



## IF-2. - TRASPLANTE PULMONAR EN ESCLEROSIS SISTÉMICA: EXPERIENCIA EN UN CENTRO ESPAÑOL DE REFERENCIA

A. Fernández-Codina<sup>1</sup>, M. Silveira<sup>2</sup>, I. Pinal Fernández<sup>1</sup>, A. Guillén del Castillo<sup>2</sup>, C. Simeón Aznar<sup>1</sup>, V. Fonollosa Plà<sup>1</sup>, A. Román Broto<sup>2</sup>, M. Vilardell Tarrés<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, <sup>2</sup>Servicio de Neumología, Unidad de Trasplante Pulmonar. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** El trasplante pulmonar (TP) es una opción terapéutica reconocida en pacientes afectos de esclerosis sistémica (ES) con complicaciones parenquimatosas y/o vasculares pulmonares graves con esperanza de vida muy reducida. Existen pocos estudios al respecto en la literatura. El objetivo del trabajo es describir las características clínicas, evolución y supervivencia de una serie de pacientes afectos de ES que han recibido un TP.

**Métodos:** Estudio retrospectivo donde se han incluido pacientes diagnosticados de ES y trasplantados entre mayo de 2005 y julio de 2012, de entre 642 TPs realizados en nuestro centro. Se han obtenido datos mediante revisión de las historias clínicas y bases de datos.

**Resultados:** Seis pacientes con ES recibieron un TP. Cuatro fueron mujeres (66%), con edad media al TP de  $45 \pm 8$  años. Cuatro eran exfumadores y uno padecía silicosis. Según el subtipo de ES (Clasificación de LeRoy y Medsger modificada) la distribución fue 3 ES limitadas, 2 ES difusas y 1 ES sine escleroderma. En cuanto a manifestaciones, todos presentaban fenómeno de Raynaud y afectación esofágica; 5 afectación osteomuscular, enfermedad pulmonar intersticial (EPI) y cardiaca; 3 úlceras digitales e hipertensión arterial pulmonar (HAP). El motivo del TP fue EPI en 3 ocasiones, EPI asociada a HAP en 2 y HAP aislada en 1. Cinco trasplantes fueron bipulmonares y uno unipulmonar derecho. Como complicaciones iniciales 3 pacientes presentaron gastroparesia, 2 paresia diafragmática y 1 rechazo agudo celular. Dos individuos no presentaron complicaciones inmediatas. Como complicaciones tardías, 2 presentaron estenosis bronquiales y 1 disfunción crónica del injerto (síndrome de bronquiolitis obliterante). Todos los pacientes realizaron tratamiento con tacrolimus, micofenolato de mofetilo y corticoides. En cuanto a la supervivencia, fue del 80% al año y a los dos años. Las muertes fueron debidas a infecciones respiratorias (2) y a adenocarcinoma de pulmón (1). Actualmente 3 pacientes se encuentran en los meses 25, 24 y 5 postTP.

**Discusión:** El TP es un tratamiento aceptado para la ES en caso de afectación parenquimatosa y/o vascular pulmonar severas. La afectación grave de otros órganos diana de la ES puede condicionar complicaciones tras el TP, así pues la selección de pacientes resulta capital. Los pacientes de nuestra serie presentan unas características clínicas y analíticas de su enfermedad de base superponibles a otros estudios, siendo la EPI el principal motivo de TP. La mayoría de los TP fueron

bipulmonares. La incidencia de complicaciones en el postransplante inmediato y tardías han sido las esperables para TP en pacientes con HAP idiopática o fibrosis pulmonar idiopática, con incidencia similar. El análisis de supervivencia muestra un 80% de pacientes vivos a los 2 años postTP. Estos datos, son parecidos a las series más extensas hasta el momento, tanto en ES como en las otras indicaciones de TP, pese a existir controversia sobre un potencial incremento del rechazo al injerto y de disfunción del mismo por broncoaspiración. La principal causa de mortalidad fueron las infecciones.

*Conclusiones:* El TP es una opción terapéutica para pacientes seleccionados con EPI y HAP avanzadas en contexto de ES. El TP bipulmonar fue el más utilizado en nuestra serie. La mortalidad al año y a los dos años fue similar a la descrita para otras indicaciones de TP en otras series. Las complicaciones infecciosas fueron la principal causa de mortalidad. Hacen falta más estudios colaborativos para valorar su efectividad a corto y largo plazo.