



V-202. - GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS Y EOSINOFILIA (CHURG-STRAUSS): REVISIÓN DE 11 CASOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

A. Martínez Zapico¹, M. Fernández Almira¹, L. Caminal Montero¹, C. Suárez Cuervo¹, C. Palomo Antequera¹, D. Fole Vázquez², L. Pérez Martínez²

¹Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Neumología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias).

Resumen

Objetivos: La granulomatosis con poliangeítis y eosinofilia (Churg-Strauss) es una forma rara de vasculitis con una incidencia estimada entre 2,4-6,8 casos/millón/año. Se engloba dentro de las vasculitis asociadas a ANCA junto con la poliangeítis microscópica y la poliangeítis con granulomatosis (enfermedad de Wegener). El objetivo del trabajo es describir las características de una serie de pacientes con granulomatosis con poliangeítis y eosinofilia diagnosticados en nuestro hospital entre enero de 1990 y mayo de 2013.

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en un hospital universitario, con una población de referencia de 342.000 habitantes desde enero de 1990 hasta mayo 2013. Se revisó la base de datos de codificación del hospital y la base de datos de la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Se incluyeron los pacientes diagnosticados de granulomatosis con poliangeítis y eosinofilia según los criterios del American Collage of Rheumatology. Se recogieron los principales aspectos epidemiológicos, manifestaciones clínicas, parámetros analíticos, descripción de biopsias y tratamiento de los mismos así como las complicaciones a lo largo de la evolución.

Resultados: Once pacientes fueron diagnosticados de granulomatosis con poliangeítis y eosinofilia de los cuales el 73% eran varones y el 27% mujeres. La edad media al diagnóstico fue 51 años (24-72 años). El retraso diagnóstico se situó en torno a 3 años y medio (1 mes-10 años). Sólo uno de los pacientes tenía antecedente de tabaquismo. En ninguno de los casos se asoció a virus hepatitis B o C. Todos los pacientes habían sido etiquetados de asma y en 64% se había realizado espirometría cuyo resultado fue normal. El motivo de consulta más frecuente fue la clínica respiratoria (45%) donde 3 pacientes referían clínica de disnea y 2 hemoptisis; la fiebre y las mialgias fueron el 18% en cada caso; los edemas y el estudio de eosinofilia en el 9%. A lo largo de la evolución el 27% presentaron lesiones vasculíticas en extremidades y el 18% clínica neurológica (disestesias). En cuanto a los estudios de inmunidad los ANAS sólo fueron positivos en un caso. El 45% presentaron positividad para ANCA. El 36% presentaron positividad para MPO y en ningún caso PR3 fue positivo. Los eosinófilos se situaron en torno a 7,150/μl. Tres pacientes presentaron afectación renal (proteinuria). El hallazgo más frecuente en los estudios de imagen fue la presencia de infiltrados pulmonares, aunque en alguno se encontró nódulos cavitados. La biopsia se realizó en el 82% de los casos, siendo la de piel la realizada con mayor frecuencia. El 45% realizaron EMG que presentaba alteraciones compatibles. En la mayor parte de los casos el tratamiento administrado fueron los

corticoides; en uno de los casos se pautó ciclofosfamida y uno de los pacientes recibió profilaxis tuberculosa con isoniacida ante quantiferon positivo previo al inicio del tratamiento corticoideo.

Discusión: Nuestros pacientes no estuvieron exentos de complicaciones. Uno de los pacientes presentó brotes recurrentes de la enfermedad; otro desarrolló una amiloidosis secundaria. También se registraron complicaciones menores (osteopenia, Cushing, y diabetes esteroidea). Un paciente falleció por complicaciones respiratorias en relación con sobreinfección de bronquiectasias.

Conclusiones: La granulomatosis con poliangeítis y eosinofilia es una entidad bastante poco frecuente por lo que existe un retardo diagnóstico. Pese a ello la mortalidad es escasa y el control de la sintomatología se consigue en un porcentaje elevado de los casos.