

Evaluación del desempeño de los criterios ACR/EULAR 2022 en la clasificación de vasculitis asociadas a ANCA

Performance evaluation of the 2022 ACR/EULAR criteria in the classification of ANCA-associated vasculitis

Ignacio López¹, Oscar Gut¹, María Selva Pino¹, Diego Marino¹, Gustavo Medina¹

1.Hospital de Clínicas José De San Martín

Recibido: 27/08/2025 - Aceptado: 14/03/2026

Autor de correspondencia:

Ignacio López

ignacio.lopez.1989@gmail.com

Resumen

Introducción: la clasificación de las vasculitis asociadas a ANCA (VAA) sigue siendo un desafío. Los criterios existentes (ACR 1990, EMA 2007) presentan limitaciones, lo que llevó al desarrollo de los criterios ACR/EULAR 2022. **Objetivo:** evaluar el rendimiento de los criterios comparados con el diagnóstico en una cohorte de pacientes con VAA. **Métodos:** estudio analítico de corte transversal, retrospectivo. Pacientes con diagnóstico de VAA, se aplicaron criterios ACR 1990, algoritmo EMA 2007 y ACR/EULAR 2022. Se realizó una estadística descriptiva. **Resultados:** se incluyeron 115 pacientes, edad media 49 años, diagnóstico de GPA 72 (63 %), PAM 27 (23 %) y EGPA 16 (14 %). Pudieron clasificarse coincidiendo con el diagnóstico 30 % de los pacientes con ACR, 69 % con EMA y 82 % con ACR/EULAR. Al aplicar ACR/EULAR, cambia la frecuencia de los subtipos de VAA (PAM (49 %) > GPA (39 %) > EGPA (4 %)). **Conclusión:** los criterios ACR/EULAR 2022 demostraron un mejor rendimiento de clasificación para la VAA y alteraron significativamente las frecuencias observadas de los subtipos de VAA dentro de nuestra cohorte.

Palabras clave: vasculitis asociada a anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos, ACR/EULAR 2022, granulomatosis con poliangéitis, granulomatosis eosinofílica con poliangéitis, poliangéitis microscópica, EMA 2007

Abstract

Introduction: The classification of ANCA-associated vasculitis (AAV) remains challenging. Existing criteria (ACR 1990, EMA 2007) have limitations, which led to the development of the 2022 ACR/EULAR criteria.

Objective: To evaluate the performance of these criteria compared with clinical diagnosis in a cohort of patients with AAV. **Methods:** Analytical, cross-sectional, retrospective study. Patients with a diagnosis of AAV were evaluated using the ACR 1990 criteria, the EMA 2007 algorithm, and the 2022 ACR/EULAR criteria. Descriptive statistics were performed. **Results:** A total of 115 patients were included, with a mean age of 49 years; diagnoses were GPA in 72 patients (63%), MPA in 27 (23%), and EGPA in 16 (14%). Classification matching the clinical diagnosis was achieved in 30% of patients with ACR criteria, 69% with EMA, and 82% with ACR/EULAR. Applying ACR/EULAR criteria changed the observed distribution of AAV subtypes (MPA [49%] > GPA [39%] > EGPA [4%]). **Conclusion:** The 2022 ACR/EULAR criteria demonstrated superior classification performance for AAV and significantly altered the observed frequencies of AAV subtypes within our cohort.

Keywords: ANCA-associated vasculitis, 2022 ACR/EULAR, granulomatosis with polyangiitis, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, microscopic polyangiitis, EMA 2007.

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis asociadas con anticuerpos contra el citoplasma de los neutrófilos (VAA) son enfermedades sistémicas que comprometen con mayor frecuencia los vasos de pequeño calibre y se caracterizan por un proceso necrotizante de la pared vascular asociado a la presencia de ANCA (anticuerpos contra el citoplasma del neutrófilo). Fenotípicamente se subdividen en granulomatosis con poliangeítis (GPA), poliangeítis microscópica (PAM) y granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA), según características clínicas, de laboratorio, imagenológicas e histológicas.¹ Se han planteado diferentes criterios para llevar a cabo esta clasificación, todos ellos presentan limitaciones. Inicialmente se utilizaron los criterios ACR 1990,²⁻³ donde se incluyen la GPA (Wegener) y EGPA (Churg-Straus); en 1994 se desarrollaron las definiciones histológicas de vasculitis de la Conferencia Internacional de Consenso de Chapel Hill (CHCC), revisadas en 2012,⁴ presentando en ambos casos limitaciones como no incluir PAM (ACR), superposición de diagnósticos (*overlap*) y porcentaje alto de pacientes sin clasificar. Por esta razón, en 2007 Watts publica un algoritmo (conocido como Algoritmo de la Agencia de Medicamentos Europea (EMA) 2007) para la clasificación, donde mejora el rendimiento y evita la superposición.⁵⁻⁶

En 2022, como resultado de una colaboración entre el Colegio Americano de Reumatología (ACR) y La Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR) a partir del Estudio de Criterios de Diagnóstico y Clasificación de las Vasculitis (DCVAS)⁷⁻⁹, se definen los nuevos criterios de clasificación para VAA.

Estudios previos que evaluaron los criterios ACR/EULAR 2022 han reportado consistentemente una reclasificación de los subtipos de VAA, particularmente un cambio de granulomatosis con poliangeítis (GPA) a poliangeítis microscópica (PAM). Esta reclasificación se ha atribuido, en parte, al mayor peso otorgado a la seropositividad de ANCA en los nuevos criterios en comparación con los hallazgos clínicos e histológicos.¹⁰⁻¹³

Este trabajo se propone aplicar y evaluar el rendimiento de los diferentes criterios de clasificación en una cohorte de pacientes con diagnóstico clínico de VAA en un hospital universitario de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio analítico de corte transversal, retrospectivo. Se evaluaron las historias clínicas de pacientes atendidos entre 2018 y 2023 con diagnóstico de VAA. Se excluyeron otros tipos de vasculitis (primarias o asociadas). Se recopilaron datos clínicos,

laboratorio, imagenológicos e histopatológicos. Las determinaciones de ANCA fueron realizadas por Inmunofluorescencia indirecta (IFI) y Ensayos de Inmunoabsorción Ligado a Enzimas (ELISA) para determinar la presencia de ANCA con la primera técnica y con el segundo la presencia de mieloperoxidasa y proteinasa-3.

Los diagnósticos fueron realizados por un reumatólogo con experiencia en el manejo de vasculitis. Se aplicaron los criterios ACR 1990,²⁻³ algoritmo de EMA 2007⁵⁻⁶ y ACR/EULAR 2022.⁷⁻⁹

Se utilizó estadística descriptiva para caracterizar la población de estudio. Las variables continuas se informaron mediante medidas de centralidad (media o mediana) y dispersión (desviación estándar o rango intercuartilo) según la distribución de los datos; las variables categóricas se informaron como frecuencia y porcentaje. El análisis se llevó a cabo utilizando el paquete de *software* Jamovi ® versión 2.3.21.

Se comparó el porcentaje de pacientes clasificados y no clasificados por cada set de criterios y la superposición entre ellos (paciente que cumple criterios de dos o más VAA).

RESULTADOS

Se incluyeron 115 pacientes, con una edad media de 49 (± 16) años y 78 (68 %) mujeres.

Tabla 1. Características basales de la población

Características demográficas, n= 115	
Sexo femenino, n (%)	78 (68 %)
Edad media al diagnóstico, media, años (DE)	49 (16 %)
Determinaciones de ANCA (IFI), n=99	
ANCA positivo, n (%)	83 (84 %)
ANCA C positivo, n (%)	33 (40 %)
ANCA P positivo, n (%)	50 (60 %)
PR3 +, n (%)	28 (30 %)
MPO +, n (%)	46 (47 %)
Biopsias, n (%)	44 (38 %)
Biopsias renales, n (%)	33 (75 %)
Biopsias otros tejidos, n (%)	11 (25 %)
Imágenes realizadas, n (%)	93 (80 %)
Imágenes tórax	70 (75 %)
Imágenes SPN*	23 (25 %)

ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, MPO: mieloperoxidasa, PR3: proteinasa 3, SPN: senos paranasales.

Tabla 2. Comparación de criterios de clasificación

	GPA	PAM	EGPA	No clasifica	Clasifica	Overlap*	Total
Diagnóstico (%)	72 (62)	27 (24)	16 (14)	-	115 (100)	0	115
ACR 1990 (%)	32 (27)	-	4 (3)	80 (70)	35 (30)	1	115
Algoritmo EMA 2007 (%)	64 (55)	11 (9)	4 (3)	36 (31)	79 (69)	0	115
ACR/EULAR 2022 (%)	45 (39)	57 (49)	5 (4)	17 (15)	98 (85)	9	115

* 7 pacientes cumplen criterios ACR/EULAR 2022 para GPA y PAM, y 2 para EGPA y PAM.

ACR: Colegio Americano de Reumatología, ACR/EULAR: Colegio Americano de Reumatología y La Liga Europea contra el Reumatismo, EMA: Agencia de Medicamentos Europea.

La determinación de ANCA por Inmunofluorescencia Indirecta (IFI) se realizó en 99 (86 %) pacientes, de los cuales 83 (84 %) fueron positivos, con un patrón ANCA-p en el 60 % (50/83) y ANCA-c en el 40 % (33/83) de los casos. Los ensayos de ELISA para PR3 y MPO se realizaron en 92 (80 %) y 98 (85 %) pacientes respectivamente, siendo positivos en el 30 % (28/92) y 47 % (46/98) de los casos.

Se realizó biopsia a 44 (38 %) pacientes, 75 % de las mismas fueron de tejido renal.

De acuerdo con el diagnóstico clínico realizado por expertos, las frecuencias de los subtipos de VAA en la cohorte fueron: GPA 72 (62 %), PAM 27 (24 %) y EGPA 16 (14 %) (ver Tabla 2 y Esquema 1).

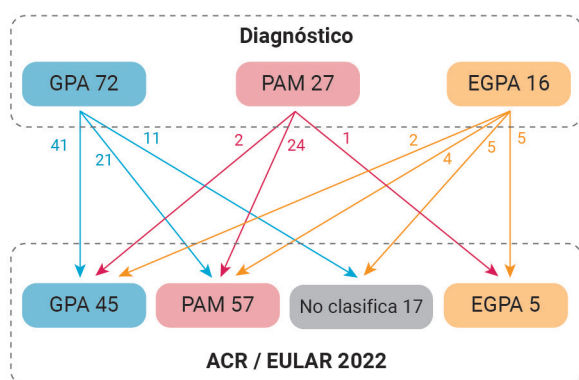
Inicialmente, se aplicaron los criterios ACR 1990 a los pacientes con vasculitis asociada a ANCA (VAA). De estos, 32 (27 %) fueron clasificados como GPA y 4 (3 %) como EGPA. Es importante destacar que 80 pacientes (70 %) no pudieron ser clasificados bajo estos criterios.

Posteriormente, se utilizó el algoritmo desarrollado por la EMA. Este enfoque permitió clasificar un ma-

yor número de casos: 64 (55 %) como GPA, 11 (9 %) como PAM y 4 (3 %) como EGPA. A pesar de la mejora, 36 pacientes (31 %) aún quedaron sin clasificar.

La aplicación de los criterios ACR/EULAR 2022 a la cohorte completa ofreció una clasificación más detallada, revelando los siguientes patrones de clasificación en función del diagnóstico clínico inicial: del total de pacientes con diagnóstico clínico de GPA (n=72), 41 (56 %) clasificaron como GPA. Los 31 pacientes restantes se distribuyeron en 20 (64 %) casos reclasificados como PAM y 11 (36 %) sin clasificar. Para los pacientes con diagnóstico clínico de PAM (n=27), 24 (89 %) cumplieron los criterios de PAM, 2 fueron clasificados como GPA y 1 no pudo ser clasificado. Finalmente, en el grupo de EGPA (n=16), 5 (32 %) casos clasificaron como EGPA, 4 como PAM, 2 como GPA, y 5 quedaron sin clasificar.

Finalmente, se evaluó la prevalencia de los ANCA en la clasificación según los criterios ACR/EULAR. Se observó una alta correlación entre la presencia de anticuerpos específicos y el diagnóstico final; en pacientes que clasificaban para GPA, 39 (87 %) fueron positivos para ANCA-C/PR3, en el caso de PAM, 55 (96 %) resultaron positivos para ANCA-P/MPO.

Esquema 1. Distribución de los pacientes según los criterios clasificatorios ACR/EULAR 2022

ACR/EULAR: los criterios del Colegio Americano de Reumatología y La Liga Europea contra el Reumatismo, EGPA: granulomatosis eosinofílica con poliangiitis, GPA: granulomatosis con poliangiitis, PAM: poliangiitis microscópica.

DISCUSIÓN

En este trabajo analizamos el rendimiento de los diferentes criterios de clasificación de VAA en una cohorte de pacientes con diagnóstico clínico de esta entidad en un hospital universitario de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Al aplicar el criterio clínico, la GPA fue el subtipo más frecuente de VAA presentándose en más de la mitad de los pacientes, seguido por el diagnóstico de PAM y por último la EGPA. Esto se encuentra en consonancia con otras cohortes analizadas,¹⁴⁻¹⁹ en las que los porcentajes y distribución son similares.

La aplicación de los criterios ACR 1990 resultó en la clasificación de solo el 30 % de los pacientes, dejando un 70 % sin clasificar. Aunque el rendimien-

to mejoró progresivamente con el algoritmo EMA 2007 (69 % clasificados) y los criterios ACR/EULAR 2022 (85 % clasificados), un 15 % de los pacientes aún permaneció sin clasificación.

Al aplicar ACR 1990²⁻³ y ACR/EULAR 2022⁷⁻⁹ observamos pacientes que cumplían simultáneamente criterios para dos entidades distintas (*overlap*), situación que no se presenta con el algoritmo de EMA,⁵⁻⁶ ya que fue diseñado específicamente para evitarla. La clasificación, correcta o incorrecta, en un subtipo de VAA impacta de forma directa en la estratificación de riesgo, que a su vez impactaría de manera directa en la elección, apropiada o no, de la terapéutica.

En coincidencia con el criterio clínico, al aplicar ACR 1990²⁻³ y el algoritmo de EMA 2007⁵⁻⁶ la frecuencia de los subtipos fue GPA>PAM>EGPA. Observamos que al aplicar los criterios ACR/EULAR 2022⁷⁻⁹ pacientes con GPA y EGPA reclasifican como PAM, lo que cambia la frecuencia de los tipos de vasculitis: PAM>GPA>EGPA. Esta reclasificación también fue observada y analizada en otros trabajos que aplicaron los últimos criterios a cohortes de pacientes con VAA.¹¹⁻¹³

En un trabajo realizado por Pyo y col.¹¹ donde se aplicaron los nuevos criterios a pacientes con diagnóstico previo de VAA (ACR y algoritmo de EMA 2007) se observó una reclasificación similar a la que observamos en nuestro trabajo. Al realizar el análisis de los determinantes, una de las observaciones que destacan es el peso o valor que se otorga a la positividad de los anticuerpos, por sobre variables clínicas e histopatológicas.

Proponemos que esta reclasificación, particularmente el aumento de la prevalencia de PAM, se debe en gran medida al peso relativo otorgado a la seropositividad de los ANCA en los nuevos criterios, por encima de las características clínicas e histopatológicas. La sola positividad de anti-PR3 (+5 puntos) en los criterios de GPA ilustra cómo un único marcador serológico puede ser decisivo, incluso si las manifestaciones clínicas no alcanzan el umbral clasificatorio sin él.

La principal fortaleza de nuestro estudio reside en el elevado número de pacientes evaluados en un único centro, lo que probablemente contribuye a la consistencia en el diagnóstico y la recolección de datos. Adicionalmente, el alto porcentaje de pacientes con al menos una determinación de ANCA fortalece la calidad de los datos. Nuestros hallazgos son consistentes con series y cohortes internacionales en términos de frecuencia de tipos de vasculitis, seropositividad y otras variables, lo que refuerza la fiabilidad de nuestros resultados.

Las limitaciones principales de nuestro estudio incluyen su naturaleza retrospectiva, que resultó en datos incompletos, como la falta de recuentos de eosinófilos en muchas historias clínicas. Además, el número limitado de estudios de imágenes y biopsias disponibles pudo haber influido en los resultados.

CONCLUSIÓN

En nuestra cohorte, la evolución de los criterios de clasificación mejora gradualmente la proporción de pacientes clasificados, aunque un porcentaje aún permanece sin clasificar. Es crucial destacar que la aplicación de los nuevos criterios ACR/EULAR 2022 modificó la frecuencia relativa de los subtipos de vasculitis, cambiando de GPA>PAM>EGPA a PAM>GPA>EGPA. Sugerimos que esta reclasificación se relaciona con el mayor peso otorgado a la inmunoserología sobre las variables clínicas e histopatológicas. Se necesitan estudios con mayor tamaño muestral para confirmar la tendencia observada en nuestra cohorte.

Conflictos de intereses: los autores de este trabajo no presentan conflictos de intereses ni recibieron financiación para la realización de este estudio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kitching AR, Anders HJ, Basu N, et al. ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers*. 2020;6(1):71. doi:10.1038/s41572-020-0204-y
2. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of churg-strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis & Rheumatism*. 1990;33(8):1094-1100. doi:10.1002/art.1780330806
3. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of wegener's granulomatosis. *Arthritis & Rheumatism*. 1990;33(8):1101-1107. doi:10.1002/art.1780330807
4. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis & Rheumatism*. 2013;65(1):1-11. doi:10.1002/art.37715
5. Watts R, Lane S, Hanslik T, et al. Development and validation of a consensus methodology for the classification of the ANCA-associated vasculitides and polyarteritis nodosa for epidemiological studies. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2006;66(2):222-227. doi:10.1136/ard.2006.054593
6. Abdulkader R, Lane SE, Scott DGI, Watts RA. Classification of vasculitis: EMA classification using CHCC 2012 definitions. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2013;72(11):1888-1888. doi:10.1136/annrheumdis-2013-203511
7. Robson JC, Grayson PC, Ponte C, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. *Ann Rheum Dis*. 2022;81(3):315-320. doi:10.1136/annrheumdis-2021-221795
8. Suppiah R, Robson JC, Grayson PC, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis. *Ann Rheum Dis*. 2022;81(3):321-326. doi:10.1136/annrheumdis-2021-221796

9. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *Ann Rheum Dis*. 2022;81(3):309-314. [doi:10.1136/annrheumdis-2021-221794](https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2021-221794)
10. Pyo JY, Ahn SS, Song JJ, Park YB, Lee SW. Application of the 2022 ACR/EULAR criteria for microscopic polyangiitis to patients with previously diagnosed microscopic polyangiitis. *Clinical and Experimental Rheumatology*. Published online February 21, 2022. [doi:10.55563/clinexprheumatol/vmrk76](https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/vmrk76)
11. Pyo JY, Lee LE, Park YB, Lee SW. Comparison of the 2022 ACR/EULAR Classification Criteria for Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis with Previous Criteria. *Yonsei Med J*. 2023;64(1):11. [doi:10.3349/ymj.2022.0435](https://doi.org/10.3349/ymj.2022.0435)
12. Pyo JY, Ahn SS, Song JJ, Park YB, Lee SW. The Reclassification of Patients With Previously Diagnosed Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis Based on the 2022 ACR/EULAR Criteria for Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. *J Rheumatol*. 2023;50(2):213-218. [doi:10.3899/jrheum.220560](https://doi.org/10.3899/jrheum.220560)
13. Pyo JY, Ahn SS, Song JJ, Park YB, Lee SW. Reclassification of previously diagnosed GPA patients using the 2022 ACR/EULAR classification criteria. *Rheumatology*. 2023;62(3):1179-1186. [doi:10.1093/rheumatology/keac267](https://doi.org/10.1093/rheumatology/keac267)
14. Gisslander K, Rutherford M, Aslett L, et al. Data quality and patient characteristics in European ANCA-associated vasculitis registries: data retrieval by federated querying. *Annals of the Rheumatic Diseases*. Published online October 27, 2023. [doi:10.1136/ard-2023-224571](https://doi.org/10.1136/ard-2023-224571)
15. Micheletti RG, Chiesa Fuxench Z, Craven A, et al. Cutaneous Manifestations of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. *Arthritis & Rheumatology*. 2020;72(10):1741-1747. [doi:10.1002/art.41310](https://doi.org/10.1002/art.41310)
16. Bischof A, Jaeger VK, Hadden RDM, et al. Peripheral neuropathy in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides: Insights from the DCVAS study. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2019;6(6):e615. [doi:10.1212/NXI.0000000000000615](https://doi.org/10.1212/NXI.0000000000000615)
17. Kronbichler A, Shin JI, Lee KH, et al. Clinical associations of renal involvement in ANCA-associated vasculitis. *Autoimmunity Reviews*. 2020;19(4):102495. [doi:10.1016/j.autrev.2020.102495](https://doi.org/10.1016/j.autrev.2020.102495)
18. Pérez, N., Gargiulo, Á., Suarez, L., Khoury, M., & Gómez, G. (2021). Clinical characteristics and prognostic factors in an Argentinian cohort with ANCA-associated vasculitis. *Revista Medicina*, 2021, vol. 81, no 2.
19. Arnold S, Wallmeier P, Tais A, et al. The Joint Vasculitis Registry in German-speaking countries (GeVas): subgroup analysis of 266 AAV-patients. *Clinical and Experimental Rheumatology*. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2024; vol. 83, p. 1973-1975.