

# Sesión clínica medicina interna



Ángela Crespo Rubio

Paula Dios Díez

24 de febrero 2021

# Pruebas complementarias. Bioquímica

Determinación	Resultado
Eosinófilos (24 h tras ingreso)	27400
IgA	271
IgM	230
IgE	2265(0.51-100)
PCR	87
ferritina	142
IST	10%
Triptasa	Normal
VSG	92

Determinación	Resultado
ANA	Negativos
pANCA	Positivos
MPO	47,5 (>20)
Antiproteinasa 3	Negativo
Complemento C3 C4	normales
Calprotectina fecal	492 (0-50)

# Pruebas complementarias. Microbiología

Determinación	Resultado
VIH	Negativo
VHC	Negativo
VHB	Negativo
CMV	Negativo
Lues	Negativo
Strongyloides IgG	Negativo
Fasciola hepática	Negativo
Entamoeba histolytica	Negativo
Trichinella	Negativo
Anisakis IgE	Negativo

Determinación	Resultado
Coprocultivo	Negativo



# Pruebas complementarias. Otras

- Imagen:
  - Ecografía abdomen: normal.
  - Ecocardiografía: normal
- EMG: una neuropatía axonal del nervio mediano izquierdo de carácter grave
- Endoscopias digestivas, normales macroscópicamente. El estudio anatomopatológico de la de mucosa colónica evidencia infiltración eosinofílica extravascular.

# Pruebas complementarias. Otras

- BMO: síndrome hipereosinofílico (secundario/reactivo), con ausencia de fibrosis reticulínica y con un porcentaje de blastos en médula <1%. En la citomorfología de flujo no se demuestran alteraciones compatibles con hemopoyesis clonales, mastocitos patológicos ni infiltración neoplásica. El estudio citogenético normal.
- Espirometría: patrón obstructivo moderado.
- Exploración ORL: ausencia de poliposis.

# Diagnóstico final

Vasculitis tipo granulomatosis eosinofílica con poliangeítis



Tratamiento con pulsos de metilprednisolona (3 días)

Prednisona oral descendente posterior

# Epidemiología

- Mayor incidencia entre 3ª y 5ª décadas de la vida
- Predominio en mujeres (3:1,1)
- En España: 1.3 casos por  $10^6$  habitantes

# Patogenia

- Vasculitis necrosante de pequeño y mediano calibre. No siempre perceptible o presente.
  - Infiltración por neutrófilos y granulomas extravasculares
- Etiología desconocida, factores inmunoalergénicos (linfocitos Th1 y Th2)
- ANCA + (40-50%) >> implicados en afectación neurológica y renal

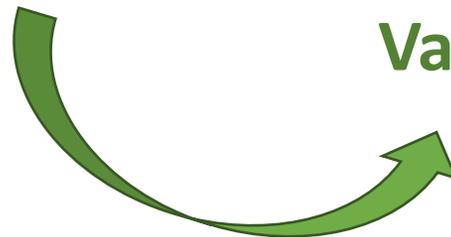
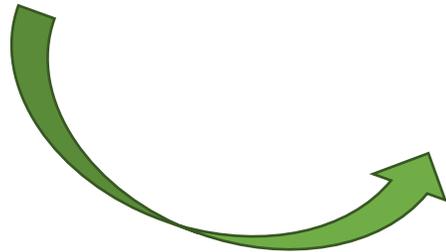
# Patogenia

- Tres fases, no siempre secuenciales:

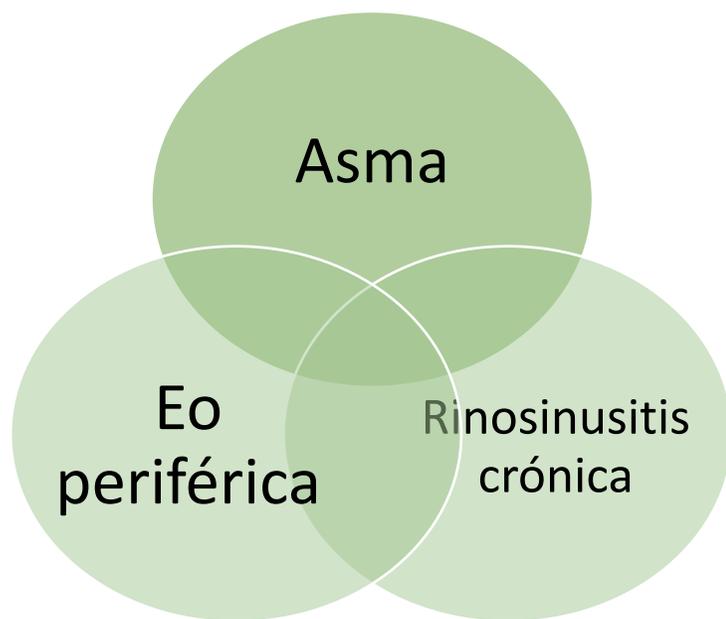
**Prodrómica**

**Eosinofílica**

**Vasculítica**



# Sintomatología



Manifestaciones	% (1)	% (2)
Pulmonar- Asma	91	>90%
Derrame pleural Eo	34	
Rinosinusitis crónica	48	70-85
Neuropatía periférica	55	75
Tubo digestivo	23,2	60
Piel	40	60
Artritis no erosiva	29	50
Ocular	6,5	
Corazón	27	16
Renal	21,7	22

# Diagnóstico

## Clínica

Manifestaciones analíticas: elevación RFA, anemia, IgE, hipergammaglobulinemia...

p ANCA -----> MPO (70%)

Positividad asociada con:
Renal
Neurológica
Síntomas generales

Diagnóstico: no criterios estandarizados.

• **Criterios ACR  $\geq 4$**

Asma

10% Eo

Neuropatía

Opacidades pulmonares  
migratorias

Alteraciones nasales

Biopsia con Eo extravasculares

• **Criterios Lanham  $\geq 3$**

Asma

Eo > 1500 células/microlitro

Vasculitis que afecte a  $\geq 2$   
órganos extrapulmonares.

Tratamiento --> Según gravedad

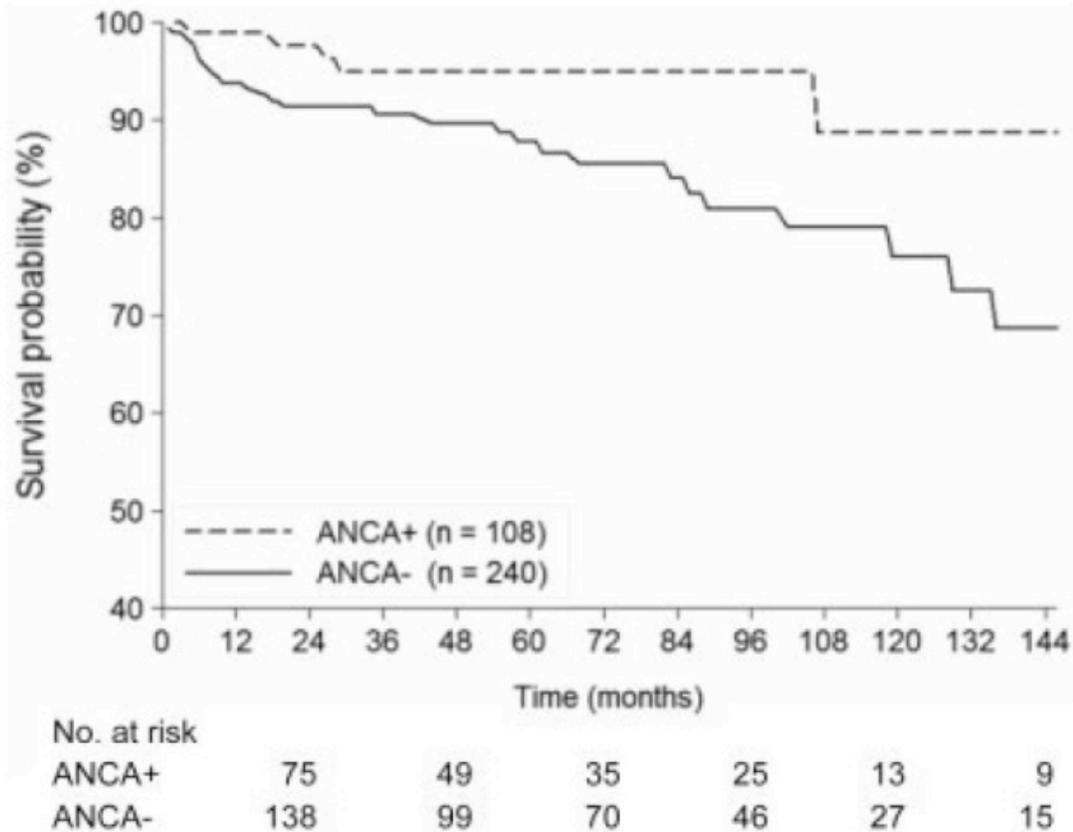
**Five-Factor score**

Edad > 65 años	1
Insuficiencia cardiaca	1
Creatinina >1.7 mg/dL	1
Ausencia de manifestaciones ORL	1

# T r a t a m i e n t o

- Glucocorticoides 1mg/kg pauta descendente 1 año.
- Asociar inmunosupresor si afectación neurológica, cardíaca o digestiva.
- Ciclofosfamida en manifestaciones graves.
- Otros: antiCD20, Anti IgE: omalizumab, AntiIL-5: mepolizumab.

# Pronóstico



SP 90% a los 5 años

Recurrencia 25-40%

ANCA: no relación con la actividad (sí Eo e IgE).

**Figure 1.** Kaplan-Meier survival curve (A) and relapse-free survival curve (B) for the 383 patients with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss), according to antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) status at diagnosis.

# Bibliográfia

1. Comarmond et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss). *Arthritis & Rheumatism*. 65(1) 2013. 270-281.
2. Talmadge E King. Clinical features and diagnosis of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg- Strauss). *Uptodate*. Jun 2020.



G R A C I A S