

Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis (Síndrome de Churg- Strauss).

Estudio descriptivo de una serie de casos.

OBJETIVOS: descripción de las características epidemiológicas, clínicas, analíticas y terapéuticas de los pacientes diagnosticados de GEPA en el Hospital Clínico Universitario de Valladolid en los últimos 10 años.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio observacional descriptivo transversal retrospectivo que incluye a pacientes diagnosticados de GEPA según criterios de *American College of Rheumatology* y recoge variables demográficas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas. Todos los análisis estadísticos se realizaron con el paquete estadístico SPSS-22.

RESULTADOS: Se incluyen 8 pacientes, 77 % mujeres, con edad media de $66,87 \pm 9,76$ años, cuyas características basales se incluyen en la tabla 1. El 100 % de los pacientes presento afectación respiratoria (asma, infiltrados pulmonares, bronquiectasias), pero solo el 62,5 % asmáticos. E

El 37,5 % afectación otorrinolaringológica (pólipos nasales, rinitis alérgica y sinusitis) y un 75 % afectación neurológica. Un paciente presento afectación cutánea en forma de púrpura y dos, afectación ocular (epiescleritis y ceguera). La mayoría presentaron MPO-ANCA y eosinofilia (62,5 %) como principales parámetros de laboratorio. Dos de los pacientes tienen diagnóstico anatomopatológico (renal y nervio sural) Todos los pacientes reciben tratamiento con corticoides y como principal inmunosupresor se utilizó rituximab (66 %). La mayoría de los pacientes presentaron remisión parcial (62,5 %), el 25 % presenta remisión total y un paciente falleció.

	PACIENTE 1	PACIENTE 2	PACIENTE 3	PACIENTE 4
SEXO	Mujer	Mujer	Hombre	Mujer
EDAD	57	60	81	65
ANTECEDENTES	-Asma -Pólipos nasal -IgE elevada	-Asma -Pólipos nasal -IgE elevada	-Asma -Infiltrados pulmonares -Polimialgia -Fiebre -Insuficiencia cardíaca congestiva -HTA	-Engrosamientos peri bronquiales con imágenes nodulilares -Infiltrados pulmonares -Dislipemia -Hipotiroidismo
CLÍNICA	Mononeuritis múltiple	Polineuropatía	-Neuropatía periférica con afectación sensitivo-motora -Paniculitis -Vasculitis leucocitoclastica	-Glomerulonefritis proliferativa extra capilar necrotizante
EOSINOFILIA	Sí	Sí	Sí	No
ANCA	Positivos (pANCA)	Positivos (cANCA)	Negativos	Positivos pANCA
BIOPSIAS	No	No	No	Sí, renal
TRATAMIENTO	Corticoides Rituximab	Corticoides	Corticoides Rituximab	Corticoides Rituximab
	PACIENTE 5	PACIENTE 6	PACIENTE 7	PACIENTE 8
SEXO	Mujer	Mujer	Mujer	Hombre
EDAD	82	62	62	74
ANTECEDENTES	-Bronquiectasias pulmonares con infecciones de repetición --Infiltrados pulmonares -Ceguera -Infección por Covid-19 -Muerte por shock séptico	-Asma -Pólipos nasal -Miopatía -Cefalea occipital progresiva -Malformación Arnold- Chiari tipo 1 -infiltrados pulmonares	-Asma -Disnea de larga evolución	-Asma -Infiltrados pulmonares
CLÍNICA	-Polineuropatía		-Polineuropatía	-Neutrofilia -Púrpura palpable -Vesículas hemorrágicas epidérmicas
EOSINOFILIA	No	Sí	Sí	Sí
ANCA	Positivos pANCA	Positivos, pANCA	Negativos	Positivos pANCA y cANCA
BIOPSIAS	Sí, nervio sural	No	No	No
TRATAMIENTO	Corticoides y rituximab	Corticoides y rituximab	Corticoides y azatioprina	Corticoides y rituximab

DISCUSIÓN: En nuestra serie se observa un predominio femenino en consonancia con lo publicado. Es menos frecuente la afección respiratoria y cutánea, destacando principalmente la afectación neurológica, superior a las series publicadas. En el tratamiento se utiliza principalmente corticoides y rituximab. No existe ningún paciente tratado con mepolizumab dado que su indicación es reciente.

CONCLUSIONES

1. Nuestro estudio pone de manifiesto una evidente variabilidad de signos y síntomas de los pacientes afectados por GEPA, por lo que es preciso una anamnesis minuciosa de los mismos, especialmente ante la presencia de eosinofilia y asma.
2. La presencia de manifestaciones neurológicas es muy frecuente en nuestra serie, por lo que su presencia en paciente con la tríada clásica (pólipos, asma y eosinofilia) nos debe hacer sospechar esta entidad.