



537 - SÍNDROME AUTOINFLAMATORIO INDIFERENCIADO: UNA PEQUEÑA COHORTE DE CASOS

Rocío Prado Álvarez¹, Diego Rodríguez Fiuza¹, María del Carmen Freire Dapena², Adela Lama López¹, Lucía Gómez Suárez¹, Martín Naya Rosato¹, Mariño Francisco Fernández Cambeiro¹ y Bernardo Sopeña Pérez-Argüelles²

¹Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España. ²Servicio de Enfermedades Sistémicas e Inmunopatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España.

Resumen

Objetivos: Describir un pequeño y heterogéneo grupo de pacientes etiquetados de síndrome autoinflamatorio indiferenciado.

Métodos: Se trata de un estudio observacional retrospectivo desarrollado en nuestra consulta entre 2014 y 2023, que incluye a pacientes con síndromes autoinflamatorios sin estudios genéticos confirmatorios definitivos.

Resultados: Ocho pacientes (4 hombres y 4 mujeres) fueron incluidos en este estudio, los cuales presentaron un tiempo medio de retraso hasta el diagnóstico fue de 13,3 meses. El síntoma principal era la fiebre periódica (87% de los pacientes) con un número medio de 15,6 episodios al año y una duración media de los mismos de 4,5 días. La segunda manifestación más frecuente fueron las artralgias (50%) y en tercer lugar las mialgias y el exantema maculopapular (37,5%). En cuanto al tratamiento, 6 pacientes (75%) recibieron corticoides, 6 recibieron colchicina (75%) y 6 (75%) necesitaron fármacos biológicos (canakinuma, tocilizumab, anakinra y adalimumab). Los síntomas se resolvieron de forma completa en 4 pacientes (50%) 3 (37,5%) obtuvieron una resolución parcial y 1 paciente (12,5%) no obtuvo respuesta.

Conclusiones: El síndrome autoinflamatorio es una entidad poco prevalente en nuestro medio que se presenta con síntomas poco específicos. Por este motivo, es necesario incluirlo en el diagnóstico diferencial de los síndromes de fiebre periódica y los cuadros de lesiones cutáneas indiferenciadas, ya que su tratamiento radica en fármacos inmunomoduladores que modifica las manifestaciones clínicas en la mayor parte de nuestros pacientes.

Bibliografía

1. Suter D, Bustaffa M, Papa R, *et al.* Clinical characterization, long-term follow-up, and response to treatment of patients with syndrome of undifferentiated recurrent fever (SURF). *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2022;55(152024).