

Ligia Gabrie^{1,2}, Fabricio Benavides-Villanueva^{1,2}, Vanesa Calvo-Río^{1,2}, Diana Prieto-Peña^{1,2}, Mónica Renuncio-García³, Héctor Miguel Ulloa-Alvarado⁴, Amparo Sánchez López⁵, Claudia Poo-Fernández⁶,
María Rodríguez Vidriales⁷, Ricardo Blanco ^{1,2}

1. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Servicio de Reumatología, Santander, España, 2. Grupo de Inmunopatología, IDIVAL, Santander, España, 3. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Servicio de Inmunología, Santander, España, 4. Servicio Cántabro de Salud, Atención Primaria, Santander, España, 5. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Servicio de Dermatología, Santander, España 6. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Servicio de Neumología, Santander, España, 7. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Servicio de Nefrología, Santander, España

Antecedentes

La granulomatosis eosinofílica con poliangéitis (GEPA) es una vasculitis rara que se clasifica dentro de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos. Su diagnóstico sigue siendo un reto debido a su presentación clínica heterogénea, que a menudo se solapa con otros trastornos eosinofílicos. Esto hace que la identificación de la enfermedad en sus fases iniciales sea compleja. A lo largo de los años, se han propuesto diversos sistemas de clasificación, como los criterios del American College of Rheumatology (ACR) de 1990, el algoritmo de la Agencia Europea de Medicamentos (EMA) de 2007, y los criterios ACR/Alianza Europea de Asociaciones de Reumatología (EULAR) de 2022. Además, el ensayo MIRRA presentó unos criterios.

Objetivos

El objetivo principal de este estudio es evaluar y comparar el desempeño de diferentes sistemas de clasificación de la GEPA, en relación con el diagnóstico realizado por expertos, con énfasis en la concordancia y las diferencias estadísticas entre los distintos criterios.

Métodos

Se llevó a cabo un análisis retrospectivo de pacientes diagnosticados con GEPA por reumatólogos expertos entre los años 2000 y 2024 en una región del norte de España. Los pacientes fueron reclasificados según los criterios del ACR de 1990, el algoritmo de la EMA de 2007, los criterios del ensayo MIRRA de 2017 y los criterios ACR/EULAR de 2022. Se evaluaron las frecuencias de clasificación y los solapamientos entre los diferentes sistemas para determinar la concordancia entre ellos. Para analizar las diferencias significativas en las tasas de clasificación, se empleó la prueba de chi-cuadrado, y se calcularon residuos ajustados para identificar las fuentes de estas diferencias.

Referencias
1. Emmi, G. et al. Nat Rev Rheumatol. 2023. PMID: 37161084.
2. Pyo, J. Y. et al. Yonsei Medical Journal. 2023. PMID: 36579374.
3. Wechsler, M. E. et al. New England Journal of Medicine. 2017. PMID: 28514601.

Resultados

El estudio incluyó a 36 pacientes (18 hombres y 18 mujeres) con una edad media al diagnóstico de 61,6 años (±12,8). Las tasas de éxito en la clasificación fueron superiores con los criterios ACR/EULAR de 2022 (88,9%), seguidos por el algoritmo EMA de 2007 (77,8%), los criterios MIRRA de 2017 (72,2%) y los criterios ACR de 1990 (61,1%). La prueba de chi-cuadrado mostró diferencias estadísticamente significativas entre los diferentes sistemas de clasificación ($c^2 = 32,78$, $p < 0,001$). El análisis de residuos ajustados reveló que los criterios MIRRA de 2017 infraestimaron a los pacientes (residuos ajustados: -2,70 para los clasificados, 3,57 para los no clasificados), mientras que los criterios ACR/EULAR de 2022 sobrestimaron la clasificación en comparación con las expectativas (residuos ajustados: 1,90 para los clasificados, -2,51 para los no clasificados).

TABLA. Comparación de las tasas de éxito de clasificación y análisis residual para los criterios de la granulomatosis eosinofílica con poliangéitis (GEPA)

Criterio de clasificación	Pacientes clasificados (n)	Pacientes clasificados (%)	Residuos ajustados (Clasificados)	Residuos ajustados (No clasificados)
ACR 1990	22	61.1%	-0.19	0.25
EMA 2007	28	77.8%	1.00	-1.33
MIRRA 2017	26	72.2%	-2.70	3.57
ACR/EULAR 2022	32	88.9%	1.90	-2.51

ACR, American College of Rheumatology; EMA, European Medicine Agency; EULAR, European Alliance of Associations for Rheumatology; n, número.

Conclusiones

Los criterios ACR/EULAR de 2022 muestran una mayor precisión de clasificación y concordancia con el diagnóstico de expertos en comparación con criterios previos. Estos criterios abordan mejor la heterogeneidad clínica de la GEPA y pueden mejorar la estratificación de pacientes tanto en la práctica clínica como en la investigación. Estudios futuros deberían explorar su aplicación en cohortes más amplias y multicéntricas.