



1495 - DESCRIPCIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, SEROLÓGICAS Y TERAPÉUTICAS DE PACIENTES AFECTOS DE VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA: EXPERIENCIA DE UN CENTRO

Marc Medina Julio, Andrea Núñez Conde, Marco Antonio Alba, José Gregorio Burgos Tovar, Oriol Llargués Pou, Alba Jerez Lienas, Helena Monzón Camps e Ignasi Rodríguez Pintó

Hospital Universitari Mútua de Terrassa, Terrassa, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, analíticas, tratamiento recibido y principales complicaciones de pacientes afectos de vasculitis crioglobulinémica.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de una serie de pacientes procedentes de un único centro. Se incluyeron pacientes afectos de vasculitis que cumplieron criterios clasificatorios 2011/2014 (De Vita S, *et al.*, 2011 y Quartuccio L, *et al.*, 2014) para vasculitis crioglobulinémica entre 1994 y 2022.

Resultados: Se incluyeron 11 pacientes, predominantemente varones (73%) con una mediana de edad al diagnóstico de 59,5 años (DE 12,1). La crioglobulinemia tipo II (clasificación de Brouet) fue la más prevalente, en 6 pacientes (55%). La etiología de la crioglobulinemia se asoció con hepatitis C en 6 pacientes (55%), hepatitis B en dos (18%) y enfermedad autoinmune subyacente en 3 pacientes (27%). Dos pacientes estaban diagnosticados de síndrome de Sjögren y uno de esclerosis sistémica; estos tres pacientes se diagnosticaron de linfoma B de bajo grado sincrónicamente con el diagnóstico de la vasculitis. Las manifestaciones generales fueron las más frecuentes, estando presentes en todos los pacientes: 11 (100%) presentaron fatiga, 7 (64%) fiebre y 7 (64%) artralgias o artritis. La púrpura necrotizante fue la forma de presentación inicial en 8 pacientes (73%), complicándose con úlceras graves en 4 (36%). Un paciente requirió la amputación de un miembro inferior por isquemia. Cuatro pacientes (36%) asociaron afectación renal en forma de glomerulonefritis membranoproliferativa endocapilar, evolucionando en dos casos a insuficiencia renal crónica. Un paciente presentó afectación gastrointestinal como úlcera gástrica y 5 pacientes (45%) neuropatía periférica. La mediana de BVAS inicial fue 11,13 (DE 7,85). Todos los pacientes, independiente del tipo de crioglobulinemia, consumieron C4 y tuvieron actividad de factor reumatoide, con una mediana de PCR de 10,76 mg/dl (DE 7,93). Como tratamiento inicial todos los pacientes recibieron prednisona oral a dosis 0,5-1 mg/kg/día. Los cuatro pacientes con afectación renal además recibieron bolus de metilprednisolona (250 mg/día por tres días) y rituximab (dos dosis de 1g separadas 15 días). Hubo 4 recaídas, dos en forma de púrpura y glomerulonefritis y dos de empeoramiento de polineuropatía. En todas las recaídas se utilizó tratamiento con corticoides y rituximab. Tres pacientes fallecieron por causa infecciosa, pero solamente uno fue atribuido a inmunodepresión, este paciente falleció por neumonía SARS-CoV-2, el cual había recibido

previamente rituximab.

Conclusiones: La vasculitis crioglobulinémica es una enfermedad compleja y heterogénea en cuanto a sus manifestaciones clínicas y su edad de presentación. De acuerdo con el tipo de crioglobulinas identificadas, se debe investigar la presencia de neoplasia hematológica en crioglobulinemia tipo I, o de virus de la hepatitis B y C, neoplasias hematológicas y enfermedades autoinmunes, en especial síndrome de Sjögren. En esta serie, coincidiendo con otras publicadas, las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron las generales, seguidas de la afectación cutánea. Más importante, casi la mitad de los pacientes asociaron afectación renal en forma de glomerulonefritis, la cual se considera uno de los factores pronósticos más importantes en la supervivencia de estos pacientes, presentando todos una buena respuesta a tratamiento con corticoides y rituximab.

Bibliografía

1. Desbois AC, Cacoub P, Saadoun D. Cryoglobulinemia: An update in 2019. *Joint Bone Spine*. 2019 Nov;86(6):707-13. doi:10.1016/j.jbspin.2019.01.016.
2. Roccatello D, Saadoun D, Ramos-Casals M, *et al*. Cryoglobulinaemia. *Nat Rev Dis Primers*. 2018 Aug 2;4(1):11. doi:10.1038/s41572-018-0009-4.