



## IF-47. - EFICACIA DEL TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN FORMAS GRANULOMATOSAS REFRACTARIAS DE LA POLIANGEÍTIS GRANULOMATOSA (GRANULOMATOSIS DE WEGENER)

M. Ramentol, F. Martínez, X. Paija, J. Loureiro, J. Mestres, J. Rodríguez, J. Bosch, R. Solans

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari General de la Vall d'Hebron. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Analizar la utilidad del tratamiento con rituximab (RTX) en formas refractarias granulomatosas de la poliangeítis granulomatosa (PAG, granulomatosis de Wegener)

**Métodos:** Se analizó la evolución clínica y complicaciones de una serie de 5 pacientes afectados de PAG con enfermedad granulomatosa refractaria al tratamiento inmunosupresor (IS) convencional, tratados con rituximab (RTX).

**Resultados:** Dos pacientes presentaban una estenosis traqueal subglótica, 1 paciente un pseudotumor orbitario, 1 paciente una escleritis ulcerativa y 1 paciente múltiples nódulos pulmonares cavitados. La actividad clínica fue valorada mediante el índice BVAS/WG, los ANCA y distintas pruebas de imagen. Todos los pacientes presentaban C-ANCA positivos (PR3-ANCA) antes del inicio del tratamiento con RTX. Se administraron 2 dosis de RTX de 1.000 mg separadas 15 días, en combinación con otros IS, sin complicaciones inmediatas. Tras la infusión de RTX el porcentaje de linfocitos B CD20+ circulantes fue indetectable y los niveles de ANCA disminuyeron en todos los casos y se negativizaron en 4 pacientes. Se alcanzó una remisión completa de la enfermedad en 4 casos. Un paciente presentó una remisión parcial y murió 1 mes después del tratamiento a causa de una neumonía multilobar y shock séptico secundario. Los corticoides pudieron discontinuarse a los 6-12 meses del tratamiento con RTX y los IS pudieron suprimirse en 2 pacientes. Un paciente sufrió una recaída clínica tras la reconstitución de los linfocitos B y fue tratado de nuevo con RTX exitosamente.

**Discusión:** La PAG es una enfermedad sistémica caracterizada por la presencia de inflamación granulomatosa del tracto respiratorio, glomerulonefritis necrotizante y ANCA positivos con especificidad PR3. El tratamiento con corticoides (CS) y ciclofosfamida (CF) se considera el "gold standard" si bien se asocia a una elevada toxicidad y no siempre es eficaz, especialmente en las formas granulomatosas de la enfermedad. El tratamiento con RTX ha mostrado su eficacia en pacientes afectados de PAG con afección sistémica, pero su utilidad en formas refractarias es controvertida. En nuestros pacientes la terapia con RTX fue de utilidad y se asoció a pocos efectos secundarios, al igual que en otras series descritas. Cuatro pacientes presentaron una remisión completa y en todos los casos los ANCA se negativizaron. Un paciente falleció por presentar una sepsis debida a una neutropenia tardía. Los pacientes que presentaron una recidiva,

respondieron de nuevo a la infusión de rituximab.

*Conclusiones:* El tratamiento con rituximab es una alternativa eficaz en pacientes afectados de PAG con formas granulomatosas refractarias al tratamiento inmunosupresor convencional. En la mayoría de casos los ANCA se negativizan y los pacientes alcanzan la remisión completa de su sintomatología. Si se produce una nueva recaída la terapia con rituximab suele ser de nuevo eficaz.