Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):587

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-104 - CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA (VAA) SIN FACTORES DE MAL PRONÓSTICO

R. Solans-Laque[1], M. Rodríguez-Carballeira[2], J. Ríos[3], L. Saez[4], G. Fraile[5], F. Pasquau[6], X. Solanich[7] y B. Frutos[8]
F. Martínez-Valle, M. López-Dupla, L. Caminal, Huca, J. Oristrell, E. Fonseca y M. Abdilla en representación del Grupo de Trabajo REVAS (GEAS-SEMI).

[1]Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d&#39Hebron. Barcelona.[2]Medicina Interna. Clínica Mútua de Terrasa. Terrassa (Barcelona). [3]Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz. Madrid.[4]Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. [5]Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.[6]Medicina Interna. Hospital de la Marina Baixa. Villajoyosa (Alicante). [7]Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge. L&#39Hospitalet de Llobregat (Barcelona).[8] Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada (Madrid).

Resumen

Objetivos: Analizar las características clínicas, tratamiento y evolución de los pacientes afectos de VAA sin factores de mal pronóstico, según el FFS de 1996 y 2009.

Material y métodos: De los 550 pacientes afectos VAA (226 con GPA, 205 con PAM y 119 con GEPA) incluidos en el Registro Español de Vasculitis sistémicas (REVAS), se analizaron los pacientes con FFS 1996 = 0, sus características clínicas, evolución y tratamiento recibido.

Resultados: Un total de 267 pacientes (131 GPA, 53 MPA y 83 EGPA), con edad media de 56,16 ± 15,9 años, presentaban FFS 1996 = 0. Los ANCA fueron positivos en el 79% (37,5% C-ANCA y 41,6% P-ANCA). Los síntomas más frecuentes al debut fueron: afectación ORL (58,4%), fiebre (50,6%), sd. tóxico (45,3%), infiltrados (41%) y nódulos (30%) pulmonares, mononeuritis múltiple (20,6%), polineuropatía (18,4%), e insuficiencia renal ligera (13,9%). El 98,5% de los pacientes recibieron corticosteroides orales, el 62,5% ciclofosfamida (CF) oral o IV, y un 9% terapia biológica. Los pacientes con mononeuritis múltiple, nódulos pulmonares múltiples/cavitados, estenosis bronquiales, estenosis traqueal, hemorragia alveolar, vasculitis retiniana, escleritis granulomatosa o pseudotumor orbitario, recibieron mayoritariamente CF oral o IV. Cuando se estratificaron los pacientes según FFS 2009, 143 presentaban FF09 = 0: 69,9% GPA, 1,4% PAM y 28,8% GEPA, con una edad media de 44,2 ± 12,04 años. El 64,5% recibió tratamiento con CF oral o IV, especialmente los pacientes con formas granulomatosas graves (estenosis bronquiales, queratitis granulomatosa, pseudotumor orbitario), los pacientes con insuficiencia renal o hemorragia alveolar y los pacientes con mononeuritis múltiple.

Discusión: El FFS en un buen índice pronóstico, que permite valorar la gravedad de la afectación sistémica en las VAA en el momento del diagnóstico. Su precisión animó a los investigadores a recomendar que los pacientes sin factores de mal pronóstico podían ser tratados solo con corticoides. No obstante, posteriormente se demostró, que los pacientes con FFS = 0 pero con mononeuritis múltiple, requerían tratamiento inmunosupresor. En nuestra serie, los pacientes con FFS = 0 recibieron en más del 60% de los casos CF oral o IV, especialmente aquellos con afectación granulomatosa pulmonar, ORL, ocular o neurológica grave.

Conclusiones: El FFS es un índice pronóstico muy preciso, y útil para predecir el pronóstico al diagnóstico en las VAA. Sin embargo, los pacientes sin factores de mal pronóstico deben ser tratados de forma individualizada, en función de las manifestaciones que presentan, y no puede recomendarse solo el uso de corticoides.

0014-2565 / © 2018, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.