



## 1780 - UTILIDAD DE LA DETERMINACIÓN DE LOS ANTICUERPOS ANTICITOPLASMA DEL NEUTRÓFILO EN UNA CONSULTA DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL: ESTUDIO DE PRÁCTICA CLÍNICA REAL EN 586 PACIENTES

*Bruna Gonçalves, Anna Villar-Gómez, Roser Solans, Janire Perurena, Ferran Martínez-Valle, Àngel Valls Villalba, María Teresa Sanz-Martínez y Jaume Mestre-Torres*

*Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España.*

### Resumen

**Objetivos:** Determinar el rendimiento diagnóstico de la realización de ANCA en pacientes afectos de enfermedad pulmonar intersticial. Describir las características clínicas de los pacientes con pANCA y cANCA.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo que incluye todos los pacientes derivados a la consulta de Enfermedad Pulmonar Intersticial de Neumología a quienes se han determinado anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA). Se analizaron las primeras visitas realizadas entre 01/2016 y 12/2020. Se estudiaron variables clínicas, analíticas y las pruebas de función respiratoria. El diagnóstico definitivo se clasificó según la orientación realizada por el médico tratante. Las variables se describieron como proporciones, media  $\pm$  desviación estándar o mediana (cuartil 1-cuartil 3). El análisis se realizó con StataBE17.

**Resultados:** Se incluyeron 586 pacientes siendo los ANCA positivos en 50 (8,5%). 26 (52%) eran mujeres con una edad de  $66,0 \pm 11,8$  años y 31 (62%) habían sido fumadores con una exposición de 27 (10 - 40) paquetes-año. Los síntomas asociados fueron pirosis en 20 (40%), disnea en 30 (60%), tos en 24 (48,9%), artralgias en 10 (20,8%), Raynaud en 3 (6,25%), xeroftalmia en 9 (18,75%) y xerostomía en 8 (16,7%). La exploración física mostró crepitantes en 27 (54%) y acropaquias en 4 (8,0%). Los resultados analíticos se exponen en la tabla 1. A nivel inmunológico 10 (20%) pacientes presentaron un factor reumatoide, 7 (14%) anticuerpos antipeptido C citrulinado, 2 (4,1%) fueron Ro60 positivos y 1 (2,0%) fue Ro52 positivo. Dos (6,7%) presentaba un sedimento activo. En cuanto al patrón de inmunofluorescencia de ANCA 12 (24,5%) eran pANCA, 5 (10,2%) cANCA, 31 (62,3%) xANCA y 1 (2,0%) paciente alternó pANCA y cANCA. Diez (83,3%) pacientes con pANCA presentaron positividad para mieloperoxidasa y 3 (27,3%) presentaron positividad para proteinasa-3. Dos pacientes presentaban mieloperoxidasas y proteinasa-3 positivos concomitantemente, un paciente fue negativo para ambas especificidades. Dos (40%) pacientes con cANCA fueron positivos para proteinasa-3. Ningún paciente cANCA presentó mieloperoxidasa. Un (3,2%) paciente con xANCA presentó proteinasa-3 a títulos bajos (6,7). El paciente que alternó pANCA y ANCA presentaba positividad para PR3 con títulos de 6,9. En un paciente no se realizó inmunofluorescencia para ANCA y presentó PR3 positivos (12,2). Los diagnósticos asociados a la

positividad de ANCA por inmunofluorescencia, mieloperoxidasa y proteinasa-3 se presentan en la tabla 2.

Variable	Resultado
Hemoglobina (g/dL)	13,9 ± 1,9
Leucocitos (× 10 <sup>9</sup> /L)	8.593 ± 2.274
Neutrófilos (× 10 <sup>9</sup> /L)	5.574 ± 2.155
Eosinófilos (× 10 <sup>9</sup> /L)	222 ± 289
Fibrinógeno (g/L)	4,1 ± 0,5
Creatinina (mg/dL)	0,94 ± 0,4
Filtrado glomerular estimado (ml/min)	74,1 ± 19,4
Mieloperoxidasa (U/mL) (valor normal 0-5,99)	72,25 (20,59-129,44)
Proteinasa-3 (U/mL) (valor normal 0-4,99)	14,5 (8,1-37)

Edad	Sexo	TS	ANCA IFI	MPO	PR3	Diagnóstico	Comentarios
40,2	V	21,2	pANCA	8,3	51,3	Sin diagnóstico	Patrón restrictivo por obesidad, sin clínica extrapulmonar
75,8	V	24,0	pANCA	104,9	253	CU	Tratamiento con mesalazina
82,0	M	17,2	pANCA	129,4	N	NIU	Polimialgia reumática, sin otros datos de vasculitis
51,7	V	73,4	pANCA	213	N	PAM	
37,2	V	61,4	pANCA	20,6	N	PAM	
66,9	V	56,8	pANCA	53,8	N	NINE	Sin clínica extrapulmonar, no otros datos de vasculitis
71,8	M	16,0	pANCA	90,8	N	PAM	
75,6	M	51,8	pANCA	N	N	NH-IPAF	Sin clínica extrapulmonar
80,1	M	16,1	pANCA	186,9	N	PAM	
50,3	M	69,2	pANCA	49,9	N	SSj/LES	Trombosis asociada a síndrome antifosfolípido
78,5	M	30,4	pANCA	N	22,7	CU	Bronquiolitis
71,5	V	23,1	pANCA	7,3	N	Artritis reumatoide	Neumonía intersticial no específica
56,5	V	27,7	cANCA	N	16,8	GPA	
76,1	M	38,6	cANCA	N	N	FPI	Sin clínica extrapulmonar
58,5	M	70,9	cANCA	N	9,3	EPOC	Explante sugestivo de vasculitis, sin clínica extrapulmonar
73,5	M	29,6	cANCA	N	N	Patrón no NIU	Sin clínica extrapulmonar

71,1	V	53,1	cANCA	N	N	Posible NH	Contacto con aves e IgG positivas
76,1	V	98,3	xANCA	N	6,7	NO	CCP positivo sin clínica articular, posible artritis reumatoide
71,6	V	37,3	aANCA	N	6,9	IPAF/Neumonía intersticial tabácica	Neumonía organizada
64,4	M	23,3	ND	N	12,2	Sarcoidosis	Secundaria a nivolumab

*Conclusiones:* La determinación de los ANCA en la consulta de enfermedad pulmonar intersticial es necesaria si bien es determinante una valoración pormenorizada para descartar otras enfermedades que puedan presentarse con positividad para ANCA y que no sean vasculitis sistémicas. El patrón IFI xANCA no se asocia a vasculitis en esta cohorte de pacientes.