



## IF-004 - ANAKINRA, NUEVA OPCIÓN TERAPÉUTICA EN EL SÍNDROME DE BEHÇET

P. Fanlo Mateo<sup>1</sup>, S. Clemos Matamoros<sup>1</sup>, T. Carrasquer Pirla<sup>1</sup>, M. León Rosique<sup>1</sup>, J. Ibáñez Olcoz<sup>1</sup>, H. Heras Mulero<sup>2</sup>, V. Antoñana Sáenz<sup>1</sup>, F. Jiménez Bermejo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona (Navarra).

### Resumen

**Objetivos:** Describir la experiencia en nuestra unidad de la utilización de un fármaco anti-IL1 para el tratamiento del síndrome de Behçet.

**Métodos:** Se revisaron las historias clínicas y la bibliografía publicada.

**Resultados:** Paciente 1: paciente de 33 años con diagnóstico de síndrome de Behçet en noviembre del 2010 por episodios recidivantes de uveítis anterior, pars planitis y vasculitis retiniana bilateral asociada a lesiones desmielinizantes cerebrales, episodios de úlceras orales, sacroileítis derecha e ileítis ulcerativa sin granulomas con HLA B 51 +. Se comenzó tratamiento con metotrexate 15 mg semanales y salazopirina 500 mg al día. Posteriormente en diciembre del 2010 se sustituye metotrexate por falta de eficacia por azatioprina 50 mg al día. En enero del 2011 se suspende azatioprina por hepatitis tóxica y brote de vasculitis retiniana por lo que se sustituye por micofenolato mofetil 500 mg al día. En febrero del 2011 se aumenta la dosis de micofenolato a 1,5 g al día asociado metotrexate 15 mg semanales. La paciente permanece estable hasta junio del 2013 que sufre nuevo un brote ocular que se trata con esteroides endovenosos y orales, permanece estable hasta mayo 2014 que sufre nuevo brote de vasculitis retiniana, en ese momento se decide iniciar bolos de ciclofosfamida mensuales durante 6 meses, pero en octubre del 2014 tras terminar el tratamiento comienza con nuevo brote ocular. En febrero del 2015 se inicia tratamiento con anakinra 100 mg sc al día permaneciendo en remisión hasta la actualidad. Paciente 2: paciente de 32 años con diagnóstico de síndrome de Behçet en 2011 con afectación ocular (epiescleritis), mucosa (aftas orales y genitales), cutánea (foliculitis, livedo reticularis), articular (artritis de pequeñas -medianas articulaciones), neurológica (acúfenos y cefalea migrañosas), síntomas generales (fiebre, astenia y anorexia), test de patergia y HLA B51 positivo. La paciente presenta intolerancia a esteroides orales y tópicos. La paciente estuvo recibiendo tratamiento con azatioprina, metotrexate, colchicina, minociclina, micofenolato mofetil, adalimumab, infliximab y ciclosporina sin respuesta. Se da tratamiento con interferón alfa que se suspende por intolerancia a los efectos secundarios. No existe respuesta al golimumab sc mensual, ni ciclofosfamida, ni inmunoglobulinas iv, por lo que en febrero del 2015 se solicita anakinra 100 mg sc diarios como fármaco fuera de indicación. A los 3 meses de tratamiento la paciente responde pero presenta lesiones habonosas eritematosas como efecto secundario del tratamiento por lo que se debe suspender.

**Discusión:** IL-1 ha sido encontrada en aumento en el suero y en el líquido sinovial en pacientes con

síndrome de Behçet. Dentro del grupo de fármacos anti-IL-1 encontramos el anakinra, kanakinumab y gevokizumab. Los anti-IL-1 están indicados en el tratamiento de las manifestaciones oculares más severas refractarias a inmunosupresores u otros biológicos. El desarrollo de TBC y la reactivación es significativamente menor en los bloqueantes de IL-1 comparado con los anti-TNF. Anakinra estaría indicado en el caso de pacientes con EM o lesiones desmielinizantes cerebrales. No está CI en caso de pacientes con Insuficiencia cardiaca a diferencia de los tratamiento anti-TNF.

*Conclusiones:* Las características clínicas, la ausencia de anticuerpos propios y el efecto beneficioso de la inhibición de IL-1 ha reforzado la consideración del síndrome de Behçet como una enfermedad autoinflamatoria.