



## 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 anticito plasma 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.