



**Belén Atienza-Mateo<sup>1</sup>**, Claudia Poo Fernández<sup>2</sup>, Fabricio Benavides-Villanueva<sup>1</sup>, Adrián Martín Gutiérrez<sup>1</sup>, Amparo Sánchez López<sup>3</sup>, Ana Serrano-Combarro<sup>1</sup>, José M. Cifrián<sup>2</sup>, Ricardo Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Reumatología, H. Universitario Marqués de Valdecilla. Grupo de Inmunopatología, IDIVAL, Santander <sup>2</sup>Servicio de Neumología, H. Universitario Marqués de Valdecilla. Santander <sup>3</sup>Servicio de Dermatología, H. Universitario Marqués de Valdecilla. Santander

INTRODUCCIÓN

La afectación pulmonar en la vasculitis es relativamente común, con prevalencias que oscilan entre el 30 y el 95% según el tipo de vasculitis. Las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) (VAA) son el grupo de vasculitis de pequeño vaso que presentan con mayor frecuencia manifestaciones respiratorias, especialmente la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA). El espectro clínico es amplio, siendo lo más representativo la afectación de la vía aérea, la aparición de nódulos parenquimatosos, la capilaritis (manifestada como hemorragia alveolar) y la enfermedad pulmonar intersticial (EPI).

RESULTADOS

Se incluyeron un total de 173 pacientes con VAA (89 hombres, mediana de edad 66 [53-75] años). La Tabla 1 muestra las características clínicas y demográficas basales de todos los pacientes. Al diagnóstico, además de síntomas constitucionales, la afectación respiratoria fue la más frecuente (67,1%), seguida de la renal (60,5%) y la articular (35,3%). 116 pacientes presentaron síntomas respiratorios, como se especifica en la Tabla 2. El 84,5% presentó alteraciones en la TCAR de tórax al diagnóstico. Los patrones radiológicos de afectación pulmonar también se presentan en la Tabla 2, siendo el patrón alveolar bilateral el más frecuente (26,9%), seguido de la EPI (20,2%). Entre los pacientes con EPI, el patrón de neumonía intersticial usual fue el más frecuente.

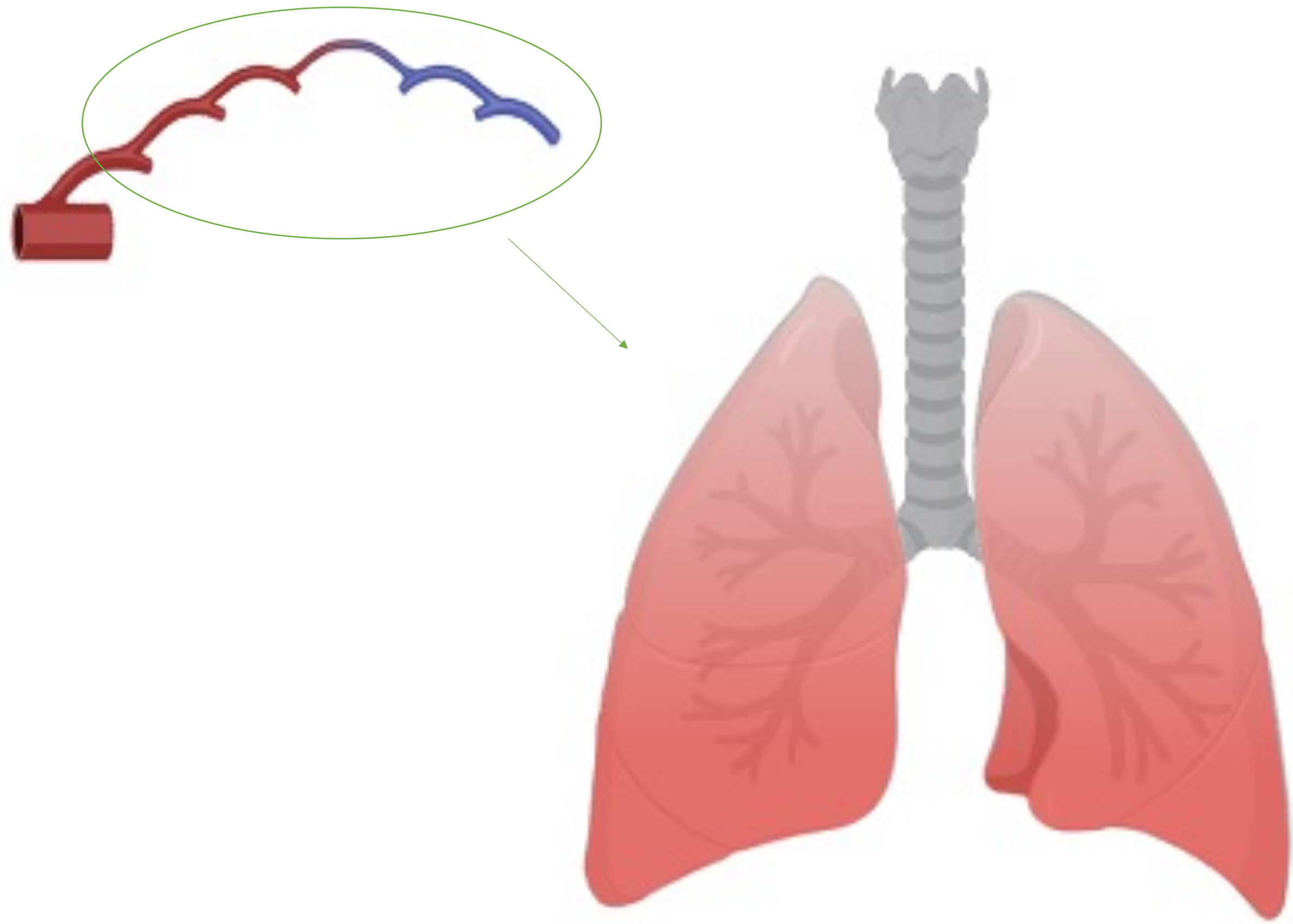
Tabla 1. Características demográficas y clínicas de 173 pacientes con VAA.

Edad al diagnóstico (años), mediana [RIC]	66 [53-75]
Sexo (hombres/mujeres), n (%)	89/84 (51,4/48,6)
Tipo de vasculitis ANCA, n (%)	
Poliangeítis microscópica (PAM)	66 (38,2)
Granulomatosis con poliangeítis (GPA)	63 (36,4)
Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA)	23 (13,3)
Indeterminada	21 (12,1)
Subtipo ANCA, n (%)	
MPO // PR3 // Ambos positivos	93 (66,9) // 43 (30,9) // 3 (2,2)
Manifestaciones clínicas, n (%)	
Respiratorias	116 (67,1)
Sd. Constitucional	109 (63)
Renales	104 (60,5)
Articulares	61 (35,3)
ORL	56 (32,4)
Otras: SNP, digestivas, cutáneas, oculares, SNC	29 (16,8), 27 (15,6), 20 (11,6), 16 (9,2), 12 (6,9)
Biopsia, n (%)	
Renal	62
Pulmonar	39
Otras muestras*	32

\*Otras muestras: ORL (17), piel (13), muscular (4), digestiva (2), tracto urinario (2), vascular (1), nervio (1).  
MPO: mieloperoxidasa; ORL: otorrinolaringea; PR3: proteinasa 3; RIC: rango intercuartílico; SNC: sistema nervioso central; SNP: sistema nervioso periférico; VAA: vasculitis asociada a ANCA.

Tabla 2. Manifestaciones pulmonares en 116 pacientes con VAA.

Síntomas respiratorios, n (%)	
Hemoptisis	21 (30,9)
Disnea	15 (22,1)
Expectoración	12 (17,7)
Asma	10 (14,7)
Insuficiencia respiratoria	6 (8,8)
Tos	2 (2,9)
Infección respiratoria	2 (2,9)
Alteración Rx // TC tórax, n (%)	90 (52) // 93 (84,5)
Hallazgos radiológicos, n (%)	
Condensaciones bilaterales // únicas	24 (25,8) // 14 (15,1)
EPI // NIU // NINE // Otros patrones	18 (19,4) // 7 (38,9) // 3 (16,7) // 8 (44,4)
Nódulos	12 (12,8)
Patrón en alas de mariposa	7 (7,5)
Derrame pleural	4 (4,3)
Otros hallazgos*	14 (15,1)
Patrones histológicos, n (%)	
Vasculitis de pequeño vaso granulomatosa necrotizante	7 (17,9)
Vasculitis de pequeño vaso granulomatosa con eosinofilia	7 (17,9)
Otros patrones**	21 (54,1)



\*Otros hallazgos radiológicos: atrapamiento aéreo (4), aumento trama broncovascular (3), cavitaciones (3), masas (2), linfadenopatías (1), engrosamiento pleural (1).  
\*\*Otros patrones histológicos: vasculitis de pequeño vaso no granulomatosa (4), hemorragia alveolar (4), neumonía eosinofílica (3), neumonitis necrotizante (2), inespecífico (1), normal (1), NINE (2), granulomas no necrotizantes (1), daño alveolar difuso (1), células malignas (1).  
EPI: enfermedad pulmonar intersticial; NINE: neumonía intersticial no específica; NIU: neumonía intersticial usual; VAA: vasculitis asociada a ANCA.

CONCLUSIÓN

Este estudio aporta datos sobre la prevalencia y clínica de la afectación pulmonar en pacientes con VAA de un centro de referencia del norte de España. Aproximadamente 7 de cada 10 pacientes presentó clínica respiratoria y más de un 80% mostró afectación pulmonar en prueba de imagen. La identificación y manejo adecuado de cada una de las complicaciones pulmonares en pacientes con VAA debe ser considerada de forma rutinaria, ya que puede condicionar su pronóstico.