

EPIDEMIOLOGIA DE LA GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS EN UNA REGIÓN DEL NORTE DE ESPAÑA.

Fabricio Benavides-Villanueva^{1,2}, Alba Herrero-Morant¹, Vanesa Calvo-Río^{1,2}, Diana Prieto-Peña^{1,2}, Mónica Renuncio-García⁴, Adrián Martín-Gutiérrez^{1,2}, Amparo Sánchez López⁵, Claudia Poo-Fernandez⁶, Clara Escagedo Cagigas⁷, Ricardo Blanco^{1,2}

1. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Reumatología, Santander, España. 2. Instituto de Investigación Marqués de Valdecilla, IDIVAL, Grupo de Inmunopatología, Santander, España. 4. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Inmunología, Santander, España. 5. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Dermatología, Santander, España. 6. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Neumología, Santander, España. 7. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Nefrología, Santander, España.

Introducción y Objetivos

La Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis (GEPA) se incluye en las vasculitis de vaso pequeño asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA). Se considera una vasculitis poco frecuente, pero su incidencia no está bien establecida.

Nuestros objetivos fueron **a)** determinar la incidencia de la GEPA entre los años 2000 y 2024, **b)** comparar los resultados con otros países, **c)** comparar la incidencia con los otros subtipos de Vasculitis ANCA; Granulomatosis con Poliangeítis (GPA) y Poliangeítis microscópica (PAM)

Métodos

- Estudio observacional en un Hospital Universitario entre el 1/01/2000 al 31/12/2024.
- La clasificación de GEPA se establece con los criterios ACR/EULAR 2022.
- La incidencia se calcula por 10⁶ (95%IC) hab/año y la prevalencia para el año 2024 por 10⁶ hab/año. Se compara con la incidencia del resto de vasculitis ANCA.
- Se hace una revisión de la incidencia de la GEPA en otras áreas y países.

TABLA 1. Características clínicas y hallazgos analíticos en 194 pacientes con Vasculitis ANCA en Comparación con los pacientes Diagnosticados de GEPA.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	GPA y PAM (n=136); (GPA=67; PAM=69)	GEPA (n=36)	p
Edad diagnóstico media±DE	63.8±14.5	61.5±12.7	0.235
Hombre/ Mujer, n (% hombre)	67/69 (48.2)	18/18 (50)	>0.99
MANIFESTACIONES CLÍNICAS AL DIAGNÓSTICO			
Síntomas Constitucionales, n (%)	95 (69.8)	14(38.8)	0.0009*
Renal, n (%)	91 (66.9)	6 (16.7)	<0.0001*
Pulmonar, n (%)	83 (61)	30(83.3)	0.0169*
Articular, n (%)	49 (36)	13 (36.1)	>0.99
ORL, n (%)	42 (30.8)	26 (72.2)	<0.0001*
Abdominal, n (%)	26 (19.1)	0	--
SNP, n (%)	24 (17.6)	10 (27.7)	0.237
Cutáneo, n (%)	14 (10.3)	10 (27.7)	0.0130*
Ocular, n (%)	12 (8)	3 (8.3)	>0.99
SNC, n (%)	9 (6.6)	1 (2.7)	0.690
HALLAZGOS ANALÍTICOS AL DIAGNÓSTICO			
PCR (mg/dL), mediana [RIQ]	5.9 [0.9-13.9]	0.6 [0.4-4.15]	0.0002*
VSG mm/1ª hora, mediana [RIQ]	63 [34.7-93.75]	30 [16.5 -58.5]	0.0002*
ANCA Positivos, n (%)	120 (88.2)	15 (41.6)	<0.0001*
MPO-ANCA, n (%)	73 (60.8)	15 (100)	0.0012*
PR3-ANCA, n (%)	44(36.7)	0	--
Ambos, n (%)	3 (2.5)	0	--

*p valor con significancia estadística (p<0.05) según la prueba de Fisher para variables cualitativas y según la U de Mann Whitney para variable cuantitativas.

Abreviaturas (en orden alfabético):

ANCA: Anticuerpos contra citoplasma de neutrófilo; Const: constitucionales; DS: Desvío estándar; GPA: Granulomatosis con poliangeítis; IGIV: inmunoglobulinas intravenosas; mg: miligramo; mm: milímetro; MPO-ANCA: ANCA específicos para mieloperoxidasa; n: número; ORL: otorrinolaringología; PAM: poliangeítis microscópica; PCR: Proteína C-reactiva; PR3-ANCA: ANCA específico para Proteína 3; SNC: Sistema nervioso central; SNP: Sistema Nervioso Periférico; RIQ: Rango intercuartílico; VSG: velocidad de eritrosedimentación.

REFERENCIAS:

- Mohammad AJ. Rheumatology (Oxford). 2020 May 1;59(Suppl 3):iii42-iii50.
- Benavides-Villanueva, F et al. Rheumatology (Oxford). 2024 Aug 6;keae413. doi: 10.1093/rheumatology/keae413.

Resultados.

Se incluyen 36 (18M/18H) pacientes con GEPA; edad media al diagnóstico de 64±13.4 años. Las características clínicas y analíticas se describen en la **Tabla 1**.

Las manifestaciones otorrinolaringológicas, pulmonares y dermatológicas son más frecuentes en la GEPA. En cambio, la afectación renal, los ANCAs positivos y los reactantes de fase aguda elevados son más frecuentes en el resto de las vasculitis. La incidencia anual de GEPA en nuestro hospital entre los años 2000-2024 fue de 2.9 (95%IC: 1.1-4.8) /10 6 Hab /año; se observa un incremento progresivo en el número de casos (**Figura**). La prevalencia fue de 67 casos/10 6 hab. en el año 2024. La incidencia de la GEPA en nuestro hospital fue muy inferior a las otras vasculitis: GPA (5.6; 95%IC: 3.9-7.3) /10 6 hab./año, y la PAM (5.9; 95%IC: 4-7.8) /10 6 hab./año.

Comparado con otros estudios de diferentes zonas geográficas, se observan resultados muy dispares, desde 0.6 en el Sur de España hasta 7 en Alemania con una tendencia al aumento en los últimos estudios (**Tabla 2**)

Conclusiones

Aun siendo infrecuente, observamos un incremento progresivo en la incidencia de la GEPA. Aun así, es muy inferior al resto de vasculitis ANCA. Los resultados en otras áreas geográficas son muy variables, con una tendencia al aumento en los últimos estudios.

Figura. Incidencia anual de 36 pacientes con GEPA entre los años 2000-2024.

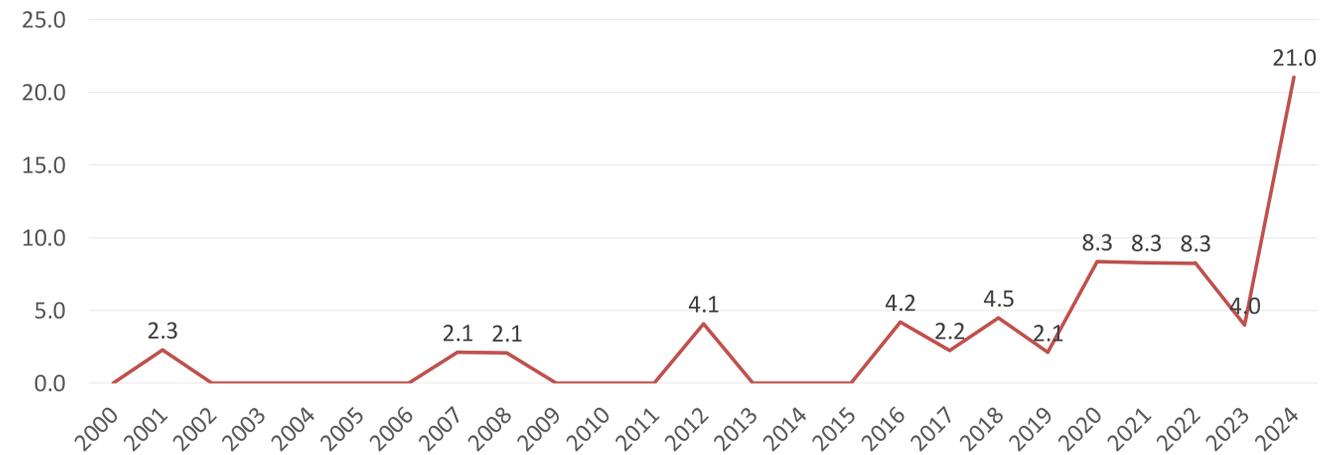


TABLA 2. Estudios epidemiológicos sobre Vasculitis ANCA en diferentes regiones geográficas. La incidencia está calculada por casos/10⁶ Hab por año (95%IC).

Autor, año.	País	Periodo	Criterios Clasificación	N casos	Incidencia GEPA
Dadoniene, J, 2005	Lituania	1990-1999	ACR90	205	1.3 (0.5-2.9)
Romero-Gomez C, 2015	España	1994-2010	ACR90	29	0.6 (0-1.3)
Berti A, 2017	USA	1996-2015	EMA ACR90	58	4 (1-6)
Mohammad AJ, 2009	Suecia	1997-2006	EMA ACR90	140	0.9 (0-0.17)
Nilsen AT, 2020	Noruega	1999-2013	EMA ACR90	140	2.2 (1.2-3.6)
Pamuk ÖN, 2016	Turquía	2004-2014	ACR90	50	0.8 (0-4)
Fujimoto S, 2011	Japón	2005-2009	EMA, ACR90	86	2.4 (0.3-4.4)
Pearce FA, 2016	UK	2007-2013	EMA ACR90	107	1.5 (0.6-3.1)
Hellmich B, 2022	Alemania	2014-2019	EMA, ACR 90	157	7
Estudio presente, 2024	España	2000-2024	ACR/EULAR22	36	2.9 (1.1-4.8)

Abbreviations (in alphabetical order):

ACR: American college of Rheumatology; EMA: European Medicine Agency; EULAR: European Alliance of Associations for Rheumatology; GEPA: Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis; GPA: Granulomatosis con poliangeítis; IC: Intervalo de Confianza; N: número; ND: No data; PAM: Poliangeítis microscópica; UK: United Kingdom; USA: United States of America.

