

ESPECTRO DE LAS MANIFESTACIONES Y COMPLICACIONES PULMONARES EN VASCULITIS ASOCIADAS A ANTICUERPOS ANTI-CITOPLASMA DE NEUTRÓFILO (ANCA): DATOS DE 194 PACIENTES DE UN CENTRO DE REFERENCIA

Fabricio Benavides-Villanueva^{1,2} Claudia Poo-Fernandez³, Belén Atienza-Mateo^{1 2}, Vanesa Calvo-Río^{1 2}, Diana PrietoPeña^{1 2}, Amparo Sánchez-López⁴, María Rodríguez-Vidriales⁵, José M. Cifrián³, Ricardo Blanco ^{1, 2}

1. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Reumatología, Santander, España. 2. Instituto de Investigación Marqués de Valdecilla, IDIVAL, Grupo de Inmunopatología, Santander, España, 3. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Neumología, Santander, España, 4. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Dermatología, Santander, España, 5. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Nefrología, Santander, España.

Introducción y Objetivos

La afectación pulmonar es relativamente frecuente en las ANCA vasculitis de pequeño vaso, y su frecuencia varía según el tipo específico de vasculitis, siendo más común en la Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPa). Las manifestaciones clínicas incluyen la afectación de la vía aérea, presencia de nódulos, hemorragia alveolar y enfermedad pulmonar intersticial (EPID). Estas complicaciones pueden variar desde formas leves hasta potencialmente mortales.

OBJETIVO: Evaluar las diferentes manifestaciones pulmonares y su evolución en una cohorte de pacientes con vasculitis ANCA.

Métodos

- Estudio observacional de pacientes con vasculitis ANCA desde el 1/01/ 2000 hasta el 31/12/ 2024, en el Norte de España.
- La afectación pulmonar se confirmó mediante estudios de imagen, como la radiografía de tórax y/o tomografía computarizada de alta resolución (TACAR), así como muestras histológicas cuando estuvieron disponibles.

TABLA 2. Principales manifestaciones pulmonares en 128 pacientes con ANCA vasculitis divididos en subtipos.

MANIFESTACIONES PULMONARES	GLOBAL (n=128)	GPA (n=69)	PAM (n=67)	GEPA (n=36)
SÍNTOMAS PULMONARES, n (%)				
Hemoptisis	21 (16.4)	3 (4.3)	2 (2.9)	11 (30)
Disnea	15 (11.7)	5 (7.2)	1 (1.5)	9 (25)
Expectoración	12 (9.3)	5 (7.2)	1 (1.5)	6 (16.7)
Asma	10 (7.8)	2 (2.9)	--	8 (22.2)
Insuficiencia Respiratoria	6 (4.7)	--	--	3 (8.3)
Tos	2 (1.6)	--	--	2 (5.5)
Infección Respiratoria	2 (1.6)	--	--	2 (5.5)
Radiografía de Tórax patológica, n (%)	90 (70.3)	21 (30.4)	43 (64.1)	20 (55.5)
TACAR patológico, n (%)	93 (72.6)	19 (27.5)	29 (43.3)	12 (33.3)
HALLAZGOS RADIOGRÁFICOS, N (%)				
Condensaciones bilaterales	24 (18.7)	5 (7.2)	4 (5.9)	1 (2.7)
Afectación Intersticial	18 (14)	1 (1.4)	5 (7.4)	12 (33.3)
EPID tipo NIU	7 (38.8)	--	1 (20)	6 (50)
EPID tipo NINE	3 (16.67)	1 (100)	2 (40)	--
Otros	8 (44.4)	--	2 (40)	6 (50)
Condensaciones Únicas	14 (10.9)	3 (4.3)	5 (7.4)	6 (16.7)
Nódulos	12 (9.3)	--	7 (10.44)	3 (8.3)
Patrón en Alas de Mariposa	7 (5.4)	--	1 (1.5)	6 (16.7)
Atrapamiento aéreo	4 (3.1)	--	1 (1.5)	3 (8.3)
Derrame Pleural	4 (3.1)	1 (1.4)	--	2 (5.5)
Aumento de la trama bronco vascular	3 (2.3)	1 (1.4)	--	2 (5.5)
Cavitaciones	3 (2.3)	1 (1.4)	2 (7.7)	--
Masas	2 (1.5)	1 (1.4)	1 (1.5)	--
Adenopatías	1 (0.7)	1 (1.4)	--	--
Engrosamiento pleural	1 (0.7)	--	--	1 (2.7)
PATRON DE AFECTACIÓN HISTOLÓGICA, n (%)				
Vasculitis granulomatosa necrotizante	7 (5.4)	2 (2.9)	3 (4.4)	2 (5.5)
Vasculitis granulomatosa Con eosinofilia.	7 (5.4)	1 (1.4)	1 (1.5)	1 (2.7)
Vasculitis no Granulomatosa	4 (3.1)	1 (1.4)	1 (1.5)	1 (2.7)
Hemorragia alveolar	4 (3.1)	2 (2.9)	--	2 (5.5)
Neumonía Eosinofílica	3 (2.3)	2 (2.9)	--	--
Neumonitis necrotizante	2 (1.5)	1 (1.4)	1 (1.5)	--
Biopsia Inespecífica	1 (0.7)	--	--	--
Biopsia Normal	1 (0.7)	--	1 (1.5)	--
NINE (variante celular)	1 (0.7)	--	1 (1.5)	--
NINE (variante fibrótica)	1 (0.7)	--	1 (1.5)	--
Granulomas no necrotizantes	1 (0.7)	--	--	--
Daño alveolar difuso	1 (0.7)	--	--	--
Células malignas	1 (0.7)	--	--	1 (2.7)
Abreviaturas (en orden alfabético): EPID: Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa; NINE: Neumonía intersticial no específica; NIU: Neumonía intersticial usual; TACAR: Tomografía de alta resolución.				

Resultados.

Se incluyeron un total de 194 pacientes con vasculitis ANCA (99 H; 51%); con una edad media de 68±13 años. Sus características clínicas se encuentran resumidas en **Tabla 1**. Al momento del diagnóstico:

- La afectación pulmonar fue la manifestación más frecuente (66%), seguida de los síntomas constitucionales (61%) y la afectación renal (56,7%).
- La hemoptisis fue el síntoma respiratorio más común, presentándose en el 16% de los
- Las anomalías en la TACAR de tórax al diagnóstico se observaron en 93 pacientes (72,6%).

Un total de 18 pacientes (14%) presentó EPID, siendo el patrón más frecuente la neumonía intersticial usual (n=7; 38,8%) (**ver Tabla 2**). Las complicaciones pulmonares llevaron al ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) en 13 pacientes y al trasplante pulmonar en 4. Además, se registraron 4 fallecimientos secundarios a complicaciones pulmonares no infecciosas.

Conclusiones.

La vasculitis de pequeño vaso asociada a anticuerpos ANCA presenta una amplia variedad de manifestaciones pulmonares. En este estudio, el pulmón se vio afectado en casi el 70% de los pacientes al momento del diagnóstico, y las complicaciones no fueron despreciables. Es de suma importancia llevar a cabo una identificación rutinaria y un manejo adecuado de la afectación pulmonar en estos pacientes.

TABLA 1. Características clínicas en 194 pacientes con Vasculitis ANCA.

CARACTERÍSITCAS CLINICAS	RESULTADOS (n=194)
Edad diagnóstico, media±DE	63.7±13
Hombre/ Mujer, n (% hombre)	99/95 (51)
DIAGNOSTICO ANCA-Vasculitis, n (%)	
PAM	69 (35.6)
GPA	67 (34.5)
GEPA	36 (18.6)
Vasculitis Indiferenciada	22 (11.3)
ANCA Positivo, n (%)	151 (77.8)
MPO-ANCA, n (%)	103 (68.2)
PR3- ANCA, n (%)	45 (29.8)
Ambos positivos, n (%)	3 (1.9)
MANIFESTACIONES CLÍNICAS AL DIAGNÓSTICO	
Pulmonar, n (%)	128 (66)
Síntomas Constitucionales, n (%)	119 (61.3)
Renal, n (%)	110 (56.7)
Articular, n (%)	67 (34.5)
ORL, n (%)	69 (35.6)
SNP, n (%)	35 (18)
Abdominal, n (%)	28 (14.4)
Cutáneo, n (%)	26 (13.4)
Ocular, n (%)	16 (8.2)
SNC, n (%)	12 (6.2)
COMPLICACIONES	
Muerte, complicaciones no infecciosas, n (%)	4 (2)
Disnea Residual, n (%)	29 (14.9)
Admisión a UCI, n (%)	13 (6.7)
Trasplante Pulmonar, n (%)	4 (2)
Abreviaturas (en orden alfabético): ANCA: Anticuerpos contra citoplasma de neutrófilo; DS: Desvío estándar; GPA: Granulomatosis con poliangeítis; mg: miligramo; mm: milímetro; MPO-ANCA: ANCA específicos para mieloperoxidasa; n: número; ORL: otorrinolaringología; PAM: poliangeítis microscópica; PR3-ANCA: ANCA específico para Proteinasa 3; SNC: Sistema nervioso central; SNP: Sistema Nervioso Periférico. UCI: Unidad de Cuidados Intensivos	

