

# TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PRECURSORES HEMATOPOYÉTICOS DE MÉDULA ÓSEA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA: ANÁLISIS DE EFICACIA Y SEGURIDAD A LARGO PLAZO EXPERIENCIA DE 2 CASOS.

Ortiz-Sanjuán F, Vicens Bernabeu E, Alcañiz Escandell C, Cánovas Olmos I, Chalmeta Verdejo I, De la Rubia M, Fragio Gil J, González Mazarío R, González Puig L, Grau García E, Ivorra Cortés J, Martínez Cordellat I, Nájera Herranz C, Negueroles Albuixech R, Oller Rodriguez J, Pávez C, Román Ivorra JA.  
Servicio de Reumatología. HUP La Fe. Valencia.

## INTRODUCCIÓN

La Esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune multisistémica a menudo refractaria a terapia convencional. El trasplante alogénico de precursores hematopoyéticos de médula ósea (TAPH) se ha mostrado eficaz en casos aislados o series pequeñas de pacientes con ES severa. Describimos dos casos de pacientes diagnosticados de ES con afectación cutánea que han presentado mejoría significativa tras la realización de un TAPH.

## OBJETIVOS

Describimos dos casos de pacientes diagnosticados de ES con afectación cutánea que han presentado mejoría significativa tras la realización de un TAPH.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó TAPH en 2 pacientes. El régimen mieloablativo incluyó ciclofosfamida (Dosis: 1.5 g/m<sup>2</sup>) y globulina antitimocítica. La indicación de TAPH se basó en la refractariedad a tratamientos previos, la afectación cutánea severa (paciente 1), la afectación pulmonar y cutánea fundamentalmente facial (paciente 2) y la demanda de las propias pacientes.

Figura 1. Principales características pre-TAPH

	Paciente 1	Paciente 2
Edad / Sexo	41 / Mujer	43 / Mujer
Tiempo de evolución desde el diagnóstico de ES (años)	2,7	2
Afectación gastrointestinal	NO	NO
Afectación Pulmonar	NO	Disnea a mínimos esfuerzos Neumonía intersticial fibrosa (NINE) Patrón restrictivo con afectación de la difusión (DLCO)
Afectación cardíaca	NO	NO
Afectación renal	NO	NO
Miositis	SI	NO
Afectación Cutánea	SI. Rodnan modificado: 27 puntos	SI. Rodnan modificado: 18 puntos; Esclerodactilia; Microstomia
Úlceras digitales	Múltiples y recidivantes	NO
Laboratorio. Autoinmunidad	Anti-RNA Polimerasa III	Anti-Scl 70
Fenómeno de Raynaud	SI. Episodios frecuentes	SI
Tratamientos previos	MTX; Bosentan; Rituximab	Rituximab; Ciclofosfamida

## RESULTADOS

Dos pacientes, de 41 y 43 años de edad y con una duración de la enfermedad previa al TAPH de 2.7 años y 2 años respectivamente. Uno de ellos con afectación cutánea difusa, gastrointestinal y úlceras digitales y otro paciente con afectación cutánea, primordialmente facial y afectación pulmonar. Tras la realización de TAPH, nuestras pacientes experimentaron mejoría significativa a nivel cutáneo (Score cutáneo de Rodnan modificado 6 meses post TAPH: 27vs19 y 18vs12). Los cuadros de úlceras digitales (paciente 1) y FR (paciente 1 y 2) presentaron mejoría con significativa atenuación de la frecuencia e intensidad de aparición de dicha clínica desde los primeros 2 meses post TAPH.

La afectación pulmonar (paciente 2) ha permanecido estable sin objetivarse empeoramiento de parámetros de espirometría o de pruebas de imagen. No se ha objetivado progresión de enfermedad en ninguna de nuestras pacientes. La paciente 1 presentó fiebre de origen desconocido el día 06 post-TAPH, quedando afebril tras instauración de tratamiento antibiótico de amplio espectro. Tras un seguimiento de 48 y 40 meses respectivamente, no se han observado eventos adversos de interés.

Figura 3. Indicación TAPH

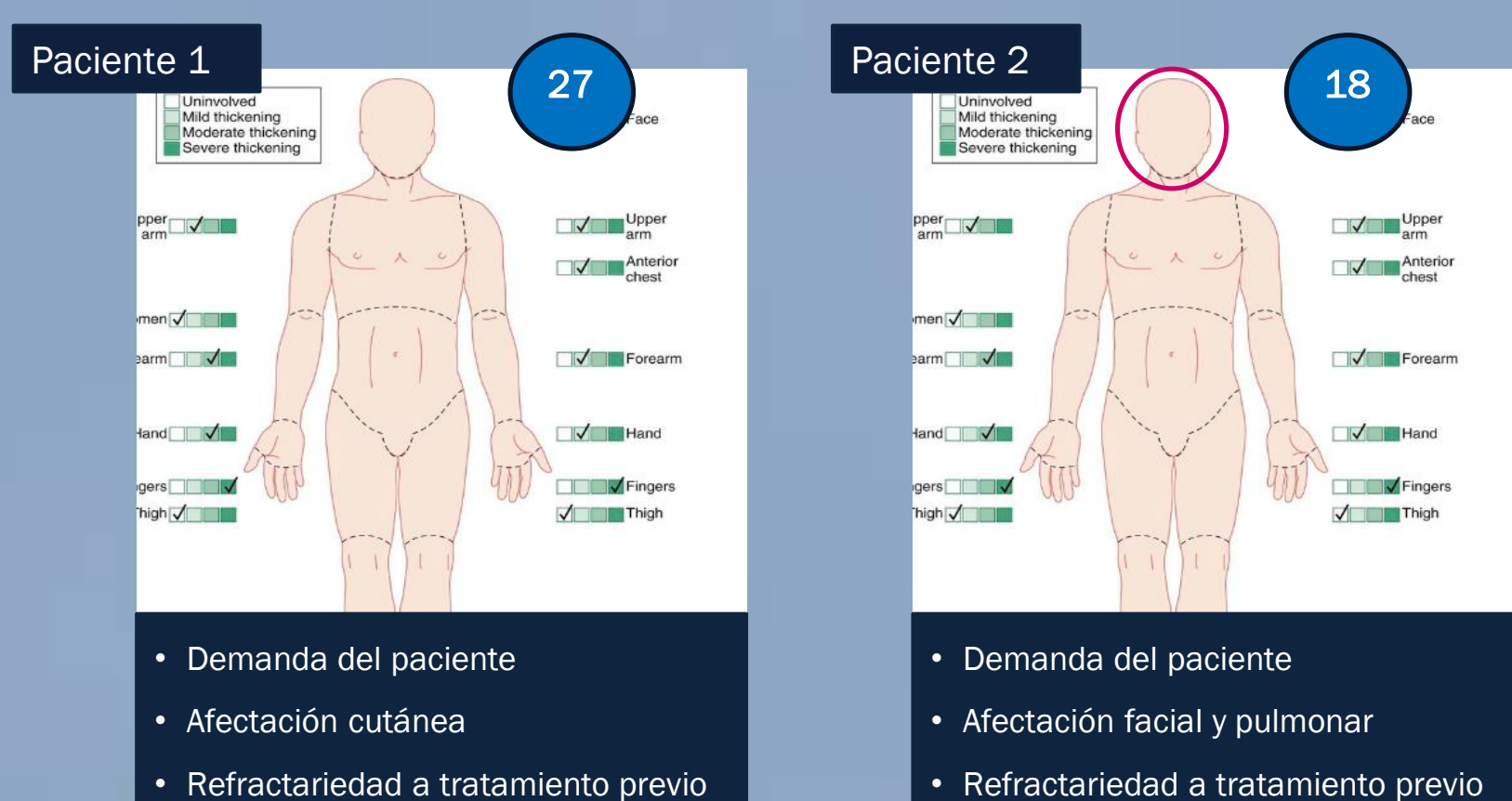
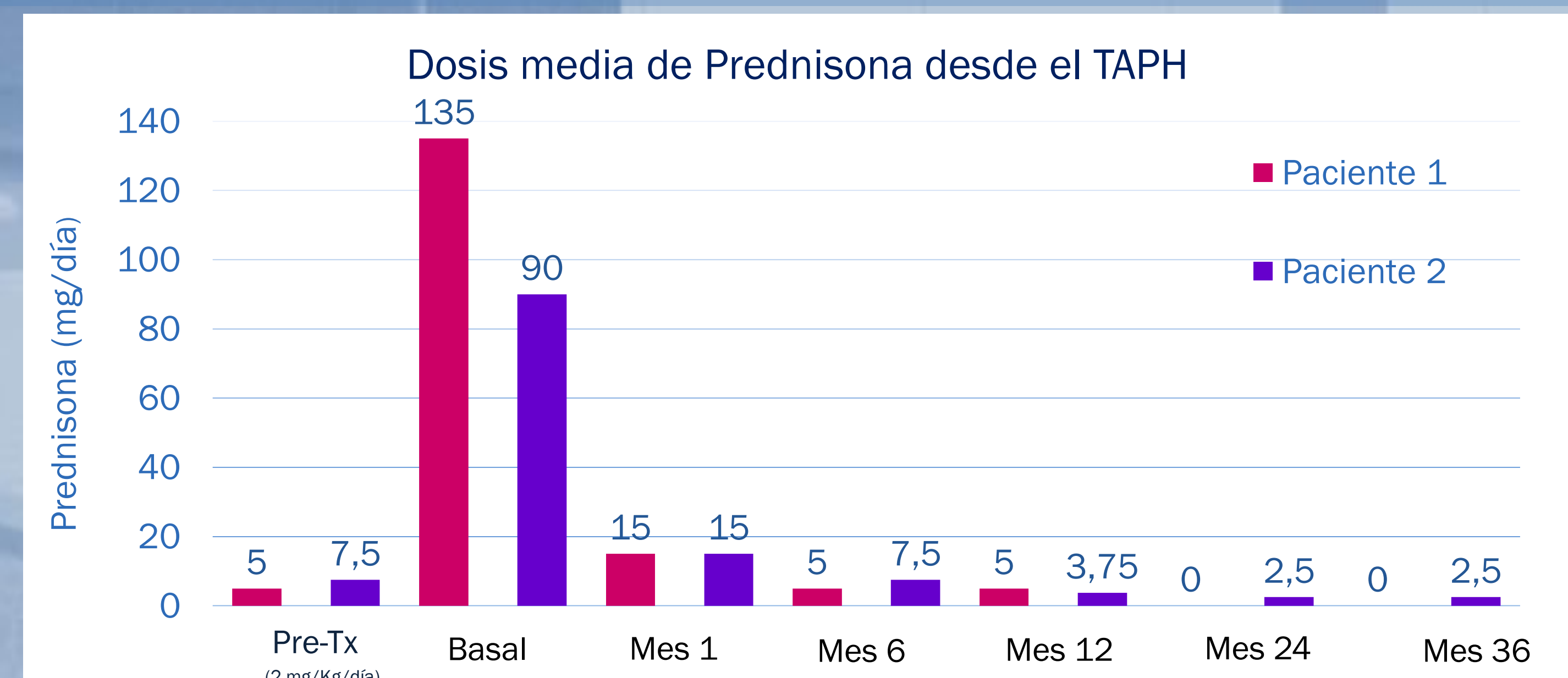
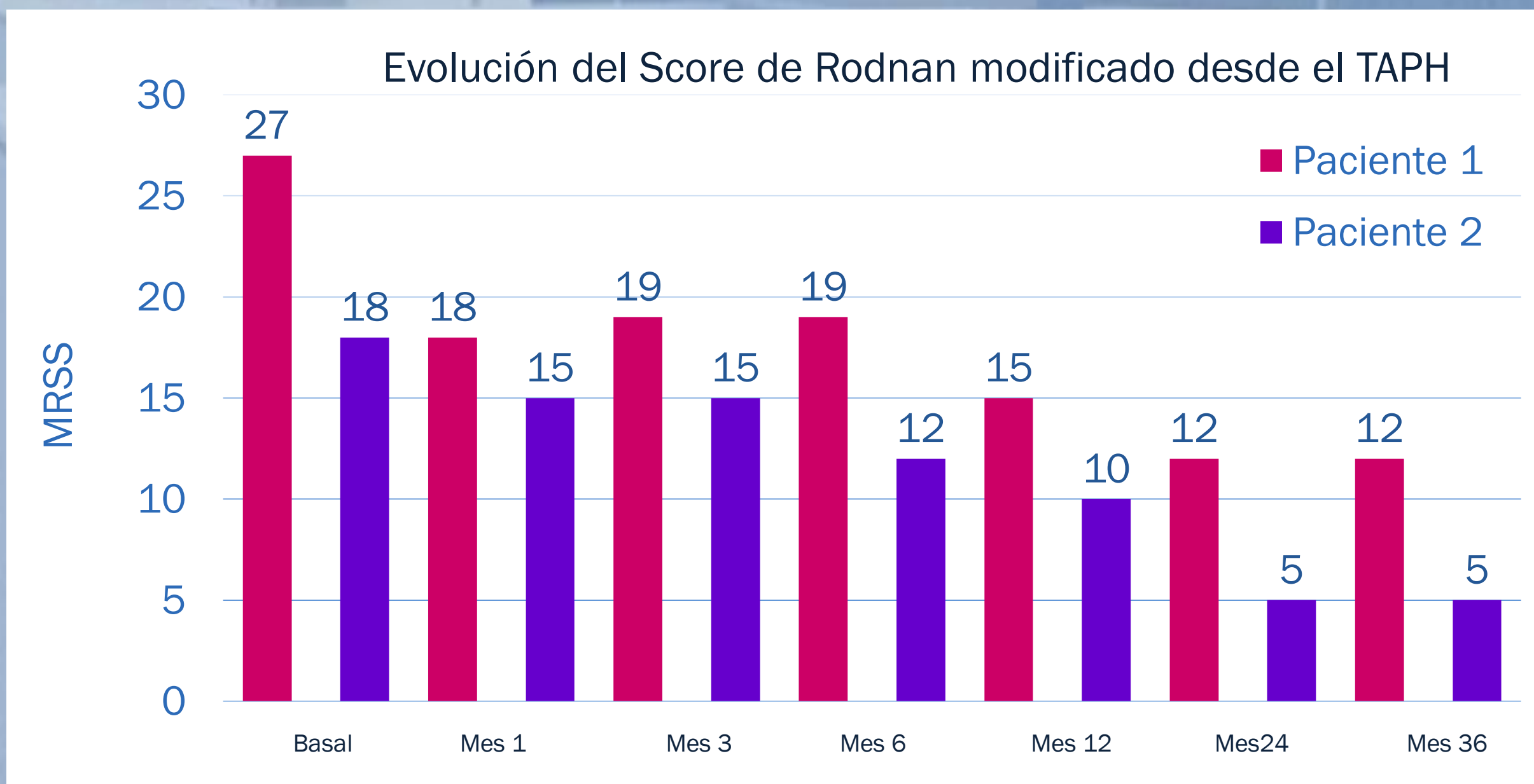


Figura 2. Evolución clínica tras TAPH

	Paciente 1					Paciente 2				
	Antes TAPH	TAPH 2 meses	TAPH 12 meses	TAPH 24 meses	TAPH 36 meses	Antes TAPH	TAPH 2 meses	TAPH 12 meses	TAPH 24 meses	TAPH 36 meses
M. Pulmonares	NO	NO	NO	NO	NO	SI	SI	SI	SI	SI
M. Cardíacas	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
M. Renales	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
M. Gastrointestinales	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Miositis	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Úlceras digitales múltiples	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
F. Raynaud	SI	NO	NO	NO	NO	SI	SI	SI	NO	NO
Afectación cutánea difusa	SI	SI	SI	SI	SI	SI	SI	SI	NO	NO



## CONCLUSIONES

El TAPH parece mostrarse efectivo a largo plazo en casos en ES refractaria a terapia convencional. Es imprescindible la colaboración de un Servicio de Hematología experto en TAPH. La afectación cutánea severa de nuestras pacientes presentó mejoría significativa.