GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS Y POLIANGITIS MICROSCÓPICA: ¿DOS CARAS DE UNA MISMA ENFERMEDAD? PERSPECTIVAS DE UN ÚNICO CENTRO DE REFERENCIA

Rafael Gálvez-Sánchez[1], Fabricio Benavides-Villanueva[1], Diana Prieto-Peña[1], Vanesa Calvo-Río[1], Adrián Martín-Gutierrez[1], María del Amparo Sánchez-Lopez[3], Claudia Poo-Fernandez[4], Clara Escagedo-Cagigas[5], Ricardo Blanco[1]

[1]Reumatología, [2]Inmunología, [3]Dermatología, [4]Neumología, [5]Nefrología, Santander, España Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL. Santander, España.

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), como la granulomatosis con poliangitis (GPA) y la poliangitis microscópica (PAM), tradicionalmente se han considerado entidades separadas dentro de las vasculitis asociadas a ANCA (VAA). Sin embargo, GPA y PAM comparten características patogénicas, clínicas, analíticas y terapéuticas. Además, las recomendaciones terapéuticas internacionales (ACR, EULAR y KDIGO) y ensayos clínicos (RAVE, RITUXVAS o ADVOCATE) incluyen a PAM y GPA en el mismo grupo.

OBJETIVO

El objetivo de este estudio fue analizar las similitudes y diferencias clínicas y analíticas entre GPA y PAM.

MÉTODO

Se realizó un estudio de 131 pacientes diagnosticados de VAA (GPA: n=64; PAM: n=67) en un único hospital universitario del norte de España, entre 2000 y 2024. La clasificación de la vasculitis ANCA se basó en los criterios ACR/EULAR 2022. Se compararon las características clínicas y de laboratorio. Los resultados se representaron visualmente mediante un diagrama de Venn para ilustrar la superposición de manifestaciones clínicas.

RESULTADOS

Se incluyeron 131 pacientes (66 hombres/65 mujeres); edad media de 63,7±14,6 años. De ellos, 64 pacientes (48,5%) fueron diagnosticados de GPA y 67 (51,5%) de PAM. Las principales características clínicas se muestran en la tabla. Los pacientes con GPA eran significativamente más jóvenes que aquellos con PAM (59,43±13,33 vs. 67,58±14,43 años; p=0,001). Los síntomas constitucionales fueron la manifestación más frecuente en GPA, afectando a 41 pacientes (64%) (p=0,190), mientras que la afectación renal fue la característica más frecuente en PAM, afectando a 53 (79,1%) pacientes (p=0,005). La afectación ORL fue más frecuente en GPA (37, 57,8%) que en PAM (5, 7,5%), mostrando una diferencia estadísticamente significativa. No se encontraron diferencias significativas en cuanto a la afectación pulmonar. En relación con los marcadores de laboratorio, la presencia de anticuerpos PR3-ANCA fue casi exclusiva de GPA (n=42, 65,6%) en comparación con PAM (1, 1,5%), y MPO-ANCA fue más frecuente en los pacientes con PAM (59, 88,1%) en comparación con GPA (10, 15,6%). Ambas diferencias fueron estadísticamente significativas (p<0,001). Un diagrama de Venn (Figura) demostró que tanto GPA como PAM comparten la mayoría de las manifestaciones clínicas estudiadas (síntomas constitucionales, afectación pulmonar, afectación articular, afectación del sistema nervioso, etc.). GPA mostró una diferencia estadísticamente significativa en cuanto a niveles más altos de PCR, afectación ORL y asociación con PR3-ANCA. Los pacientes con PAM exhibieron una diferencia estadísticamente significativa con mayor afectación renal y MPO-ANCA.

CONCLUSIÓN

Los resultados de este estudio sugieren que GPA y PAM podrían formar parte de un espectro clínico único, lo cual podría respaldar su clasificación conjunta. Sin embargo, una mayor afectación ORL, menor afectación renal y la asociación con PR3-ANCA siguen siendo características distintivas de GPA, lo que respalda su diferenciación en escenarios clínicos específicos.

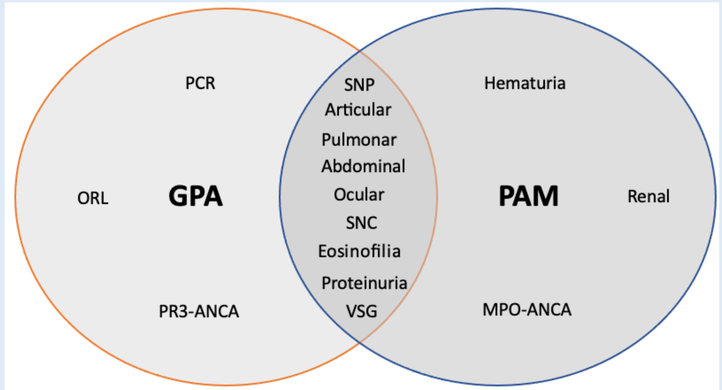
Tabla: Características clínicas y analíticas al diagnóstico en 131 pacientes diagnosticados de granulomatosis con poliangitis (GPA) y poliangitis microscópica (MPA).

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	GPA (n=64)	PAM (n=67)	P values
Edad media al diagnóstico ± SD	59,43±13.33	67,58±14.43	**0.001**
Varón/Mujer, n (% varón)	34/30 (53.1)	32/35 (47.7)	0.540
MANIFESTACIONES CLÍNICAS AL DIAGNÓSTICO			
Síntomas Constitucionales, n(%)	41 (64)	50 (74.6)	0.190
Renal, n (%)	36 (56.2)	53 (79.1)	**0.005**
Pulmonar n (%)	39 (60.9)	42 (62.7)	0.840
Articular, n (%)	29 (45.3)	18 (26.9)	0.028
ORL, n (%)	37 (57.8)	5 (7.5)	**<0.001**
Abdominal, n (%)	13 (20.3)	13 (19.4)	0.900
SNP, n (%)	12 (18.7)	11 (16.4)	0.730
Cutáneo, n (%)	8 (12.5)	5 (7.5)	0.330
Ocular, n (%)	9 (14.1)	3 (4.5)	0.057
SNC, n (%)	4 (6.2)	5 (7.5)	0.790
HALLAZGOS ANALIÍTICOS AL DIAGNÓSTICO			
PCR (mg/dL), mediana [IQR]	8.65 [13.70]	4.95 [9.50]	**0.020**
VSG (mm/1st hora), mediana [IQR]	57.00 [60.50]	73.00 [63.00]	0.060
ANCA positivo, n (%)	53 (82.8)	62 (92.5)	0.090
MPO-ANCA, n (%)	10 (15.6)	59 (88.1)	**< 0.001**
PR3-ANCA, n (%)	42 (65.6)	1 (1.5)	**< 0.001**
Ambos, n (%)	1 (1.5)	2 (3)	0.610
Proteinuria n (%)	33 (51.6)	45 (67.16)	0.069
Hematuria n (%)	33 (51.6)	52 (77.6)	**0.002**
Eosinofilia, n (%)	3 (4.7)	2 (3)	0.670

*Valor P con significado estadísticamente relevante (p<0.05) según pruebas de Chi-Cuadrado o Test exacto de Fisher para variables cualitativas y prueba de Mann-Whitney U para variables cuantitativas.

Abreviaciones (en orden alfabético): ANCA: Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies; GPA: Granulomatosis con poliangeitis; IQR: Interquartile range; mg: Miligramo; mm: Milimetro; MPO-ANCA: Myeloperoxidase-specific ANCA; n: Número; ORL: Otorrinolaringólogo; PAM: Poliangeitis Microscópica; PCR: Proteina C-reactiva; PR3-ANCA: Proteinase 3-specific ANCA; SD: Standard deviation; SNC: Sistema Nervioso Central; SNP: Sistema Nervioso Periférico; VSG: Velocidad Sedimentación Globular;

FIGURA. Diagrama de Venn de la superposición de manifestaciones clínicas y biomarcadores entre granulomatosis con poliangitis (GPA) y poliangitis microscópica (PAM).



Abreviaturas (en orden alfabético): ANCA-MPO: Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos específicos de la mieloperoxidasa; **ANCA-PR3:** Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos específicos de la proteinasa 3; **GPA:** Granulomatosis con poliangitis; **ORL:** Otorrinolaringología; **PAM:** Poliangitis microscópica; **PCR:** Proteína C reactiva; **SNC:** Sistema nervioso central; **SNP:** Sistema nervioso periférico; **VSG:** Velocidad de sedimentación globular

N.º 278