

Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (EGPA)

¿Qué es la granulomatosis eosinofílica con poliangitis (EGPA)?

La granulomatosis eosinofílica con poliangitis (EGPA) es una forma de vasculitis que afecta a los vasos sanguíneos pequeños. La EGPA puede afectar a los pulmones, los senos, la piel, el corazón, el tracto intestinal, los riñones, los nervios y otros órganos. Anteriormente denominada “síndrome de Churg-Strauss”, la EGPA es una de las formas más raras de vasculitis.

La vasculitis es un grupo de trastornos poco comunes asociados a la inflamación de los vasos sanguíneos. La inflamación de los vasos sanguíneos puede ocasionar constricción del vaso, lo cual puede bloquear o ralentizar el flujo sanguíneo hacia los órganos y tejidos vitales.

Se clasifica como un trastorno autoinmunitario, es decir, una enfermedad que se produce cuando el sistema de defensa natural del organismo ataca por error a los tejidos sanos.

Causas

Aún no se conoce por completo la causa de la EGPA. Los investigadores creen que el proceso inflamatorio puede desencadenarse por una infección.

Los factores ambientales, como los alérgenos inhalados o determinados medicamentos o vacunas, también pueden influir en el inicio de la EGPA o en su reaparición. Los antecedentes familiares y la genética también pueden causarla.

¿Quiénes pueden padecer EGPA?

La EGPA puede aparecer a cualquier edad, aunque la edad promedio de diagnóstico se sitúa entre los 35 y los 50 años. Las mujeres y los hombres parecen verse afectados por igual. La EGPA se considera una enfermedad extremadamente poco común.

Síntomas

Los síntomas de la EGPA pueden variar de leves a posiblemente mortales, dependiendo de los órganos afectados y el grado de desarrollo de la enfermedad. Los síntomas pueden variar de una persona a otra.

Casi todos los pacientes presentan asma y/o pólipos sinusales o nasales, y un nivel superior al normal de glóbulos blancos, denominados “eosinófilos”.

Los síntomas incluyen los siguientes:

- Fiebre
- Fatiga/malestar general
- Pérdida de peso rápida y repentina
- Dolor muscular y articular
- Erupciones cutáneas
- Entumecimiento u hormigueo en las manos o los pies
- Pérdida repentina de fuerza en las manos o los pies
- Dolor en el pecho o palpitaciones
- Aumento de la falta de aire o la tos
- Dolor abdominal
- Presencia de sangre en las heces

Diagnóstico

No existe una prueba única para diagnosticar la EGPA, por lo que su médico tendrá en cuenta una serie de factores, que incluyen un historial médico y una exploración física detallados, así como:

- **Análisis de orina:** el exceso de proteínas o la presencia de glóbulos rojos podrían ser indicios de inflamación renal. Su médico podría utilizar esta prueba para diagnosticar la EGPA y para controlar el funcionamiento de los riñones durante y después del tratamiento.
- **Análisis de sangre:** la prueba de anticuerpos frente al citoplasma de los neutrófilos (ANCA), cuando es positiva, puede ser útil para confirmar el diagnóstico; sin embargo, sólo es positiva entre el 30 y 50 % de las personas con EGPA. Además, puede ser positiva para otras enfermedades. Otras pruebas comunes son la prueba de velocidad de sedimentación globular, o “velocidad de sedimentación”, y la prueba de proteína C reactiva. Todas estas pruebas pueden apoyar el diagnóstico de EGPA, pero no son concluyentes por sí solas. Normalmente, es necesaria una biopsia de tejido.
- **Biopsia de tejido:** este procedimiento quirúrgico extrae una pequeña muestra de tejido del vaso sanguíneo u órgano afectado, que se examina bajo un microscopio para detectar signos de inflamación o daño tisular.
- **Estudios de imagen:** las radiografías y las tomografías computarizadas pueden revelar cambios característicos de la EGPA en los pulmones o los senos, como los pólipos nasales y sinusales.
- **Ecocardiografía:** se trata de una ecografía del corazón. Al momento del diagnóstico, los pacientes con EGPA deben someterse a pruebas para detectar un problema cardíaco.

Tratamiento de la EGPA

La EGPA no grave se trata tradicionalmente con esteroides, como la prednisona, combinados con fármacos que inhiben la respuesta del sistema inmunitario, como el mepolizumab, el metotrexato, la azatioprina o el micofenolato mofetilo. La enfermedad grave se trata con esteroides combinados con ciclofosfamida, un agente citotóxico, o rituximab, un agente biológico. Las opciones de tratamiento se basan en las manifestaciones y gravedad de la enfermedad.

El mepolizumab (Nucala®) en combinación con la prednisona, es un agente biológico aprobado para los casos de EGPA no grave. Benralizumab (Fasenra®), otro agente biológico, fue aprobado recientemente para el tratamiento de adultos con EGPA. Los medicamentos biológicos son proteínas complejas derivadas de organismos vivos. Se dirigen a determinadas partes del sistema inmunitario para controlar la inflamación. En la EGPA, el mepolizumab y el benralizumab actúan reduciendo el número de eosinófilos en el organismo y reduce considerablemente el uso de la prednisona. Cuando están presentes en niveles normales, los eosinófilos pueden ayudar a proteger el organismo contra las infecciones, pero su producción excesiva puede causar inflamación y dañar órganos y tejidos vitales. El mepolizumab está indicado para pacientes con enfermedad de leve a moderada, principalmente con síntomas de asma o en los senos nasales, la nariz y los oídos. Ni el mepolizumab o el benralizumab son indicados para formas más graves de la enfermedad.

Efectos secundarios del tratamiento

Los medicamentos utilizados para tratar la EGPA tienen efectos secundarios potencialmente graves, como los siguientes:

- Disminución de la capacidad del organismo para combatir las infecciones
- Pérdida potencial de masa ósea (osteoporosis), entre otros

Por lo tanto, es importante que acuda al médico para someterse a revisiones periódicas. Le pueden recetar medicamentos para contrarrestar los efectos secundarios.

Prevenir las infecciones también es muy importante. Hable con su médico sobre la posibilidad de vacunarse contra la gripe, la neumonía o el herpes zóster, ya que esto podría reducir el riesgo de infección.

Recaída

Incluso con un tratamiento eficaz, se pueden producir recaídas en personas con EGPA. Si sus síntomas iniciales reaparecen o aparecen otros nuevos, informe a su médico lo antes posible. Las visitas periódicas al médico y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y los estudios de diagnóstico por imagen son importantes para detectar las recaídas de forma temprana.

Complicaciones

Entre las posibles complicaciones más graves se encuentran los problemas cardíacos, las infecciones inducidas por el tratamiento, el asma persistente y, en algunos casos, el entumecimiento o la disminución de la sensibilidad de larga duración en los pies o las manos. Es importante realizar un seguimiento a largo plazo.

Su equipo médico

El tratamiento eficaz de la EGPA puede requerir de los esfuerzos coordinados y la atención continua de un equipo de proveedores médicos y especialistas. Además de ver a su médico de cabecera, es posible que necesite consultar a los siguientes especialistas:

- Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- Neumólogo (pulmones)
- Cardiólogo (corazón)
- Nefrólogo (riñones)
- Dermatólogo (piel)
- Neurólogo (cerebro/sistema nervioso) u otros, según sea necesario

La mejor manera de controlar su enfermedad es colaborar activamente con sus proveedores de atención médica y conocer a los miembros de su equipo médico.

Puede ser útil usar un diario de atención médica para llevar un registro de los medicamentos, síntomas, resultados de las pruebas y notas de las citas con el médico en un solo lugar. Para aprovechar al máximo las visitas al médico, haga una lista de preguntas y lleve consigo a un amigo o familiar para que también escuche las indicaciones y tome notas.

Recuerde que depende de usted ser su propio defensor. Si tiene dudas sobre su plan de tratamiento, pregunte. Es posible que su médico pueda ajustar la dosis u ofrecerle diferentes opciones de tratamiento. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.

Vivir con EGPA

Vivir con una enfermedad crónica como la EGPA puede ser abrumador a veces. La fatiga, el dolor, el estrés emocional y los efectos secundarios de los medicamentos pueden comprometer su sensación de bienestar. Puede afectar las relaciones, el trabajo y otros aspectos de su vida diaria. Compartir su experiencia con familiares y amigos, ponerse en contacto con otras personas a través de un grupo de apoyo o hablar con un profesional de la salud mental puede ayudar.

Pronóstico

En la actualidad no existe cura para la EGPA, pero con un diagnóstico temprano y un tratamiento adecuado, muchos pacientes pueden llevar una vida plena y productiva. La mayoría de los pacientes con EGPA responden bien al tratamiento. Dado que las recaídas son frecuentes en la EGPA, la atención médica de seguimiento es esencial.

En 2021, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) publicó pautas para el tratamiento de determinados tipos de vasculitis, las cuales también fueron respaldadas por la Fundación de Vasculitis (VF). Las pautas de práctica clínica se desarrollan para reducir la atención inadecuada, minimizar las variaciones geográficas en los patrones de práctica y permitir el uso efectivo de los recursos de la atención médica. Las pautas y recomendaciones desarrolladas o respaldadas por el ACR tienen el objetivo de proporcionar orientación para patrones particulares de práctica, y no buscan dictar el cuidado de un paciente en particular. La aplicación de estas pautas debe estar a cargo del médico y contemplar las circunstancias individuales de cada paciente. Las pautas y recomendaciones se someten a revisiones periódicas en función de la evolución de los conocimientos, la tecnología y la práctica médica.

Acerca de la vasculitis

La vasculitis es una familia de casi 20 enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, lo que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, que se produce cuando el sistema de defensa natural del organismo

ataca por error a los tejidos sanos. Los factores desencadenantes pueden ser infecciones, medicación, factores genéticos o ambientales, reacciones alérgicas u otra enfermedad. Sin embargo, a menudo se desconoce la causa exacta.

Una familia de enfermedades

- Síndrome de Goodpasture/anti-MBG
- Aortitis
- Síndrome de Behçet
- Vasculitis del sistema nervioso central
- Síndrome de Cogan
- Crioglobulinemia
- Vasculitis cutánea de vasos pequeños
- (antes “hipersensibilidad/leucocitoclástica”)
- Granulomatosis eosinofílica con poliangitis
- (EGPA, antes “síndrome de Churg-Strauss”)
- Arteritis de células gigantes
- Granulomatosis con poliangitis (GPA, antes “granulomatosis de Wegener”)
- Vasculitis IgA (púrpura de Schönlein-Henoch)
- Enfermedad de Kawasaki
- Poliangitis microscópica
- Poliarteritis nodosa
- Polimialgia reumática
- Vasculitis reumatoide
- Arteritis de Takayasu
- Vasculitis urticarial

Acerca de Vasculitis Foundation

Vasculitis Foundation (VF) es la principal organización del mundo dedicada a diagnosticar, tratar y curar todas las formas de vasculitis. La VF es una organización 501(c)(3) sin fines de lucro regida por un Consejo de Administración y asesorada en cuestiones médicas por un Consejo Asesor Médico y Científico. Los materiales educativos de la VF no pretenden sustituir la consulta a un médico. La VF no avala ningún medicamento, producto o tratamiento para la vasculitis, y le aconseja que consulte a un médico antes de iniciar cualquier tratamiento.

La VF agradece a la Dra. Alexandra Villa-Forte, del Center for Vasculitis Care and Research de la Cleveland Clinic, por su experiencia y contribución a este folleto.

Para acceder a recursos educativos y de apoyo adicionales de la VF, escanee el código QR que aparece a continuación.

Misión de Vasculitis Foundation

Con base en la fuerza colectiva de la comunidad de vasculitis, la Fundación apoya, inspira y capacita a las personas con vasculitis, y a sus familias, a través de una amplia gama de iniciativas educativas, de investigación, clínicas y de concientización.



