

**P-35**

**VARIABILIDAD CLÍNICA DEL SÍNDROME DE HIPER-IGD Y FIEBRE PERIÓDICA.  
PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS**

M.B. Sevilla Pérez, M. Ruiz-Alba Gómez, I. Rodríguez Quesada.

Hospital Universitario San Cecilio, Granada

**INTRODUCCIÓN**

El síndrome de Hiper-IgD y fiebre periódica (HIDS) es un síndrome autoinflamatorio, consistente en episodios recurrentes de fiebre (EFR), acompañados de elevación de reactantes de fase aguda y aumento de Ig D e IgA. Es debido a mutaciones en el gen MVK. Presentamos 2 pacientes con diagnóstico genético y clínica compatibles.

**MÉTODO**

Describir y comparar la clínica, evolución y pronóstico de dos pacientes con HIDS.

**RESULTADOS**

Caso 1 (C1): Niña, 10 años, presenta EFR desde los primeros años de vida, duración de 3 a 7 días y periodicidad de 15. Artralgias, aftas orales y genitales, adenopatías y exantema macular. Pruebas: leucocitosis con neutrofilia, reactantes de fase aguda elevados durante las crisis con normalización posterior, IgA elevada e IgD normal. Genética: mutación p.Val-377-Ile del gen MVK en homocigosis.

Tratamiento inicial con prednisona en dosis única. Actualmente Etanercept semanal.

Caso 2 (C2): Niña, 14 años, desde los 3 meses presenta aftas orales y genitales, fiebre y adenopatías. Exámenes: leucocitosis, elevación leve de PCR y VSG en crisis, con normalización posterior. IgD elevada. Genética: mutación en heterocigosis del gen MVK p. Pro-288-leu. Actualmente sin tratamiento.

**CONCLUSIONES**

Ambos casos presentan mutación en el gen MVK, pero el C1 muestra peor evolución.

La IgD elevada no se asocia con severidad y no es esencial para el diagnóstico como se demuestra en C1.

El tratamiento se determinó en función de la afectación, siendo los corticoides sistémicos útiles en las crisis, pero no evitan recaídas.

El HIDS suele mejorar con la edad como ocurre en C2.