

*La 1ª Reunión de la Sociedad Española Multidisciplinar de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (SEMAIS) se está celebrando virtualmente del 3 al 5 de noviembre*

## **La hiperinflamación puede tener una evolución fatal si no se diagnostica e identifica su causa mediante un abordaje multidisciplinar**

- La hiperinflamación tiene múltiples causas, entre las que se hallan las infecciones, enfermedades reumáticas y autoinmunes, neoplasias, tratamientos del cáncer y defectos genéticos del sistema inmune
- El síndrome de activación macrofágico como complicación de la artritis idiopática juvenil sistémica es uno de los temas que se abordarán en la mesa redonda sobre hiperinflamación de la 1ª Reunión de la Sociedad Española Multidisciplinar de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (SEMAIS)

**Madrid, 3 de noviembre de 2021.-** “La hiperinflamación es una situación clínica muy grave, aguda y de evolución fatal si no se piensa en ella, se identifica su causa y se pone un tratamiento específico. Se manifiesta fundamentalmente como un cuadro agudo febril intenso, terebrante y de difícil control con los síntomas que acompañan a la fiebre no controlada: sudoración profusa, dolores musculares, malestar general, etc.”, explica el **Dr. Julián Fernández Martín**, del Servicio de Medicina Interna del Hospital Álvaro Cunqueiro (Vigo, Pontevedra), al hilo de su ponencia en la 1ª Reunión de la Sociedad Española Multidisciplinar de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (SEMAIS), que se está celebrando de manera virtual entre los días 3 y 5 de noviembre.

*Hiperinflamación, el mismo protagonista en distintos escenarios clínicos* es el título de la mesa redonda, moderada por el Dr. Juan J. Ríos Blanco, de la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas del Hospital Universitario La Paz (Madrid), y en esta se pondrá en evidencia, como adelanta el Dr. Fernández Martín, que hay que realizar “un manejo preciso, personalizado e individualizado a cada escenario clínico de la hiperinflamación”.

Según el Dr. Fernández Martín “existen múltiples causas posibles de hiperinflamación: infecciosas, patologías del sistema inmunológico, neoplasias, secundarias a tratamientos del cáncer, enfermedades genéticas del sistema inmunológico... En general, suele existir una predisposición individual al desarrollo de estos cuadros”. Precisamente, es fundamental el abordaje multidisciplinar en la hiperinflamación “por sus propias causas en sí mismas y por la necesidad de una metodología diagnóstica compleja con vistas a identificar la causa y las vías patogénicas en cada caso. Las dianas terapéuticas específicas son la base del éxito. Internistas, inmunólogos, hematólogos, infectólogos, reumatólogos, analistas, oncólogos y farmacéuticos juegan un papel esencial”.

Respecto al vínculo entre la hiperinflamación y la Covid-19, el Dr. Fernández Martín señala que “solo un porcentaje pequeño de pacientes con infección SARS-CoV-2 desarrolla un verdadero cuadro de hiperinflamación. Es un proceso viral, infeccioso, y como tal, en un paciente vulnerable, se puede desarrollar este fenómeno dramático, fundamentalmente focalizado en pulmón”.

### **Síndrome de activación del macrófago en artritis idiopática juvenil sistémica**

En esta mesa redonda sobre hiperinflamación también participará el **Dr. Jordi Antón López**, de la Sección de Reumatología Pediátrica del Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona), para hablar sobre otro proceso hiperinflamatorio: el síndrome de activación macrofágico en la artritis idiopática juvenil (AIJ) sistémica. “El síndrome de activación del macrófago es un tipo de linfocitosis hemofagocítica. Esta puede ser primaria o genética y secundaria o adquirida. Entre las formas secundarias, están las asociadas a infecciones por parásitos, como la Leishmania, o por virus como el Epstein-Barr; a neoplasias, a enfermedades metabólicas raras, a enfermedades reumatológicas o autoinmunes como el lupus, la dermatomiositis, algunas vasculitis (enfermedad de Kawasaki) y también a la AIJ de inicio sistémico”.

La AIJ sistémica es la enfermedad autoinmune en la que más frecuentemente se puede presentar una linfocitosis hemofagocítica secundaria, que en este grupo de pacientes se conoce como el síndrome de activación del macrófago. De hecho, hasta entre el 22% y el 40% de los pacientes pueden sufrir un síndrome de activación del macrófago asociado al debut de una AIJ sistémica, pero también se puede presentar como complicación a lo largo del curso de la enfermedad.

El Dr. Antón López destaca que “es una enfermedad compleja que puede afectar a cualquier órgano de la economía. Por eso, es importante un manejo conjunto con diversos especialistas, como los hematólogos pediátricos, reumatólogos, inmunólogos, incluso a veces con neurólogos, por todas las complicaciones que puede presentar esta patología”.

Asimismo, para este reumatólogo pediátrico es esencial “el reconocimiento precoz del síndrome de activación macrofágico en la AIJ sistémica, que permite iniciar un tratamiento temprano, revirtiendo así la complicación lo antes posible. Últimamente, esto es más sencillo porque se han elaborado unos criterios para el diagnóstico precoz del síndrome de activación del macrófago en la AIJ sistémica, avalados por la Alianza Europea de Asociaciones de Reumatología (EULAR) y el Colegio Americano de Reumatología (ACR), que no necesitan la confirmación de hemofagocitosis por biopsia o por punción”.

Respecto al abordaje terapéutico de este síndrome, el Dr. Antón López explica que el primer nivel de tratamiento son los corticoides. Hay que considerar también el control de la enfermedad de base, para ello muchos protocolos van junto con anti-interleucina-1. Si con eso no es suficiente, el siguiente paso es tratar con ciclosporina A y considerar etopósido y

gammaglobulina antitimocítica. En los últimos años, hay trabajos muy prometedores con emapalumab, un anti-interferón gamma.

### **Sobre SEMAIS**

La Sociedad Española Multidisciplinar de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (SEMAIS) se constituye en 2021 con el objetivo de promover la investigación, el conocimiento, la educación y la conciencia pública sobre estas patologías. La sociedad tiene entre sus objetivos integrar a todas las especialidades médicas que participan en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de estas enfermedades, para mejorar así la salud y la calidad de vida de los pacientes. Desde esta perspectiva multidisciplinar, SEMAIS se compromete a impulsar proyectos de investigación y formación focalizados en la prevención, el diagnóstico, la terapia, la rehabilitación y la educación en beneficio de los especialistas, pacientes y público en general.

### **Contacto para medios**

María Gallardo / Ana Callejo (BERBÉS)

[mariagallardo@berbes.com](mailto:mariagallardo@berbes.com) / [anacallejo@berbes.com](mailto:anacallejo@berbes.com)

678 54 61 79 / 637 55 64 52