



999 - ESTUDIO DESCRIPTIVO DE VASCULITIS TIPO GEPA

María Calabuig Ballester¹, José A. Todolí Parra¹, Iratxe Jiménez Pérez de Heredia², Alejandro Jiménez García³, Paloma Albiol Viñals⁴, Roberto Hurtado García⁵, Andrea Torregrosa García⁶ y María Andreo Galera⁷

¹Hospital Universitario La Fe, València, España. ²Hospital de Sagunto, Sagunto, España. ³Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España. ⁴Hospital Clínico Universitario, Valencia, España. ⁵Hospital Vega Baja, Orihuela, España. ⁶Hospital Virgen de los Lirios, Alcoy, España. ⁷Hospital General Universitario de Elche, Elche, España.

Resumen

Objetivos: La granulomatosis con poliangeítis eosinofílica (GEPA) es una enfermedad rara en nuestro medio. Nos planteamos analizar la presentación y evolución de nuestros pacientes.

Métodos: Estudio retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas de pacientes adultos diagnosticados de GEPA (ACR), tratados en servicios de medicina interna de 7 hospitales de la Comunidad Valenciana. Aprobación por el CEIM.

Resultados: Se incluyeron 34 pacientes (20 mujeres-59% y 14 varones-41%). Edad al debut 52 años y al diagnóstico 62 años. Sintomatología inicial: 1 desc, 24 (73%) con asma (10 asma solo, 10 asma con rinosinusitis y poliposis, 3 asma con infiltrados pulmonares, 1 asma con púrpura). 9 (27%) debutaron sin asma: 3 PNP (2 además púrpura), 3 síntomas ORL (rinitis, sinusitis, otitis), 2 artralgias con síndrome constitucional, 1 púrpura. Ocho (24%) fueron diagnosticados al debut, ocho (24%) en el primer año, seis (18%) entre los 1-5 años y nueve (26%) tardaron más de 5 años. Sintomatología al diagnóstico: asma (25; 74%), infiltrados pulmonares (21; 62%), PNP (14;41%), mononeuritis (13; 38%) y dolor abdominal (2; 6%). Clínica acumulada: artralgias (9; 26%), síndrome constitucional (8;24%), púrpura (8;24%), mialgias (4; 12%), nódulos cutáneos (3; 9%), Raynaud (2; 6%), bronquiectasias (2), derrame pleural (2), hepatitis eosinofílica (1; 3%), claudicación mandibular (1), ictus isquémico (1), infarto agudo de miocardio (1) y urticaria (1). Veintisiete pacientes (79%) fueron biopsiados (15 piel, 7 ORL, 3 transbronquiales, 2 renales y 1 pleural): 6 (22%) inespecífica, 6 (22%) vasculitis eosinofílica, 4 (15%) inflamación y eosinofilia, 4(15%) vasculitis granulomatosa eosinofílica, 2 de ellos con necrosis, 4 (15%) vasculitis leucocitoclástica y 2 (7%) otras vasculitis. Eosinofilia periférica en el 94%. La VSG fue > 20 mm/h en 25/26 casos (96%); y la PCR en 24/29 casos (83%) Sedimento de orina patológico en 7/31 casos (23%). 20/31 (65%) eran ANCA positivos (19 p-ANCA y 1 c-ANCA). En la evolución 16/20 (80%) casos negativizaron. Evolución clínica inicial: remisión 25 casos (74%); después, 16 casos consiguieron la remisión persistente, 11 cursaron en brotes y 7 con actividad persistente. El daño acumulado se centra en el asma (16;47%), poliposis (11; 32%), 9(16%) con secuelas neurológicas). La terapia se realizó con corticoides (34 orales, 14 además bolo intravenoso), ciclofosfamida (6), rituximab (6), azatioprina (13), metotrexato (6), micofenolato (1), ciclosporina (1), inmunoglobulinas (1). Nuevas estrategias terapéuticas como mepolizumab se usaron precozmente en 6 pacientes y posteriormente en un total de 14 pacientes.

Conclusiones: Debut en edad adulta (52 años), predominio en mujeres 3:2. Retraso entre el debut y el diagnóstico. La sintomatología predominante fue el asma, seguida de la ORL y la neurológica. Todos presentaron eosinofilia y la mayoría PCR y VSG. El 61% fueron ANCA+, con tendencia a negativización. Se biopsiaron 27 pacientes, la mayoría con infiltración eosinofílica. El daño crónico acumulado fue asma, poliposis y secuelas de neuropatía. Veinticinco pacientes alcanzaron remisión inicial, y dieciséis a posteriori. Todos se trataron con corticoides (orales o bolos), junto a inmunosupresores. La tendencia en los últimos años es a asociar mepolizumab, con reducción y/o retirada de corticoides e inmunosupresores. Limitaciones: sesgo de inclusión con pérdidas, mepolizumab sobrerrepresentado por aprobación reciente.