



## IF-063 - SUPERVIVENCIA A LARGO PLAZO Y FACTORES PRONÓSTICOS AL DIAGNÓSTICO EN UNA AMPLIA SERIE DE PACIENTES CON VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA (AAV). REGISTRO REVAS

R. Solans<sup>1</sup>, G. Fraile<sup>2</sup>, M. Rodríguez<sup>3</sup>, J. Ríos<sup>4</sup>, M. Castillo<sup>5</sup>, L. Sáez<sup>6</sup>, X. Solanich<sup>7</sup> y F. Pascuau<sup>8</sup>. L. Caminal, J. Oristrell, E. Fonseca, J. Calleja, M. Zamora, P. Fanlo, M. Abdilla, I. García, B. Sopena, M. López Dupla, A. Pérez y B. Frutos, en representación del Grupo de Trabajo REVAS

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. Terrassa (Barcelona). <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna. Complejo Universitario La Paz. Madrid. <sup>5</sup>Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío. Sevilla. <sup>6</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. <sup>7</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona). <sup>8</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Marina Baixa. Villajoyosa (Alicante).

### Resumen

**Objetivos:** Analizar en una amplia serie de pacientes con VAA la supervivencia a largo plazo y los factores pronósticos presentes al diagnóstico.

**Métodos:** Estudio multicéntrico retrospectivo, longitudinal, en el que se incluyeron pacientes diagnosticados de VAA entre enero de 1995 y diciembre de 2013 en 20 Hospitales de España (Estudio REVAS). El análisis estadístico se realizó mediante el paquete estadístico SPSS vs19.

**Resultados:** Se incluyeron 450 pacientes: 184 con GPA, 167 con PAM y 99 con GEPA. Los ANCA fueron positivos en el 86,4% de los casos: 36,2% C-ANCA, 50,2% P-ANCA. La edad media al diagnóstico fue  $55,6 \pm 17,4$  años (17-91). La demora diagnóstica media fue de 4 semanas (0-240). Los síntomas diagnósticos más frecuentes fueron: fiebre (53%), artralgias (53%), síntomas constitucionales (51%), púrpura (20%) y hemoptisis (19%). El 47% de los pacientes presentó fracaso renal, el 45,3% afección pulmonar, el 31,8% neuropatía periférica, el 16,2% sd. renopulmonar y el 11% afección cardíaca. Se objetivó afección ORL en el 35%. Todos los pacientes recibieron inicialmente corticoides (55,2% pulsos), 63,65% ciclofosfamida, 10,7% metotrexate y 5,8% rituximab. Un 19% requirió diálisis. Durante el seguimiento el 19,8% presentó leucopenia y el 5% pancitopenia, el 40% infecciones bacterianas, el 10% sepsis, el 14,6% infecciones oportunistas y el 6% neoplasias. Un 28,7% de los pacientes falleció: 74 (44,3%) con PAM, 41 (22,3%) con GPA y 14 (14%) con GEPA. La supervivencia media fue 82,5 meses (0-307). La mortalidad fue significativamente mayor en pacientes con ANCA positivos ( $p < 0,001$ ), fracaso renal ( $p < 0,000$ ), sd. renopulmonar ( $p = 0,002$ ), fallo cardíaco ( $p = 0,004$ ) y PAM ( $p = 0,00$ ) y menor en pacientes con afección ORL ( $p = 0,003$ ). Como factores de mal pronóstico al diagnóstico se identificaron el fracaso renal (HR 1,6) y cardíaco (HR 3,2), y la edad  $> 65$  años (HR 4,1). Las infecciones bacterianas y oportunistas se asociaron con mayor riesgo de mortalidad (HR 2,1) y fueron más frecuentes en los

pacientes que recibieron mayores dosis de corticoides.

*Discusión:* A pesar del tratamiento, las VAA se asocian con elevada mortalidad debida a la propia enfermedad o a infecciones graves asociadas a la inmunosupresión. Nuestros resultados son similares a los reportados por otros autores, destacando un mayor riesgo de infección en los pacientes que recibieron mayor carga de esteroides.

*Conclusiones:* Entre las VAA, la PAM se asocia con un peor pronóstico. La afección renal y cardiaca, y la edad > 65 años al diagnóstico son factores de mal pronóstico. Las infecciones bacterianas son la principal causa de mortalidad en el seguimiento. La afección ORL se asocia a un mejor pronóstico. Debe reducirse la carga total de esteroides.