



P241 - VASCULITIS ASOCIADA A ANCAS EN GRAN CANARIA: ESTUDIO RETROSPECTIVO

F.J. Novoa Medina¹, F. Rubiño Juárez², B. Tejera Segura¹, B. Romero Díaz³, S. Machín García² e Í. Rúa-Figueroa Fernández de Larrinoa²

¹Sección de Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Gran Canaria.

²Servicio de Reumatología. Hospital Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. ³Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Gran Canaria.

Resumen

Introducción: Las vasculitis asociadas a ANCA (VAA) son un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas que cursan con inflamación necrotizante de la pared vascular de vasos sanguíneos de pequeño y mediano tamaño. Es necesario un mejor conocimiento y abordaje de la enfermedad por la alta mortalidad que presenta.

Objetivos: Describir las características clínicas de los pacientes con VAA valorados por los servicios de Reumatología en dos hospitales universitarios de Gran Canaria en la última década, así como diferencias clínicas entre los subtipos de VAA.

Métodos: Se recogieron de manera retrospectiva características demográficas, clínicas y de laboratorio de 34 pacientes diagnosticados de VAA en los servicios de reumatología de dos hospitales universitarios de Gran Canaria entre enero del 2011 y diciembre de 2018. Los pacientes cumplían criterios de clasificación ACR y criterios de consenso de Chapell Hill-2012. Las variables demográficas y clínicas se comparan utilizando el test de χ^2 para variable dicotómicas o el test de t-Student para variables continuas. Para variables no continuas, se utilizó la U de Mann-Whitney o una transformación logarítmica.

Resultados: De los 34 pacientes, 21 eran mujeres (61,7%). Se encontraron 14 granulomatosis con poliangeítis (GPA 41,2%), 10 poliangeítis microscópicas (PAM) y 10 granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEP) (29,4%). Presentaron un tiempo medio de seguimiento (\pm DE) de 46,3 meses (26,8). Los pacientes con PAM presentaron una mayor edad al diagnóstico y una mayor proporción fueron diagnosticados con edad > 65 años ($p = 0,003$). 16 (47%) pacientes mostraron una forma de presentación generalizada según la clasificación de severidad EULAR, 9 (26,4%) formas sistémicas y 6 (17,6%) formas localizadas (manifestaciones clínicas en tabla 1). La media (\pm DE) del índice BVAS de actividad al diagnóstico fue de 15,7 ($\pm 7,9$). El 80,5% de los pacientes presentaron positividad frente a los ANCA: 34,4% c-ANCA y 65,5% p-ANCA. 21 (61,7%) pacientes recibieron ciclofosfamida y 3 (8,8%) pacientes recibieron rituximab como tratamiento de inducción. La azatioprina fue el tratamiento de mantenimiento más empleado (41,1%). Se apreció un mayor deterioro de función renal inicial, no estadísticamente significativa (ES), en los pacientes con PAM y afectación renal (tabla 2). Se apreció una mejoría de la proteinuria, tanto en la GPA ($p = 0,008$) como en la PAM ($p =$

0,03). 3 (8,8%) pacientes requirieron hemodiálisis crónica. Ningún paciente recibió trasplante renal. Interesantemente, 5 pacientes (14,7%) presentaron enfermedad pulmonar intersticial (EPI), 3 de ellos (60%) previa a la afectación sistémica (9, 10 y 82 meses). 15 (44,1%) pacientes presentaron 17 recaídas, 11 (78,6%) en GPA. Cinco (14,7%) pacientes presentaron infecciones graves: 2 pielonefritis, 1 sepsis secundaria a neumonía, una esofagitis fúngica asociada a neumonía aspirativa y una neumonía de origen fúngico. Ocho (23,5%) pacientes fallecieron: 4 por progresión de la EPI, 2 por manifestaciones vasculíticas, 1 por infección (neumonía aspirativa) y 1 por colangiocarcinoma.

Tabla 1. Manifestaciones clínicas iniciales

	Todos los pacientes (n = 34)	GPA (n = 14)	PAM (n = 10)	GEP (n = 10)	p
Manifestaciones generales (fiebre, artromialgias, artritis)	13 (38,2%)	10 (71,4%)	6 (60%)	7 (70%)	
Manifestaciones cutáneas (púrpura, nódulo, infarto/gangrena)	8 (23,5%)	1 (7,1%)	1 (10%)	6 (60%)	0,002
Afectación otorrinolaringológica		13 (92,9%)	2 (20%)	6 (60%)	0,001
Rinitiscondritis nasal	5 (14,6%)	5 (35,6%)	0	0	
Pólipos nasales	4 (11,7%)	0	0	4 (40%)	
Afectación senos parasenales	7 (20,5%)	5 (35,7%)	0	2 (20%)	
Otitis media	3 (8,8%)	3 (21,4%)	0	0	
Sordera	11 (32,3%)	8 (57,1%)	2 (20%)	1 (10%)	
Estenosis subglótica	2 (5,8%)	2 (14,2%)	0	0	
Nódulos/Infiltrados pulmonares	6 (17,6%)	4 (28,5%)	0	2 (20%)	
Enfermedad pulmonar intersticial	5 (14,6%)	0	5 (50%)	0	
Afectación renal		6 (42,9%)	8 (80%)	2 (20%)	0,027
Síndrome reno-pulmonar	6 (17,6%)	3 (21,4%)	2 (20%)	1 (10%)	
Afectación renal glomerulonefritis	10 (29,4%)	3 (21,4%)	6 (60%)	1 (10%)	
Creatinina > 500 µmol/L (> 5,6 mg/dl)	2 (5,8%)	0	1 (10%)	1 (10%)	
Proteinuria inicial > 1 g/24 h	13 (38,2%)	4 (28,5%)	7 (70%)	1 (10%)	
Empleo hemodiálisis, n ^o (%)	3 (8,8%)	1 (7,1%)	2 (20%)	0	
Hemorragia alveolar pulmonar no asociadas a afectación renal	2 (5,8%)	0	1 (10%)	1 (10%)	
Manifestaciones sistema nervioso periférico	10 (29,4%)	2 (14,2%)	4 (40%)	4 (40%)	
Cardiomiopatía	3 (8,8%)	0	0	3 (30%)	
Afectación ocular (escleritis/conjuntivitis/queratitis/uveítis)	6 (17,6%)	6 (42,8%)	0	0	0,01
BVAS v3 inicial	15,79 ± 7,98	15 ± 9,38	16,8 ± 6,11	15,9 ± 7,36	
Recaídas al brote inicial, número recaídas/pacientes con recaídas	17 recaídas/15 pacientes	11 recaídas (64,7%)/9 pacientes (60%)	2 recaídas (11,7%)/2 pacientes (13,3%)	4 recaídas (23,4%)/4 pacientes (26,6%)	

Tabla 2. Outcomes renales

GPA (n = 6) PAM (n = 8) p

Creatinina sérica inicial, media (DE), mg/dl	2,07 (1,1)	3,08 (2,06)	0,3934
Proteinuria inicial, media (DE), mg/dl	2.264 (1.391,5)	2.731,2 (1.334,7)	0,8348
Creatinina sérica, final media (DE), mg/dl	2,2 (1,4)	2,1 (1,5)	0,5577
Proteinuria final, media (DE), mg/dl	485 (457,9)	326 (110,4)	0,4704

Conclusiones: A pesar del poco número de pacientes, se aprecian diferencias ES entre las características clínicas de los subtipos de VAA. La EPI puede considerarse una manifestación relativamente frecuente de este grupo de enfermedades. Un alto porcentaje de pacientes presentaron recidivas. La mortalidad sigue siendo alta en las VAA y en nuestra serie la EPI es una causa frecuente de muerte.