

Características de una cohorte de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial y ANCA positivos en un hospital universitario

P433

Cristina Valero-Martínez¹, Claudia Valenzuela², Elisa Martínez-Besteiro², Patricia Quiroga-Colina¹, Arantzazu Alfranca³, Esther F. Vicente-Rabaneda¹, Santos Castañeda^{1,4}, Rosario García-Vicuña¹.

1. Servicio de Reumatología, Hospital Universitario de La Princesa, IIS-Princesa, Madrid, España
2. Servicio de Neumología, Hospital Universitario de la Princesa, IIS-Princesa, Madrid, España
3. Servicio de Inmunología, Hospital Universitario de La Princesa, IIS-Princesa, Madrid, España
4. Cátedra UAM-ROCHE, EPID-Futuro, Departamento de Medicina, Universidad Autónoma de Madrid (UAM), Madrid, España

Introducción

La prevalencia de ANCA positivo al diagnóstico de una enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) varía entre 4-36% para anti-MPO y 2-4% para anti-PR3. En pacientes con vasculitis ANCA se han detectado tasas de prevalencia de EPID del 23% en granulomatosis con poliangeítis (GPA) y del 45% en poliangeítis microscópica (PAM) (1). En la mayoría de los casos, la EPID precede al diagnóstico de vasculitis. Se ha informado de una mayor frecuencia de EPID fibrótica y un peor pronóstico en pacientes con EPID y ANCA positivo. Sin embargo, los ANCA no se incluyen en los criterios de IPAF.

Tabla 1. Características basales de los pacientes con EPID y ANCA positivo.

Características basales	N=22 pacientes
Sexo (n, %)	6 varones (27,3) 16 mujeres (72,7)
Fumador o exfumador (n, %)	11 (50)
Obesidad (IMC>30) (n, %)	5 (22,7)
Edad al diagnóstico EPID (mediana, RIQ)	70,5 (64,2-77,5)
Diagnóstico	
Vasculitis ANCA (n, %)	11 (50)
GPA (n, %)	3 (13,6)
PAM (n, %)	5 (22,7)
GEPA (n, %)	3(13,6)
EPID ANCA positivo sin vasculitis (n, %)	11 (50)
Diagnóstico Vasculitis ANCA (N=11 vasculitis)	
Previo a EPID	3 (27,2)
Simultáneo EPID	6 (54,5)
Posterior a EPID	2 (18,1)
Dominio vasculitis ANCA (N=11 vasculitis)	
Articular (n, %)	3 (27,2)
ORL (n, %)	5 (45,4)
Renal (n, %)	2 (18,1)
Cutáneo (n, %)	1 (9)
Neurológico (n, %)	2 (18,1)
Cardiológico (n, %)	1 (9)
Tiempo de evolución de la EPID (años) (mediana, RIQ)	3 (2-7)
Subtipo de ANCA	
P-ANCA (n, %)	10 (45,4): 6 vasculitis
C-ANCA (n, %)	12 (54,5): 5 vasculitis
Anti-MPO (n, %)	12 (54,5): 8 vasculitis
Anti-PR3 (n, %)	4 (18,1): 1 vasculitis
Otros autoanticuerpos	
Factor reumatoide (n, %)	5 (22,7)
Anti-CCP (n, %)	1 (4,5)
ANA (>1/160) (n, %)	7 (31,8)
ENA (n, %)	4 (18,1)
Anti-SSA (n, %)	1 (4,5)
Anti-SSB [Ro-52; Ro-60] (n, %)	2 [2; 1] (9)
Anti-Sm (n, %)	2 (9)
Otros (n, %)	Anti-RNA-Pol-III: 1 (4,5)

Abreviaturas: EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; GPA: granulomatosis con poliangeítis; GEPA: granulomatosis eosinofílica con poliangeítis; IMC: índice de masa corporal; ORL: otorrinolaringológico; PAM: poliangeítis microscópica; RIQ: rango intercuartílico.

Métodos

Estudio observacional y retrospectivo. Se revisaron las determinaciones de ANCA del Servicio de Inmunología de nuestro hospital desde enero de 2011 a noviembre de 2022. Se seleccionaron pacientes diagnosticados de una EPID y que tuvieran al menos 2 determinaciones positivas para ANCA separadas en el tiempo. Se recogieron variables demográficas, clínicas, de pruebas funcionales respiratorias (PFR) y de laboratorio de las historias clínicas electrónicas.

Resultados

- 22 pacientes con EPID + ANCA positivo
- Predominio
- > 50% en algún momento
- + + C-ANCA con anti-MPO+ (54,5%)
- 7/22 ANA+ y 5 /22 FR+ → No otras EAS.
- ANCA 50% : + anti-MPO y + afectación ORL
- Patrón Rx --- > fibrótico (72,7%) ++ NIU
- PFR en 13/19 (68,4%)
- 8/22 (36,3%)→ 5 por
- ++Glucocorticoides 19/22 (86,3%)
- Inmunosupresores 15/22 (68,1%): + MMF y RTX
- Antifibróticos 4/22 (18,1%)

Conclusiones

En nuestra cohorte, el diagnóstico de EPID fue previo o simultáneo al de vasculitis en el 81,8%, con datos de vasculitis extrapulmonar en la mitad de los casos, y con una tasa de letalidad elevada. Esto sugiere la necesidad de solicitar ANCA en los pacientes EPID, especialmente en presencia de un patrón fibrótico. Se necesitan estudios más amplios para confirmar estos resultados que, además, reforzarían la propuesta de inclusión de los ANCA en los criterios de IPAF.

Bibliografía

1. Kadura S. Eur Respir Rev 2021;30(162):210123.

Tabla 2. Características de la EPID en pacientes con ANCA positivo.

Características de la EPID	N=22 pacientes
Clínica al diagnóstico (disnea o tos) (n, %)	12 (54,5)
Asintomático (n, %)	10 (45,4)
Patrones PFR al diagnóstico (n=19) (n, %)	
Patrón restrictivo (n, %)	11 (57,8)
Patrón obstructivo (n, %)	2 (10,5)
Normal (n, %)	6 (31,5)
Valores PFR al diagnóstico (n=19)	
% FVC (mediana, RIQ)	78 (62-101)
% FEV1 (mediana, RIQ)	80,9 (66,5-94)
% DLCO (mediana, RIQ) (n=16)	60,5 (49,9-76,25)
SatO ₂ <95% al diagnóstico (n, %)	5 (22,7)
Características TACAR	
Nódulos (n, %)	1 (4,5)
Consolidaciones (n, %)	8 (36,3)
Opacidades en vidrio deslustrado (n, %)	14 (63,6)
Bronquiectasias por tracción (n, %)	18 (81,8)
Reticulación (n, %)	15 (68,1)
Enfisema (n, %)	5 (22,7)
Áreas de panal (n, %)	8 (36,3)
Subtipo radiológico en TACAR	
NIU (n, %)	12 (54,5)
NINE (n, %)	5 (22,7)
NINE fibrótica (n, %)	4 (18,1)
NOC (n, %)	5 (22,7)
Proteína C reactiva al diagnóstico mg/dl (media, DE)	0,92 ±2,86
Tratamientos utilizados	
Glucocorticoides (n, %)	19 (86,3)
Inmunosupresores (n, %)	15 (68,1)
MMF (n, %)	6 (27,2)
AZA (n, %)	3 (13,6)
Rituximab (n, %)	5 (22,7)
Ciclofosfamida (n, %)	4 (18,1)
Mepolizumab (n, %)	3 (13,6)
Metotrexato (n, %)	2 (9)
Leflunomida (n, %)	1 (4,5)
Antifibróticos	4 (18,1)
Nintedanib (n, %)	4 (18,1)
Pirfenidona (n, %)	1 (4,5)
Mortalidad (n, %)	8 (36,3)
Causa muerte	
EPID (n, %)	5 (22,7)
Infecciones (n, %)	1 (4,5)
Otros (n, %)	2 (9)

Abreviaturas: AZA: azatioprina; DE: desviación estándar; DLCO: capacidad de difusión del monóxido de carbono; FEV1: volumen espirado forzado en el 1er segundo; FVC: capacidad vital forzada; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; NINE: neumonía intersticial no específica; MMF: micofenolato mofetilo; NIU: neumonía intersticial usual; NOC: neumonía organizada criptogénica; PFR: pruebas funcionales respiratorias; RIQ: rango intercuartílico.

N.º 433

