



## 1821 - RELEVANCIA DEL FENOTIPO CLÍNICO-PATOLÓGICO Y DE LA ESPECIFICIDAD SEROLÓGICA EN LA PRESENTACIÓN CLÍNICA Y EL PRONÓSTICO A LARGO PLAZO EN UNA SERIE MONOCÉNTRICA DE 152 PACIENTES CON VASCULITIS ASOCIADA A ANCA

Raül Jordà Sánchez<sup>1</sup>, Sergio Prieto González<sup>1</sup>, João Fernandes Serodi<sup>2</sup>, Georgina Espigol Frigolé<sup>1</sup>, Roberto Ríos Garcés<sup>1</sup>, Verónica Gómez Caverzaschi<sup>1</sup>, María C. Cid<sup>1</sup> y José Hernández Rodríguez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España. <sup>2</sup>Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Portugal.

### Resumen

**Objetivos:** Describir la presentación clínica de una cohorte de pacientes con vasculitis asociada a ANCA (VAA), establecer la influencia de su clasificación según el fenotipo clínico-patológico y el serotipo de ANCA en relación con la presentación clínica y la evolución, e identificar factores predictores de mal pronóstico a largo plazo.

**Métodos:** Análisis retrospectivo de una cohorte de pacientes con granulomatosis con poliangeítis (GPA) y poliangeítis microscópica (PAM), diagnosticados y seguidos en nuestro centro de referencia entre los años 2000 y 2021. Se incluyeron datos demográficos, clínicos, analíticos, radiológicos e histológicos, además de los tratamientos recibidos y la evolución en términos de recidiva y mortalidad.

**Resultados:** De los 152 pacientes incluidos, el 58% fueron mujeres, con una edad media al diagnóstico de 62 años y un tiempo medio de seguimiento de 75 meses (35-144). En referencia al serotipo, 99 (65%) pacientes tenían MPO, 35 (23%) PR3, y en 18 el ANCA fue negativo (14) o atípico (4). Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron los síntomas constitucionales (68%), seguidos de las manifestaciones pulmonares (65%), la afección renal (53%) y la clínica musculoesquelética (48%). Al comparar los pacientes con PAM y GPA, los primeros presentaron un BVAS mayor al debut ( $p = 0,001$ ), así como una mayor prevalencia de neuropatía periférica ( $p = 0,004$ ), vasculitis muscular ( $p = 0,031$ ), afección renal ( $p < 0,0001$ ) y enfermedad pulmonar intersticial (EPI) ( $p = 0,001$ ), siendo el patrón radiológico de NIU el más frecuente. En cambio, en los pacientes con GPA, fue mayor el compromiso otorrinolaringológico ( $p < 0,001$ ) y ocular/orbitario ( $p < 0,001$ ). Durante el seguimiento, los pacientes con GPA presentaron una mayor tasa de recaídas (GPA 56 vs. PAM 39%  $p = 0,001$ ), mientras que la presencia de MPO o el diagnóstico de PAM se relacionó con una mortalidad superior (29% PAM vs. 15% GPA,  $p = 0,038$ ; 28% MPO vs. 14% PR3,  $p = 0,074$ ) y una tasa de supervivencia menor (PAM log-rank  $p = 0,015$ ; MPO log-rank = 0,052). A destacar, el 33% de las GPA fueron MPO positivas, sin diferencias significativas en cuanto a manifestaciones clínicas, recaídas ni supervivencia. Los factores que se asociaron con una peor supervivencia fueron la presencia de EPI (HR 2,39; IC95% 1,14-5,06,  $p = 0,022$ ), la neuropatía

periférica (HR 2,31; IC95% 1,11-4,79,  $p = 0,024$ ) y la edad al diagnóstico (HR 1,09; IC95% 1,05-1,13,  $p < 0,001$ ). Un 22% de los pacientes fallecieron durante el seguimiento, siendo las principales causas de fallecimiento las enfermedades infecciosas 16 (48%), las cardiovasculares 8 (24%), las neoplasias 4 (12%) y las complicaciones relacionadas con la vasculitis 4 (12%).

*Conclusiones:* El diagnóstico de PAM y la presencia de MPO se asocia a mayor mortalidad, con la edad avanzada, la presencia de EPI y la neuropatía periférica como factores pronósticos. Los pacientes con GPA tienen un mayor riesgo de rebrote, independientemente del serotipo. En nuestra serie, la presencia de MPO en los pacientes con GPA alcanza el 33%.