

Con la colaboración de:



EULAR
#EULAREVIEW18

ÁMSTERDAM JUNIO 2018

REVIEW

Annual European Congress
of Rheumatology

**Enfermedades Autoinmunes
Sistémicas**

Día 15

Dr. Alejandro Olivé Marqués



ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS: HOJA DE RUTA



- Vasculitis de gran vaso
 - Arteritis de Takayasu
- Gestación
 - Vasculitis Ig A
- Enfermedad de Still del Adulto

VASCULITIS DE GRAN VASO: ARTERITIS DE TAKAYASU (ATK)

- Evaluar la eficacia y seguridad de infliximab (IFX) en pacientes con una ATK activa
- **Métodos:** Estudio monocéntrico , prospectivo y abierto
 - 12 pacientes con ATK activos (criterios NIH)
 - Los corticoides se disminuyeron a una dosis de 10 mg/día , 2 semanas antes de la inclusión
 - Pauta de IFX: inicio : 5 mg/kg semanas 0, 2, 6, después cada 8 semanas hasta semana 46
 - A la semana 40 , los pacientes con remisión parcial se les aumento la dosis de IFX en 1.5 mg/kg. A todos los pacientes se les realizó un PET al inicio y a la semana 30
 - El objetivo primario era lograr la remisión parcial a la semana 30
- **Resultados:** a la semana 30, 3 pacientes (27%) pacientes entraron en remisión total y 6 (54%) parcial .Los parámetros ponderados por PET mejoraron
- **Conclusión :** El tratamiento con IFX puede llevar a la remisión así como un menor requerimiento de la dosis de glucocorticoides

VASCULITIS DE GRAN VASO: ARTERITIS DE TAKAYASU (ATK)

- Comunican el pronóstico de 46 pacientes con ATK tratados con TZM se describen los factores de respuesta
- **Métodos:** Diseño retrospectivo ; registro nacional francés; 46 pacientes , edad media: 43 años (29-54), 35 (76%) mujeres. En 7 casos el TZM fue indicación en primera línea terapéutica; en 39 pacientes se indicó por resistencia a tratamiento estándar. Dosis :TZM : 8 mg/kg/ mes (iv)
- **Resultados:**
 - Se observe una disminución en la escala NIH , PCR,y en la dosis diaria de prednisona a los 3 y 6 meses, respectivamente ($p < 0.0001$) en los pacientes tratados con TZM
 - La presencia de síndrome constitucional en el momento de iniciar el TZM,(tasa de riesgo : 5.6 [95% CI: 1.08 to 29], $p=0.041$), PCR (tasa de riesgo : 1.16 [95% CI: 1.01 to 1.31] estuvo asociado con la supervivencia del TZM
 - La incidencia de complicaciones vasculares en pacientes con arteritis de Takayasu disminuyó significativamente comparado con aquellos pacientes tratados con FAME convencionales



GESTACIÓN :VASCULITIS IGA

- ¿Tienen Las mujeres con vasculitis IgA un mayor riesgo de tener complicaciones durante la gestación y parto?
- **Métodos:** Estudio de Cohortes vasculitis IgA (ICD-9). Controles ajustados por edad.
- **Resultados:**
 - Los pacientes con vasculitis IgA fueron mas jóvenes en su 1ra gestación (23.7 vs 26.4 años, $p < 0.01$) y tuvieron mas visitas durante la gestación que los controles
 - El riesgo de aborto (OR 1.3, CI: 0.7 to 2.3), parto complicado (OR 0.9, CI: 0.7 to 1.3) o embarazo de alto riesgo (OR 0.94, CI: 0.74 to 1.24) fue similar que en los controles ,a pesar de un aumento en el riesgo de hipertensión arterial (OR 4.4 CI 2.1–9.1).
- **Conclusiones:** No existió un aumento de abortos y de complicaciones durante la gestación y en el parto. Si existió mas frecuencia de hipertensión arterial sin tener repercusión alguna

DE ENFERMEDADES SISTÉMICAS HUÉRFANAS: ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO (ESDA)

- Describir la demografía, manifestaciones clínicas, complicaciones, causas de hospitalización y factores asociados a mortalidad en EEUU
- **Métodos :**
 - Estudio retrospectivo; Edad >18 años; registro NIS: 714.2(ICD9)
 - 2009- 2013: 5280 pacientes con ESDA hospitalizados ;edad media 53´6 años; 65% mujeres ,
- **Resultados:**
 - Etnia : caucásico 56%, afroamericanos 15%, 11´7% latinos, 3% asiáticos
 - 154 (2´6%) muertes; MAS 100 (1´7%), 66 (1´1%) CIC 1; 25 (0´4%) PTT
- **Conclusiones:**
 - La edad media es mayor que en series previas
 - Los pacientes asiáticos mortalidad mas elevada
 - La complicación con mortalidad mas aumentada es la CID

DE ENFERMEDADES SISTÉMICAS HUÉRFANAS: ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO (ESDA)

- **Objetivo:** distinguir brote de ESDA de infección
- **Métodos:**
 - Inclusión : ESDA (Yamaguchi)
 - Panel de citocinas : 45
 - 66 pacientes con ESDA ; 17 pacientes con sepsis y 133 controles
- **Conclusión:** El FGF-2 con un punto de corte de 28´5 pg/ml tenía una sensibilidad del 100% y especificidad del 88´2%

▪ Resultados

Abstract OP0084 – Table 1

variables (AOSD vs sepsis)	sensitivity	specificity	accuracy	AUC	AIC
FGF-2	1.000	0.882	0.967	0.972	24.50
IL-18	0.930	0.824	0.900	0.895	50.90
G-CSF	0.837	0.706	0.800	0.721	75.30
FGF-2 + IL-18	0.977	0.941	0.967	0.986	21.70



MENSAJES A RETENER

- La arteritis de Takayasu no tiene un tratamiento biológico definido: infliximab vs tozilizumab
- Las pacientes gestantes con vasculitis IgA no tienen mayor riesgo durante la gestación, aumento de abortos o complicaciones en el parto. Sí tienen un mayor riesgo de hipertensión sin repercusión alguna
- La ESDA tiene mayor mortalidad en pacientes hospitalizados asiáticos. LA CID tiene una alta mortalidad.
- Existen citocinas (FGF-2) que pueden ayudar a distinguir un brote de la enfermedad de Still del adulto de una sepsis