



## IF-64. - POLIANGEÍTIS CON GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA (PAGE): FORMA DE PRESENTACIÓN, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN (REGISTRO ESPAÑOL DE VASCULITIS SISTÉMICAS REVAS/SEMI)

R. Solans<sup>1</sup>, G. Fraile<sup>2</sup>, X. Solanich<sup>3</sup>, L. Caminal<sup>4</sup>, M. Rodríguez<sup>4</sup>, J. Ríos<sup>6</sup>, M. Zamora<sup>7</sup>, J. Calleja<sup>8</sup>, P. Fanlo, I. García, L. Sáez, J. Oristrell, M. Abdilla, F. Pasquau, M. López-Dupla, A. Pérez, E. Fonseca, B. Sopena, en representación del Grupo de Trabajo REVAS-GEAS

### Resumen

**Objetivos:** Analizar datos clínicos, tratamiento, evolución y mortalidad de una amplia serie de pacientes con PAGE.

**Métodos:** Estudio multicéntrico, longitudinal, retrospectivo, en el que se analizaron pacientes con PAGE diagnosticados entre enero de 1995 y diciembre de 2012 en 19 Hospitales de España. El estudio estadístico se realizó con el programa SPSS vs 19.

**Resultados:** Se analizaron 87 pacientes con PAGE (edad media  $52,5 \pm 16,1$  años). Todos sufrían asma, que precedió a la vasculitis una media de 82 meses (6 meses-29 años) excepto en 6 casos. El 42,5% presentaba rinitis alérgica, el 23% poliposis nasal y el 49,5% sinusopatía. Los ANCA fueron positivos en el 66% (91% MPO ANCA). El seguimiento medio fue de  $82,5 \pm 75,3$  meses. Las manifestaciones diagnósticas más frecuentes fueron fiebre (44%), artralgias (47%), síndrome constitucional (41%), neurológicos (54%), y purpura (35%). Un 14% presentó insuficiencia renal, un 4,6% síndrome renopulmonar, y un 27,6% fallo cardíaco. La afección renal y neurológica fueron más frecuentes en pacientes ANCA positivos ( $p = 0,005$ ), y la cardíaca en pacientes ANCA negativos ( $p = 0,001$ ). Se constató eosinofilia en sangre periférica  $> 10\%$  en todos los casos y aumento de IgE en el 73,3%. Se practicaron 101 biopsias que mostraron infiltrado eosinofílico en 52 casos y vasculitis necrotizante en 47. Todos los enfermos recibieron prednisona oral (1 mg/kg), un 49% metilprednisolona iv, un 41,4% pulsos ciclofosfamida (CF), un 24% CF oral, un 21,8% azatioprina, y un 5,7% micofenolato. Dos pacientes recibieron rituximab y uno omalizumab. La leucopenia fue más frecuente en pacientes tratados con CF oral ( $p < 0,000$ ). Durante el seguimiento un 27,6% de los enfermos sufrieron infecciones bacterianas y un 11,5% oportunistas. Nueve (10,3%) pacientes fallecieron. La muerte se debió a infecciones ( $p = 0,011$ ) y enfermedad refractaria. Los enfermos con GEPA presentaron menor afección renal ( $p = 0,005$ ) y mayor afección cardíaca ( $p = 0,002$ ) que los afectados de poliangeitis con granulomatosis (PGA) y PAM y una menor mortalidad ( $p = 0,001$ ).

**Discusión:** Las VAA son enfermedades con elevada morbimortalidad a pesar del tratamiento convencional. Los pacientes con PAGE presentan manifestaciones clínicas menos graves que los afectados de PAG o PAM, y una menor mortalidad. En la PAGE los ANCA no siempre son positivos y los eosinófilos y el asma parecen jugar un papel central. Por ello, la terapia biológica anti-IL5

(omalizumab, mepolizumab) podría ser de utilidad.

*Conclusiones:* En la PAGE la afección renal es rara y la cardíaca relativamente frecuente y se asocia con mayor mortalidad. La supervivencia global es buena y la muerte se debe principalmente a infecciones y a enfermedad refractaria. RTX y omalizumab pueden ser útiles en casos refractarios.