



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. Solans¹, G. Fraile², M. Rodríguez³, J. Ríos⁴, M. Castillo⁵, L. Sáez⁶, X. Solanich⁷ y F. Pascuau⁸. 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

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