



P105 - FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR: ESTUDIO DESCRIPTIVO EN UN SERVICIO ESPECIALIZADO DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

R. Dos Santos Sobrín, M. Martí Masanet, E. Fernández de la Puebla, B. López Montesinos, L. Lacruz Pérez, M.I. González Fernández e I. Calvo Penadés

Hospital Universitario Politécnico La Fe Valencia.

Resumen

Introducción: La fiebre mediterránea familiar (FMF) es el síndrome de fiebre periódica más frecuente. Esta enfermedad autoinflamatoria tiene una herencia autosómica recesiva y en la mayoría de casos se asocia a mutaciones en el gen MEFV. Su diagnóstico es clínico y genético, y el tratamiento dirigido está basado en colchicina y anti-IL1.

Métodos: Se han recogido datos demográficos, clínicos y de tratamiento de todos los pacientes diagnosticados de FMF en el Servicio de Reumatología Pediátrica del Hospital Universitario Politécnico La Fe de Valencia desde enero de 2004 hasta septiembre de 2019.

Resultados: Se han diagnosticado 106 pacientes que cumplen los últimos criterios de FMF (52% mujeres). El 55% de los pacientes obtuvieron una mutación patogénica en el análisis genético. Los síntomas más frecuentes fueron artralgias/mialgias (73%), fiebre recurrente (62%) y dolor abdominal (54%). Antes de los 10 años se diagnosticaron el 71% de los pacientes y el 55% de éstos, antes de los 4 años. La enfermedad más frecuentemente asociada fue la artritis idiopática juvenil (AIJ, 15 pacientes) en su forma sistémica (6) y vasculitis (10 pacientes). 24 pacientes utilizaron un fármaco antirreumático modificador de la enfermedad (Metotrexato en un 87,5% de los casos). El 76,4% de los pacientes recibió Colchicina (60,5% con buena respuesta) y 22 pacientes recibieron un fármaco biológico (73% anti-IL1).

Conclusiones: Analizando nuestra revisión, la manifestación clínica más prevalente son las artralgias/mialgias, mientras que en la literatura lo es la fiebre. Nuestra serie se asocia en un número importante de casos de vasculitis y AIJ, lo que podría conducir a mayor afectación articular en nuestra población de FMF y enfermedad más severa, y sería la razón principal del uso de metotrexato. Así mismo la edad de diagnóstico ha sido muy precoz, en contraposición a lo que la literatura revela que sería más frecuente encontrar en otros síndromes autoinflamatorios¹⁻³.

Bibliografía

1. Ozdogan H, Ugurlu S. Familial Mediterranean Fever. Presse Med. 2019.
2. Ozen S, Demirkaya E, Erer B, et al. EULAR recommendations for the management of familial Mediterranean fever. Ann Rheum Dis. 2016;75:644-51.
3. Rozenbaum M, Rosner I. Severe outcome of juvenile idiopathic arthritis (JIA) associated with

familial Mediterranean fever (FMF). *Clin Exp Rheumatol*. 2004;22:S75-8.

4. Sag E, Demirel D, Demir S, et al. Performance of the new "Eurofever/PRINTO classification criteria" in FMF patients. *Semin Arthritis Rheum*. 2019;19:30369-5.