el diagnóstico de LES. Los principales desencadenantes fueron infecciones y actividad grave del lupus eritematoso sistémico. La mayoría de los

pacientes requirieron ingreso hospitalario, así como tratamiento con glucocorticoides e inmunosupresores. La PTT y el SH presentaron un 10,5% y 28,6% de recidivas y una mortalidad del 10,5% y 14,2%, respectivamente.

Conclusiones: la prevalencia de la PTT, la APCR y el SH en el LES es baja (<0,5%). Su diagnóstico suele realizarse tras el diagnóstico de LES. La PTT y el SH son particularmente graves, ocasionando ingresos prolongados de los pacientes y múltiples terapias. Puesto que la tasa de mortalidad de la PTT y el SH es significativa, debe realizarse un diagnóstico y tratamiento precoz de las complicaciones con el fin de reducir dicha mortalidad.