Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):571

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-073 - EXPERIENCIA CON TERAPIAS BIOLÓGICAS PARA TRATAMIENTO DE SÍNDROMES AUTOINFLAMATORIOS EN UNA COHORTE DE POBLACIÓN ADULTA

O. Orozco Gálvez, A. Barreira Díaz, A. Villarejo Jiménez, M. Cañas Ruano, J. Marqués Soares, R. Solans Laqué, F. Martínez Valle y S. Buján Rivas

Unitat Malalties Sistèmiques i Autoimmunes. Hospitals Vall d&#39Hebron. Barcelona.

Resumen

Objetivos: Describirla experiencia en la indicación y manejo de las terapias biológicas en el tratamiento de los síndromes autoinflamatorios (SAI) del adulto con especial atención a su eficacia y seguridad.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de la cohorte de enfermos afectos de SAI monogénicos/fiebres periódicas indeterminadas en una consulta monográfica de la Unitat de Malalties Sistèmiques i Autoimmunes del HUVH centrada en el motivo de indicación, respuesta y efectos secundarios de los tratamientos biológicos. Se definió como respuesta completa (RC) al tratamiento la resolución de clínica con normalización de reactantes de fase aguda (RFA), parcial (RP) la mejoría sin normalización de clínica y/o RFA y falta de respuesta si no había mejoría alguna clínica y analítica.

Resultados: De la cohorte de 75 enfermos de la consulta monográfica de fiebres periódicas se identificaron 22 enfermos (29%) que recibieron 28 tratamientos con terapias biológica: 10 afectos de fiebre mediterránea familiar (FMF), 6 afectos de síndrome CAPS, 3 afectos de síndrome TRAPS, 2 con fiebre periódica de etiología indeterminada, 1 afecto de sd. hiper-IgD (HIDS), 1 con déficit de ADA2 (DADA2) y 1 con haploinsuficiencia A20 (HA20). La edad media fue de 43,5 años, y la ratio H/M de 0,93. Las causas de prescripción de terapia biológica fueron: como primera indicación en 11/23 (48%) casos, mientras que los otros12 casos fue por refractariedad a otros tratamientos. De los 23 pacientes, 18 recibieron un único medicamento, 4 recibieron 2 medicamentos (no simultáneos) y 1 enfermo recibió 3 medicamentos diferentes durante la evolución. Los tratamiento biológicos fueron anakinra (proteína recombinante anti IL1) en 18/23 pacientes, canakinumab (Ac. monoclonal frente IL-1beta) en 4/23 pacientes, anti-TNFs en 3/23 pacientes y tocilizumab (Ac. monoclonal frente IL-6) en 1 enfermo. La respuesta a tratamiento biológico se obtuvo en 20/23 enfermos (14 RC, 6 RP). En 2 pacientes no se obtuvo respuesta para la indicación que justificó el tratamiento (el paciente con DADA2 y un enfermo con FMF para control de posible urticaria 2ª). En 1 paciente la respuesta a tratamiento aún no se ha podido evaluar. Se identificaron 4 efectos adversos, todos con anakinra: 3 reacciones locales en la zona de punción y 1 caso de leucopenia dosis dependiente. No se registraron infecciones.

Discusión: La identificación de los mecanismos fisiopatológicos de los SAI ha abierto la puerta al uso de medicamentos biológicos específicos, fundamentalmente frente la IL-1. El inicio del tratamiento depende de la enfermedad responsable, la intensidad de la sintomatología, y las relaciones eficacia/seguridad y coste/eficacia. Desde el descubrimiento de la IL-1 como la citocina principal implicada en los SAI

monogénicos, el uso de terapias anti- IL1 se ha incrementado como primera opción en entidades hasta entonces sin tratamiento (HIDS, TRAPS, CAPS) o como alternativa ante el fallo de terapias convencionales (FMF). Su uso en nuevas entidades, como el DADA2 o la HA20 indican la heterogeneidad de su fisiopatología, precisando tratamientos específicos aún en estudio. De acuerdo a la experiencia de nuestro centro, la indicación individualizada de estos fármacos ha demostrado ser eficaz y segura.

Conclusiones: El tratamiento con terapias biológicas en los SAI debe realizarse de forma individualizada en enfermos con alternativas terapéuticas (FMF, fiebres no tipificadas) y como primera opción en los de efecto demostrado (CAPS, TRAPS, HIDS). Tras correcta evaluación diagnóstica y bajo una prescripción individualizada, los fármacos biológicos han demostrado ser tratamientos eficaces y seguros en los SAI, que justifica su uso a pesar de su coste económico.

0014-2565 / © 2018, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.