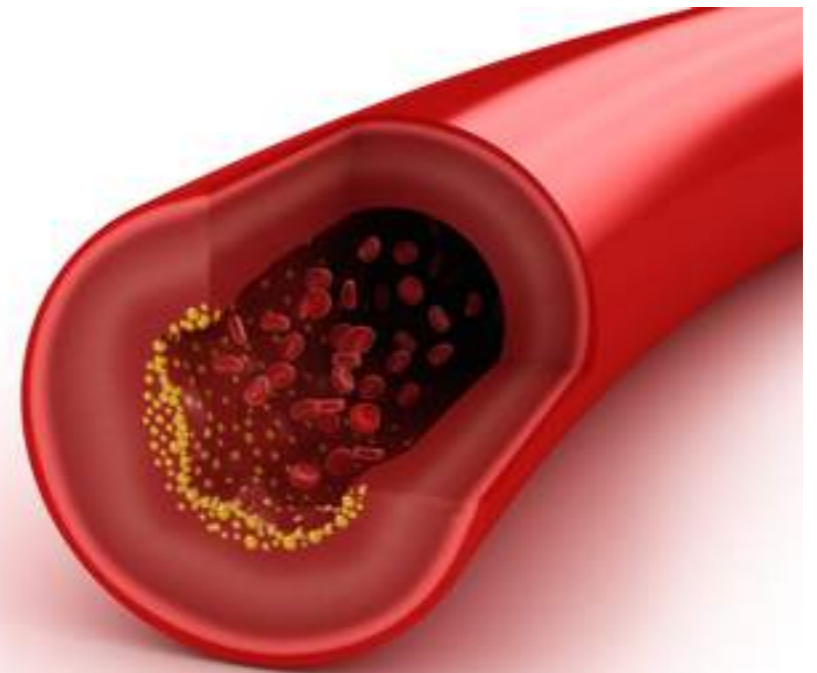


**Paciente con
granulomatosis
eosinofílica con
poliangeitis y ANCA
positivo**



**Alba Ramírez Bueno
Ana M. Hidalgo Conde
Manuel Abarca Costalago**

Antecedentes Personales

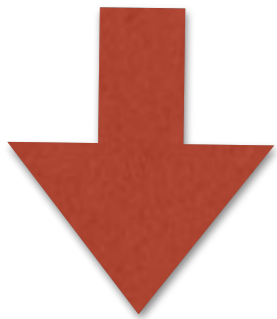
Mujer, 43 años

- Alergia a flumil y cefalosporinas.
- Ex fumadora desde hace diez años.
- Asma bronquial, en seguimiento por Neumología.
- Herpes zóster hace cinco años.
- Intervenciones quirúrgicas: fractura de peroné, fibroadenoma de mama, poliposis nasal

Motivo de Consulta

18.10

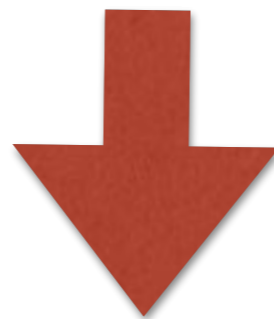
Dolor en MMII



Ciatalgia bilateral

19.10

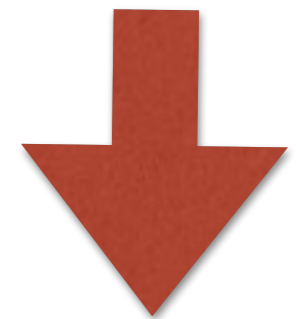
Dolor en MMII
Impotencia funcional



Radiculopatía

20.10

Dolor en MMII
Parestesias en pies



Dolor neuropático
en MMII

Se solicita RMN

Tratamiento: pregabalina + AINEs

Motivo de Consulta

26.10

Dolor y parestesias en MMII
Impotencia funcional
Lesiones cutáneas

Motivo de Consulta

26.10

Dolor y parestesias en MMII
Impotencia funcional
Lesiones cutáneas

- Balance muscular:
 - Pie izquierdo: flexión dorsal 4-/5, flexión plantar 4+/5
 - Pie derecho: flexión dorsal 4+/5, flexión plantar normal
- ROT aumentados. Aquíleos abolidos
- RCP indiferentes
- Hipoestesia en calcetín y en territorio femorocutáneo derecho
- Hiperpatía plantar izquierda
- Marcha insegura

Motivo de Consulta

26.10

Dolor y parestesias en MMII
Impotencia funcional
Lesiones cutáneas

Trastorno sensitivo motor distal agudo, rápidamente progresivo con arreflexia y sin alteración esfinteriana

- Balance muscular:
 - Pie izquierdo: flexión dorsal 4-/5, flexión plantar 4+/5
 - Pie derecho: flexión dorsal 4+/5, flexión plantar normal
- ROT aumentados. Aquíleos abolidos
- RCP indiferentes
- Hipoestesia en calcetín y en territorio femorocutáneo derecho
- Hiperpatía plantar izquierda
- Marcha insegura

Motivo de Consulta

26.10

Dolor y parestesias en MMII
Impotencia funcional
Lesiones cutáneas

- Balance muscular:
 - Pie izquierdo: flexión dorsal 4-/5, flexión plantar 4+/5
 - Pie derecho: flexión dorsal 4+/5, flexión plantar normal
- ROT aumentados. Aquíleos abolidos
- RCP indiferentes
- Hipoestesia en calcetín y en territorio femorocutáneo derecho
- Hiperpatía plantar izquierda
- Marcha insegura

- RMN:
 - Anterolistesis L5-S1 grado I
- LCR:
 - Hematies 5, leucocitos 2, glucosa 57, proteínas 31.2, ADA 4.9, xantocromía negativa

Motivo de Consulta

26.10

Dolor y parestesias en MMII
Impotencia funcional
Lesiones cutáneas

- Balance muscular:
 - Pie izquierdo: flexión dorsal 4-/5, flexión plantar 4+/5
 - Pie derecho: flexión dorsal 4+/5, flexión plantar normal
- ROT aumentados. Aquíleos abolidos
- RCP indiferentes
- Hipoestesia en calcetín y en territorio femorocutáneo derecho
- Hiperpatía plantar izquierda
- Marcha insegura

- RMN:
 - Anterolistesis L5-S1 grado I
- LCR:
 - Hematies 5, leucocitos 2, glucosa 57, proteínas 31.2, ADA 4.9, xantocromía negativa

Radiculopatía compresiva L5-S1 con anterolistesis a dicho nivel

Motivo de Consulta

26.10

8.11

Dolor y parestesias en MMII
Lesiones papulosas
Febrícula diaria
Lesión herpética cervical

Motivo de Consulta

26.10

Dolor y parestesias en MMII
Lesiones papulosas
Febrícula diaria
Lesión herpética cervical

8.11

TA 135/85. FC 90 lpm. Afebril
ACP: tonos rítmicos, sin soplos.
Sibilantes inspiratorios y espiratorios dispersos en ambos campos pulmonares
Abdomen sin hallazgos
Extremidades sin edemas. Dolor a nivel de masas musculares generales y plantar
Lesiones cutáneas
Exploración neurología sin cambios



Pruebas Complementarias

Análisis de sangre

- Hemograma: leucocitos 22000 (neutrófilos 16000, eosinófilos 1155, monocitos 530, basófilos 110), plaquetas 312000.
- Coagulación: normal.
- Bioquímica: glucosa 88, urea 51, creatinina 1.1, LDH 422, PCR 12.63.

Rx tórax:

ECG: ritmo sinusal a 95 lpm

Ingreso en Medicina Interna



Pruebas Complementarias

Análisis de sangre

- Hemograma: leucocitos 24000 (neutrófilos 19000, linfocitos 2630, eosinófilos 1145, monocitos 520, basófilos 120), plaquetas 328000
- Bioquímica: glucosa 69, urea 38, creatinina 0.9, GOT 41, GPT 60, GGT 61, CK 70, LDH 375, bilirrubina total 0.14, PCR 21.2, albúmina 2.65, IST 15.36, ácido fólico 4.22, vitamina B12 833.
- Autoinmunidad: ANA negativo, Ac antiCardiolipina IgM 108 con IgG negativo, antibeta2GP1 y anticoagulante lúpico negativo, P-ANCA positivo, MPO y PR3 negativos, C3 125, C4 31.3.

Serología: VHB, VHC; VIH, sífilis, VHS1, VHS2, borrelia, rickettsia y leptospira negativa.

Ecocardiograma: sin alteraciones

Pruebas Complementarias

Análisis de sangre

- Hemograma: leucocitos 24000 (neutrófilos 19000, linfocitos 2630, eosinófilos 1145, monocitos 520, basófilos 120), plaquetas 328000
- Bioquímica: glucosa 69, urea 38, creatinina 0.9, GOT 41, GPT 60, GGT 61, CK 70, LDH 375, bilirrubina total 0.14, PCR 21.2, albúmina 2.65, IST 15.36, ácido fólico 4.22, vitamina B12 833.
- Autoinmunidad: ANA negativo, Ac antiCardiolipina IgM 108 con IgG negativo, antibeta2GP1 y anticoagulante lúpico negativo, P-ANCA positivo, MPO y PR3 negativos, C3 125, C4 31.3.

Serología: VHB, VHC; VIH, sífilis, VHS1, VHS2, borrelia, rickettsia y leptospira negativa.

Ecocardiograma: sin alteraciones

Pruebas Complementarias

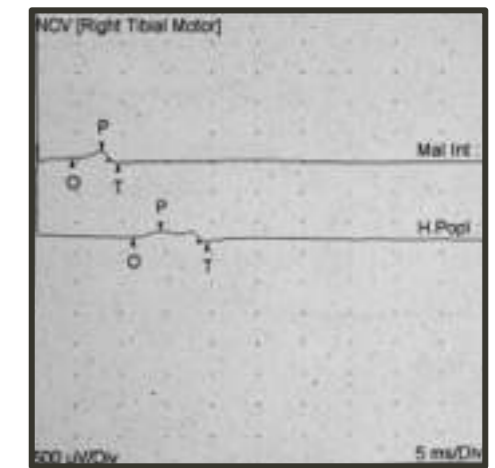
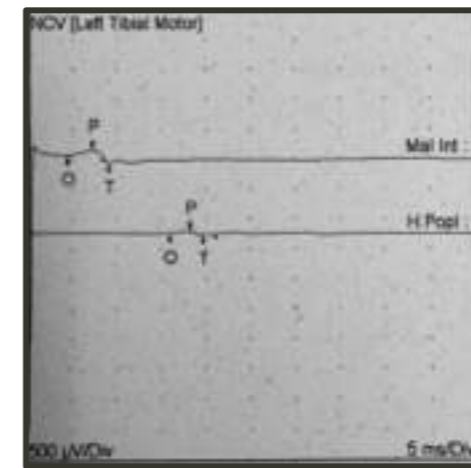
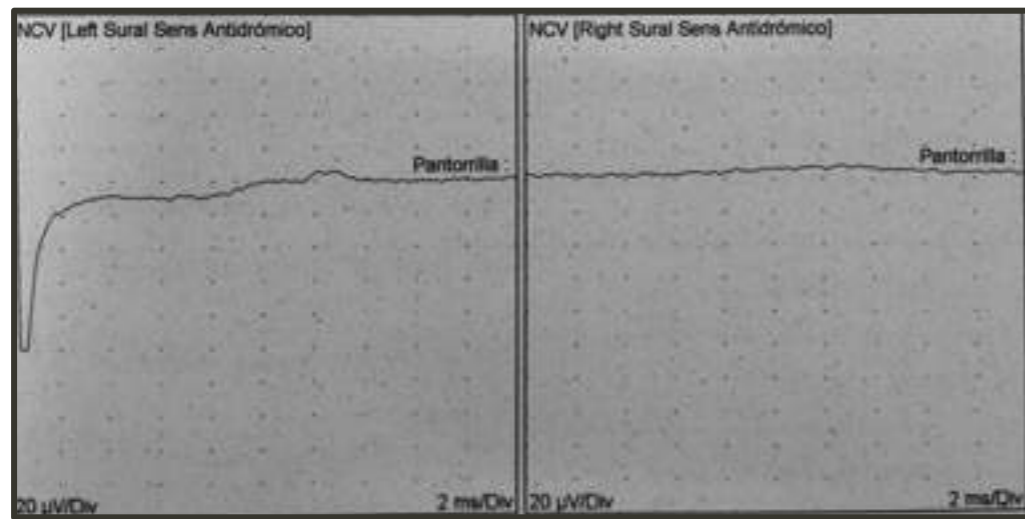
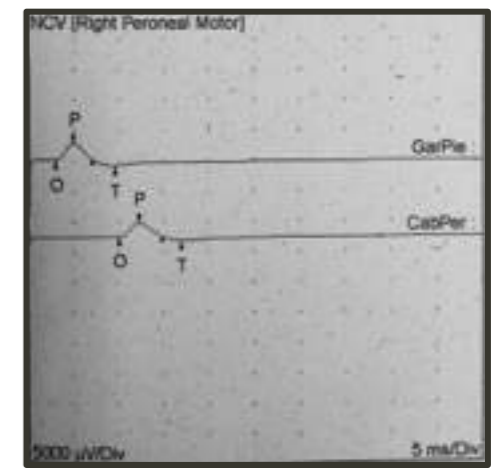
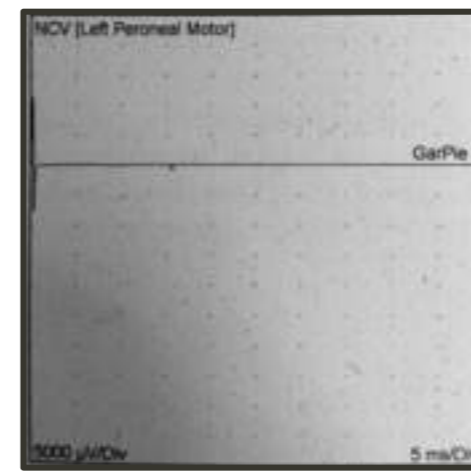
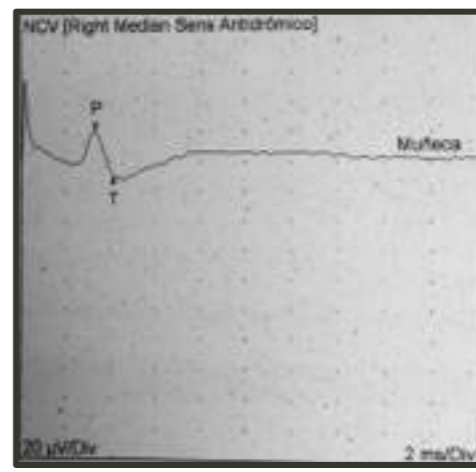
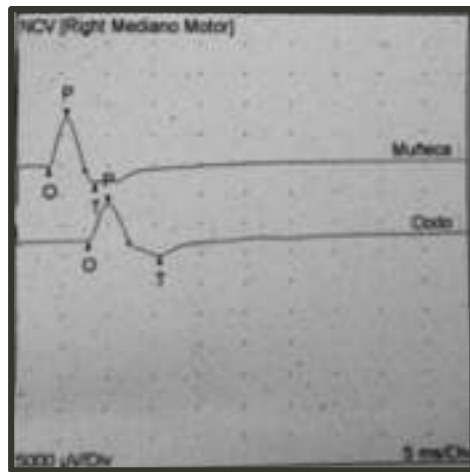
Análisis de sangre

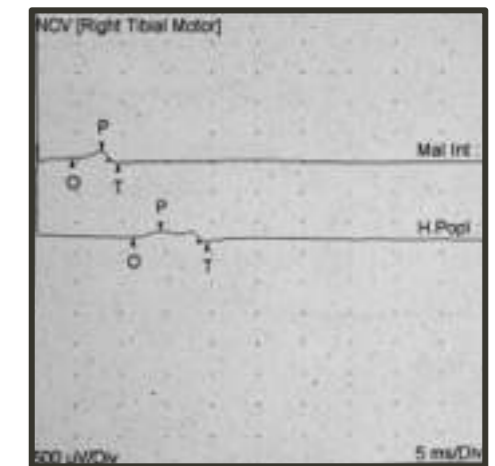
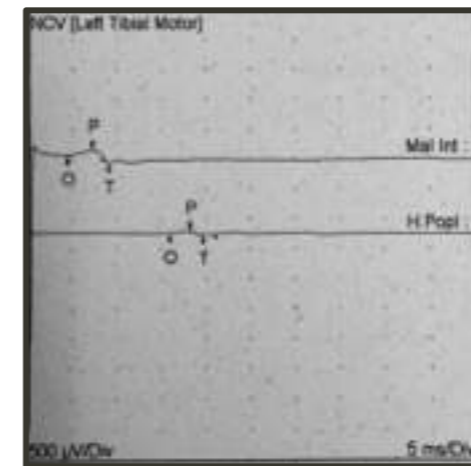
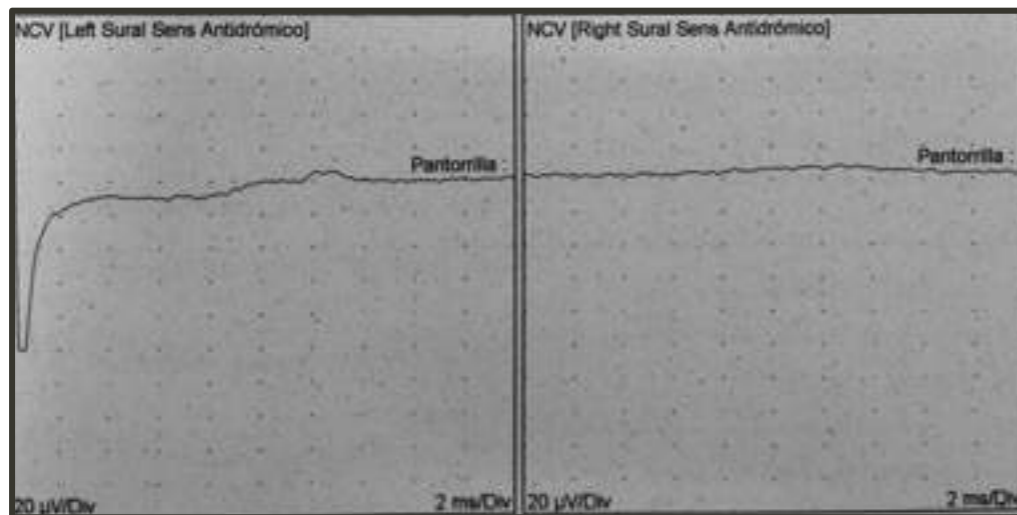
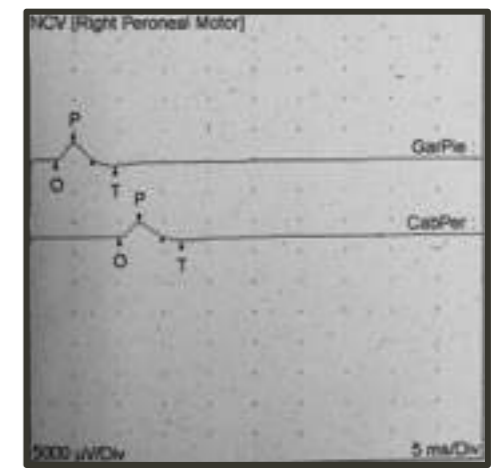
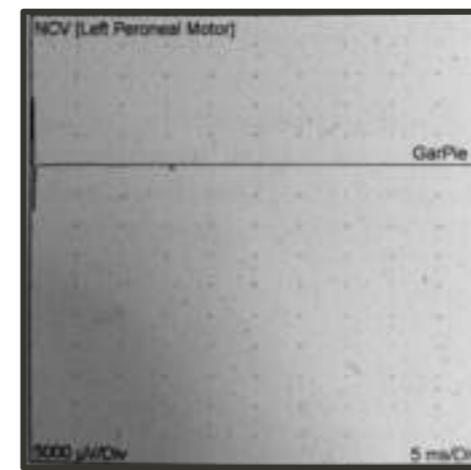
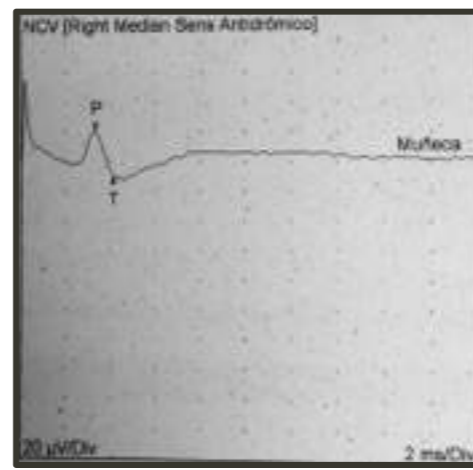
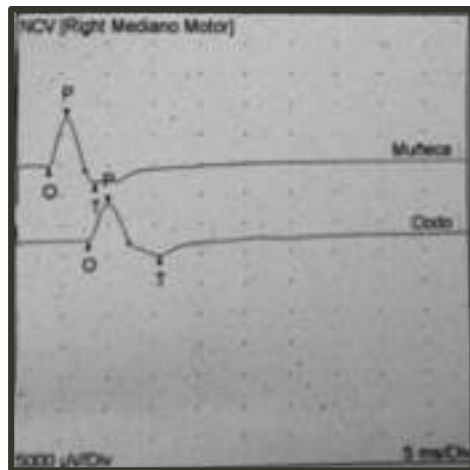
- Hemograma: leucocitos 24000 (neutrófilos 19000, linfocitos 2630, eosinófilos 1145, monocitos 520, basófilos 120), plaquetas 328000
- Bioquímica: glucosa 69, urea 38, creatinina 0.9, GOT 41, GPT 60, GGT 61, CK 70, LDH 375, bilirrubina total 0.14, PCR 21.2, albúmina 2.65, IST 15.36, ácido fólico 4.22, vitamina B12 833.
- Autoinmunidad: ANA negativo, Ac antiCardiolipina IgM 108 con IgG negativo, antibeta2GP1 y anticoagulante lúpico negativo, P-ANCA positivo, MPO y PR3 negativos, C3 125, C4 31.3.

Serología: VHB, VHC; VIH, sífilis, VHS1, VHS2, borrelia, rickettsia y leptospira negativa.

Ecocardiograma: sin alteraciones

Estudio neurofisiológico





Signos de polineuropatía asimétrica (tipo multineuritis) sensitivo-motora, de tipo axonal, de miembros inferiores y de intensidad severa.

Pruebas Complementarias

TC cráneo - tórax - abdomen - pelvis





Pruebas Complementarias

TC tórax - abdomen - pelvis:

- Ocupación pansinusal, con ocupación de las celdillas etmoidales anteriores y posteriores y engrosamiento mucoso de ambos senos maxilares.
- Adenopatías de tamaño no significativo en mediastino.
- Pequeñas áreas de infiltrado alveolar pulmonar. Engrosamiento de las paredes bronquiales de predominio en lóbulos inferiores.

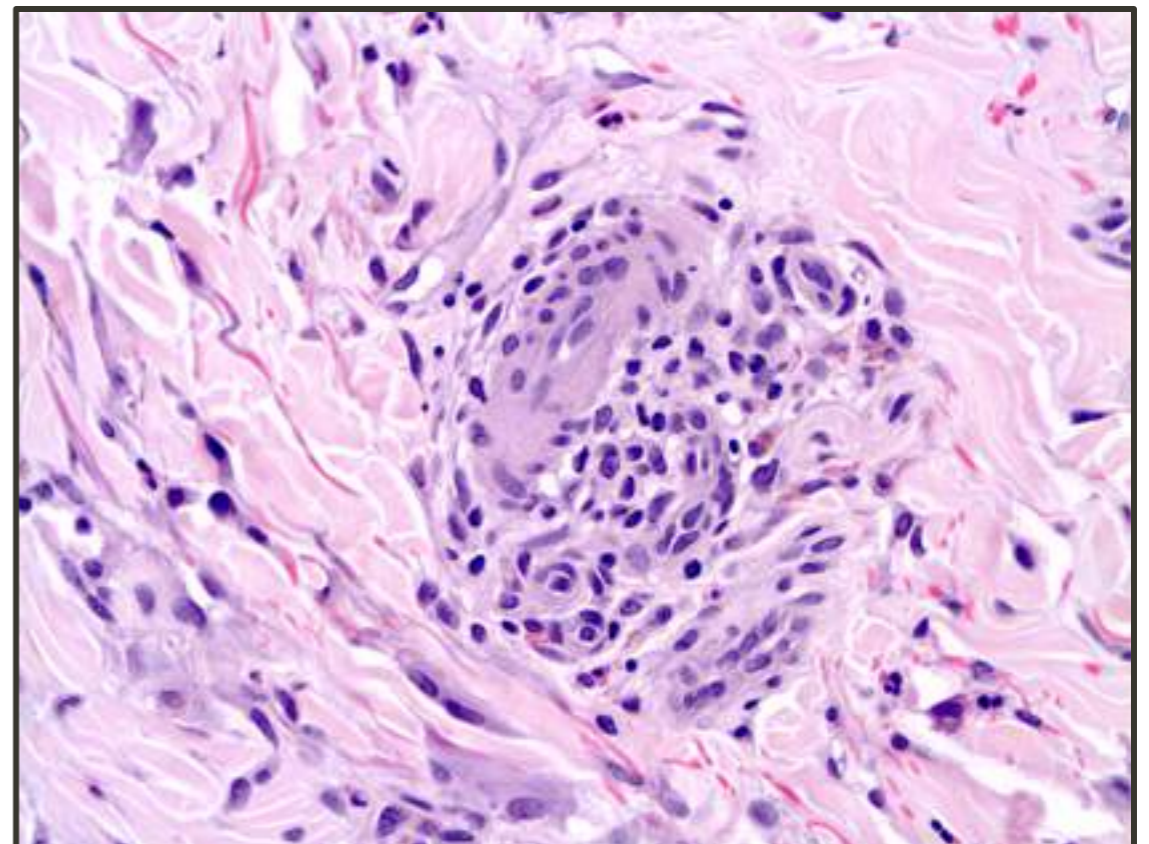
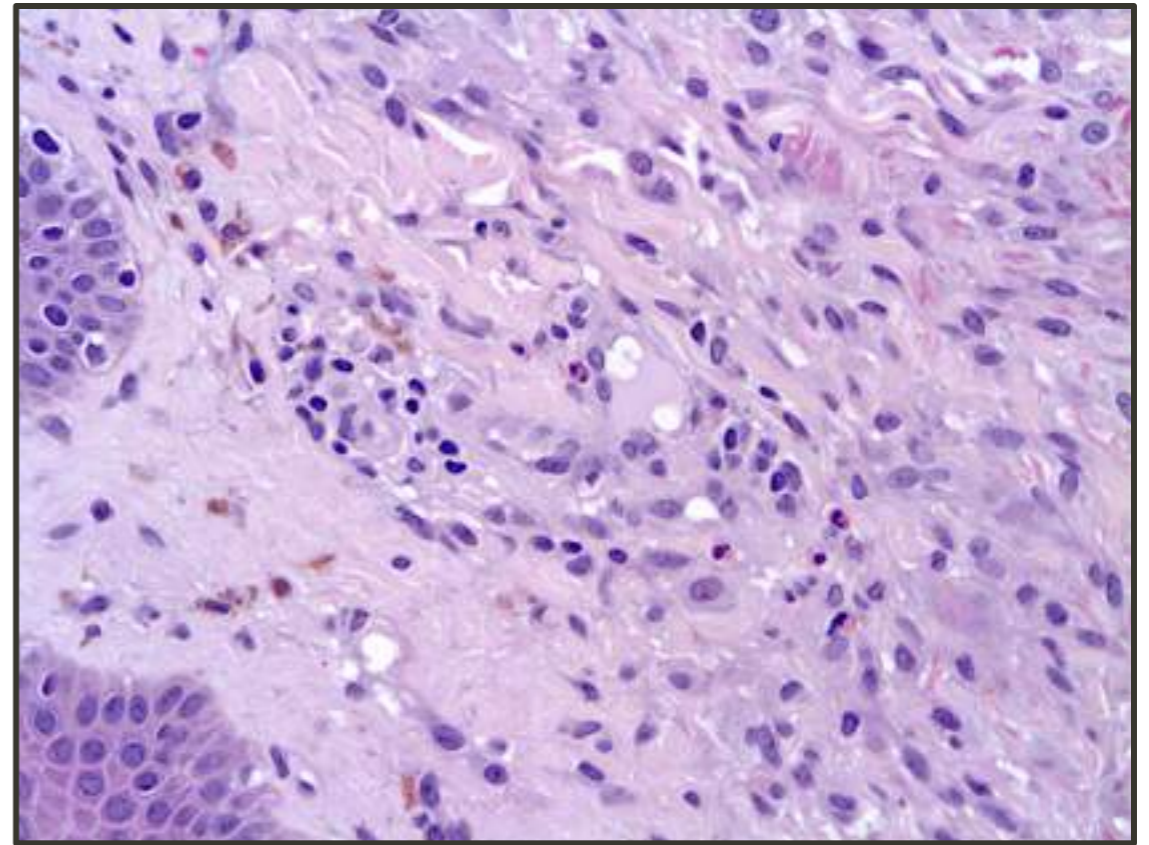
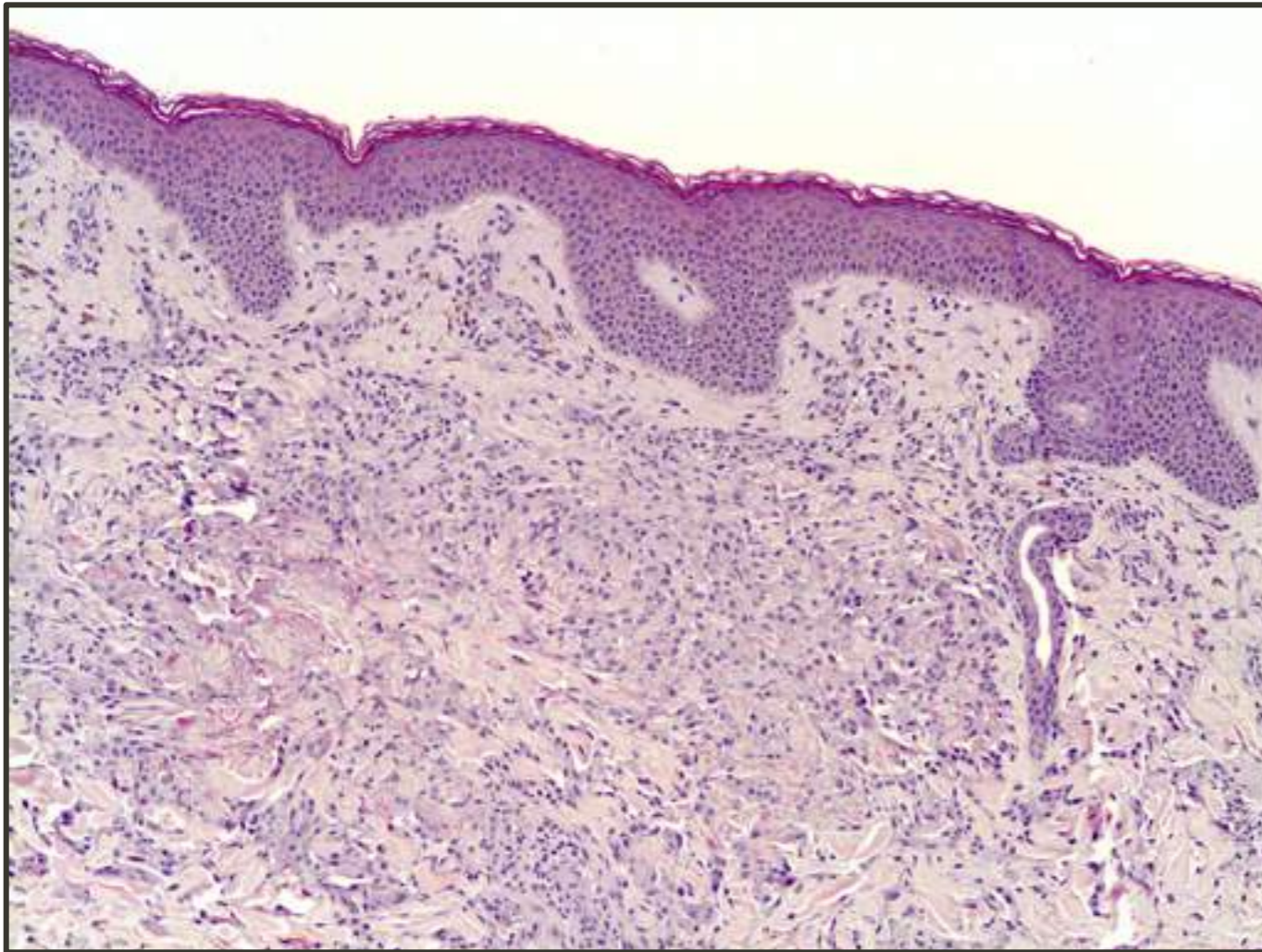
En resumen...

- Antecedente de asma bronquial
- Poliposis sinusal
- Eosinofilia mantenida
- Ocupación de senos
- Infiltrado pulmonar
- Mononeuritis múltiple



Pruebas Complementarias

Biopsia cutánea



Diagnóstico

Criteria diagnóstico:

2012 CHCC statements for the definition of EGPA:

Eosinophil-rich and necrotizing granulomatous inflammation often involving the respiratory tract, and necrotizing vasculitis predominantly affecting small to medium vessels, and associated with asthma and eosinophilia

Nasal polyps are common

ANCA is more frequent when glomerulonephritis is present

Limited expressions of EGPA confined to the upper or lower respiratory tract may occur

Granulomatous and nongranulomatous extravascular inflammation are common

1990 ACR classification criteria. A vasculitis can be classified EGPA if ≥ 4 of the following 6 findings are present (sensitivity of 85%, specificity of 99.7%):

Asthma

Eosinophilia $> 10\%$ of differential white blood cell count

Mononeuropathy (including multiplex) or polyneuropathy

Nonfixed pulmonary infiltrates on roentgenography

Paranasal sinus abnormality

Extravascular eosinophils revealed at biopsy

Biopsy containing a blood vessel with extravascular eosinophils

Tratamiento

Inducción:

- Prednisona 1mg / Kg / día en pauta descendente
- Ciclofosfamida 2mg / Kg / día

Mantenimiento:

- Azatioprina 2.5mg / Kg / día
- Prednisona

REVIEW



Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg–Strauss): evolutions in classification, etiopathogenesis, assessment and management

*Alfred Mahr^a, Frank Moosig^b, Thomas Neumann^c, Wojciech Szczeklik^d,
Camille Taillé^e, Augusto Vaglio^f, and Jochen Zwerina^g*

Purpose of review

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) (Churg–Strauss syndrome) is a peculiar hybrid condition of a systemic antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis and a

Tratamiento

Inducción:

- Prednisona 1mg / Kg / día en pauta descendente
- Ciclofosfamida 2mg / Kg / día

Mantenimiento:

- Azatioprina
- Prednisona

Trimetoprim / Sulfametoxazol 160/800mg lunes, miércoles y viernes

Ácido alendrónico semanal

Calcio y vitamina D

Evolución

- ANCA negativo
- Tratamiento rehabilitador
- Dolor neuropático residual
- Sin tratamiento en la actualidad

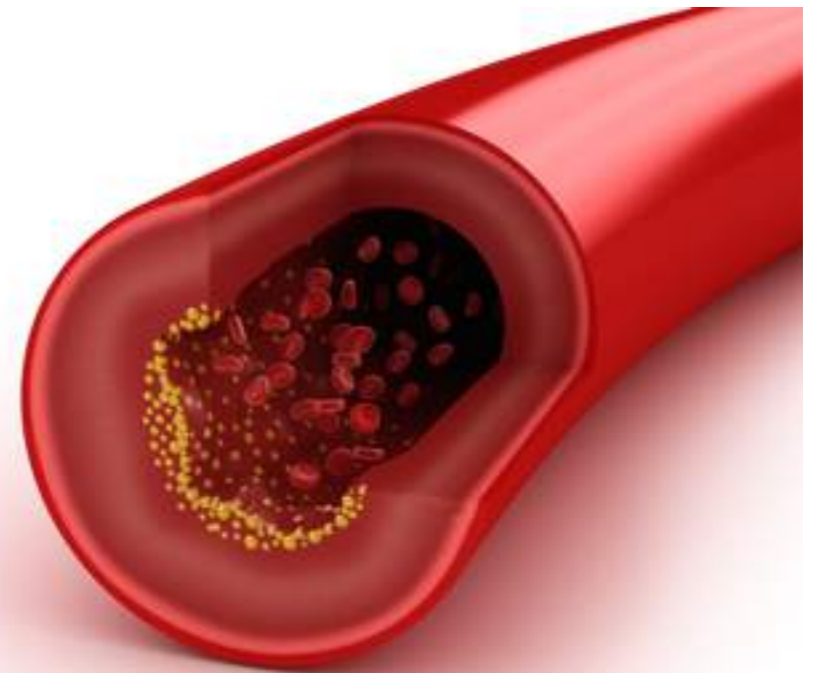


Mensajes para llevar a casa

- **Importancia de historia clínica**
- **Retraso en el diagnóstico**
- **Individualizar**
- **Mirar al pasado...**



GRACIAS



**Alba Ramírez Bueno
Ana M. Hidalgo Conde
Manuel Abarca Costalago**