



1653 - TRASPLANTE EN EL SÍNDROME HIPER-IGM EN PACIENTES ADULTOS, NUESTRA EXPERIENCIA

José Antonio Hurtado Oliver, Iván Pérez de Pedro, Ignacio Márquez Gómez y Ricardo Gómez Huelgas

Hospital Regional de Málaga, Málaga, España.

Resumen

Objetivos: Los síndromes Hiper IgM son un conjunto de inmunodeficiencias que cursan con niveles normales o elevados de IgM y niveles bajos o ausencia de IgG, IgA e IgE debido a un defecto genético. Van a presentar una susceptibilidad aumentada a las infecciones por patógenos oportunistas, manifestaciones gastrointestinales y alteraciones a nivel hepático. El único tratamiento curativo del que se dispone actualmente es el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) y tiene mejor pronóstico cuando se realiza de forma precoz. Es una patología que se trata habitualmente en la infancia y tanto la experiencia como el pronóstico de los pacientes adultos son más limitados.

Métodos: Paciente A. Varón, 22 años. Vida activa, estudiante. Diagnosticado a los 9 años de edad de síndrome Hiper-IgM. En tratamiento con inmunoglobulinas sustitutivas. Durante su vida el paciente ha presentado múltiples infecciones a distintos niveles y algunas con necesidad de manejo en cuidados intensivos. Dada la evolución con deterioro hepático progresivo se decide incluir en lista de trasplante hepático en 2019. Así mismo se consultó con Hematología la posibilidad de realizar TPH pero se descartó por la afectación hepática grave. De esta forma se realiza un injerto hepático en enero de 2020. En mayo de 2020 el paciente es ingresado por infección por CMV con afectación gastrointestinal y hepática. Así mismo se encuentra infección por *Entamoeba*. Se plantea de nuevo la posibilidad de intentar realizar un TPH pero el paciente se deteriora progresivamente no siendo posible realizar el acondicionamiento y finalmente fallece a la edad de 25 años. Paciente B. Varón, 18 años Diagnosticado a los 6 meses de vida de síndrome hiper-IgM, en tratamiento actual con inmunoglobulinas sustitutivas. Durante su vida el paciente ha presentado múltiples infecciones a distinto niveles, es portador de CMV y VHB y ha desarrollado colangitis esclerosante. En el momento que entra en contacto con nuestro servicio acepta iniciar TPH. En conjunto con los servicios de E. Infecciosas y Hematología se decide añadir durante el acondicionamiento a su profilaxis habitual nitazoxamida hasta el momento del implante. Se produjo una reactivación del *Cryptosporidium* a pesar de la profilaxis que se trató exitosamente doblando dosis de nitazoxamida. Tras un mes de estancia en planta el paciente es dado de alta a, durante los meses posteriores evolucionó favorablemente, se normalizó el perfil hepático y se redujo el tratamiento progresivamente hasta que abandona seguimiento un año después.

Conclusiones: En esta patología la afectación hepática es lo que más empeora pronóstico del paciente, con supervivencia < 20% a los 25 años. El TPH en los primeros años de vida es curativo.

Una vez que el paciente llega a una hepatopatía avanzada se complican las opciones de trasplante, sobre todo si existe infección por *Cryptosporidium*. Los mejores resultados se consiguen realizando TPH a la vez que el trasplante hepático o con poca demora de este último. En el caso de realizar trasplante hepático en aislado la inmunosupresión de base sumada a la del tratamiento es habitualmente fatal.