



Revista Clínica Española



<https://www.revlinesp.es>

1923 - MÁS ALLÁ DE LAS VASCULITIS: EL AMPLIO ESPECTRO DE LA POSITIVIDAD ANCA

Macarena Míguez del Águila, Gemma Álvarez Martínez, Mercè Alsius Suñer, Núria Vilanova Anducas, Arola Armengou Arxe y Antoni Castro Guardiola

Hospital Universitari Dr. Josep Trueta, Girona, España.

Resumen

Objetivos: Los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) pueden tener relevancia clínica, patogénica y diagnóstica en un amplio espectro de enfermedades, más allá de las vasculitis asociadas a ANCA (VAA). Nuestro objetivo es determinar si los pacientes con una prueba ANCA positiva presentan una VAA o no. Describimos las indicaciones, los resultados de laboratorio y los diagnósticos de los casos incluidos en el estudio.

Métodos: Se evaluaron retrospectivamente 6823 muestras de suero solicitadas entre marzo de 2021 y junio de 2023. Se excluyeron las muestras ANCA-negativas, las muestras repetidas del mismo paciente o las que no contaban con información clínica adecuada disponible. Se analizaron los resultados de 169 pruebas ANCA-positivas y se revisaron los datos clínicos para establecer si los pacientes tenían algún tipo de VAA (granulomatosis con poliangéitis (GPA), poliangéitis microscópica (PAM), granulomatosis eosinofílica con poliangéitis (GEPA), vasculitis limitada al riñón (VLR) o vasculitis inducida por cocaína-levamisol), o diagnósticos alternativos agrupados según el sistema afectado.

Resultados: La mayoría de los pacientes (72%, n = 121) tenía algún tipo de enfermedad autoinmune. El 25% (n = 43) tenía un diagnóstico establecido de una VAA o fue un caso *de novo*. En los pacientes con una VAA de reciente diagnóstico (n = 21), los ANCA se solicitaron por sospecha de glomerulonefritis rápidamente progresiva (66%), de trastornos otorrinolaringológicos (20%) o enfermedades pulmonares (14%). En los pacientes con una VAA establecida (n = 22), la determinación de los ANCA se solicitó por control rutinario o por cambios clínicos de la enfermedad (sospecha de recaída/brote). Las indicaciones para determinar los ANCA en los pacientes sin vasculitis (n = 126) fueron sospecha de enfermedades hepáticas o gastrointestinales (25%), de enfermedades pulmonares (17%), artritis (12%), enfermedad renal (9%) o control de una enfermedad basal (9%). La VAA más prevalente fue la GPA (30%), seguida de la VLR (26%), la GEPA (16%), la PAM (14%) y la vasculitis inducida por cocaína-levamisol (14%); y los diagnósticos alternativos no vasculíticos más prevalentes fueron la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) (13%), las enfermedades hepáticas no autoinmunes (17%), las enfermedades desmielinizantes (6%), los trastornos hepáticos autoinmunes (5%) y la fibrosis pulmonar idiopática (4%). Los principales diagnósticos se resumen en la tabla. La detección por inmunofluorescencia indirecta (IFI) de los 169 test positivos identificó los siguientes patrones: 64 p-ANCA, 47 c-ANCA, 7 doble positivos (c-ANCA, p-ANCA), 4 atípicos (x-ANCA), 3 inespecíficos y 44 fueron negativos. El 41% de los casos p-ANCA y el 25% de los c-ANCA tenían una VAA. En el cribado por quimioluminiscencia (CLIA), el 38% de los pacientes con MPO y el 26% de los pacientes con PR3 tenían una VAA.

| Diagnósticos | N (%) |
|--|------------------|
| Vasculitis asociadas a ANCA | 43 (25%) |
| Granulomatosis con poliangeítis | 13 |
| Vasculitis limitada al riñón | 11 |
| Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis | 7 |
| Poliangeítis microscópica | 6 |
| Cocaine-Levamisole induced vasculitis | 6 |
| Enfermedades ANCA positivas no vasculíticas | 126 (75%) |
| Enfermedades hepáticas | 28 (23%) |
| Esteatosis hepática | 7 |
| Cirrosis (enólica u otras causas) | 7 |
| Enfermedades de la vía biliar (colangitis, colestasis disociada) | 3 |
| Colangitis biliar primaria (CBP) | 2 |
| Colangitis esclerosante primaria (CEP) | 2 |
| Hepatitis autoinmune | 2 |
| Hepatitis aguda no inmune | 2 |
| Hipertensión portal | 2 |
| Alteración transitoria del perfil hepático | 1 |
| Otras enfermedades | 21 (17%) |

| | |
|---|----------|
| Neoplasias (de órgano sólido, leucemia) | 4 |
| Infecciones (neumonía por SARS-CoV2, tuberculosis, gripe) | 3 |
| Artritis | 3 |
| Hipotiroidismo | 2 |
| Anemia ferropénica | 2 |
| Lesiones de piel | 2 |
| Síndrome de Cogan | 1 |
| Amiloidosis | 1 |
| Trombosis venosa profunda | 1 |
| Psoriasis | 1 |
| Gastritis atrófica | 1 |
| Procesos autoinmunes no diferenciados | 20 (16%) |
| Enfermedad inflamatoria intestinal | 16 (13%) |
| Colitis ulcerosa | 14 |
| Enfermedad de Crohn | 2 |
| Enfermedades autoinmunes/reumatológicas | 12 (9%) |
| Lupus eritematoso sistémico | 3 |
| Artritis reumatoide | 2 |
| Espondilitis anquilosante | 2 |

| | |
|-------------------------------------|---------|
| Artritis juvenil idiopática | 1 |
| Esclerodermia | 1 |
| Sarcoidosis | 1 |
| Crioglobulinemia | 1 |
| Anemia hemolítica autoinmune | 1 |
| Enfermedades pulmonares | 12 (9%) |
| Fibrosis pulmonar idiopática | 5 |
| Asma | 3 |
| Neumonía eosinofílica | 1 |
| Fibrosis quística | 1 |
| Tos crónica | 1 |
| Derrame pleural no especificado | 1 |
| Enfermedades neurológicas | 9 (7%) |
| Esclerosis múltiple | 5 |
| Otras enfermedades desmielinizantes | 2 |
| Demencia | 1 |
| Ictus | 1 |
| Enfermedades renales | 8 (6%) |
| Enfermedad crónica renal | 4 |

| | |
|--------------------|---|
| Glomerulonefritis | 3 |
| Nefropatía por IgA | 1 |

Conclusiones: En nuestra cohorte, la mayoría de los pacientes tenía alguna enfermedad autoinmune y el 25% del total tenía una VAA. En las VAA diagnosticadas, p-ANCA y MPO-ANCA fueron más frecuentes que c-ANCA y PR3-ANCA. La enfermedad ANCA positiva más prevalente en los pacientes que no tenían vasculitis fue la EII. La correlación clínica es esencial para interpretar correctamente las pruebas ANCA positivas.

Bibliografía

1. Moiseev S, et al. 2020 international consensus on ANCA testing beyond systemic vasculitis. *Autoimmun Rev.* 2020;19:102618.