İZMİR KATİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ

ROMATOLOJİ

2014

ANCA ilişkili vaskülitlerde alveolar hemoroji ile ilişkili faktörler

Elif Durak Ediboğlu

15.10.2021

Giriş

- Antinötrofilik sitoplazmik antikor (ANCA) ilişkili vaskülitler (AAV) küçük ve orta çaplı damarların nekroz ve inflamasyonuna neden olan bir grup hastalıktır.

Giriş

- Akciğerler, AVV'lerde sıklıkla tutulan organlardır (GPA'da %67-85, MPA'da %30-50).
  - Akciğerlerin granülamatöz inflamasyonu
  - Trakeabronşial hastalık
  - Pulmoner kapillerit ve diffüz alveolar hemoroji
  - İntersitisyel akciğer hastalığı

  sıklıkla gözlenen akciğer tutulumlarıdır.

Sacoto et al. Presse Med 49 (2020) 104039

Giriş

- Alveolar hemorojinin AAV'lerde morbidite ve mortalite ile ilişkili olduğu düşünülmektedir.
- Ancak AAV hastalarında alveolar hemoroji ile ilişkili faktörleri öngördüren veriler kısıtlıdır.
- Biz bu çalışmada AAV'li hastalarda alveolar hemorojiyi öngördürecek klinik ya da labaratuvar bulguları değerlendirmeyi amaçladık.

Cartin-Ceba R et al. Arthritis Rheum 2016;68(6):1467-76
de Prost N et al. Eur Respir J 2010;35(6):1303-11

Yöntem

- Çalışmaya 2014-2021 yılları arasında AAV tanısı almış 140 hastadan pulmoner tutulum verisi olan 111 hasta (GPA:71, MPA:40) dahil edildi.
- Hastalar tanı da ya da takip sırasında yapılan Toraks CT ile saptanan pulmoner tutulumlarına göre alveolar hemorojisi olan AAV (n:14) ve alveolar hemorojisi olmayan AAV (n:97) olarak iki gruba ayrıldı.

Sonuçlar

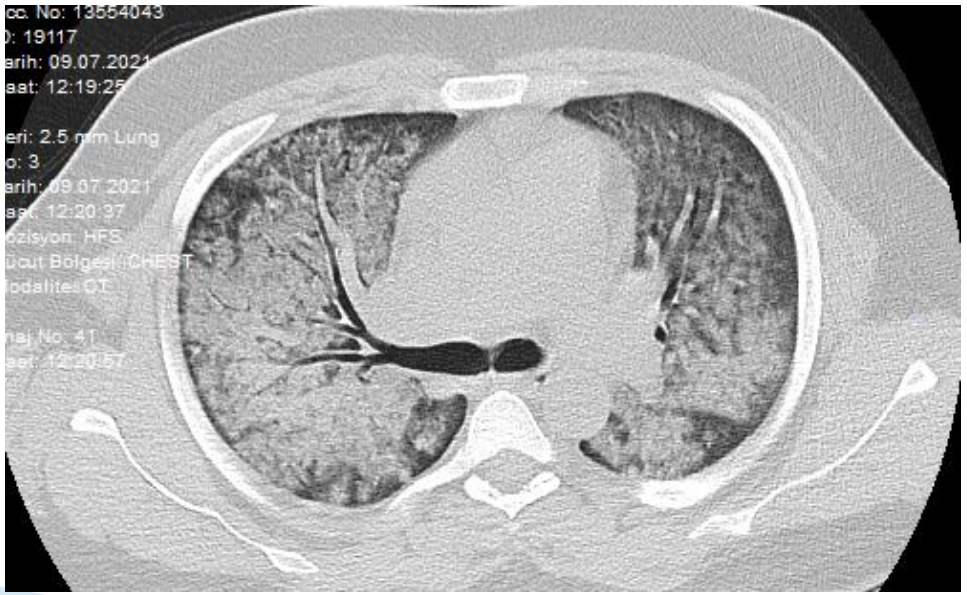
	Alveolar hemoroji (-) (n=97)	Alveolar hemoroji (+) (n=14)	*p*
Cinsiyet, erkek (%)	59.8	78.6	0.18
Tanıda yaş (yıl) ortanca (IQR)	56 (21)	49.5 (31)	0.22
Tanı, (n) (%)			
GPA	68	35.7	**0.034**
MPA	32	64.3	
ANCA pozitifliği, %	80.4	71.4	0.48
ANCA subtipi, %			
PR3-ANCA	65.8	70	1.0
MPO-ANCA	34.2	30	
Diğer organ ve sistem tutulumu, %			
Böbrek	82.5	85.7	1.0
ENT	44.3	28.6	0.27
Göz	17	0	0.09
Kalp	1	7.7	0.09
GIS	6.2	0	1.0
Cilt	33.3	27.6	0.68
Kas-iskelet sistemi	21.1	35.7	0.30

Sonuçlar

	Alveolar hemoroji (-) (n=97)	Alveolar hemoroji (+) (n=14)	*p*
Tanıda serum kreatinin düzeyi, ortanca (IQR)	3.3 (4.7)	5.4 (7.2)	0.81
CRP, ortanca (IQR)	17 (22)	14.2 (11)	0.90
Son dönem böbrek yetmezliği, %	25	25	1.0
Alb (mg), median (IQR)	3.1 (0.9)	2.8 (0.8)	0.17
plazmaferez, %	33	71.4	***0.006***
hemodiyaliz , %	41.8	57.1	0.28

Sonuçlar

- Her iki grupta ANCA pozitiflik oranı, ANCA subtipleri, akciğer dışındaki organ tutlumları, tanı sırasındaki labaratuvar parametreleri, renal replasman tedavi oranları arasında anlamlı fark gözlenmedi.



	Tanı yaşı cinsiyet	Tanı	ANCA subtipi	Tutulum	Mortalite (overall)
Patient 1	44,E	GPA	c-ANCA/ Pr3	renal	–
Patient 2	61,E	MPA	c-ANCA/Pr3	Renal,cilt,kas iskelet	+
Patient 3	71,K	MPA	p-ANCA/MPO	Renal, kalp	+
Patient 4	75,E	MPA	p-ANCA/MPO	renal	–
Patient 5	50,E	MPA	negatif	renal	–
Patient 6	19,E	MPA	negatif	renal	–
Patient 7	24,E	MPA	negatif	renal	+
Patient 8	80,E	MPA	negatif	Renal, cilt	+
Patient 9	52,E	MPA	c-ANCA/Pr3	renal	+
Patient10	62,K	MPA	p-ANCA/MPO	renal	–
Patient11	49,E	GPA	c-ANCA/Pr3	Renal, kas-iskelet, ENT	+
Patient12	53,E	GPA	p-ANCA/MPO	Kas-iskelet, ENT, cilt	–
Patient13	33,E	GPA	c-ANCA/Pr3	Renal, ENT	+
Patient14	45,K	GPA	c-ANCA/Pr3	Kas-iskelet, ENT	–

İZMİR KATİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ
ROMATOLOJİ
2014

Tartışma

Alveolar haemorrhage in ANCA-associated vasculitides: 80 patients' features and prognostic factors

A. Kostianovsky[1], T. Hauser[1], C. Pagnoux[1], P. Cohen[1], E. Daugas[2], L. Mouthon[1], P. Miossec[3], J.-F. Cordier[4], L. Guillevin[1]
for the French Vasculitis Study Group (FVSG)

Ortalama yaş (SD): 49 (16)

%61.3 GPA, %21 MPA, %10 CCS vasküliti, %2 sınıflandırılamanış

ANCA pozitifliği %92.2

%76.3'ünde pulmo-renal sendrom

AH mortalite artışı ile ilişkili değil

Tartışma

Alveolar haemorrhage in ANCA-associated vasculitis: Long-term outcome and mortality predictors

Luca Quartuccio[a,1,*], Milena Bond[a,1], Miriam Isola[b], Sara Monti[c,d], Mara Felicetti[e], Federica Furini[f], Stefano M… zolo[k], Pietro Leccese[l], Bernd Raff… Silvano Bettio[q], Pierpaolo … Silvia Bellando Randone[u], … Francesco Ferro[y], Michele … rre[ac], Alessandro Giollo[ad], Nicol… Roberto Padoan[e], Roberto … dula[l], Gerardo Di Scala[i], Elisa Gr… Marco Matucci Cerinic[u], L… azzi[h], Dario Roccatello[g], Marcell… a[a], on behalf of The Italian Study … alian Vasculitis Study Group

Table 1
Clinical characteristics.

Sex, no. (%) male	54 (50.9)
Age, median (IQR) years	55 (42-67)
MPA, no. (%)	51 (48.1)
GPA, no. (%)	49 (46.2)
EGPA, no. (%)	6 (5.7)
PR3, no. (%)	56 (57.1)
MPO, no. (%)	33 (33.7)
ANCA negative, no. (%)	9 (9.2)
Comorbidities	
≥1 CV comorbidities, no. (%)	52 (49.1)
Symptoms and laboratory findings	
AH as onset manifestation of AAV, no. (%)	76 (71.7)
Anemia, no. (%)	97 (92.4)
Hemoptysis, no. (%)	54 (51.9)
Other involvement, no. (%)	
Renal	77 (72.6)
ENT	33 (31.1)
PNS	27 (25.7)
Skin	20 (18.9)
Heart	7 (6.6)
Intestine	4 (3.8)
CNS	2 (1.9)

Pulmonary Involvement in Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies (ANCA)-associated Vasculitis: The Influence of ANCA Subtype

Aladdin J. Mohammad, Kristian H. Mortensen, Judith Babar, Rona Smith, Rachel B. Jones, Daiki Nakagomi, Pasupathy Sivasothy, and David R.W. Jayne

Table 3. Thoracic computed tomography in patients with ANCA-associated vasculitis according to ANCA serotype. Values are n (%) unless otherwise specified.

Variables	n = 129	PR3-ANCA, n = 81	MPO-ANCA, n = 48	p
Normal study	28 (22)	19 (24)	9 (19)	0.5
Parenchymal involvement				
Consolidation	12 (9)	7 (9)	5 (10)	0.7
Ground glass opacity	21 (16)	10 (12)	11 (23)	0.2
Distribution				0.2
Diffuse	5 (4)	3 (4)	2 (4)	
Central	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
Peripheral	2 (2)	0 (0)	2 (4)	
Subpleural sparing	14 (11)	7 (9)	7 (15)	
Reticulation, peripheral	10 (8)	0 (0)	10 (21)	< 0.001
Honeycombing	10 (8)	0 (0)	10 (21)	< 0.001
Nondependent atelectasis	11 (9)	9 (11)	2 (4)	0.2
Nodular opacities	32 (25)	24 (30)	8 (17)	0.09
Nodules with cavitation	13 (10)	13 (16)	0 (0)	0.002
Bronchiectasis	27 (21)	12 (15)	15 (31)	0.02
Severity				0.01
Mild	21 (16)	11 (14)	10 (21)	
Moderate	4 (3)	0 (0)	4 (8)	
Severe	2 (2)	1 (1)	1 (2)	
Distribution				0.03
Cylindrical	25 (19)	11 (14)	14 (29)	
Cystic	1 (1)	0 (0)	1 (2)	
Cylindrical and cystic	1 (1)	1 (1)	0 (0)	
Peribronchial thickening	9 (7)	5 (6)	4 (8)	0.7
Bronchial stenosis, subglottic	5 (4)	5 (6)	0 (0)	0.1
Central airway disease	9 (7)	9 (11)	0 (0)	0.01
Emphysema	16 (12)	10 (12)	6 (13)	0.9
Centrilobular	15 (12)	10 (12)	5 (10)	
Paraseptal	1 (1)	0 (0)	1 (2)	
Emphysema GRADE				0.3
< 5–25%	7 (5)	5 (6)	2 (4)	
26–50%	4 (3)	3 (4)	1 (2)	
51–75%	4 (3)	1 (1)	3 (6)	
> 75%	1 (1)	1 (1)	0 (0)	
Disease pattern				
Usual interstitial pneumonitis	10 (8)	0 (0)	10 (21)	< 0.001
Pulmonary hemorrhage	19 (15)	10 (12)	9 (19)	0.3
Scarring	13 (10)	10 (12)	3 (6)	0.2
Peribronchovascular nodularity	27 (21)	22 (27)	5 (10)	0.02
Pulmonary venous congestion	10 (8)	4 (5)	6 (13)	0.1
Additional features				
Endoluminal plugging	4 (3)	2 (3)	2 (4)	0.6
Pleural effusion	26 (20)	13 (16)	13 (27)	0.1
Bilateral	19 (15)	11 (14)	8 (17)	
Unilateral	7 (5)	2 (2)	5 (10)	
Pericardial effusion	6 (5)	4 (5)	2 (4)	1.0
Lymph node enlargement, ≥ 10 mm	18 (14)	9 (11)	9 (19)	0.2

Tartışma

Diffuse Alveolar Hemorrhage Secondary to Antineutrophil Cytoplasmic Antibody–Associated Vasculitis

Predictors of Respiratory Failure and Clinical Outcomes

Table 1. Clinical characteristics, interventions, and main outcomes in the 73 patients with DAH secondary to AAV*

Sex, no. (%) male	41 (56)
Age, median (IQR) years	61.8 (49.3–72.4)
Smoking history, no. (%)	
Never smoked	54 (74)
Former smoker	17 (23)
Current smoker	2 (3)
GPA, no. (%)	44 (60)
MPA, no. (%)	29 (40)
BVAS/WG score, median (IQR)	10 (8–13)
APACHE III score, median (IQR)†	79 (64–98)
Symptom, no. (%)	
Dyspnea	68 (93)
Cough	60 (82)
Hemoptysis	55 (75)
Fever	36 (49)
Hypoxemia	58 (79)
Laboratory findings	
PR3-ANCA positive, no. (%)	40 (55)
MPO-ANCA positive, no. (%)	33 (45)
Hemoglobin, median (IQR) gm/dl	9 (8–10.4)
Decrease in hemoglobin from baseline, median (IQR)	2.3 (1.4–3.7)
Platelet count, median (IQR) per mm^3	287 (221–392)
Leukocytes, median (IQR) per mm^3	10.7 (7.9–14)
ESR, median (IQR) mm/hour	61 (31–86)
CRP, median (IQR) mg/liter	21.3 (7.4–134.2)
INR, median (IQR)	1.1 (1–1.3)
Creatinine, median (IQR) mg/dl	1.4 (0.9–3.2)
GFR, median (IQR) ml/minute	41 (20–60)
Bronchoscopy/BAL findings	

İZMİR KATİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ
ROMATOLOJİ
2014

Teşekkürler