

Fibrosis Pulmonar y Vasculitis ANCA

Autor: Fernández Casares Marcelo

Correspondencia:

Marcelo Fernández Casares
e-mail: mfercasar@intramed.net.ar

Al Editor:

El Ateneo Multicéntrico “EPID asociada a ANCA” publicado en el último número de la RAMR comenta el caso de un paciente con dicha asociación. Las patologías que padece el enfermo son comentadas con muy buen criterio clínico y estoy de acuerdo en todo lo que se dice. Sin embargo, me permito agregar y enfatizar algunos puntos. La combinación de Fibrosis Pulmonar (FP) y Vasculitis-ANCA (VAA) fue descripta por primera vez por Nada y col. en 1990 al reportar dos casos de FP y ANCA-P¹.

Desde entonces, la asociación entre enfermedad intersticial pulmonar (EPID) y VAA, particularmente la Poliangeitis Microscópica (PAM), ha sido publicada en varias series de casos, produciendo un creciente interés clínico y fisiopatológico².

Se ha supuesto que la presencia simultánea de FP y VAA en un mismo paciente podría ser una mera comorbilidad, pero lo infrecuente de ambas entidades hacen suponer una entidad bien definida con una patogenia propia. Asimismo, en pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática (IPF) pueden aparecer durante su evolución anticuerpos ANCA de los cuales algunos desarrollan una VAA, más frecuentemente PAM³.

Como se ha dicho en este Ateneo la FP puede preceder al desarrollo de AAV por meses o años, aunque es habitual el diagnóstico simultáneo de ambas entidades, sugiriendo alguna relación entre FP y AAV.

Esto ha dado lugar a una nueva entidad “Pulmonary limited MPA” donde la MPA afecta exclusivamente el pulmón sin evidencia clínica de compromiso de algún otro órgano⁴. De esta manera, como comenta la Dra. Martín se enfatiza la necesidad de evaluar sistemáticamente los ANCA en pacientes con IPF ya que su presencia incrementa el riesgo de desarrollo de una AAV, especialmente si el ANCA es MPO.

Con respecto a la hipótesis que sostiene que la hemorragia alveolar difusa (HAD) contribuiría al desarrollo de la FP, en un trabajo de nuestra autoría observamos que de 28 pacientes con MPA, 11 de ellos sufrieron HAD, todos sin FP. Llamativamente entre los 9 pacientes con FP-AAV, ninguno la sufrió⁵. Otra hipótesis postula que los ANCA jugarían un rol directo. Los neutrófilos en respuesta a citocinas y TNF α , producirían una translocación de los antígenos ANCA a su superficie interactuando con los anticuerpos ANCA circulantes, y causando injuria, vasculitis y fibrosis. Una tercera hipótesis refiere que la misma FP induciría la producción de ANCA por la destrucción de neutrófilos durante su evolución⁶.

Es probable que en este paciente con el diagnóstico de IPF desde 2010, los múltiples cuadros de disnea, tos y fiebre hayan correspondido a exacerbaciones agudas de la IPF, ya que la TC de 2010 muestra vidrio esmerilado junto con imágenes sugestivas de UIP. Las mismas pueden haber contribuido a las importantes caídas de su función respiratoria.

Estoy de acuerdo con el Dr. Catoggio, en que lo importante no es la identificación precisa de la AAV, sino cómo continuar el tratamiento, sobre todo del compromiso pulmonar luego de haber mejorado su función renal con la terapéutica instaurada.

El compromiso intersticial más frecuente corresponde a una UIP, refractaria a corticoides e inmunosupresores. La nueva terapéutica antibiótica aprobada para la FPI no ha sido empleada en la FP-MPA para demostrar algún beneficio.

Por lo tanto, una vez controlado el estadio agudo de la AAV, la sobrevida está directamente relacionada a la FP.

En la mayoría de estudios la presencia de FP en la MPA agrava el pronóstico respecto a la MPA sin FP. El mismo es generalmente pobre y no parece mejor que el de la IPF. La sobrevida a 5 años es alrededor de 50-60%⁶.

Bibliografía

1. Nada AK, Torres V, Ryu J, Lie J, Holley K. Pulmonary Fibrosis as Unusual Manifestation of a Pulmonary- Renal Vasculitis in Elderly Patients. *Mayo Clin Proc* 1990; 65 (6): 847-856.
2. Comarmond C, Crestani B, Tazi A, Hervier B, Adam-Marchand S, Nunes H et al. Pulmonary Fibrosis in antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA)-associated vasculitis: a series of 49 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2014 Nov; 93(24): 340-9.
3. Kagiya N, Takayanagi N, Kanauchi T, Ishiguro T, Yanagisawa T, Sugita Y. Antineutrophil cytoplasmic antibody-positive conversion and microscopic polyangiitis development in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *BMJ Open Respir Res*. 2015 Jan 9; 2(1).
4. Flores-Suárez LF. Limited Pulmonary MPA, a new MPA entity? A rheumatologist's perspective. *Clin Exp Nephrol*. 2013; 17: 672-675.
5. Fernández Casares M, González A, Fielli M, Caputo F, Bottinelli Y, Zamboni M. Microscopic Polyangiitis associated with pulmonary fibrosis. *Clin Rheumatol*. 2015 Jul; 34(7): 1273-7.
6. Katsumata Y, Kawaguchi Y, Yamanaka H. Interstitial Lung disease with ANCA-associated Vasculitis. *Clinical Medicine Insights: Circulatory, Respiratory and Pulmonary Medicine* 2015;9(S1): 51-61.