



## IF-095 - ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL AISLADA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LAS VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA

I. Grafía<sup>1</sup>, M. Sánchez<sup>2</sup>, E. Ruiz<sup>3</sup>, C. Lucena<sup>4</sup>, R. Castellanos<sup>5</sup>, J. Ramírez<sup>6</sup>, F. Hernández-González<sup>4</sup> y S. Prieto-González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Enfermedades Autoinmunes, <sup>2</sup>Centro del diagnóstico por Imagen, <sup>3</sup>Inmunología, <sup>4</sup>Neumología, <sup>5</sup>Reumatología, <sup>6</sup>Anatomía Patológica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Describir nuestra cohorte de pacientes con vasculitis asociada a ANCA (VAA) que debutan con afectación pulmonar intersticial difusa (EPID) de forma aislada.

**Material y métodos:** Inclusión prospectiva todos los pacientes valorados en nuestro comité multidisciplinar de EPID, con afectación confirmada por TC de alta resolución (TCAR) y positividad para ANCA (MPO o PR3). Se excluyeron los pacientes con otra causa potencialmente responsable de la EPID. En todos los pacientes se hizo un estudio protocolizado para descartar afectación sistémica de la vasculitis.

**Resultados:** Entre septiembre/2016 y marzo/2019 se diagnosticaron 12 pacientes (H/M: 5/7; edad media: 70,5 años). El tipo de ANCA fue MPO en 11 pacientes (91%). El patrón radiológico más frecuente fue el de NIU (6/50%), seguido del de NINE (4/33%). Nueve pacientes recibieron tratamiento inmunosupresor, uno antifibrótico y en 2 solo se hizo control. En 6 casos la EPID estuvo estable, en 3 mejoró y en 3 progresó (un exitus y 2 requiriendo oxigenoterapia domiciliaria). Durante el tiempo de seguimiento (20,8 meses; rango 3-60), 3 pacientes desarrollaron una afectación orgánica más allá del pulmón: neuropatía periférica en 2 casos (confirmadas con EMG; en un además con histología), a los 5 y 12 meses de seguimiento (sin tratamiento previo en un caso); glomerulonefritis (biopsia compatible) en un caso a los 5 meses de seguimiento (no tratado previamente). En los 3 casos se inició/intensificó la inmunosupresión con buena respuesta.

**Discusión:** La EPID aislada en las VAA no es una forma clínica reconocida, si bien no es infrecuente su diagnóstico cuando se hace un estudio etiológico protocolizado en todo paciente con EPID. No existen recomendaciones de tratamiento, y el manejo y pronóstico publicado en la literatura es muy heterogéneo.

**Conclusiones:** La EPID aislada constituye una forma de presentación de las VAA. En la mayoría de los casos requiere tratamiento inmunosupresor y es necesario realizar un seguimiento estrecho para detectar el desarrollo de afectación sistémica.

### Bibliografía

1. Alba MA, Flores-Suárez LF, Henderson AG, Xiao H, Hu P, Nachman PH, et al. Interstitial lung disease in ANCA vasculitis. *Autoimmun Rev.* 2017;16:722-9.