

# ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A VASCULITIS ANCA. ESTUDIO EN UN ÚNICO CENTRO HOSPITALARIO.

Fabricio Benavides-Villanueva<sup>1</sup> , Belén Atienza-Mateo<sup>1</sup> , Alba Herrero-Morant<sup>1</sup> , Salma Al Fazazi<sup>4</sup> , Vanesa Calvo-Río <sup>1</sup> , Adrián Martín-Gutierrez <sup>1</sup> , Maria del Amparo Sánchez-Lopez <sup>2</sup> , Claudia Poo-Fernandez <sup>3</sup> , and Ricardo Blanco <sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Reumatología, <sup>2</sup>Dermatología, <sup>3</sup>Neumología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL. Santander, España. <sup>4</sup>Reumatología, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

## ANTECEDENTES.

Las Vasculitis asociadas a anticuerpos anti-citoplasma de Neutrófilo (ANCA vasculitis) son un grupo de vasculitis de pequeño vaso que incluyen enfermedades como la Granulomatosis con Poliangeítis (GPA), la Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis (GEPA) y la Poliangeítis Microscópica (PAM). Todas estas pueden generar múltiples complicaciones como la enfermedad pulmonar intersticial (EPI). Puede llegar a provocar una gran morbilidad por lo que la caracterización de esta es muy importante, sin embargo, no está muy descrita en la literatura.

## OBJETIVOS.

- Describir:
- a) La frecuencia y las principales características clínicas de la EPI asociada a las Vasculitis ANCA.
  - b) Comparar las características clínicas y hallazgos de laboratorio encontrados en el momento del diagnóstico con pacientes con vasculitis ANCA que no han desarrollado una EPI

## MÉTODOS.

Estudio observacional con pacientes diagnosticados de una Vasculitis ANCA. Entre estos se han identificado a los pacientes que han desarrollado una EPI secundaria a dicha patología. El diagnóstico de vasculitis ANCA fue de acuerdo con los criterios ACR/EULAR 2022.

El diagnóstico de EPI fue realizado por un neumólogo experto y un radiólogo basados en las pruebas de imagen y pruebas funcionales. Se ha utilizado la prueba exacta de Fisher para comparar las variables cualitativas y la Correlación de Pearson para las variables cuantitativas

## RESULTADOS.

De una cohorte de 146 pacientes un total de **20 (13.7%) han desarrollado una EPI**. La PAM fue la Vasculitis más frecuente en estos pacientes (n=10), seguido de GPA (n=6), no se han encontrado pacientes diagnosticados de GEPA que hayan desarrollado una EPI. La mediana de tiempo en desarrollar dicha complicación fue de 1 [RIQ: 0-2.8] años.

- Los pacientes que han desarrollado una EPI presentaban un compromiso a nivel pulmonar en el momento de diagnóstico, ANCA positivos, niveles de Proteína C-Reactiva (PCR) más elevados frente al grupo de paciente que no la han desarrollado sin una significación estadística. Los principales hallazgos clínicos están descritos en **TABLA**.
- La mayoría de los pacientes con EPI tienen una prueba ANCA positiva al diagnóstico (19 de 20 pacientes); (11 MPO; 7 PR3 y 1 ambos).
- La EPI relacionada con vasculitis ANCA ha mostrado mayor número de complicaciones adversas como disnea residual, ingresos en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), trasplante pulmonar y muerte. Algunos estadísticamente significativos.

CARACTERÍSITCAS GENERALES	GENERAL (n=146)	EPI-VAA (n=20)	NO EPI-VAA (n=126)	p*		GENERAL (n=146) (cont.)	EPI-VAA (n=20) (cont.)	NO EPI-VAA (n=126) (cont.)	p*	
Edad al diagnóstico, media ±DS	63.5□14.9	67.1□9.3	62.9□15.5	0.765	<b>HALLAZGOS ANALÍTICOS</b>					
Hombre/mujeres, n (%hombres)	74/72 (50.7)	12/8 (60)	62/64(49.2)	0.472						
<b>DIAGNOSTIVO DE ANCA VASCULITIS (VAA), n (%)</b>										
GPA	57 (39)	6 (30)	51 (40.5)	0.463						
PAM	51 (34.9)	10 (50)	41 (32.5)	0.138						
GEPA	19 (13)	0	19 (15)	--						
Indeterminado	19 (13)	4 (20)	15 (12)	0.298						
<b>MANIFESACIONES CLÍNICAS AL DIAGNÓSTICO.</b>										
Pulmonar, n (%)	97 (66.4)	17 (85)	80 (63.5)	0.074		PCR (mg/dL), mediana [RIQ]	3.7 [0.6-13.7]	6.1 [2.1-15.5]	2.9 [0.5-13.3]	0.243
Sint Constitucionales, n (%)	89 (61)	11 (55)	78 (61.9)	0.624		VSG mm/1º hora, mediana [RIQ]	57 [29.7-90.2]	52 [29.2 -83.5]	57.5 [29.7-91.2]	0.434
Renal, n (%)	88 (60.3)	8 (40)	80 (63.5)	0.052	ANCA Positivo, n (%)	114 (78.1)	19 (95)	95 (75.4)	0.076	
Articular, n (%)	51 (34.9)	7 (35)	44 (34.9)	>0.99	PR3-ANCA, n (%)	37 (25.3)	7 (35)	30 (31.6)	0.789	
ORL, n (%)	47 (32.2)	4 (20)	43 (34.1)	0.303	MPO-ANCA, n (%)	74 (50.7)	11 (55)	63 (66.3)	0.599	
SNP, n (%)	23 (15.8)	1 (5)	22 (17.5)	0.201	Ambos, n (%)	3 (2.1)	1 (5)	2 (2.1)	0.424	
Abdominal, n (%)	26 (17.8)	4 (20)	22 (17.5)	0.757	<b>EVENTOS ADVERSOS EN EL SEGUIMIENTO</b>					
Cutáneo, n (%)	17 (11.6)	0	17 (100)	--	Muerte, n (%)	53 (36.3)	12 (60)	41(32.5)	<b>0.0241*</b>	
Ocular, n (%)	14 (9.6)	1 (5)	13 (10.3)	>0.99	Disnea residual, n (%)	29 (20)	4 (20)	9 (7.2)	0.081	
SNC, n (%)	11 (7.5)	0	11 (8.7)	--	Admisiones en UCI n, (%)	13 (9)	12 (60)	7 (5.5)	<b>&lt;0.001*</b>	
					Trasnplante Pulmonar, n (%)	4 (2.7)	3 (15)	1 (0.8)	<b>0.008*</b>	
<b>Abbreviaturas (en orden alfabético):</b>										
ANCA: Anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilo; DS: Desvío Estándar; EPI: Enfermedad Pulmonar intersticial; GPA: Granulomatosis con poliangeítis; mg: miligramo; mm: milímetro; MPO-ANCA: ANCA específico para mieloperoxidasa; n: número; ORL: otorrinolaringología; PAM: Poliangeítis microscópica; PCR: Proteína C-reactiva; PR3-ANCA: ANCA específico para Proteinasa 3; RIQ: Rango Intercuartílico; SNC: Sistema Nervioso Central; SNP: Sistema Nervioso Periférico; ;; UCI: Unidad de Cuidados Intensivos; VAA: Vasculitis asociada a ANCA; VSG: velocidad de eritrosedimentación globular.										
*p valor con significancia estadística (p<0.05) según la prueba de Fisher para variables cualitativas y según la Correlación de Pearson para variable cuantitativas.										

TABLA. Características clínicas entre los pacientes diagnosticados de una Vasculitis ANCA (VAA) que han desarrollado una EPID (EPID-VAA) y aquellos que no (NO EPI-VAA).

## CONCLUSIONES.

- Se ha encontrado EPI relacionada con vasculitis ANCA en un 13% de los pacientes diagnosticados, especialmente con PAM.
- Su desarrollo puede estar relacionado con niveles de ANCA+ y una afectación pulmonar previa. Los pacientes con EPI secundaria han mostrado un mayor número de complicaciones algunos estadísticamente significativos.

### REFERENCIAS:

1. Chalkia a, Jones D, Sivasothy P, Jayne D. Long-term Observational Study of Interstitial Lung Disease in ANCA-associated Vasculitis [abstract]. Arthritis Rheumatol. 2023; 75 (suppl 9).