



## IF-091 - MANEJO TERAPÉUTICO DE LOS SÍNDROMES AUTOINFLAMATORIOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

F. Nieto García, D. Blanco Alba, J. López Morales, V. Sánchez Montagut, P. García Ocaña, F. García Hernández, S. Rodríguez Suárez y J. García Morillo

*Enfermedades Autoinmunes y Minoritarias. Medicina Interna. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío. Sevilla.*

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características terapéuticas de enfermedades autoinflamatorias de una cohorte de pacientes adultos con seguimiento en un hospital de 3<sup>er</sup> nivel.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio descriptivo transversal de pacientes adultos en seguimiento en consultas de hospital de referencia con sospecha y/o diagnóstico de síndrome autoinflamatorio. Se caracterizaron variables de tratamiento. Se realizó un análisis descriptivo por subgrupo de tratamiento utilizado en cada síndrome.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 55 pacientes. La mediana de edad al diagnóstico fue 28 años (RI 15-40). El tratamiento más utilizado fue colchicina (60,8%), esteroides (43,1%), FAMES (21,6%), anti IL-1 (17,6%). Por subgrupo de patología, en la FMF (31 pacientes), 18 fueron tratados con AINEs y/o GC, 5 con FAMES y solo 2 requirieron uso de anti-IL1; en el TRAPS (10 pacientes), 2 fueron tratados con AINEs y/o GC, 3 con FAMES y 4 con anti-IL1; en los síndromes asociados a NOD-2 (6 pacientes), 3 recibieron AINEs y/o GC, 1 FAMES y otro anti-IL1; los 2 síndromes de Schnitzler y el síndrome de Muckle-Well fueron tratados con anti-IL1; los 2 síndromes asociados a NLRP12, uno recibió AINEs y/o GC; el síndrome asociado a NLRP3 recibió todas las terapias y los dos casos de PFAPA recibieron AINEs y/o GC y FAMES.

**Discusión:** La FMF es de los SAI monogénicos más frecuentes, con respuesta a colchicina buena, aunque un 10% de los casos son refractarios, donde el uso de fármacos anti-IL1 ha mostrado eficacia en el control. La criopirinopatías son las que más se benefician de tratamiento anti-IL1, por ser donde mejor se conoce el papel de la IL1B. En nuestros tres casos de criopirinopatías, el tratamiento con anakinra mantuvo a los pacientes en remisión, sin necesidad de dosis de corticoides o AINEs. El tratamiento mejora el pronóstico de la enfermedad en cuanto a supervivencia y esperanza de vida debido a complicaciones (como la amiloidosis), sino que tiene impacto directo sobre la calidad de vida de pacientes (según los estudios realizados al respecto, es inferior a la de la población en general). Se han reportado casos de regresión de complicaciones que antes "irreversibles" (resolución de sordera neurosensorial en paciente pediátrico con síndrome de Muckle-Wells fenotipo severo). Es necesario tener en cuenta los eventos adversos de los fármacos anti-IL1; un estudio donde se siguió a 521 pacientes tratados arrojó resultados favorables acerca de la seguridad de estos fármacos, siendo los efectos adversos graves (89 eventos, de los cuales 13 fueron graves) poco

frecuentes.

*Conclusiones:* El 10% de los casos de FMF son refractarios a colchicina, pese a ser este el tratamiento de elección: en ellos podría jugar un papel importante el uso de anti-IL1. Las criopirinopatías son los SAI que más se benefician del tratamiento con anti-IL1, existiendo en la literatura evidencia suficiente que apoya el control de la clínica, prevención de complicaciones asociadas e incluso casos de regresión de las ya establecidas. Los efectos secundarios del tratamiento con anti-IL1 son relativamente infrecuentes y en la mayoría de ocasiones de carácter banal.