



## IF-113 - VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA Y PAN EN LA MARINA BAIXA

A. Pujades Tàrraga, A. Garijo Sáiz, E. Gómez Segado, M. Pucciarelli Saccomandi, S. Pérez Martín, R. Navarro Soler, D. de Haedo Sánchez y F. Pasquau Liaño

Medicina Interna. Hospital de la Marina Baixa. Villajoyosa (Alicante).

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas de las vasculitis asociadas a ANCA (AAV) y de la panarteritis nodosa (PAN), diagnosticadas en un hospital comarcal de 275 camas durante 22 años.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo y retrospectivo de 16 casos de AAV y PAN atendidos en Medicina Interna entre enero-95 a junio-17. Todos los pacientes fueron incluidos en el Registro Español de Vasculitis sistémicas (REVAS) creado en 2009 por el Grupo de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (GEAS) de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Para el diagnóstico de las vasculitis asociadas a ANCA se han utilizado los criterios de Chapel Hill de 2012. Se recogieron 150 variables. El tiempo promedio para el diagnóstico se definió como el transcurrido entre el comienzo de los síntomas y el diagnóstico. Los ANCA se determinaron mediante inmunofluorescencia indirecta (IFI): patrón citoplasmático (C-ANCA-PR3) o perinuclear (P-ANCA-MPO). El grado de actividad de las AAV y PAN, se midió con el índice Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS).

**Resultados:** Se recogieron datos de 16 pacientes: 9 (56%) varones. La edad media fue de 57,50. El 50% de los pacientes presentaron una granulomatosis con poliangeítis (GPA), el 18,7% poliangeítis microscópica (PAM), el 6,2% granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA) y el 25% PAN. El tiempo de retraso en el diagnóstico fue de 9,93 semanas. Los datos clínicos más frecuentes fueron: el 81,2% síntomas constitucionales; el 75% síntomas musculoesqueléticos; el 50% clínica pulmonar (hemoptisis el 12,5%, hemorragia alveolar 12,5% y el 25% insuficiencia respiratoria precisando en 1 caso intubación orotraqueal); el 75% afectación renal (microhematuria 75%, IRA 56,2% y glomerulonefritis necrotizante 31,2%); el 43,7% síntomas neurológicos (el más frecuente la multineuritis en 31,2%); el 18,7%, síntomas ORL, síntomas digestivos en dos casos (isquemia intestinal y úlcera intestinal), el 25% manifestaciones cutáneas y 2 casos (PAM y GPA) se manifestaron con síndrome renopulmonar. El grado de actividad según la escala BVAS era 25,81. El análisis de los ANCA fue positivo en el 100% de los pacientes diagnosticados de GPA, PAM y GEPA y negativos en los 4 pacientes diagnosticados de PAN. De los 12 pacientes con ANCA positivos, el 66,6% presentó C-ANCA y el 33,3% P-ANCA. Se realizó biopsia renal en 5 (31,2%) pacientes, biopsia cutánea en 4 (25%) y de otras localizaciones en 3 pacientes (nervio sural, úlcera nasal y pulmonar). El 68,7% recibió tratamiento con bolus de esteroides y el 56,2% con ciclofosfamida. El 56,2% recibió tratamiento de mantenimiento con azatioprina y 1 caso se trató con micofenolato. Dos pacientes precisaron diálisis durante el seguimiento. Durante la fase activa de la vasculitis fallecieron 3

pacientes (1 por hemorragia intraparenquimatosa y dos por insuficiencia respiratoria y fracaso multiorgánico). Dos pacientes fallecieron durante el seguimiento y otros dos desarrollaron una neoplasia (linfoma no Hodgkin y neoplasia de colon). En el periodo de estudio se objetivó una primera recidiva en 7 pacientes y una segunda recidiva en 3 de ellos. Una recidiva se trató con rituximab.

*Discusión:* El 50% de las AAV/PAN diagnosticados fueron GPA. El tiempo medio transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico superó los dos meses. En el 75% de los casos el diagnóstico fue confirmado histológicamente y en los pacientes con AAV presentaron ANCA (+) el 100% de ellos. El tratamiento de inducción se hizo con bolus de esteroides y de ciclofosfamida; y el de mantenimiento se hizo con azatioprina. Rituximab se ha utilizado sólo en un caso de recidiva. Se ha observado un 31% de mortalidad y un 12% desarrollo de neoplasias de los pacientes. Se observaron un total de 10 recurrencias en 7 pacientes.

*Conclusiones:* Las AAV/PAN son entidades de baja prevalencia pero de alta morbimortalidad. Se presentan con un importante retraso diagnóstico y un alto grado de actividad. Las manifestaciones clínicas más prevalentes son renales y pulmonares. En nuestra serie se han utilizado los esquemas de tratamiento aconsejados por la EULAR/EUVAS.