Rev Clin Esp. 2017;217(Espec Congr):1210

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-129 - REVISIÓN DE CASOS DE GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS: EN EL COMPLEXO HOSPITALARIO DE OURENSE (CHUO) ENTRE LOS AÑOS 2000-2015

A. Latorre Díez, R. Fernández González, A. Lorenzo Vizcaya, A. Barreiro Rivas, A. González Noya, I. Izuzquiza Avanzini y L. Rodrigo Lara

Medicina Interna. Hospital Nuestra Señora del Cristal. Ourense.

Resumen

Objetivos: Conocer las características epidemiológicas de los pacientes diagnosticados de GEPA en el área sanitaria de Ourense en el período entre enero 2000 y diciembre 2015; su diagnóstico, actitud terapéutica y evolución.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo que recoge los pacientes con el diagnóstico de GEPA en Ourense que ingresaron por cualquier motivo.

Resultados: Entre 01/2000-12/2015 se diagnosticaron 5 casos, 3 de ellos eran hombres (60%) y 2 mujeres (40%).Con una edad media al diagnóstico de 60 años [38-72 años]. Cumplían criterios de Lanham (60%) 3 de los 5 pacientes y 5 cumplían criterios diagnósticos de la ACR (100%). Clínicamente todos los pacientes presentaban asma (100%), 2 sinusitis (40%), 4 poliposis nasal (80%). Presentaban infiltrados pulmonares 4 de los pacientes (80%), 2 (40%) afectación cutánea y sólo uno de los pacientes presentaba afectación renal (20%). En cuanto a las pruebas de laboratorio, todos presentaban eosinofilia con una mediana de 7.300 eosinófilos/L [4.000-15.200cel/l]. Presentaban ANCAS positivos todos, 4 de ellos (80%) con patrón perinuclear y 1 de ellos (20%) patrón citoplasmático. En lo referente al tratamiento en todos los pacientes se inició corticoterapia a dosis de 1 mg/kg/día. En uno de los casos se inició conjuntamente tratamiento con ciclofosfamida. Actualmente 3 de los pacientes continúan seguimiento en consultas externas: 2 de ellos actualmente en remisión con prednisona a dosis de 5 mg/día y otro de los pacientes en remisión con 5 mg de prednisona + azatioprina 100/día. Uno de los pacientes falleció por sepsis respiratoria y se perdió seguimiento del otro.

Five-factors score	
Creatinina sérica elevada Cr≥1.58mg/dL	1 punto
Proteinuria >1gr/día	1 punto
Afectación gastrointestinal grave (sangrado, perforación, infarto o pancreatitis)	1 punto
Afectación cardiaca (infarto o fallo cardiaca)	1 punto
Afectación del SNC	1 punto

Inducción de la remisión:
Ausencia de criterios de gravedad FFS=0 Prednisona vo 1mg/kg/día (tratamiento único)
Presencia de criterios de gravedad FFS≥1 Prednisona vo 1mg/kg/día + ciclofosfamida (pulsos iv durante 6-12meses), hasta remisión.
Mantenimiento de la remisión:
Ausencia de criterios de gravedad FFS=0 Prednisona vo 1mg/kg/día durante un mes e iniciar pauta descendente, en aquellos pacientes en los que no se consiga reducir de 7.5-10mg/día → Añadir otro IS para ahorra CES (metotrexato o azatioprina)
Presencia de criterios de gravedad FFS≥1 Prednisona vo 1mg/kg/día, después de la dosis de inducción con ciclofosfamida, se continuará el mantenimiento con otro inmunosupresor (metotrexato o azatioprina)

Cervera Segura R. Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. 5th ed. Editorial Médica Panamericana; 2015.

Discusión: La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA, antiguamente conocida como síndrome de Churg Strauss) es una vasculitis, asociada a la presencia de anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilo (ANCA).Se caracteriza por la presencia de asma, rinitis y eosinofilia, afecta a pulmón, nervios periféricos, piel y, menos frecuentemente corazón, riñón, SNC y tubo digestivo. Histológicamente presenta infiltración tisular de eosinófilos, granulomas y vasculitis necrotizante de vasos de pequeño y mediano calibre. Existen diferentes criterios diagnósticos, los más utilizados son los de la American College of Rheumatology (ACR) y los de Lanham. El tratamiento de inicio son los corticoides sistémicos, con planteamiento posterior de otros inmunosupresores según clínica y gravedad por la escala FFS (Five Factors Score).

Conclusiones: La GEPA es una vasculitis primaria sistémica infrecuente, afecta por igual a ambos sexos pero en nuestra serie observamos una mayor afectación de hombres (60%) frente a mujeres (40%). En general responde rápidamente al manejo con glucocorticoides, en nuestra población tan sólo un paciente necesitó ciclofosfamida para inducción de la remisión. Para mantenimiento de la remisión, 2 de los casos son tratados con prednisona a dosis de 5 mg/día y otro mantiene remisión con 5 mg de prednisona +azatioprina 100/día.

0014-2565 / © 2017, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.