



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

R. Solans¹, G. Fraile², X. Solanich³, L. Caminal⁴, M. Rodríguez⁴, J. Ríos⁶, M. Zamora⁷, J. Calleja⁸, 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 poliangieitis 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.