



1745 - ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A VASCULITIS ANCA: SUPERVIVENCIA Y FACTORES PRONÓSTICOS

Raül Jordà Sánchez¹, José Hernández Rodríguez¹, Jacobo Sellarés², Mariana Benegas³, Estíbaliz Ruíz Ortiz⁴, Fernanda Hernández González² y Sergio Prieto González¹

¹Enfermedades Autoinmunes, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España. ²Neumología, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España. ³Radiología, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España. ⁴Inmunología, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España.

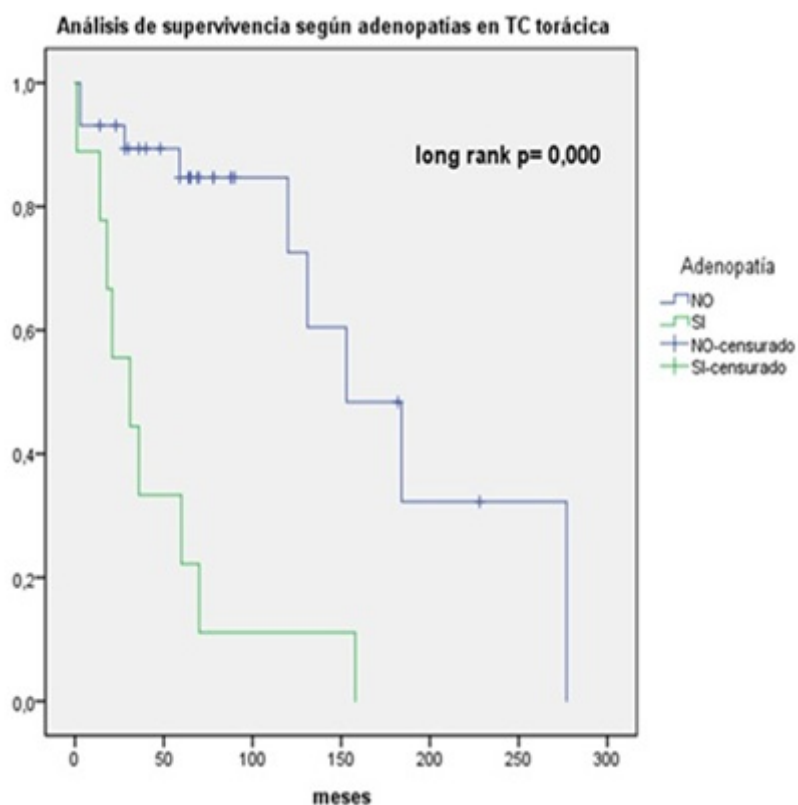
Resumen

Objetivos: Describir la presentación clínica, la supervivencia y los factores pronósticos en una cohorte de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial (EPI) asociada a vasculitis asociada a ANCA (VAA).

Métodos: Análisis retrospectivo de una cohorte de pacientes con EPI asociada a VAA diagnosticados entre 2002 y 2022 en un hospital de referencia. Se analizaron datos demográficos, clínicos, de laboratorio, radiológicos e histológicos.

Resultados: Se incluyeron 41 pacientes, de los cuales el 54% fueron hombres y el 61% fumadores, con edad media al diagnóstico de 71 años (RIQ 66-78). Fenotípicamente, 25 pacientes (61%) tenían poliangeítis microscópica (PAM), 6 (15%) granulomatosis con poliangeítis (GPA) y 10 (24%) EPI en contexto de una VAA limitada al pulmón. Serotípicamente, 36 pacientes (88%) fueron MPO, 3 (7%) PR3 y 2 (5%) patrón perinuclear en la IFI. En los pacientes con enfermedad sistémica, la EPI se diagnosticó antes y de forma concomitante en 12 (41%) y 14 (34%) respectivamente, y posterior al debut de esta en 5 (18%). Las manifestaciones clínicas respiratorias más frecuentes fueron tos (88%) y disnea (81%). El patrón radiológico más frecuente fue el de neumonía intersticial usual (NIU) 22 (54%) seguido de neumonía intersticial no específica (NINE) 14 (34%) y neumonía organizada (NO) 5 (12%). Además, se objetivó la presencia de adenopatías significativas en 9 (22%) y bronquiectasias en 37 (90%) de los pacientes. En 13 pacientes (32%) se detectaron signos de hipertensión pulmonar estimada por ecocardiografía. Se dispuso de histología pulmonar en 10 pacientes, mostrando datos de NINE en 4, NIU en 2 y signos sugestivos de hemorragia alveolar en un paciente. El 80% de los pacientes hubo concordancia entre los hallazgos histológicos y el patrón radiológico. Desde el punto de vista terapéutico, para la inducción a la remisión, el 93% de los pacientes recibió glucocorticoides, asociado a otro inmunodepresor en el 85%, siendo los más utilizados ciclofosfamida (27%), rituximab (RTX) (22%) y micofenolato (22%). Durante el mantenimiento de la remisión, los fármacos más prescritos fueron azatioprina (29%), RTX (22%) y micofenolato (20%). Un 17% (7) realizó tratamiento con antifibrótico (5 nintedanib y 2 pirfenidona). Durante el seguimiento (tiempo medio de 71 meses), el 49% de los pacientes falleció, siendo la causa más frecuente la exacerbación de la EPI, en la mayoría de los casos asociada a infección respiratoria (85%). La presencia de adenopatías intratorácicas (HR 6,05; IC95% 2,23-16,360; $p < 0,001$) y la indicación de tratamiento antifibrótico (HR 4,23; IC95% 1,34-13,23; $p = 0,013$) se asociaron a mayor riesgo de mortalidad. Un 24% (10) de los pacientes requirió oxigenoterapia crónica domiciliaria (OCD) tras el diagnóstico de EPI, siendo más frecuente en los

pacientes con patrón NIU (80%) vs. no-NIU (20%) ($p = 0,142$).



Conclusiones: La presencia de adenopatías intratorácicas y la progresión fibrótica se asocian a mayor mortalidad. Estos hallazgos obligan a una vigilancia estrecha y el planteamiento de un inicio de antifibrótico más precoz. Existe buena correlación entre la radiología y la histología, por lo que la biopsia pulmonar debería limitarse a casos con patrón radiológico no concluyente.