

Registro Español de Vasculitis Sistémicas REVAS)

- ▶ Registro de vasculitis de mediano–pequeño vaso: vasculitis asociadas a ANCA (PAM, PAG, PAGE), y PAN
- ▶ Registro de vasculitis de gran vaso: ACG, TAK
- ▶ Registros Excel: 2 hojas de recogidas de datos:
 - Primera hoja datos epidemiológicos, manifestaciones iniciales, analítica inicial, pruebas diagnosticas (biopsia), tratamiento inicial
 - Segunda hoja: brotes o recaídas enfermedad



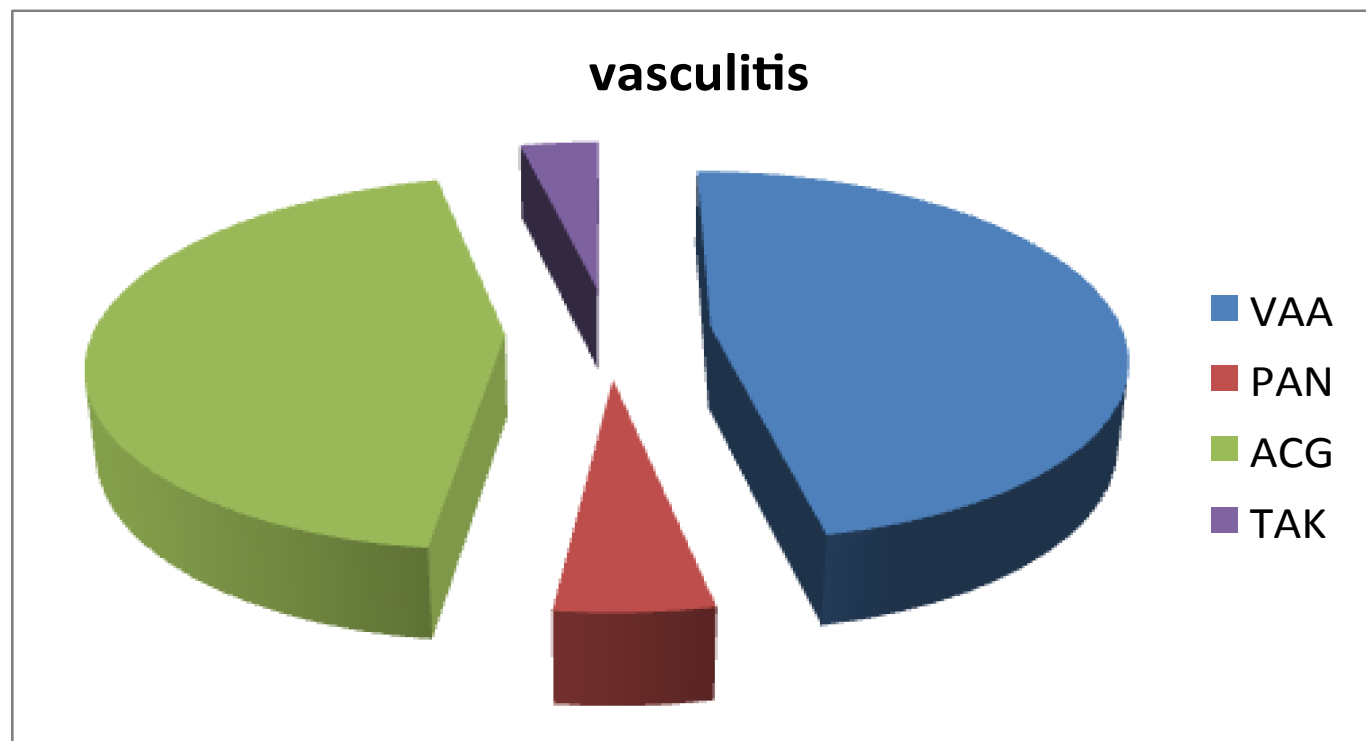
REVAS

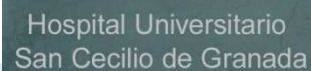
- ▶ Registro nacional
- ▶ Multicéntrico
- ▶ Restrospectivo/prospectivo
- ▶ Observacional
- ▶ No financiado
- ▶ Abierto
- ▶ Actualizado en 2012, 2013 y 2014
- ▶ Cada Centro colaborador dispone de sus datos



REVAS: 909 pacientes

Septiembre 2014





Registro vasculitis mediano y pequeño vaso

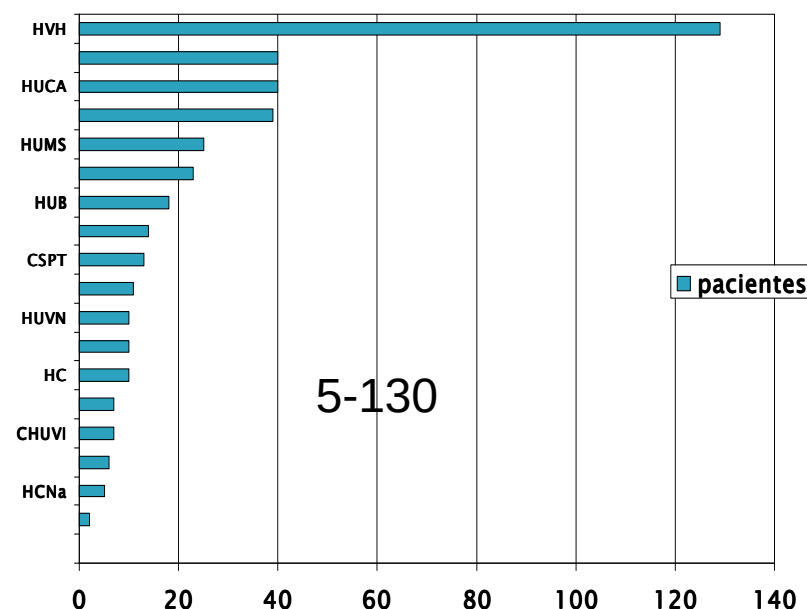
Centros participantes

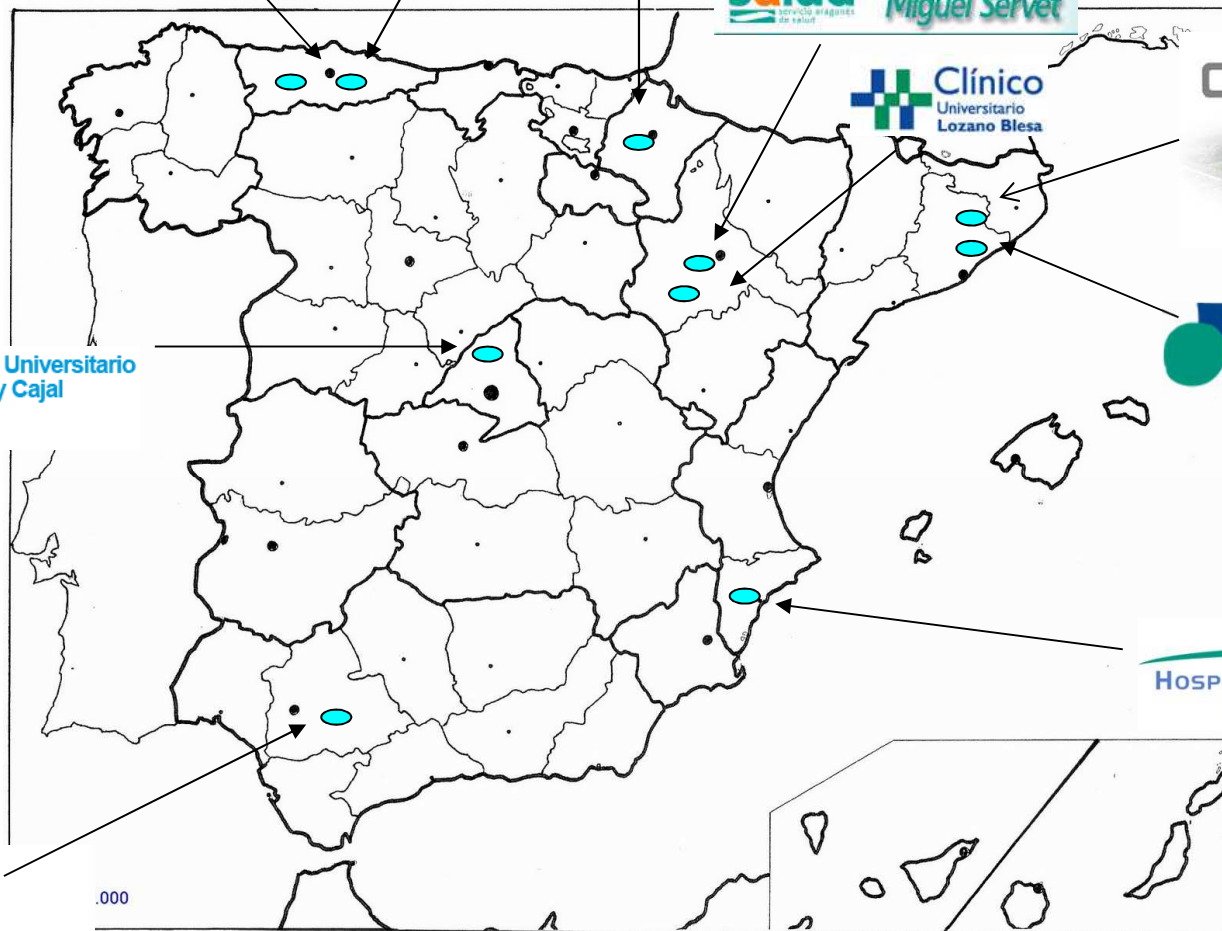
- ▶ HVH, Barcelona
- ▶ HRyC, Madrid
- ▶ HUCA, Oviedo
- ▶ HVR, Sevilla
- ▶ HUMS, Zaragoza
- ▶ HULP, Madrid
- ▶ HUB, Barcelona
- ▶ HUMT, Terrasa, Barcelona
- ▶ HMBV, Alicante
- ▶ CSPT, Sabadell, Barcelona
- ▶ HC, Cabueñes
- ▶ HUVN, Granada
- ▶ HSC, Granada
- ▶ HULR, La Rivera
- ▶ CHUVI, Vigo
- ▶ HCNa, Navarra
- ▶ HIL, Madrid
- ▶ HJXXIII, Tarragona
- ▶ HOUR, Orense

19 Hospitales
425 pacientes
VAA

1988-2014

11 Hospitales
47 PAN





Registro vasculitis gran vaso

Centros participantes

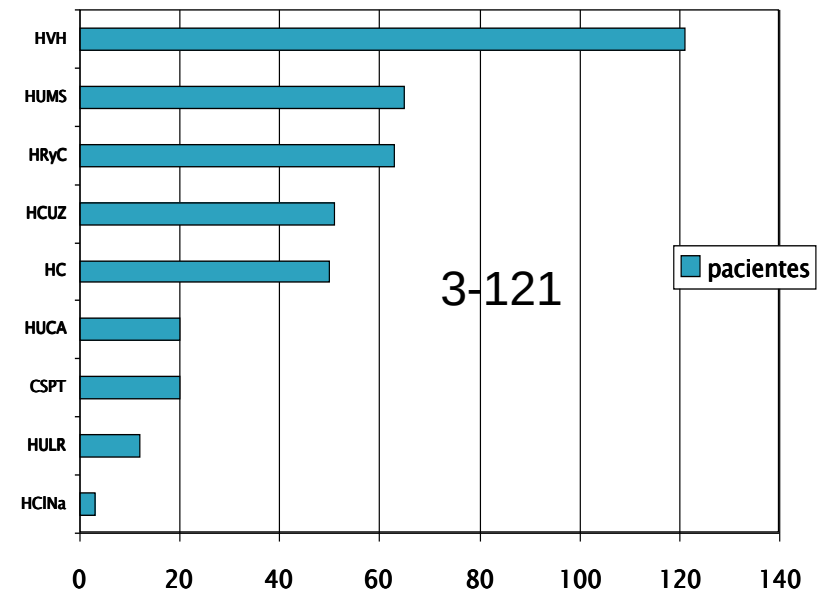
ACG:

- ▶ HVH, Barcelona
- ▶ HUMS, Zaragoza
- ▶ HRyC, Madrid
- ▶ HCUZ, Zaragoza
- ▶ HC, Cabueñes
- ▶ HUCA, Oviedo
- ▶ CSPT, Sabadell
- ▶ HULR, La Rivera
- ▶ HCNa, Navarra

TAK:

- ▶ HVH
- ▶ HUMS, Zaragoza
- ▶ HTR, Talavera de la Reina

**9 Hospitales
404 pacientes***



**3 Hospitales
33 pacientes**

*Excluidos 30 pacientes por falta de datos mínimos

Comunicaciones a Congresos

- ▶ poster oral XXII Congreso SEMI, 2011: Vasculitis asociadas a ANCA. Formas de presentación en una amplia serie de pacientes (n=216)
- ▶ poster oral EULAR Congress 2012, Berlin: Clinical features and mortality causes in a large cohort of Spanish patients with ANCA-associated vasculitides (n=246)
- ▶ Comunicación oral 11th EFIM Congress 2012, XXIII Congreso SEMI, Madrid: Diagnostic features, mortality causes, and prognostic factors in a large cohort of Spanish patients with ANCA-associated vasculitides (REVAS study) (n=276)



Comunicaciones a congresos

- ▶ Comunicaciones (poster oral) EULAR Congress 2013, Madrid:
 - Alveolar hemorrhage in ANCA-associated vasculitis. Clinical features and prognosis (n=54)
 - Clinical and histological features in patients with permanent visual loss due to biopsy-proven giant cell arteritis (n=135)
- ▶ EUVAS worksop 2013, Paris (poster oral): ANCA-associated vasculitides in elderly patients. REVAS study (n=276)



Comunicaciones a congresos

- ▶ XXXIV Congreso SEMI 2013, Malaga (comunicaciones orales):
 - Características clínicas e histológicas de los pacientes con arteritis de células gigantes y pérdida de visión secundaria a neuritis óptica isquémica anterior
 - Hemorragia alveolar como forma de presentación en las vasculitis asociadas a ANCA
- ▶ EULAR Congress 2014, Paris (poster oral): Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. Clinical features and outcome in a large series of Spanish patients (n=87)



Comunicaciones a congresos

- ▶ XXV Congreso SEMI 2014, Murcia:
 - comunicación oral: Poliangeitis con granulomatosis eosinofílica: forma de presentación, tratamiento y evolución (Registro REVAS-SEMI)
 - póster oral: Accidente cerebral vascular como forma de presentación de la arteritis de células gigantes (Registro REVAS-SEMI)

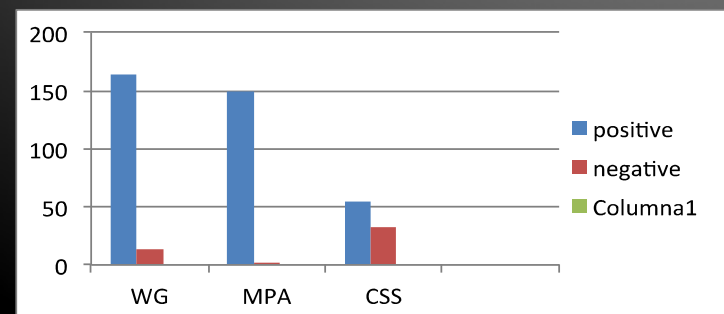
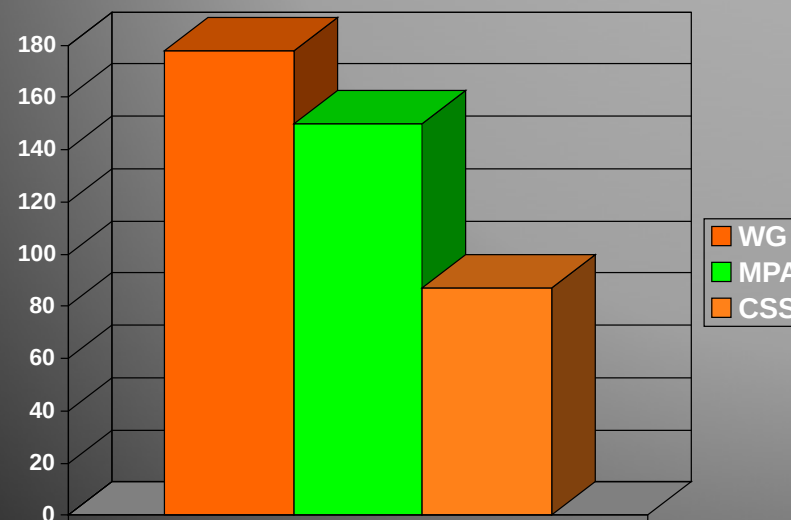


DIAGNOSTIC FEATURES AND MORTALITY CAUSES IN A LARGE COHORT OF SPANISH PATIENTS WITH ANCA-ASSOCIATED VASCULITIDES (REVAS STUDY)

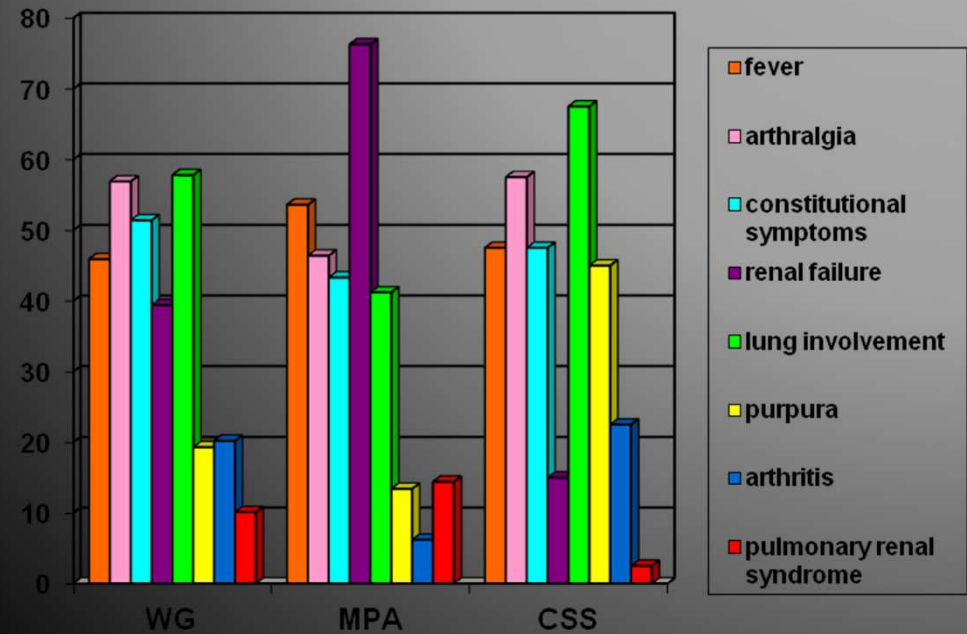
RESULTS

DEMOGRAPHIC CHARACTERISTICS (n= 425)	
Mean $\pm$ SD age at diagnosis *	55.8 $\pm$ 17.4 years (range 17-91)
Male/female percentage	52.9% vs 47.1%
Median delay at diagnosis	2 $\pm$ 13.7 months (range 0-96)
Median follow-up	80.6 $\pm$ 74.3 months (range 1-192)

* 148 (35.1%) patients > 65 years at diagnosis

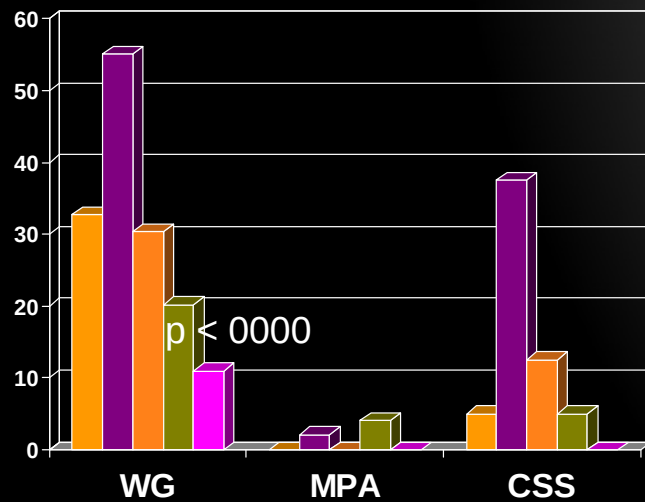


INITIAL MANIFESTATIONS		
	n	%
Arthralgia	239	56.2
Fever	220	51.8
Renal failure	199	47.5
Lung involvement	126	45.5
Constitutional symptoms	191	43.8
ENT involvement	148	35.1
Peripheral neuropathy	110	26.1
Hemoptysis	89	21.0
Purpura	85	20.3
Eye involvement	64	15.2
Arthritis	60	14.5
Pulmonary-renal syndrome	60	14.5
Cardiac involvement	38	9.1



asthma: 23.5% patients (CSS), $p < 0.000$
 renal failure 73.8% MPA patients, $p < 0.000$
 lung nodules 45% WG patients, $p < 0.000$
 lung infiltrates 64.7%, CSS patients, $p = 0.002$
 alveolar hemorrhage 22.4%, MPA patients, $p = 0.016$
 Pulmonary-renal sd. 14.5%, MPA $p = 0.032$
 purpura 39.2%, CSS patients, $p = 0.001$

ENT involvement



Sinus involvement: 34.5% patients

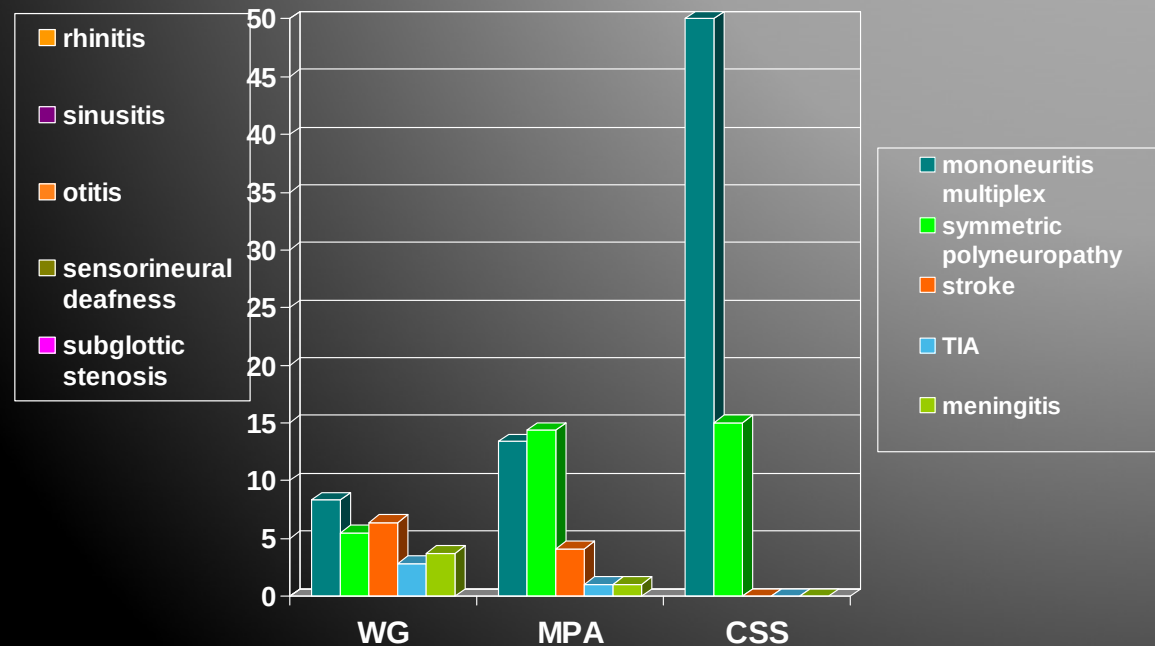
Otitis media: 18.5% patients

Nasal crushing: 17.8% patients

saddle nose: 5.4% patients

Sensorineural deafness: 11.2% patients

Neurological involvement



Mononeuritis multiplex 41.2%, CSS patients, p < 0.000

TREATMENT

Pulses MPS	48.2%
oral CS	98.8%
oral cyclophosphamide (CYC)	44.6%
CYC pulse	37.7%
AZA	23.6%
MTX	9.1%
MMF	4.7%
dialysis	17%
plasma exchange	6,5%
biological agents	6%
TMT-SX	53.6%

COMPLICATIONS AND ADVERSE EFFECTS

bacterial infections	34.8%
opportunistic infections	12.7%
sepsis	12.21%
Neoplasm development	4.7%
leucytopenia	21.4%
pancytopenia	4.8%
vertebral fracture	4.5%
hemorrhagic cystitis	2.5%
CS psychosis	2.2%
deep venous thrombosis	6.5%
pulmonary embolism	3.3%
Deaths	26.8%

Hemorrhagic cystitis was related to oral CF, $p = 0.030$

RESULTS

- ▶ Deaths: 26.8% patients
- ▶ MPA > WG > CSS, $p = 0.003$
- ▶ Renal failure: 64.9%
 - RPGN
 - Dialysis
 - nephrotic syndrome)
- ▶ Cardiac failure 12.2%
- ▶ Myocarditis: 6.8%

MORTALITY CAUSES

renal failure	$p < 0.000$
myocarditis	$p = 0.001$
cardiac failure	$p = 0.031$
bacterial infections	$p = 0.017$
sepsis	$p = 0.038$
opportunistic infections	$p < 0.000$
neoplasm's development	$p = 0.016$
age older than 65 years at diagnosis	$p < 0.000$

- ▶ Bacterial infections
 - urinary, $p = 0.031$
 - sepsis, $p = 0.009$
- ▶ Opportunistic infections:
 - systemic mycosis $p = 0.005$
- ▶ Bacterial Infections (pneumonia, urinary tract infections and sepsis) were more frequent in patients with leukopenia ($p < 0.000$)
- ▶ Opportunistic infections (systemic mycosis and CMV) were more frequent in patients with leukopenia: $p < 0.000$,
- ▶ Leucopenia was more frequent in patients treated with oral CF ($p < 0.000$)

MORTALITY CAUSES

renal failure	$p < 0.000$
myocarditis	$p = 0.001$
cardiac failure	$p = 0.031$
bacterial infections	$p = 0.017$
sepsis	$p = 0.038$
opportunistic infections	$p < 0.000$
neoplasm's development	$p = 0.016$
age older than 65 years at diagnosis	$p < 0.000$

Conclusiones REVAS- AAV

- ▶ Fiebre, artralgias, sd. constitucional, insuficiencia renal afectación pulmonar (infiltrados/nódulos), y afectación neurológica (mononeuritis múltiple) son las manifestaciones iniciales mas frecuentes al diagnóstico de las VAA
- ▶ La insuficiencia renal, la afectación cardiaca (miocarditis, insuficiencia cardiaca), las infecciones bacterianas y oportunistas, y el desarrollo de neoplasias, son las causas mas frecuentes de muerte
- ▶ Las infecciones son mas frecuentes en pacientes tratados con altas dosis de ciclofosfamida (CF oral), y altas dosis de corticoides
- ▶ La PAM tiene el peor pronóstico en cuanto a mortalidad, y la PAG en cuanto a recaídas (ORL)
- ▶ Estas entidades deben ser estudiadas por separado



**CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS DE LOS
PACIENTES CON ACG
(n= 218)**

Edad media $\pm$ DE al diagnostico	74.9 $\pm$ 7 años (58-89)
Hombre/mujer	71 /147 (67,4%) Rel 1:2
Retraso medio al diagnóstico	11,6 semanas (0-56)
Factores de riesgo cardiovascular: HTA DL DM tabaquismo	95 (43,6%) 54 (24,8%) 45 (20,6 %) 25 (11,5)
Seguimiento medio	65,2 meses (4-144)

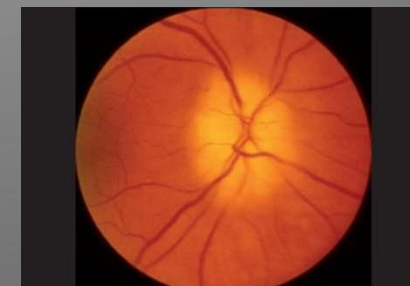
**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E
HISTOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON
PÉRDIDA DE VISIÓN PERMANENTE
SECUNDARIA A ARTERITIS DE CÉLULAS
GIGANTES (ACG)**

SINTOMAS Y SIGNOS EN PACIENTES CON ACG

	n	%
Cefalea	186	85,3
Polimialgia reumática	113	51,8
Síntomas constitucionales	116	53,2
Claudicación mandibular	97	44,5
Hiperestesia craneal	76	34,9
Amaurosis fugax	34	15,6
Amaurosis permanente	30	13,8
NOIA	27	12,4
monocular	25	92,6
binocular	2	7,4
Oclusión A central retina	3	1,4
Anormalidades de la Arteria Temporal	114	52,3

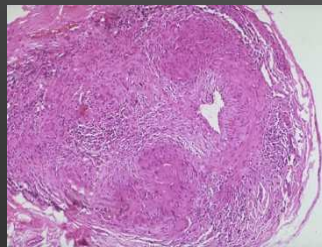
SINTOMAS Y SIGNOS EN LOS PACIENTES AFECTOS DE NOIA (n= 30)

	n	%
Cefalea *	25	83,3
Polimialgia reumática **	16	53,4
Síntomas constitucionales	13	43,4
Claudicación mandibular	20	66,7
Hiperestesia del cuero cabelludo	18	60
Amaurosis fugaz ***	17	56,7
Anormalidades arterias temporales	17	56,6



- * 20 (71,4%) pacientes presentaron síntomas craneales sugestivos de ACG, una media de 7 semanas antes del diagnóstico (2 días-16 semanas)
- ** 8 (26,7%) pacientes presentaban solo síntomas de PMR antes de la pérdida de visión, durante una media de 14 meses (6-24 meses)
- *** 19 (63,3%) pacientes presentaron alteraciones visuales premonitorias (diplopia, visión borrosa, amaurosis fugaz) antes de la pérdida visual

- ▶ La BAT mostró hiperplasia intimal severa en el 70% de los pacientes con pérdida visual y células gigantes en el 44,4%
- ▶ La VSG media fue de 98 mm Hg 1ª h (28-178) y el 78% de los enfermos presentaba anemia
- ▶ No se halló relación significativa entre pérdida de visión y el sexo de los pacientes, la edad de debut de la ACG, ni la presencia de factores de riesgo cardiovascular



FACTORES RELACIONADOS CON NOIA

Amaurosis fugaz	p = 0.000
Claudicación mandibular	p = 0.005
Anormalidad A temporales	p = 0.05
Células gigantes en la BAT	p = 0.022
Hiperplasia intimal severa en la BAT	p = 0.05
Febrícula	p= 0.017 (-)

Conclusiones REVAS-ACG

- ▶ Un 12,4% de los pacientes con ACG presentaron pérdida de visión permanente
- ▶ la NOIA fue la causa mas frecuente
- ▶ Un tercio de los pacientes con NOIA sólo referían síntomas de polimialgia reumática
- ▶ Un elevado porcentaje de pacientes con NOIA presentaban anomalías de la arteria temporal en la exploración física (disminución de pulso, dolor a la palpación) y síntomas premonitorios visuales

Publicaciones en curso

- ▶ Vasculitis asociadas a ANCA: formas de presentación, factores pronósticos y causas de mortalidad
- ▶ Vasculitis asociadas a ANCA en ancianos
- ▶ Poliangeitis con granulomatosis eosinofílica: forma de presentación, evolución y causas de mortalidad
- ▶ Hemorragia alveolar en las vasculitis asociadas a ANCA: forma de presentación y pronóstico



Publicaciones

- ▶ Neuritis óptica anterior en la arteritis de células gigantes: factores de riesgo y evolución



Proyectos 2015

- ▶ Comunicaciones EUVAS 2015 (London)
- ▶ Comunicaciones EULAR 2015 (Rome)
- ▶ Comunicaciones SEMI 2015 (Sevilla)
- ▶ Protocolo de diagnóstico y tratamiento de las Vasculitis asociadas a ANCA, SEN/SEMI
- ▶ Estudio prospectivo con pacientes diagnosticados en los últimos 10 años

