



## IF-045 - AFECTACIÓN PULMONAR SECUNDARIA A POLIANGEÍTIS MICROSCÓPICA: A PROPÓSITO DE UN CLUSTER EPIDEMIOLÓGICO

J. López López<sup>1</sup>, E. Cabezas Pastor<sup>2</sup>, P. Atencio Antoranz<sup>1</sup>, S. Carbajal Tinoco<sup>1</sup>, B. Álvarez Álvarez<sup>1</sup>, M. Rodríguez Nieto<sup>2</sup>, F. Lage Estébanez<sup>1</sup>, F. de la Hera Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna, <sup>2</sup>Neumología. Fundación Jiménez Díaz-Ute. Madrid.

### Resumen

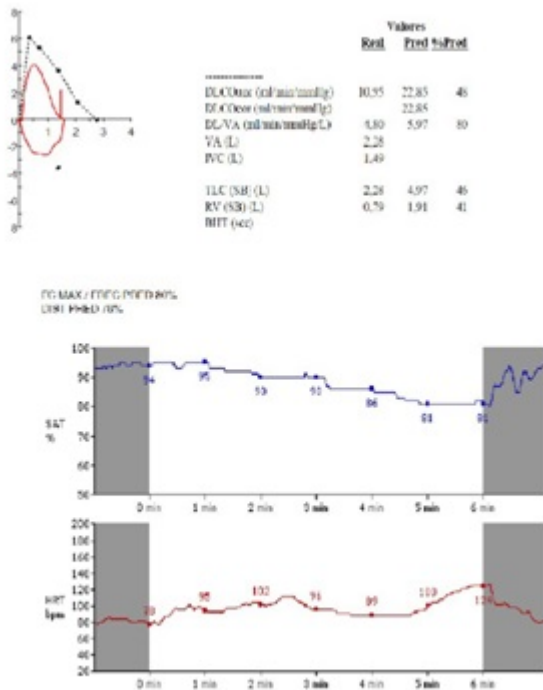
**Objetivos:** En los dos últimos años, ha habido un aumento significativo de diagnósticos de poliangeítis microscópica (PAM) con afectación pulmonar en los Servicios de Medicina Interna y Neumología de nuestro. Un grupo de casos se trataba de pacientes en seguimiento por enfermedades intersticiales pulmonares sin diagnóstico definitivo o con brotes previos de PAM a nivel renal. El propósito de nuestro estudio es describir las características epidemiológicas, clínicas y pronósticas en estos enfermos para un correcto diagnóstico y tratamiento de estos brotes pulmonares.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de los casos de PAM desde el año 2007 hasta la actualidad en la Fundación Jiménez Díaz de Madrid. El diagnóstico se realizó según los criterios de clasificación de Chapell Hill, con presencia de afectación pulmonar tanto por clínica como por pruebas de imagen y con presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA).

**Resultados:** Se identificaron 10 casos (5 varones). La edad al debut del brote pulmonar de la enfermedad fue de 71,72 años (mediana 75 años). Observamos un cluster epidemiológico entre los meses de mayo y octubre de 2015 (70% de la serie). Se produjo una media de retraso diagnóstico desde el inicio de los síntomas de 11 meses (mediana 5 meses). La mitad de los enfermos eran fumadores, no hallando relación con otras exposiciones ambientales de interés. Los pacientes acudieron por disnea como síntoma principal, salvo dos enfermos que consultaron en contexto de un cuadro constitucional. En tres enfermos, la disnea se acompañó de hemoptisis, en relación a hemorragia alveolar por capilaritis. En cuanto a los patrones radiológicos de TAC, el patrón intersticial más frecuente (63%) fue el de Neumonía intersticial inespecífica (NINE), en tres pacientes (27%) se observó Neumonía Intersticial usual (NIU) y en un paciente patrón de Neumonía organizada criptogénica (NOC). La insuficiencia renal aguda, con glomerulonefritis proliferativa extracapilar activa en biopsia, fue la manifestación extrapulmonar más frecuente (60%), pero de forma coincidente con la afectación pulmonar sólo en 3 casos. Dos casos además presentaron afectación cutánea y de sistema nervioso periférico. En los enfermos con afectación renal, el tratamiento de inducción se realizó con 6 ciclos de ciclofosfamida (CFD) acompañado de bolos de corticoides. Un enfermo requirió plasmaféresis para controlar la actividad. En cuanto al tratamiento de mantenimiento, se utilizaron como ahorradores de corticoides azatioprina (AZA) en el 63% y micofenolato (MFM) en el 27%.



**Figura 1**



**Figura 2**

*Discusión:* La afectación pulmonar, común en la PAM, se puede presentar en cualquier etapa de la enfermedad. De acuerdo a nuestros resultados observamos un grupo de pacientes de avanzada edad que, sobre una fibrosis pulmonar estable (tipo NIU) y otro grupo de pacientes diagnosticados de PAM con afectación renal previa, se ha agudizado la enfermedad con aumento muy significativo de los anticuerpos MPO-ANCA y los parámetros inflamatorios, coincidiendo la mayoría de los enfermos en un periodo de tiempo (mayo-octubre 2015). Nos hace pensar en la hipótesis de un factor ambiental que desencadenó los mismos, como muestran otros trabajos previos.

*Conclusiones:* La PAM puede tener brotes pulmonares en pacientes de edad avanzada con patología intersticial previa con debut larvado de los síntomas, sin acompañarse de manifestaciones en otros

sistemas. La terapia con bolos de CFD y PRD produce una mejoría significativa en poco tiempo.