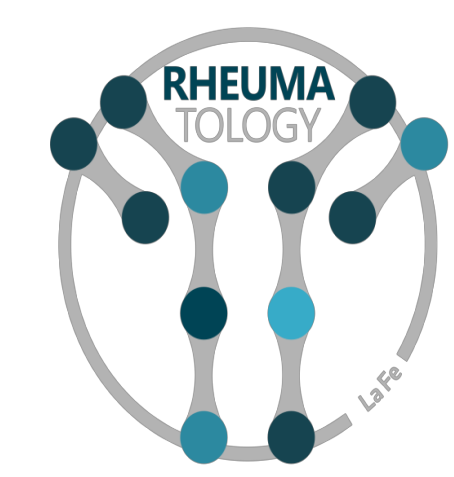


# TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN ESCLEROSIS SISTÉMICA: CUATRO CASOS



Marta de la Rubia Navarro<sup>1</sup>, Elena Grau García<sup>2</sup>, Iago Alcántara Álvarez<sup>1</sup>, Inmaculada Chalmeta Verdejo<sup>1</sup>, Hikmat Charia<sup>2</sup>, Luis González Puig<sup>1</sup>, Anderson Víctor Huaylla Quispe<sup>1</sup>, José Ivorra Cortés<sup>1</sup>, Samuel Leal<sup>2</sup>, Isabel Martínez Cordellat<sup>1</sup>, Laura Mas Sánchez<sup>1</sup>, Pablo Francisco Muñoz Martínez<sup>1</sup>, Rosa Negueroles Albuixech<sup>1</sup>, José Eloy Oller Rodríguez<sup>1</sup>, Daniel Ramos Castro<sup>1</sup>, Carmen Riesco Bárcena<sup>1</sup>, Alba Torrat Novés<sup>1</sup>, Ernesto Tovar Sugrañes<sup>1</sup>, Elvira Vicens Bernabeu<sup>1</sup>, Belén Villanueva Mañes<sup>1</sup>, Inés Cánovas Olmos<sup>1</sup>, Carmen Nájera Herranz<sup>1</sup>, José Andrés Román Ivorra<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Reumatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe (HUP La Fe, Valencia). <sup>2</sup>Servicio de Reumatología. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, HUP La Fe, Valencia.

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune y heterogénea, caracterizada por una vasculopatía de la microcirculación, producción de autoanticuerpos y activación fibroblástica, que conduce a una fibrosis de la piel y de órganos internos. El trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (autoTPH) es una terapia indicada generalmente en pacientes con formas agresivas de ES y que se asocian a mal pronóstico. La selección cuidadosa de los pacientes es crucial, debido a la importante toxicidad que asocia el tratamiento.

## OBJETIVOS

Describir las características clínicas y serológicas, tratamientos previos y actuales, eventos adversos y curso clínico de los pacientes con esclerosis sistémica con formas agresivas y de mal pronóstico, que se han sometido a un trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo transversal de pacientes con diagnóstico de ES (criterios ACR/EULAR 2013). Se recogieron datos de clínicos, serológicos y de tratamiento, curso clínico post-trasplante y eventos adversos.

## RESULTADOS

Se incluyeron 4 pacientes mujeres, con una edad media de 49 (7) años y una mediana de 33 (7) meses desde el diagnóstico hasta el auto-TPH. Todos los pacientes presentaban engrosamiento cutáneo difuso (m-Rodnan score (mRSS) medio: 33,75) y, en relación con los hábitos tóxicos, todas las pacientes eran exfumadoras en el momento de la evaluación. Los resultados obtenidos se incluyen en la tabla:

	mRSS pre-autoTPH	mRss post-autoTPH	Enfermedad pulmonar intersticial	DLCO (pre-autoTPH)	DLCO (post-autoTPH)	Patron de capilaroscopia	Autoinmunidad
1	39	29	NO	18,59	19,89	ES	ANA, nucleolar pattern
2	18	4	SÍ	11,23	11,89	ES	Anti-Ro52
3	27	8	NO	22,25	22,22	Inespecífico	Anti-RNA-pol-III
4	51	51	SÍ	11,15	ND*	ES	ANA, nuclear pattern

Previo al auto TPH, como tratamientos previos se utilizaron ciclofosfamida (34%), metotrexato (33%), tocilizumab (22%) y rituximab (11%). En relación con las terapias actuales, sólo una paciente recibía corticoterapia (prednisona 7,5 mg/día) y otra paciente reinició tocilizumab tras el autoTPH.

En relación a los eventos adversos, sólo una paciente presentó una neumonía 2 semanas tras el auto TPH, requiriendo ingreso en la unidad de cuidados intensivos, con mejoría y resolución completa del cuadro infeccioso.

## CONCLUSIONES

El trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos es una estrategia terapéutica adecuada en pacientes con ES difusa de reciente diagnóstico asociada a mal pronóstico, con un buen perfil de seguridad.