



CONSORCI  
HOSPITAL GENERAL  
UNIVERSITARI  
VALÈNCIA

# V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

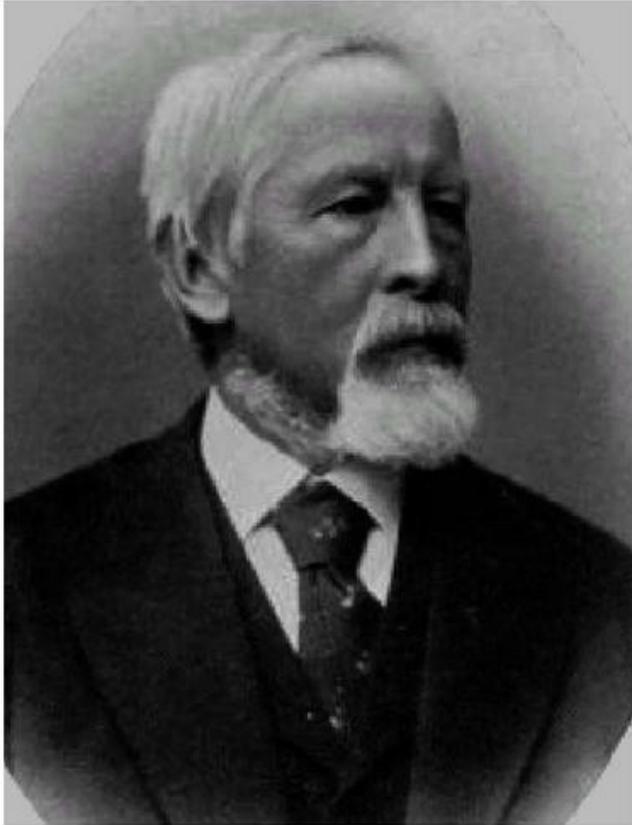


Va

AS

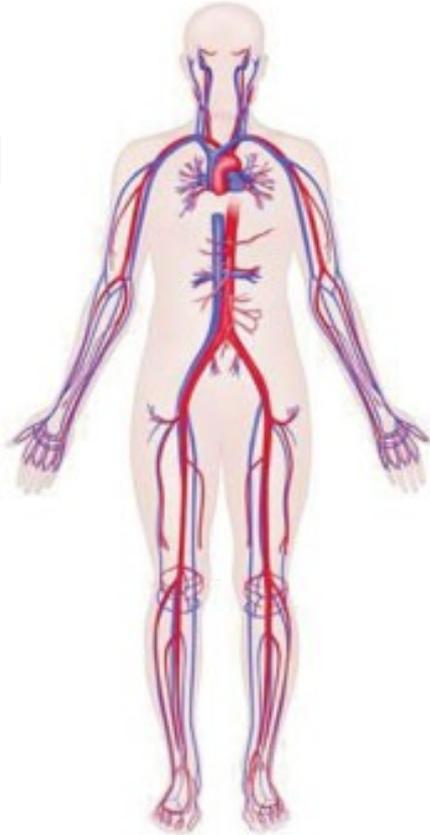
MIR4 Giovanna Llerena

# Primer caso “moderno” 1866

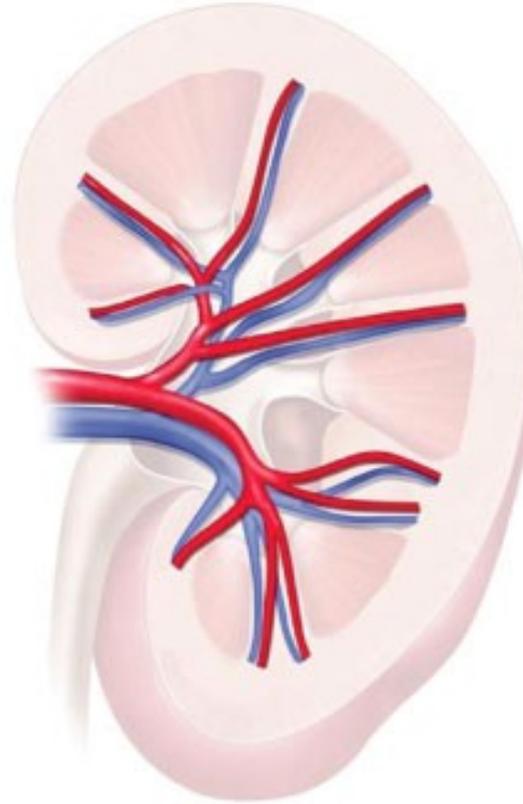


Adolf Kussmaul – Rudolf Maier

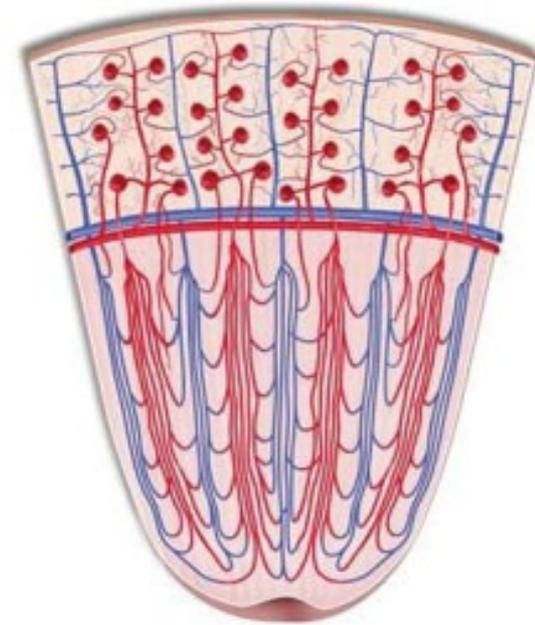
**A Large Vessels**



**B Medium Vessels**



**C Small Vessels**



## CLASIFICACION

- Jennette J.C. et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. ARTHRITIS & RHEUMATISM Jan 2013; 65 (1): 1–11
- © 2013. American College of Rheumatology

## VASCULITIS PRIMARIAS

### VASCULITIS CON AFECTACION PREDOMINANTE DE VASOS GRANDES

Arteritis de Takayasu  
Arteritis de células gigantes (arteritis temporal)  
Síndrome de Cogan  
Enfermedad de Behçet

### VASCULITIS CON AFECTACION PREDOMINANTE DE VASOS MEDIANOS

Poliarteritis nodosa  
Poliarteritis nodosa cutánea  
Enfermedad de Buerger  
Enfermedad de Kawasaki  
Angitis primaria del sistema nervioso central

### VASCULITIS CON AFECTACION PREDOMINANTE DE VASOS PEQUEÑOS

Púrpura Schönlein-Henoch  
Poliangeítis microscópica  
Granulomatosis de Wegener  
Síndrome Churg-Strauss  
Vasculitis limitada al riñón  
Vasculitis crioglobulinémica  
Angeítis leucocitoclástica cutánea

## FORMAS SECUNDARIAS DE VASCULITIS

Causas diversas de vasculitis de vasos pequeños

Enfermedad del tejido conjuntivo (vasculitis reumatoide, lupus  
síndrome de Sjögren, miopatías inflamatorias)

Enfermedad intersticial inflamatoria

Paraneoplásica

Infección

Vasculitis inducida por fármacos: asociada con ANCA, otras.

# Chapel Hill Consensus Conference 2012

## **Large vessel vasculitis (LVV)**

Takayasu arteritis (TAK)

Giant cell arteritis (GCA)

## **Medium vessel vasculitis (MVV)**

Polyarteritis nodosa (PAN)

Kawasaki disease (KD)

## **Small vessel vasculitis (SVV)**

Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)–associated vasculitis (AAV)

Microscopic polyangiitis (MPA)

Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)

## **Immune complex SVV**

Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease

Cryoglobulinemic vasculitis (CV)

IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)

Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)

# Chapel Hill Consensus Conference 2012

## **Variable vessel vasculitis (VVV)**

Behçet's disease (BD)

Cogan's syndrome (CS)

## **Single-organ vasculitis (SOV)**

Cutaneous leukocytoclastic angiitis

Cutaneous arteritis

Primary central nervous system vasculitis

Isolated aortitis

Others

## **Vasculitis associated with systemic disease**

Lupus vasculitis

Rheumatoid vasculitis

Sarcoid vasculitis

Others

## **Vasculitis associated with probable etiology**

Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis

Hepatitis B virus-associated vasculitis

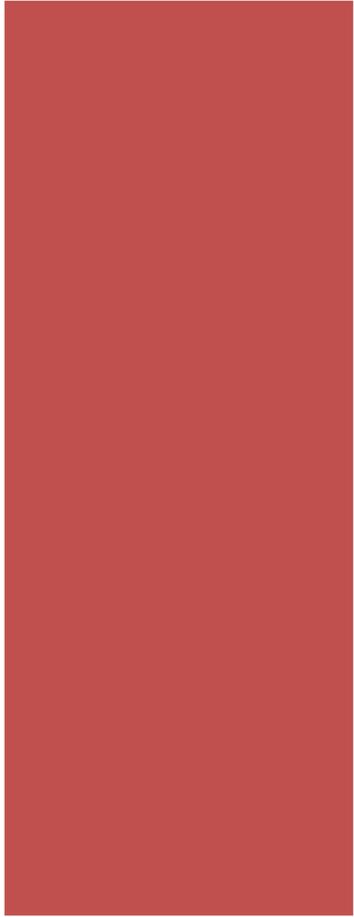
Syphilis-associated aortitis

Drug-associated immune complex vasculitis

Drug-associated ANCA-associated vasculitis

Cancer-associated vasculitis

Others



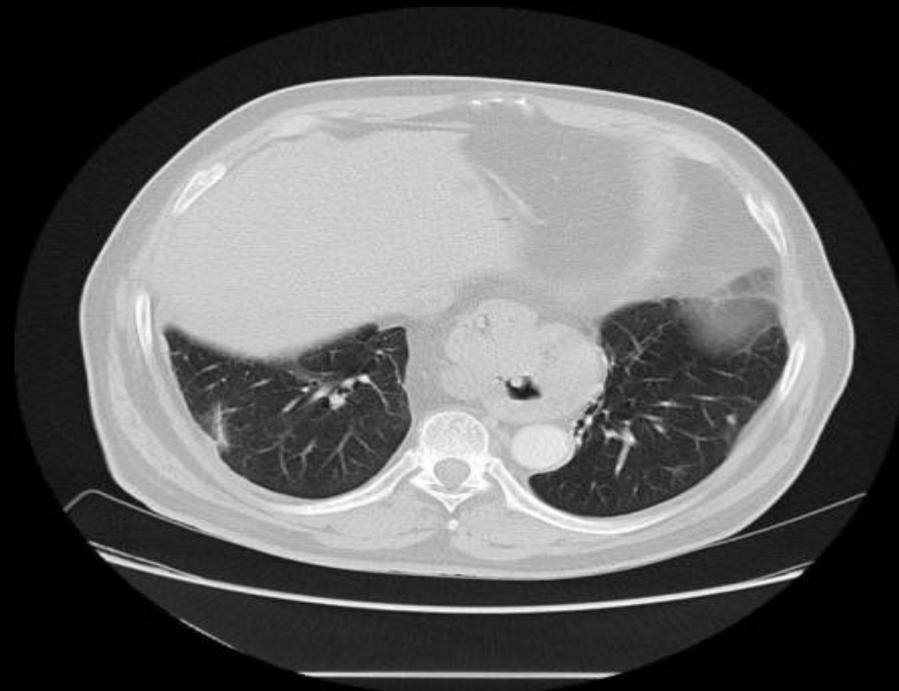
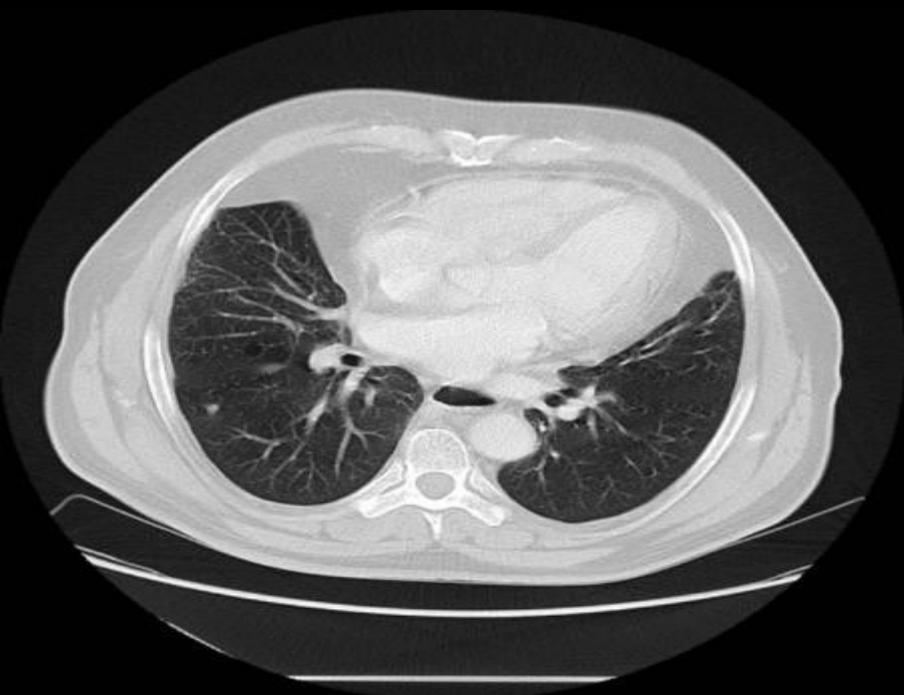
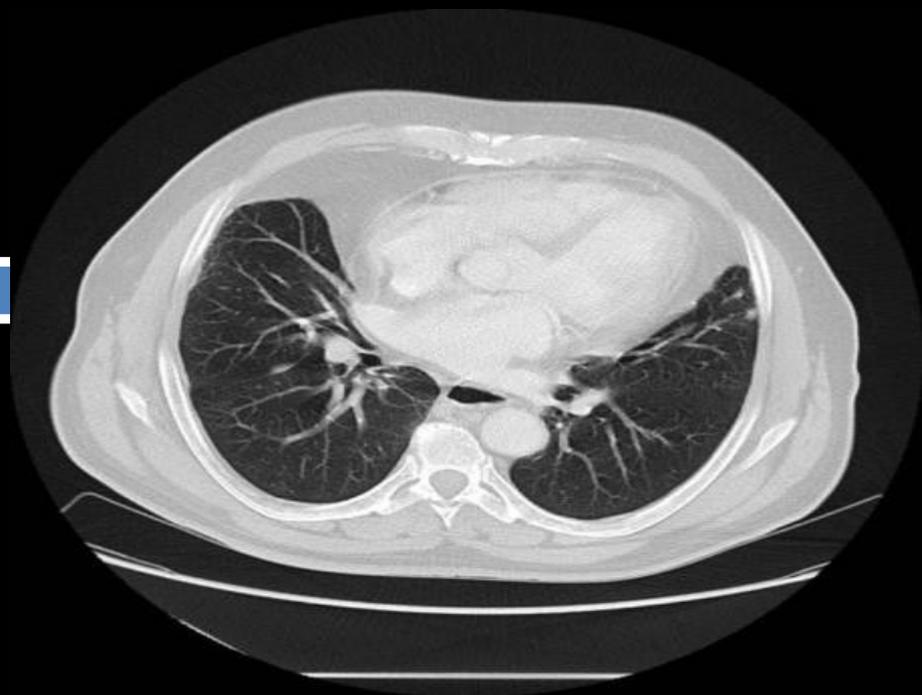
## Paciente varón de 66 años...

Antecedentes:  
Dislipemia  
Hipertensión arterial  
Exfumador desde hace 10 años  
45 paq/año



**Noviembre 2011**

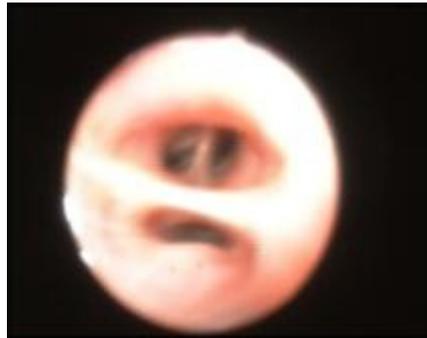
Tos  
Hemoptisis  
Astenia



Analítica: dentro de la normalidad.

Broncoscopia: ectasias generalizadas con inflamación de la mucosa.

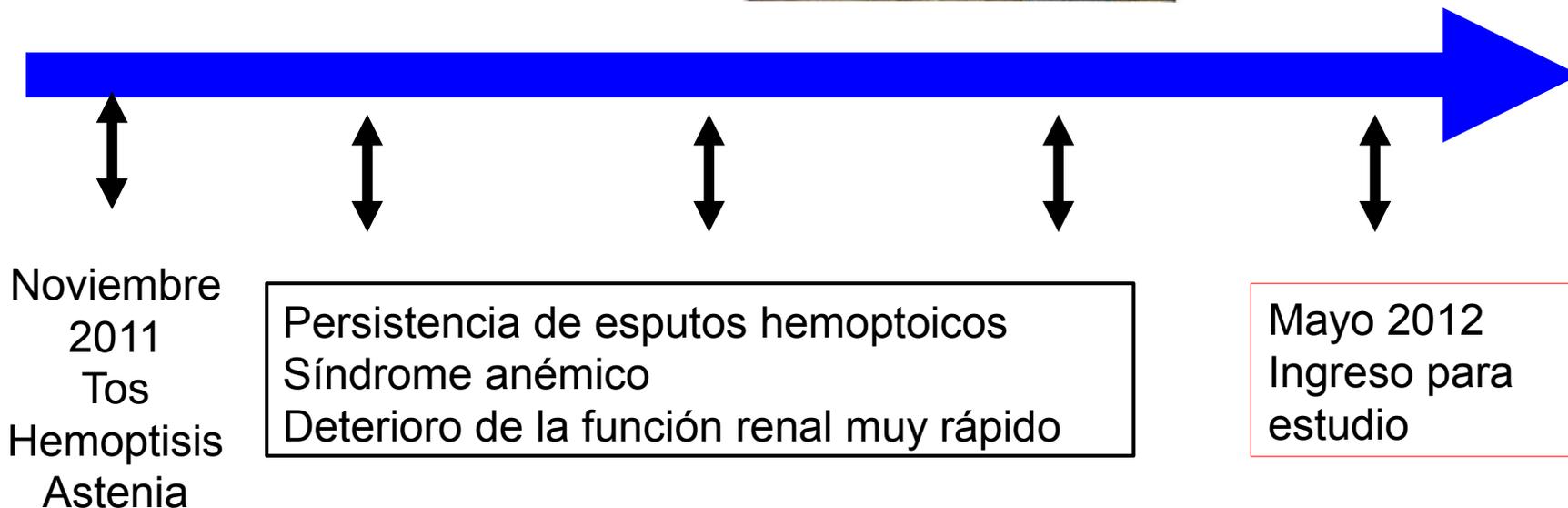
BAS: estéril.



**Tratamiento: esteroides inhalados + LABA**

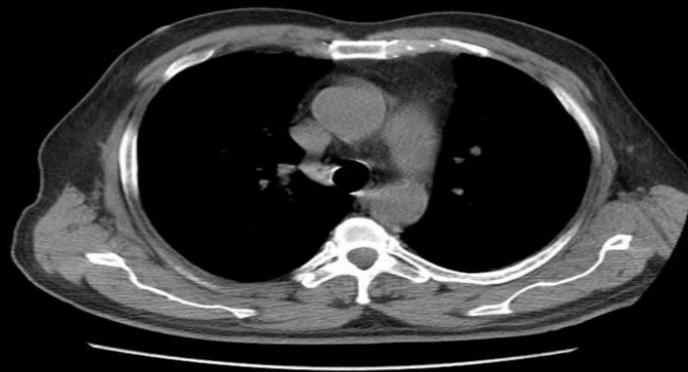
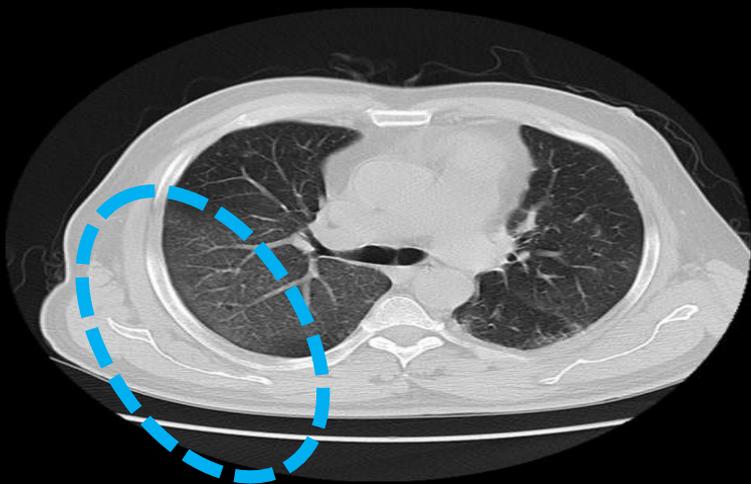
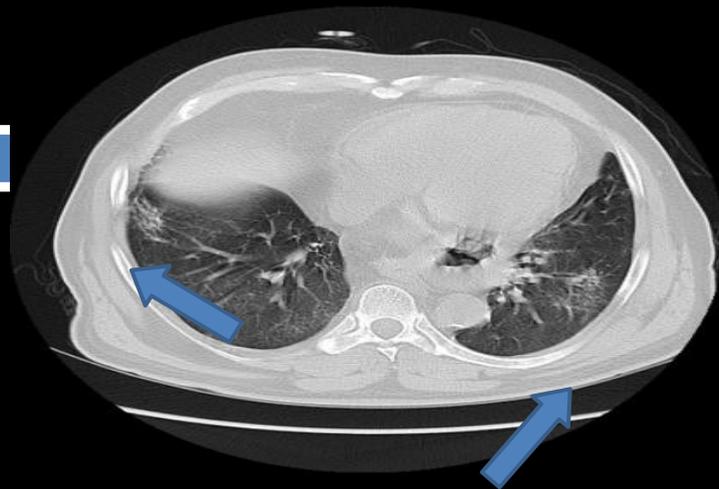
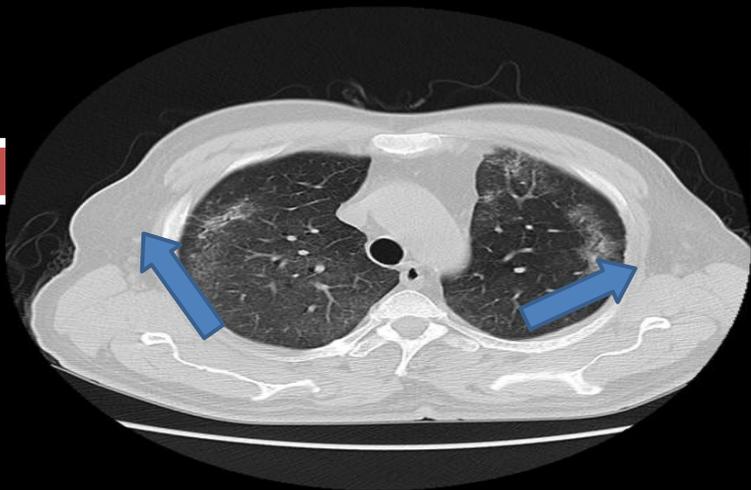
# Paciente varón de 66 años...

Antecedentes:  
Dislipemia  
Hipertensión arterial  
Exfumador desde hace 10 años  
45 paq/año



remitido a URG

	noviembre 2011	enero 2012	marzo 2012	mayo 2012
Hb (g/dl)	11.6	11.5	9.4	6.6
creatinina (mg/dl)	1.03	1.67	3.35	4.22
índice alb/creat		532		1251
Hb orina	-	+++	+++	+++



proteínograma : ok

p - ANCA (MPO) +

complemento normal

anti DNA  
anti MBG  
ENA

} negat.

ANA + 1/60  
(IFI homogéneo)

proteínas

proteinuria

Hb

hematíes

++

2.8g/24h

++

60-80/campo

# Para resumir



- varón 66 años
- hemoptisis
- insuficiencia renal rápidamente progresiva
- proteinuria, hematuria
- ANCA +

**Sospecha de vasculitis asociada a ANCA**

# Vasculitis

## Large vessel vasculitis (LVV)

- Takayasu arteritis (TAK)
- Giant cell arteritis (GCA)

## Medium vessel vasculitis (MVV)

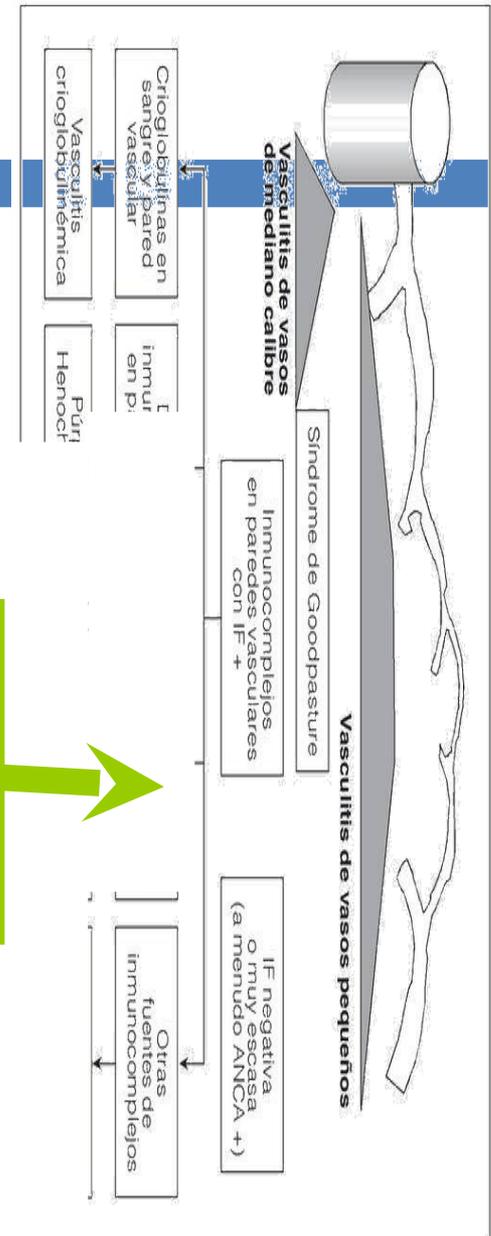
- Polyarteritis nodosa (PAN)
- Kawasaki disease (KD)

## Small vessel vasculitis (SVV)

- Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV)
  - Microscopic polyangiitis (MPA)
  - Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)
  - Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strassler) (EGPA)

## Immune complex SVV

- Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease
- Cryoglobulinemic vasculitis (CV)
- IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)
- Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1 vasculitis)



# Nuestro paciente

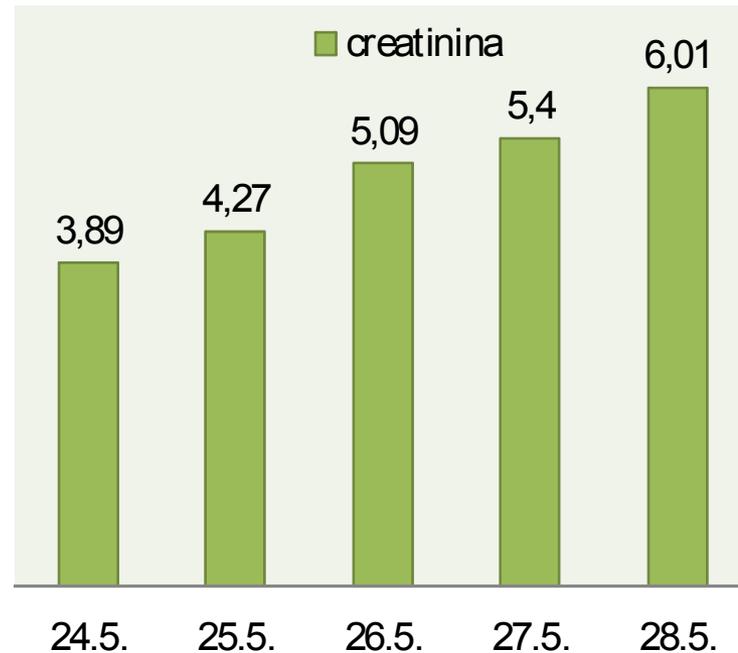
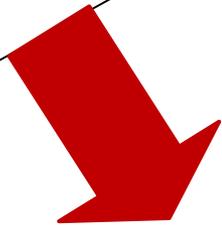
	Wegener	poliangeítis	Churg-Strauss
hemoptisis			
<b>IRA</b>			
proteinuria 2.8 g/24 h			
hematuria			
p-ANCA (MPO)			

# Tratamiento

- IRA rápidamente progresiva
- hemoptisis

**Bolos de corticoides iv**

ciclofosfamida iv



# Paciente varón de 66 años...

Antecedentes:  
Dislipemia  
Hipertensión arterial  
Exfumador desde hace 10 años  
45 paq/año

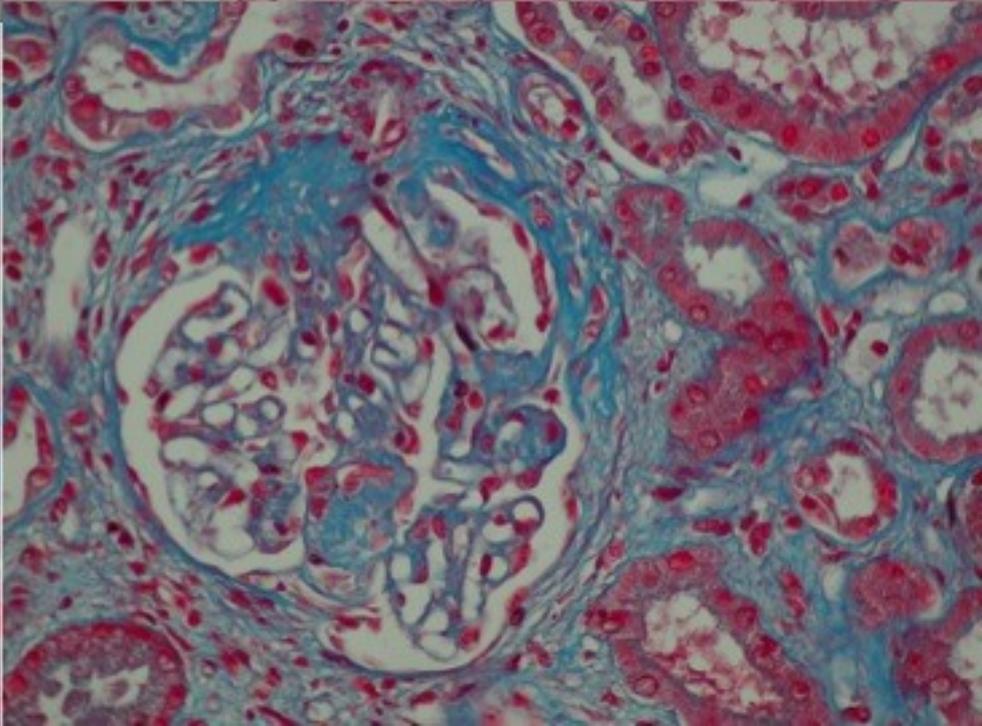
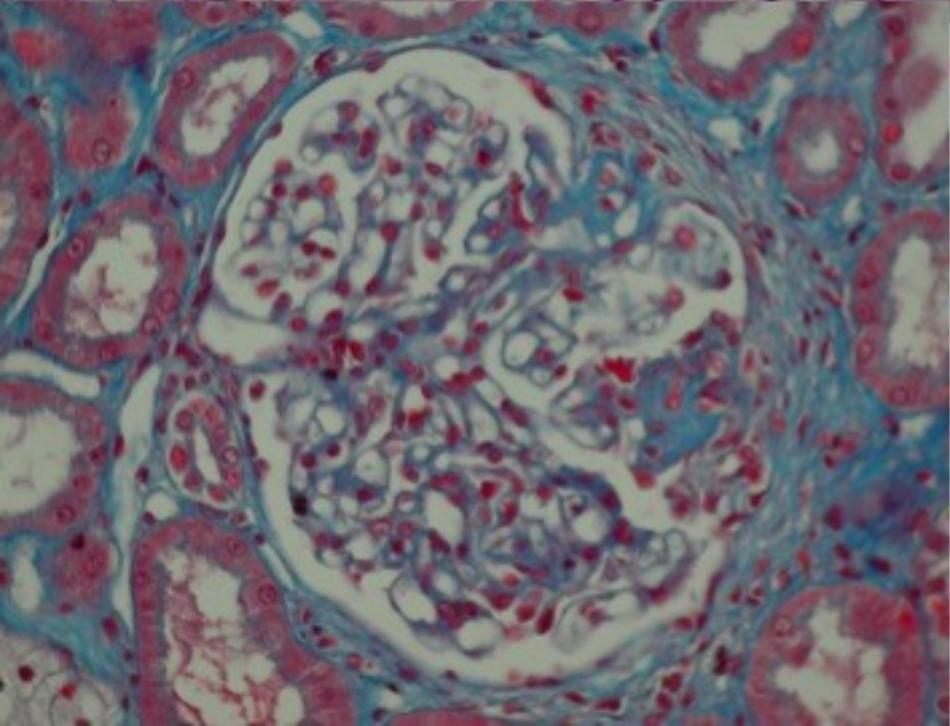
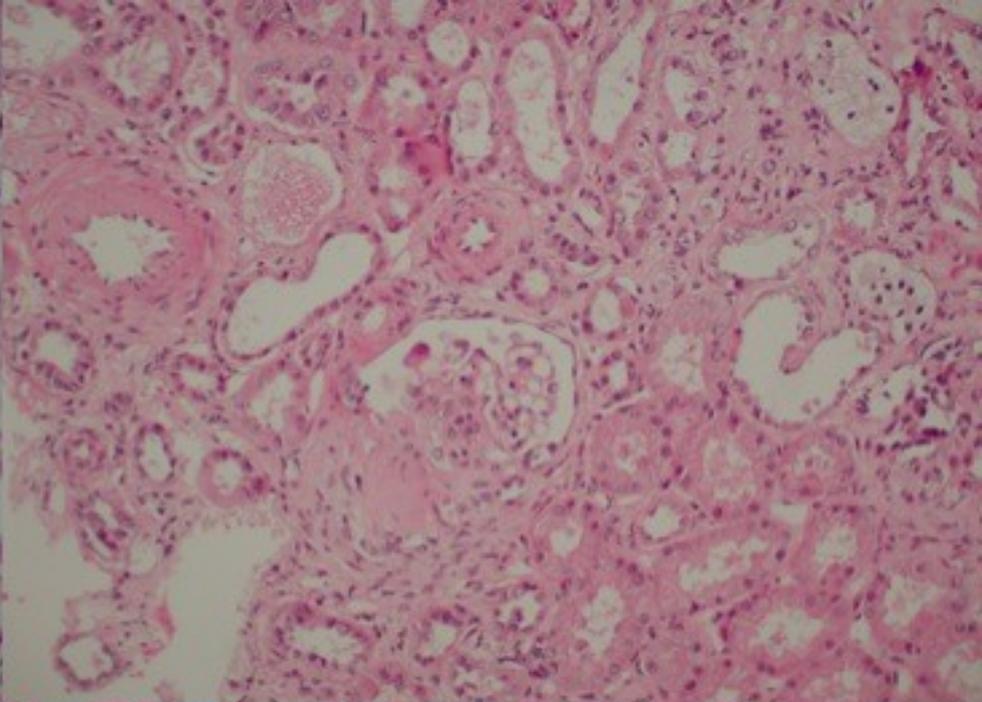
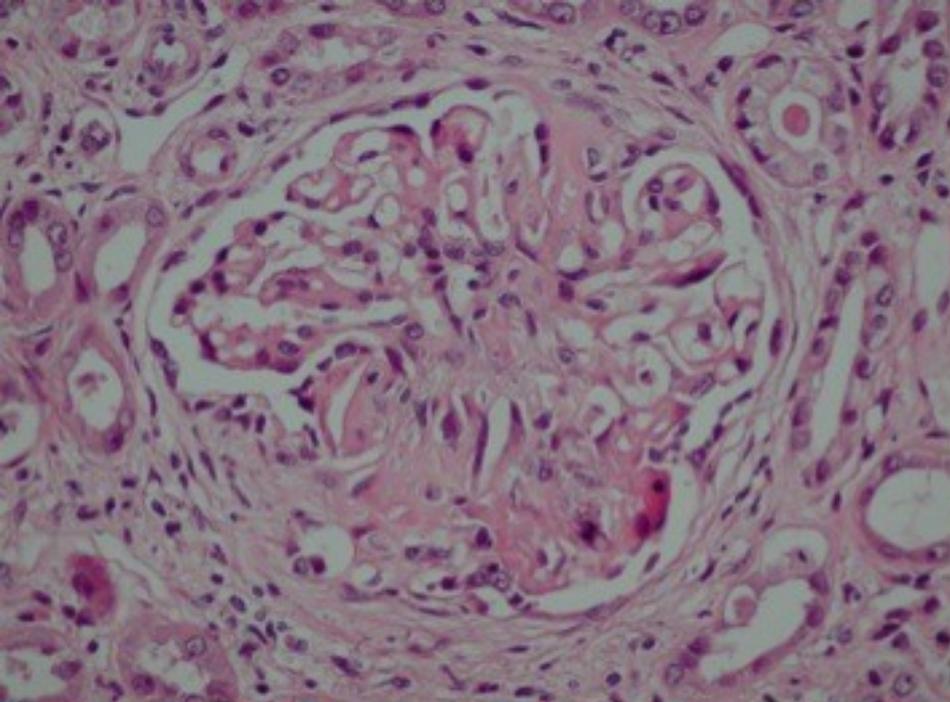


Junio  
2012  
**ALTA**

Noviembre  
2011  
Tos  
Hemoptisis  
Astenia

Persistencia de esputos hemoptoicos  
Síndrome anémico  
Deterioro de la función renal muy rápido

Mayo 2012  
Ingreso para  
estudio



# ***Poliangeítis***

## ***microscópica***

- Bolos mensuales de la ciclofosfamida
- ausencia de hemoptisis
- mejoría de la función renal:
  - ▣ enero 2013 creatinina 1.74 mg/dl

**GRACIAS!!!**

