



## IF-087 - ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS EN EL ÁREA DE SALUD DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

V. Serrano Romero de Ávila, Á. Nieto González, R. Estévez González, G. Muñiz Nicolás, Á. Sánchez Castaño y J. González Moraleja

Medicina Interna. Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas, diagnósticas y terapéutica recibida, de pacientes con enfermedades autoinflamatorias (EAIF) en el ámbito de nuestro servicio de medicina interna.

**Material y métodos:** Se diseñó una estrategia de búsqueda de pacientes con EAIF atendidos en nuestro servicio, que atiende un área de 430.000 habitantes. A todos ellos se les aplicó un protocolo que recogía variables demográficas, clínicas, analíticas, genéticas y de evolución y tratamiento recibido. Las variables fueron analizadas con SPSS.

**Resultados:** Se encontraron 11 pacientes, de los cuales 7 fueron hombres. Las EAIF fueron 5 Still del adulto, 3 Hiper IgD, 1 FMF, 1 TRAPS, y 1 PFAPA. La edad media al debut fue de  $34,45 \pm 18,55$  años. El 90,9% presentó fiebre, el 81,8% presentó un síndrome constitucional, 45,5% presentaron adenopatías. Un paciente tuvo afectación ocular. El 36,3% fueron diagnosticados por combinación de clínica compatible y elevación de reactantes de fase aguda (RFA). En 4 pacientes se realizó diagnóstico genético. La enfermedad de Still representó el grupo más frecuente (45,5%), presentando todos fiebre y exantema. De estos, 1 paciente recibió solo prednisona, dos recibieron AINEs, 1 biológicos y otro inmunomoduladores.

**Discusión:** Las EAIF son infrecuentes, manifestándose con síntomas inespecíficos asociado a aumento de RFA. Se requieren criterios clínicos y biológicos para el diagnóstico y la clasificación de estas entidades. El análisis genético ayuda en la orientación diagnóstica y confirmación de casos.

**Conclusiones:** Aunque es frecuente que las EAIF se diagnostiquen en la infancia, nuestros resultados confirman que en ocasiones el diagnóstico se produce en la edad adulta. Es necesario un alto índice de sospecha para el diagnóstico fuera de la edad pediátrica. Los estudios genéticos han supuesto un avance en el diagnóstico.

### Bibliografía

- Hernández-Rodríguez J, Ruiz-Ortiz E, Yagüe J. Enfermedades autoinflamatorias monogénicas: conceptos generales y presentación en pacientes adultos. Med Clin (Barc). 2017;doi:10.1016/j.medcli.2017.07.012.
- Vitale A, Rigante D, Maria O, Anna L. The diagnostic evaluation of patients with a suspected

hereditary periodic fever syndrome: experience from a referral center in Italy.  
2017;doi:10.1007/s11739-017-1622-z.

3. Aróstegui JI. Enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias. Síndromes hereditarios de fiebre periódica. *Med Clin (Barc)*. 2007;129(7):267-77.