



Marta de la Rubia Navarro¹, Elena Grau García², José Eloy Oller Rodríguez¹, Iago Alcántara Álvarez¹, Inmaculada Chalmeta Verdejo¹, Hikmat Charia², Luis González Puig¹, Anderson Víctor Huaylla Quispe¹, José Ivorra Cortés¹, Samuel Leal², Isabel Martínez Cordellat¹, Laura Mas Sánchez¹, Pablo Francisco Muñoz Martínez¹, Rosa Negueroles Albuixech¹, Daniel Ramos Castro¹, Carmen Riesco Bárcena¹, Alba Torrat Novés¹, Ernesto Tovar Sugrañes¹, Elvira Vicens Bernabeu¹, Belén Villanueva Mañes¹, Inés Cánovas Olmos¹, Carmen Nájera Herranz¹, José Andrés Román Ivorra¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe (HUP La Fe, Valencia).

²Servicio 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 que se han sometido a un autoTPH.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo, transversal, que incluye datos de pacientes con diagnóstico de ES según los criterios ACR/EULAR 2013. Se recogieron datos relativos a los tratamientos previos y actuales, curso clínico post-trasplante, eventos adversos y datos clínicos y serológicos desde 2014 hasta 2023.

CONCLUSIONES

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

RESULTADOS

Se incluyeron 4 pacientes mujeres, con una edad media de 49 (6,78) años y una mediana de 32,5 (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

*ND: no disponible.

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.