



UNIVERSIDAD
CATÓLICA
DE CUENCA

UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**“DEBUT DE GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON
POLIANGEÍTIS (CHURG – STRAUSS) EN PACIENTE PADIÁTRICA:
REPORTE DE CASO”**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MÉDICO**

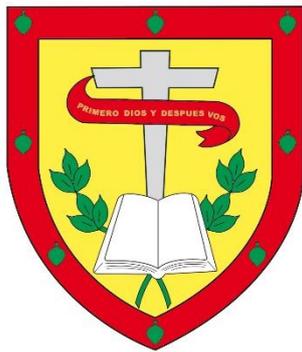
AUTOR: ANDRÉS FERNANDO VICUÑA SEGARRA

DIRECTOR: DR. ALEIFEL ANTONIO ESQUEDA JIMENEZ

CUENCA - ECUADOR

2023

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**“DEBUT DE GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON
POLIANGEÍTIS (CHURG – STRAUSS) EN PACIENTE PADIÁTRICA:
REPORTE DE CASO”**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MÉDICO**

AUTOR: ANDRÉS FERNANDO VICUÑA SEGARRA

DIRECTOR: DR. ALEIFEL ANTONIO ESQUEDA JIMENEZ

CUENCA - ECUADOR

2023

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO

DECLARATORIA DE AUTORÍA Y RESPONSABILIDAD

Andrés Fernando Vicuña Segarra portador(a) de la cédula de ciudadanía N° 0105569180. Declaro ser el autor de la obra: **“DEBUT DE GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS (CHURG – STRAUSS) EN PACIENTE PADIÁTRICA: REPORTE DE CASO”**, sobre la cual me hago responsable sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaro que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximo a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaro finalmente que mi obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también me responsabilizo y eximo a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Cuenca, 20 de diciembre de 2023

F:

Andrés Fernando Vicuña Segarra
C.I. 0105569180

CERTIFICACIÓN DEL DIRECTOR / TUTOR

Certifico que el presente trabajo denominado "**DEBUT DE GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS (CHURG – STRAUSS) EN PACIENTE PADIÁTRICA: REPORTE DE CASO**" realizado por **Andrés Fernando Vicuña Segarra** con documento de identidad No. **0105569180**, previo a la obtención del título profesional de Médico, ha sido asesorado, supervisado y desarrollado bajo mi tutoría en todo su proceso, cumpliendo con la reglamentación pertinente que exige la Universidad Católica de Cuenca y los requisitos que determina la investigación científica.

Cuenca, 20 de diciembre de 2023



F:

Dr. Alcifel Antonio Esqueda Jimenez
DIRECTOR / TUTOR

DEDICATORIA

Desde lo más profundo de mi corazón, dedico este logro, el primero de muchos, a todos quienes confiaron en mí desde el primer día de esta aventura. Especialmente, a mis queridos abuelos: Sara, Julio, Abel y a la estrella más brillante del firmamento, Blanca, por siempre acompañarme y nunca dejar que pierda el norte con todo su amor, paciencia y empatía, sobre todo, por ser el mayor modelo de trabajo duro, humanidad y gentileza al que aspiraré a llegar toda mi vida.

AGRADECIMIENTO

Por todo el apoyo, amor y la compañía durante toda mi vida, por las alegrías y los buenos momentos, pero en especial, por estar ahí cuando tocaba llorar, aguantar y aprender, agradezco con toda mi alma a mi madre Gloria, y a mi padre Fernando, quienes incansablemente lucharon a mi lado ayudándome a conquistar todas mis metas, incluso haciéndolas suyas, y me construyeron como la persona que soy hoy en día, levantándome y corrigiéndome en cada caída.

Una mención especial a mis tíos: Hernán, Marcia, Gladys, Oswaldo y Pablo por todo el cariño y el apoyo incondicional que supieron darme siempre, y a mi hermana, Valeria, por saber entenderme como nadie lo hace.

Por último, quisiera agradecer a todos mis amigos y las maravillosas personas que conocí en este proceso, especialmente a mis mejores amigos, David y Michelle, por los turnos, la risas, las comidas, los trabajos y la compañía, y a Paula, mi gran compañera, por nunca perder la fe en mí.

RESUMEN

Introducción La Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis, anteriormente conocida como Síndrome de Churg – Strauss, es una vasculitis necrotizante de vasos pequeños y medianos, muy poco frecuente en pacientes pediátricos, comúnmente se presenta asociado a antecedentes de asma y rinitis y eosinofilia prominente en sangre. Hoy en día no cuenta con criterios diagnósticos aprobados y su sintomatología es muy inespecífica, dificultando el diagnóstico oportuno. El pronóstico de esta enfermedad ha mejorado de gran manera por el uso de glucocorticoides sistémicos e inmunosupresores para el tratamiento.

Objetivo Describir, a detalle, un caso de Granulomatosis Eosinofílica Con Poliangeítis (Churg-Strauss) en una paciente pediátrica.

Caso clínico Se presenta una paciente femenina de 12 años, con antecedentes de rinitis alérgica y asma de difícil control desde los 4 años, es referida desde el primer nivel de salud por presentar lesiones cutáneas necróticas en extremidades inferiores, por lo que se decide investigar causas vasculíticas, llegando así al diagnóstico de debut de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis y presentando complicaciones por el tratamiento.

Conclusiones Al tratarse de una patología rara y de difícil diagnóstico, es de gran relevancia la realización de una adecuada anamnesis y examen físico, tomando en cuenta antecedentes respiratorios y sin restarle valor a una biopsia temprana en caso de sospecha. Es importante un manejo precoz y con dosis adecuadas para evitar así complicaciones relacionadas con inmunosupresión.

Palabras clave Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis, Pediátrico, Churg – Strauss.

ABSTRACT

Introduction: Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis, formerly known as Churg-Strauss Syndrome, is a necrotizing vasculitis of small and medium-sized vessels, rarely occurring in pediatric patients. It is commonly associated with a history of asthma, rhinitis, and prominent blood eosinophilia. Currently, it lacks approved diagnostic criteria, and its symptoms are highly nonspecific, posing challenges for timely diagnosis. The prognosis of this disease has dramatically improved with systemic glucocorticoids and immunosuppressants for treatment.

Objective: To provide a detailed description of a case of Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis (Churg-Strauss) in a pediatric patient.

Clinical Case: A 12-year-old female patient with a history of allergic rhinitis and asthma difficult to control since she was 4 is referred from the first level of health care for presenting necrotic skin lesions on the lower extremities, so it was decided to investigate vasculitic causes, reaching the diagnosis of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis and presenting complications due to the treatment.

Conclusions: Since this is a rare and challenging pathology to diagnose, performing an adequate anamnesis and physical examination is crucial, considering the respiratory history and without underestimating the value of an early biopsy in case of suspicion. Early management with adequate doses is essential to avoid complications related to immunosuppression.

Keywords Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis, Pediatric, Churg-Strauss.

ÍNDICE

RESUMEN.....	7
Palabras clave.....	7
ABSTRACT.....	8
Keywords.....	8
ÍNDICE.....	9
INTRODUCCIÓN.....	10
OBJETIVOS.....	13
Objetivo general.....	13
CASO CLÍNICO.....	13
DISCUSIÓN.....	18
CONCLUSIONES.....	20
CONFLICTO DE INTERESES.....	20
BIBLIOGRAFÍA.....	21
ANEXOS.....	23

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Churg – Strauss, ahora denominado Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis (EGPA) , es una variante específica de un grupo de enfermedades cuya característica principal es la vasculitis necrotizante de vasos de pequeño y mediano calibre, aunque la vasculitis frecuentemente no es evidente en las primeras fases de esta enfermedad (1,2).

En niños, la vasculitis es poco frecuente, tiene una incidencia notificada que llega hasta los 53 casos por cada 100.000 menores de 17 años. A nivel mundial, la vasculitis por inmunoglobulina A, también conocida como púrpura de Henoch-Schönlein [HSP] es la vasculitis más común en este grupo etario, en segundo lugar tenemos a la enfermedad de Kawasaki (3). Otros subtipos dentro del amplio grupo incluyen granulomatosis con poliangeítis (GPA), poliangeítis microscópica (MPA) y poliarteritis nodosa (PAN), se distingue de estos porque EGPA está comúnmente asociado con rinitis alérgica, asma y eosinofilia prominente y marcada en sangre, aunque es la más rara de todas las mencionadas anteriormente (4,5).

Jacob Churg y Lotte Strauss describieron por primera vez la entidad basándose en los hallazgos de la autopsia en una serie de casos de 13 pacientes en 1951 (1). Por los hallazgos descritos, la patología recibió el nombre de granulomatosis alérgica y angeítis, y en ese entonces, se definió que el diagnóstico requería la presencia de TRES características principales (1,6):

- Infiltración eosinofílica
- Vasculitis necrotizante de vasos pequeños y medianos
- Formación de granuloma extravascular

Sin embargo, como los individuos presentaron una amplia varianza de estas características, rara vez con la presencia de las tres particularidades, se hicieron necesarios criterios diagnósticos clínicamente más relevantes, aunque a la actualidad no se cuenta con criterios diagnósticos aprobados para diagnosticar esta patología (1,7).

La epidemiología de EGPA sigue sin estar clara debido a las incertidumbres relacionadas con el diagnóstico (5,8), pero se conoce que aproximadamente el 10% de pacientes con vasculitis significativa tienen EGPA (9,10), considerándose la vasculitis menos frecuentemente

relacionada con la presencia de ANCA. Se manifiesta con una media de edad de 40 – 50 años (4,11). Siendo extremadamente raro en niños y adolescentes, e incluso, parece seguir un curso mucho más agresivo con predominio de sintomatología pulmonar y cardiovascular (9), además, sin predominio de sexo (10,11).

El órgano que más comúnmente presenta sintomatología es el pulmón, y luego la piel; EGPA, sin embargo, puede afectar cualquier sistema de órganos. La vasculitis de los órganos extrapulmonares es en gran parte responsable de la morbimortalidad asociadas con esta patología (8,12).

Las características más comunes de la EGPA son asma, síntomas nasales y sinusales y neuropatías periféricas (13). Ésta es una enfermedad multiorgánica y otras manifestaciones pueden presentarse inicialmente o con el transcurso de la enfermedad, como puede ser: pérdida de peso, mialgia, artralgia, afectación de la piel, opacidades pulmonares, miocardiopatía, patología renal y gastrointestinal (13).

La enfermedad se desarrolla en fases, que no siempre son tan factibles de distinguir:

1. Fase prodrómica: Sus principales características son enfermedad atópica, rinitis alérgica y asma (1,14).
2. Fase eosinofílica: Se presenta eosinofilia en sangre periférica e infiltración eosinofílica de múltiples órganos, aproximadamente el 40% de pacientes de EGPA presentan opacidades pulmonares, asma y eosinofilia periférica antes de que se produzca una vasculitis sistémica (14).
3. Fase vasculítica: Existe una vasculitis sistémica (potencialmente mortal) de vasos de pequeño y mediano calibre, a menudo asociada a granulomatosis vascular y extravascular, en esta fase se expresan signos y síntomas constitucionales inespecíficos como fiebre, pérdida de peso y astenia (13,14).

El asma es una característica clave del EGPA y está presente en aproximadamente el 90% de casos, usualmente precede a la vasculitis alrededor de 8 a 10 años (1,6). Se puede llegar a sospechar de EGPA en pacientes cuya enfermedad asmática se controla de mala manera con dosis moderadas de glucocorticoides inhalatorios, pues, muchos pacientes pueden llegar a requerir ciclos, de manera frecuente o a largo plazo, de glucocorticoides sistémicos para el control del asma cuando son diagnosticados de EGPA (5,15). Llegada la fase vasculítica las exacerbaciones asmáticas tienden a aumentar (12).

No existen criterios de diagnóstico para EGPA. Los criterios de clasificación (incluidos los criterios ACR de 1990 y los criterios ACR-EULAR de 2022) tienen sensibilidad y especificidad establecidas, pero no deben usarse como criterios de diagnóstico, ya que no fueron desarrollados para este propósito (7). Un diagnóstico de EGPA debe basarse en características clínicas altamente sugestivas, evidencia objetiva de vasculitis (por ejemplo, a partir de histología) y ANCA (7).

El tratamiento de primera línea contra EGPA son los glucocorticoides sistémicos, a los cuales se les puede añadir un inmunomodulador dependiendo de la gravedad de la patología (5,16). La terapia con glucocorticoides en adultos con evidencia de vasculitis con compromiso sistémico se inicia con prednisona a dosis de 0,5 – 1 mg/kg de peso hasta un máximo de 80mg diarios. Se puede usar dosis más altas en pacientes quienes tiene afectación grave con compromiso de órganos diana, e incluso intravenosa si se trata de una enfermedad multiorgánica aguda, indicándose la administración de metilprednisolona 500 – 1000 mg al día por 3 a 5 días seguida de terapia oral (17,18).

El pronóstico de los pacientes con EGPA ha visto una gran mejora desde el uso de glucocorticoides sistémicos en todos los casos, y el uso de agentes inmunosupresores en la enfermedad grave, la tasa de supervivencia ha llegado hasta 70 – 90% a los 5 años. La mayoría de muertes son causadas por complicaciones sistémicas de la etapa vasculítica de la enfermedad (insuficiencia cardíaca, infarto agudo de miocardio, hemorragia cerebral, insuficiencia renal, etc.) (10,19).

A continuación, se presenta un caso de EGPA en una paciente pediátrica con manifestaciones clínicas típicas, anticuerpos negativos y sin presencia de eosinofilia periférica prominente, convirtiéndose en un reto diagnóstico no solo por tratarse de un tipo de vasculitis poco común que se presenta regularmente en adultos con una media de 40 – 50 años, sino también por el diagnóstico, manejo y pronóstico que se describe en el caso particular de la paciente estudiada.

OBJETIVOS

Objetivo general

- Describir, a detalle, un caso de Granulomatosis Eosinofílica Con Poliangeítis (Churg-Strauss) en una paciente pediátrica.

CASO CLÍNICO

Presentamos una paciente femenina de 12 años, con antecedentes personales de: rinitis alérgica diagnosticada a los 4 años (tratada con fluticasona, mometasona y desloratadina); asma con episodios de difícil control, diagnosticado a la misma edad (por lo que se adiciona al tratamiento montelukast); e hipertrofia amigdalina y adenoidea grado III manejado mediante procedimiento quirúrgico (turbino-plastia por desviación septal, adenoidectomía y amigdalectomía) y sin complicaciones.

Paciente acude a la consulta de dermatología referida desde el primer nivel de atención por presentar cuadro cutáneo en cabeza y tronco. Al examen físico paciente se encuentra hemodinámicamente estable, con evidencia de pápulas eritematosas monomorfas en región peri oral, frente, cuello y espalda, sin ninguna otra alteración en el resto del cuerpo. Es diagnosticada de acné, y recibe tratamiento en base a eritromicina y metroruboril (ac. Azelaico + excipientes). En los siguientes días, el cuadro se exacerba y se observan lesiones vesículo – pustulosas en región peri oral (para lo cual es tratada con cefalexina e hidrocortisona), en días posteriores las lesiones en el rostro ceden, sin embargo, aparecen nuevas lesiones eritemato – edematosas en cuello, se le diagnostica dermatitis atópica y recibe tratamiento con prednisona 15mg cada día por 5 días.

Las lesiones persisten por varios meses, además se suma al cuadro aparición de lesiones costrosas en proceso de curación y múltiples cicatrices atróficas, cribiformes hiperpigmentadas en extremidades inferiores, su madre refiere que inicialmente se presentan como lesiones “negras” (necróticas) que luego tienden a ulcerarse (Imagen 1), por este motivo paciente es referida al servicio de reumatología para investigación de causas vasculíticas donde se inicia empíricamente tratamiento con prednisona 10 mg vía oral cada día + azatioprina 50 mg vía oral cada día.



IMAGEN 1. Se pueden observar lesiones costrosas en proceso de curación y múltiples cicatrices atróficas, cribiformes hiperpigmentadas en extremidades inferiores.

Fuente: Historia Clínica.

<i>Examen Solicitado</i>	<i>Resultados</i>
<i>Biometría hemática</i>	Valores en rango de normalidad
<i>Anticuerpos antinucleares (ANAS)</i>	No reactivo
<i>ANCAS P (MPO)</i>	No reactivo
<i>ANCAS C (PR3)</i>	No reactivo
<i>COMPLEMENTO (C3 Y C4)</i>	Valores en rango de normalidad
<i>Inmunoglobulinas (IgA, IgG, IgE)</i>	Valores en rango de normalidad
<i>Test de alergen respiratorios</i>	No sensibilizado a alergen

<i>Electrolitos</i>	Valores en rango de normalidad
<i>Proteína C reactivo</i>	2,4 (Normal 0 – 1)
<i>VSG</i>	Valores dentro de rango de normalidad
<i>Perfil Renal</i>	Valores dentro de rango de normalidad
<i>Elemental y Microscópico de Orina</i>	Sin alteraciones
<i>TC de tórax</i>	Sin patología demostrable
<i>Biopsia cutánea</i>	Dermatitis nodular superficial y profunda por linfocitos, histiocitos y eosinófilos.

CUADRO 1. Resumen de estudios solicitados para diagnóstico de EGPA en la paciente y su resultado respectivo.

Fuente: Historia Clínica.

El servicio de reumatología sospecha de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA) para lo cual complementa estudios cuyos resultados no presentan alteraciones (cuadro 1), y se realiza biopsia en sacabocado de piel de tobillo, codo, y mentón con resultado histopatológico de dermatitis nodular superficial y profunda por linfocitos, histiocitos y eosinófilos, con vasculitis leucoclástica y necrosis epidérmica con técnica de inmunofluorescencia directa (Imagen 2 y 3). Este patrón inflamatorio de las biopsias apoya la sospecha diagnóstica de síndrome de Churg - Strauss, por lo que, en consenso multidisciplinario con otras especialidades (dermatología, neumología y alergología), se decide el diagnóstico de síndrome de Churg – Strauss debutante, y se inicia tratamiento con prednisona 10mg cada día y se aplica la primera dosis de 500mg de ciclofosfamida mensual.



IMAGEN 2. (Tinción de hematoxilina-eosina 4X) epidermis con extensa necrosis e infiltrado dérmico superficial y profundo con patrón nodular.

Fuente: Historia Clínica.

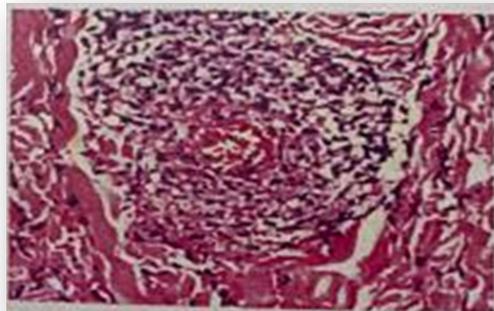


IMAGEN 3. (Tinción de hematoxilina-eosina 40X) En dermis se reconocen vasos sanguíneos con necrosis fibrinoide rodeado por neutrófilos y polvo nuclear.

Fuente: Historia Clínica.

En base al tratamiento, la paciente presenta remisión de su enfermedad, sin embargo, el tratamiento con corticoides y ciclofosfamida ha causado cierto grado de inmunodeficiencia y complicaciones: presenta facies cushingoide, pancitopenia y neumonía atribuida a la terapia que recibe, además de sobreinfección de las lesiones en extremidades por hongos (familia *Fusarium*), para lo cual ha recibido tratamiento intrahospitalario con voriconazol 200 mg vía oral cada 12 horas + anfotericina B 42 mg en infusión cada día por 13 días.

Paciente actualmente con mejoría clínica y en remisión de la enfermedad vasculítica, en tratamiento de lesiones dermatológicas con especialista y en seguimiento con reumatología para ajuste y control de medicación inmunosupresora.

DISCUSIÓN

La Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis (EGPA), sobre todo en niños, es una forma muy rara de vasculitis, que, además, presenta varios signos y síntomas inespecíficos que se manifiestan en diferentes fases de la patología durante muchos años en la mayoría de los casos. Además, se han presentado varios criterios diagnósticos para EGPA, ninguno de ellos validado para el diagnóstico, por lo que se complica aún más esta determinación. (7). La paciente de este caso se presenta con manifestaciones respiratorias desde temprana edad, lesiones cutáneas, y una prueba histológica que orienta el diagnóstico.

Los marcadores ANCA se pueden detectar casi hasta en el 60% de pacientes con EGPA, los pacientes ANCA positivos frecuentemente muestran características de vasculitis, como glomerulonefritis, neuropatía y púrpura, mientras que en los pacientes ANCA negativos con mayor frecuencia se manifiesta miocardiopatía y afectación pulmonar (7). Además, en todas las series revisadas hasta la fecha, incluyendo a adultos y niños, no se ha reportado aún un caso con manifestaciones cutáneas aisladas, sin afectación sistémica acompañante; en el caso presentado no se encuentran marcadores ANCA positivos, sin embargo tampoco se encuentra presencia de afectación pulmonar o cardíaca, más bien, se observan características vasculíticas en la piel y sin ninguna asociación sistémica como se indica en la mayoría de casos y literatura revisada (20,21).

En la paciente no se observa hipereosinofilia periférica, a pesar de ser éste el hallazgo más característico de la patología, aunque Emmi et al (7). considera que puede ser común encontrar casos con mayor cantidad de manifestaciones cutáneas y nódulos pulmonares y menos características como asma, neuropatía periférica e hipereosinofilia en pacientes ANCA C (PR3) positivos, pero estos resultados son negativos el caso presentado (7).

El tratamiento que la paciente recibe consiste en 10mg de prednisona vía oral cada día y ciclofosfamida 500mg una vez cada mes, sin embargo, en una paciente con criterios de remisión, se recomienda la terapia de mantenimiento con 7,5mg de prednisona y el uso de ciclofosfamida no se considera necesario si la enfermedad no tiene criterios de severidad como manifestaciones que amenazan a los órganos, incluidas en la “puntuación de cinco factores” (insuficiencia renal, proteinuria, miocardiopatía, afectación del tracto gastrointestinal y del sistema nervioso central), así como neuropatía periférica y otras manifestaciones raras (por ejemplo, hemorragia alveolar) (7,22,23).

El manejo por largos periodos o con largas dosis de fármacos inmunosupresores, como el caso presentado con administración de prednisona y ciclofosfamida, se asocia con un mayor riesgo de infección, que puede atenuarse de diferentes maneras (7,24). Raffray et al (24). sugiere la vacunación con microorganismos inactivados, especialmente contra la gripe estacional y las infecciones neumocócicas. Se recomienda la profilaxis con cotrimoxazol contra la neumonía por *Pneumocystis jirovecii* (24). La paciente del caso presenta una estadía hospitalaria reciente por neumonía (ya superada) y un ingreso por presentar sobreinfección de las lesiones en miembros inferiores para lo cual se encuentra en tratamiento, cuenta con el esquema de vacunación completo, sin embargo, no ha recibido refuerzos ni profilaxis para los patógenos antes mencionados.

CONCLUSIONES

A pesar de que se trata de una patología muy rara en pacientes pediátricos, el diagnóstico mediante la realización de una adecuada anamnesis y examen físico puede identificar de manera temprana signos y síntomas de EGPA, sobre todo quienes desde temprana edad presentan sintomatología respiratoria como rinitis y asma de difícil control, y sin restar importancia a la realización de una biopsia cutánea temprana, una vez que se tenga sospecha de la patología, al ser uno de los pocos exámenes complementarios que podrían confirmar el diagnóstico. También es relevante el manejo precoz de esta enfermedad, sobre todo en población pediátrica quienes estadísticamente tienden a desarrollar EGPA con características más agresivas, pues se sabe que, una vez iniciado el tratamiento, las probabilidades de desarrollar una enfermedad severa disminuyen. Por último, se debe tomar muy en cuenta las dosis precisas de glucocorticoide para el tratamiento de mantenimiento en pacientes pediátricos y el uso pertinente de agentes inmunosupresores (mepolizumab, ciclofosfamida, etc.), para así evitar complicaciones, como en este caso, relacionadas a la inmunosupresión.

CONFLICTO DE INTERESES

No existe conflicto de intereses por ninguna de las partes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chakraborty RK, Aeddula NR. Churg-Strauss Syndrome. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [citado el 11 de septiembre de 2023]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537099/>
2. Garlapati P, Qurie A. Granulomatosis With Polyangiitis. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [citado el 11 de septiembre de 2023]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557827/>
3. Hashmi MF, Jain V, Tiwari V. Microscopic Polyangiitis. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [citado el 11 de septiembre de 2023]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK531484/>
4. Qasim A, Patel JB. ANCA Positive Vasculitis. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [citado el 11 de septiembre de 2023]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554372/>
5. Chung SA, Langford CA, Maz M, Abril A, Gorelik M, Guyatt G, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. *Arthritis Rheumatol* Hoboken NJ. agosto de 2021;73(8):1366–83.
6. Jakes RW, Kwon N, Nordstrom B, Goulding R, Fahrbach K, Tarpey J, et al. Burden of illness associated with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: a systematic literature review and meta-analysis. *Clin Rheumatol*. diciembre de 2021;40(12):4829–36.
7. Emmi G, Bettioli A, Gelain E, Bajema IM, Berti A, Burns S, et al. Evidence-Based Guideline for the diagnosis and management of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Nat Rev Rheumatol*. junio de 2023;19(6):378–93.
8. Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, Hellmich B, Jayne D, Monti S, Tomasson G, et al. Systematic literature review informing the 2022 update of the EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis (AAV): Part 2 - Treatment of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis and diagnosis and general management of AAV. *RMD Open*. junio de 2023;9(2):e003083.
9. Fina A, Dubus JC, Tran A, Derelle J, Reix P, Fayon M, et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis in children: Data from the French RespiRare® cohort. *Pediatr Pulmonol*. diciembre de 2018;53(12):1640–50.
10. Redondo-Rodríguez R, Mena-Vázquez N, Cabezas-Lucena AM, Manrique-Arija S, Mucientes A, Fernández-Nebro A. Systematic Review and Metaanalysis of Worldwide Incidence and Prevalence of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA) Associated Vasculitis. *J Clin Med*. el 4 de mayo de 2022;11(9):2573.

11. Sada KE, Amano K, Uehara R, Yamamura M, Arimura Y, Nakamura Y, et al. A nationwide survey on the epidemiology and clinical features of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) in Japan. *Mod Rheumatol*. julio de 2014;24(4):640–4.
12. Schaefer-Prokop C, Elicker BM. Pulmonary Manifestations of Systemic Diseases. En: Hodler J, Kubik-Huch RA, von Schulthess GK, editores. *Diseases of the Chest, Breast, Heart and Vessels 2019-2022: Diagnostic and Interventional Imaging* [Internet]. Cham (CH): Springer; 2019 [citado el 11 de septiembre de 2023]. (IDKD Springer Series). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK553857/>
13. Chang HC, Chou PC, Lai CY, Tsai HH. Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies and Organ-Specific Manifestations in Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Allergy Clin Immunol Pract*. enero de 2021;9(1):445-452.e6.
14. Hellmich B, Holle J, Moosig F. [Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis : Update on classification and management]. *Z Rheumatol*. mayo de 2022;81(4):286–99.
15. Springer JM, Kalot MA, Husainat NM, Byram KW, Dua AB, James KE, et al. Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: A Systematic Review and Meta-Analysis of Test Accuracy and Benefits and Harms of Common Treatments. *ACR Open Rheumatol*. febrero de 2021;3(2):101–10.
16. Arzoun H, Srinivasan M, Thangaraj SR, Thomas SS, Yarema A, Lee B, et al. Recent Advancements in the Management of Anti-neutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis: A Systematic Review. *Cureus*. febrero de 2022;14(2):e21814.
17. Akiyama M, Kaneko Y, Takeuchi T. Rituximab for the treatment of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: A systematic literature review. *Autoimmun Rev*. febrero de 2021;20(2):102737.
18. Mendel A, Ennis D, Go E, Bakowsky V, Baldwin C, Benseler SM, et al. CanVasc Consensus Recommendations for the Management of Antineutrophil Cytoplasm Antibody-associated Vasculitis: 2020 Update. *J Rheumatol*. abril de 2021;48(4):555–66.
19. Zhao WM, Wang ZJ, Shi R, Zhu YY, Zhang S, Wang RF, et al. Environmental factors influencing the risk of ANCA-associated vasculitis. *Front Immunol*. 2022;13:991256.
20. Sulaiman W, Abdullah AC, Chung SF, Karim N, Tang JJ. Cutaneous Vasculitis as Early Presentation of Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis without Systemic Symptoms. *Oman Med J*. julio de 2019;34(4):345–9.
21. Linxue H, Yujie M. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis in a 10-year-old girl. *Can Med Assoc J*. el 19 de agosto de 2019;191(33):E919–E919.
22. Liu X, Wang L, Zhou K, Hua Y, Shi X, Wang C. A delayed diagnosis of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis complicated with extensive artery occlusion of lower extremities in children: case report and literature review. *Pediatr Rheumatol Online J*. el 28 de mayo de 2019;17(1):26.

23. Barbosa Rodrigues A, Oliveira-Ramos F, Ferreira R, Camilo C, Oliveira T, Costa-Reis P. Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis - description of a pediatric patient with severe disease. *ARP Rheumatol.* 2023;2(2):160–5.
24. Raffray L, Guillevin L. Updates for the treatment of EGPA. *Presse Medicale Paris Fr* 1983. octobre de 2020;49(3):104036.

ANEXOS

AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL
REPOSITORIO INSTITUCIONAL

Andrés Fernando Vicuña Segarra portador(a) de la cédula de ciudadanía N° 0105569180. En calidad de autor/a y titular de los derechos patrimoniales del trabajo de titulación **“DEBUT DE GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS (CHURG – STRAUSS) EN PACIENTE PADIÁTRICA: REPORTE DE CASO”** de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconozco a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizo además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de éste trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, 20 de diciembre de 2023

F:

Andrés Fernando Vicuña Segarra
C.I. 0105569180

Se deberán firmar dos juegos originales del presente documento: uno será entregado al participante y otro será conservado por el profesional que solicita el consentimiento

HOJA INFORMATIVA PARA EL/LA PACIENTE

TÍTULO DE LA PUBLICACION CIENTÍFICA:

“GRANULOMATOSIS EOSINOFILICA CON POLIANGEITIS (CHURG-STRAUSS) EN PACIENTE PEDIATRICA: REPORTE DE CASO.”

INVESTIGADORES: Andrés Fernando Vicuña Segarra

Este documento tiene por objeto ofrecerle información con la finalidad de **pedir su autorización** para recoger datos sobre el problema de salud de la granulomatosis eosinofílica con poliangéitís (Churg – Strauss) por el que, fue tratada/o en este centro.

Si decide autorizar, debe recibir información personalizada del profesional que solicita su consentimiento, **leer antes este documento** y hacer todas las preguntas que precise para comprender los detalles sobre el mismo. Si así lo desea, puede llevarse el documento, consultarlo con otras personas y tomarse el tiempo necesario para decidir si autoriza o no.

Su decisión es completamente **voluntaria**. Ud. puede decidir no autorizar el uso de sus datos de salud. Le aseguramos que esta decisión no afectará a la relación con el profesional que se lo solicita ni a la asistencia sanitaria a la que Ud. y sus familiares tienen derecho.

¿Cuál es el propósito de esta petición?

Nuestro interés es exponer SU problema de salud como “**caso clínico**” a la comunidad científica, con la finalidad de dar a conocer a otros profesionales cómo ha sido tratada y cómo ha evolucionado. Esta información podría ser de utilidad en el futuro para otras personas con un problema de salud como el suyo.

¿Qué me están solicitando?

Usted fue atendida/o en el Hospital Vicente Corral Moscoso por presentar Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítís (Churg – Strauss)

Si firma este documento, nos autoriza para recoger datos de su historia clínica y realizar una publicación científica sobre el problema de salud que se describe.

Entre la información que queremos recoger, es necesario antecedentes patológicos personales, evolución intrahospitalaria pre y postquirúrgica del manejo dentro su estancia hospitalaria. La publicación científica puede ser de varios tipos, por ejemplo: una conferencia, una comunicación a un congreso, un artículo en una revista científica o incluso una actividad docente.

Se deberán firmar dos juegos originales del presente documento: uno será entregado al participante y otro será conservado por el profesional que solicita el consentimiento

¿Obtendré algún beneficio o inconveniente?

No se espera que Usted ni sus familiares obtengan beneficio, ni se expongan a ningún riesgo. Con su colaboración contribuirá a aumentar el conocimiento científico.

¿Se publicarán los datos del caso clínico?

Sí, en publicaciones científicas dirigidas a profesionales de la salud. Ha de saber que algunas de estas publicaciones pueden ser de acceso libre en internet, por lo que también pueden ser leídas por muchas otras personas ajenas al mundo sanitario. No se transmitirá ningún dato de carácter personal, tal como se describe en el punto siguiente. Si es de su interés, se le podrá facilitar la publicación realizada.

¿Cómo se protegerá la confidencialidad de mis datos?

Solamente los autores de la publicación científica tendrán acceso a todos sus datos de identificación personal, que se recogerán **anonimizados**, es decir, sin ningún dato de carácter personal. Le garantizamos que no recogeremos nombre y apellidos, ni fecha de nacimiento, ni cédula de identidad, pasaporte, ni número de historia clínica, ni código de identificación personal contenido en su carnet de salud.

Vamos a utilizar datos de su historia clínica. Los profesionales autores de la publicación científica no recibirán retribución específica por la dedicación al estudio. Ud. no será retribuido por autorizar el uso de los datos de salud.

Puede retirar su consentimiento en cualquier momento sin dar explicaciones, pero una vez que el caso clínico haya sido aceptado para su publicación no habrá posibilidad de cambiar de parecer.

Si tiene alguna duda puede contactar con:

Andrés Fernando Vicuña Segarra

Teléfono:

0991618499

Correo-electrónico:

afvicunas80@est.ucacue.edu.ec

Muchas gracias por su colaboración