



SESIÓN CLÍNICA

17 Mayo 2023

Clara Egea Hita R5 Medicina Interna

Dr. Timoteo Cámara Médico adjunto Medicina Interna



75 años

Antecedentes personales:

- Sin alergias/intolerancias conocidas.
- Ex fumador. No bebedor. No otros hábitos tóxicos.
- HTA. DM tipo 2. Dislipemia.
- Hipoacusia.
- HDA por úlcus (2001).
- Cardiopatía isquémica (IAM en 2002). FEVI 40%. No valvulopatías. Fibrilación auricular crónica.
- Polimialgia reumática (2016).
- Colitis linfocítica.
- AIT, perfil aterotrombótico (2017).
- Derrame pleural izquierdo, no filiado, eosinofílico en (2019).
- IQ: queratosis laríngea con microcirugía.

TRATAMIENTO HABITUAL

Escitalopram
Valsartan-Sacubitrilo
Metilprednisolona 4 mg/día
Diazepam
Amitriptilina
Rivaroxaban
Furosemida
Calcio/colecalciferol
Pantoprazol
Nitroglicerina/Cafeina s.l. (a demanda)
Carvedilol
Ezetimiba/atorvastatina

Enfermedad actual:

- Remitido desde su residencia para valoración al presentar **anemia**.
- Refiere cuadro de **tres días** de evolución de **expectoración hemoptoica** de pequeña cuantía.
- No sangrados externos.
- No fiebre ni sensación distérmica.
- Sí **perdida de 10 Kg** en el **último año** asociado a **astenia** y **anorexia**.
- No clínica digestiva ni urinaria.

Exploración física:



- **TA:** 98/51 mmHg. **FC:** 73 lpm. **Sat O2:** 94 %. **Tª:** 36,5°C.
- Buen estado general. Disfonía crónica. Bien nutrido, perfundido e hidratado. **Ligera palidez.** PVY normal. Eupneico.
- **AP:** MVC con algún **crepitante en campo inferior izquierdo.**
- **AC:** **arrítmico** sin soplos.
- **Abdomen:** blando, depresible. No masas ni megalias. No doloroso. Ruidos hidroaéreos normales. No Murphy. No Blumberg. PPRB negativo.
- **Extremidades:** no signos flogóticos ni edemas. Pulsos normales.

Pruebas complementarias (I):



- BIOQUÍMICA:

- Gluc 82 mg/dl. **Urea 75 mg/dl. Urico 8,45 mg/dl. Creat 1,66 mg/dl (FG 40 ml/min).** Ca 8,5 mg/dl. Pi 2,82 mg/dl, Mg 2,16 mg/dl, Cloro 107 mmol/l. Na 142 mEq/L. K 4,2 mEq/L
- GOT 20 U/L. GPT 13 U/L. FA 68 U/L. GGT 30 U/L. Bil tot 0,94 mg/dl, PT 6,4 g/dl, Alb 3,41 g/dl, Amilasa 38 UI/l.
- **PCR 56 mg/L**, Procalcitonina 0,17 ng/ml, CPK 17 U/L, LDH 270 U/L. **ProBNP 3.634 pg/ml.**
- **Coolest 87 mg/dl.** TG 119 mg/dl.
- T4L 1,09 ng/dl. TSH 1,1 mUI/L.
- **Fe 27 mcg/dl. IST 14 %.** Ferritina 381 ng/ml. Folico 6,26 ng/ml. B12 388 pg/ml.
- IgG 1546 mg/dL (700-1600). IgA 335 mg/dL (70-400). IgM 82 mg/dL (40-230).
- FR (IgM) <10 UI/mL. ECA 14,9 U/l (18-55).
- Proteinograma: perfil electroforético compatible con proceso inflamatorio.

Pruebas complementarias (II):

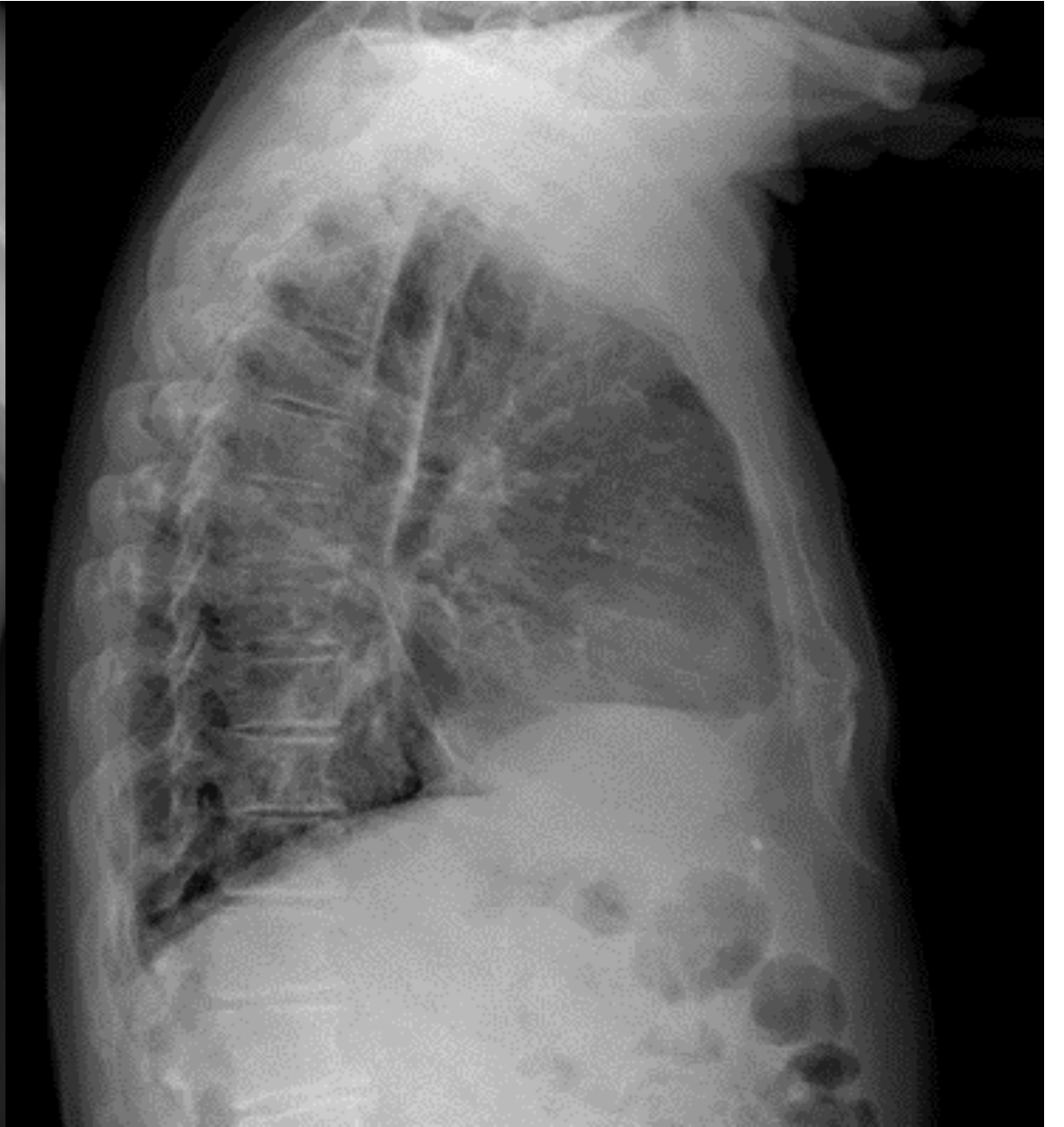
- HEMOGRAMA Y COAGULACIÓN:

- Hem 2.980.000/mm³. **Hb 7,3 g/dl**. Hcto 22,5 %. **VCM 75,4 fl**. Plaq 227.000/mm³. Leuc 7.900/mm³ (77N-13L-9M-1Eo). **VSG 64 mm/h**.
- **Actividad de protrombina 43 %**. APTT 32,9 seg. **INR 1,74**. Fibrinogeno 421 mg/dl.

- ORINA (sistemático y sedimento): **8-22 hematíes/campo**. Resto sin alteraciones significativas

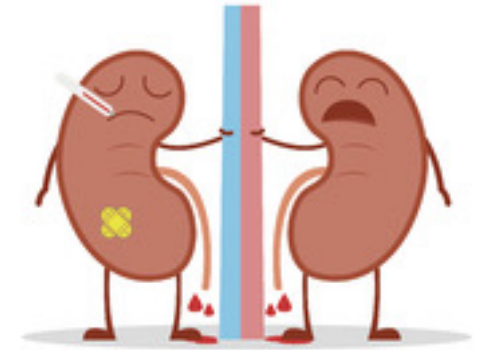
- GASOMETRÍA ARTERIAL BASAL: pH 7,45. **pCO₂ 33,6**. **pO₂ 62,3**. HCO₃ 24,7. Sat O₂ 92,5 %.

- ECG: ritmo sinusal a 60 lpm, extrasístoles ventriculares aisladas.



Evolución inicial:

- **Deterioro de la función renal** en los siguientes días
 - Creatinina 3.45 mg/dL, FG 16.
- Persistencia de **ligera hemoptisis**
 - Transfusión de hasta 6 concentrados de hematíes.
- **Elevación de reactantes:** PCR 132 mg/l.



Otras pruebas complementarias (I):

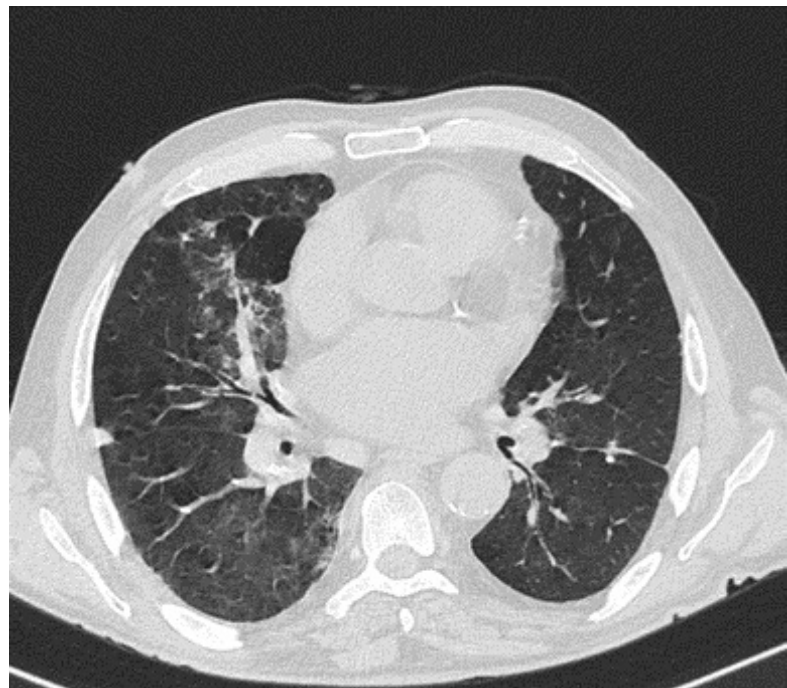
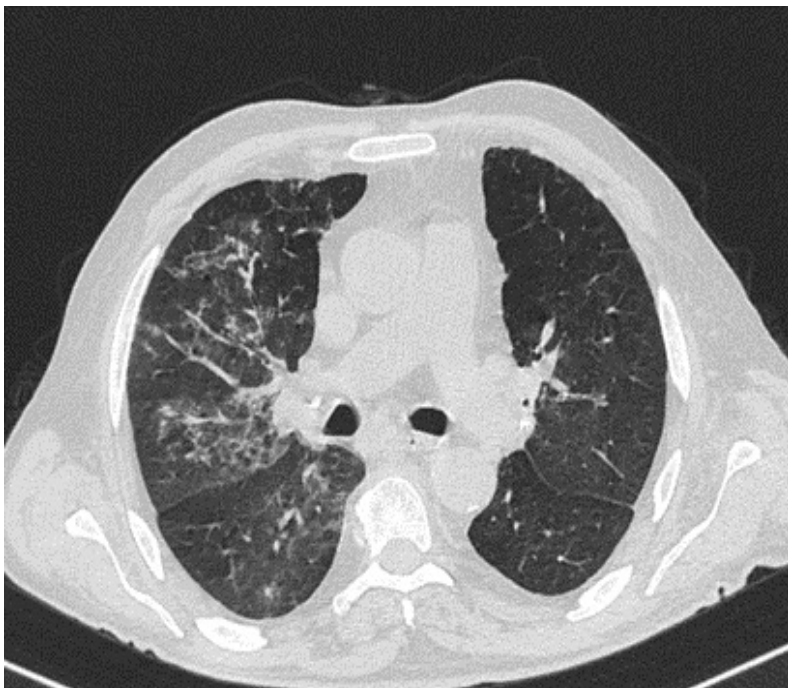
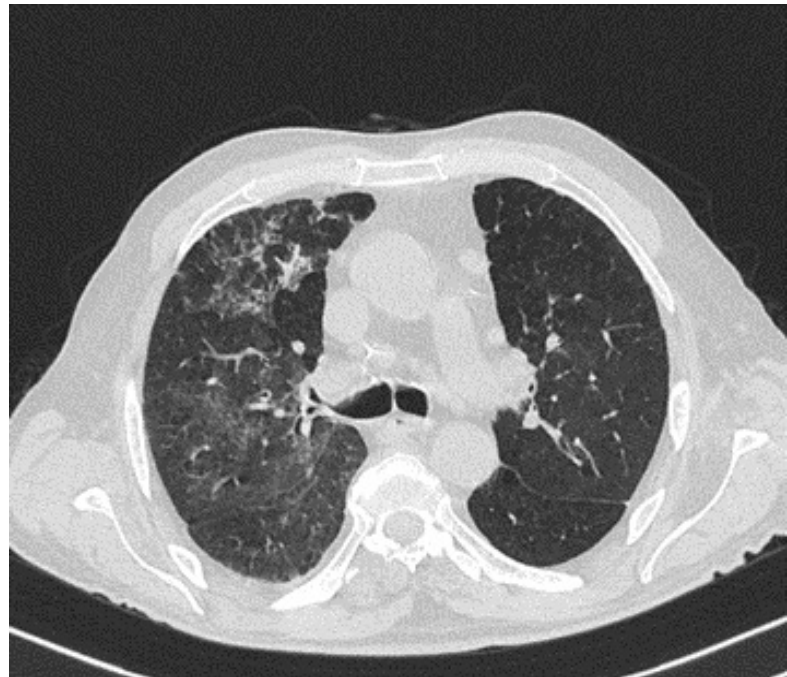
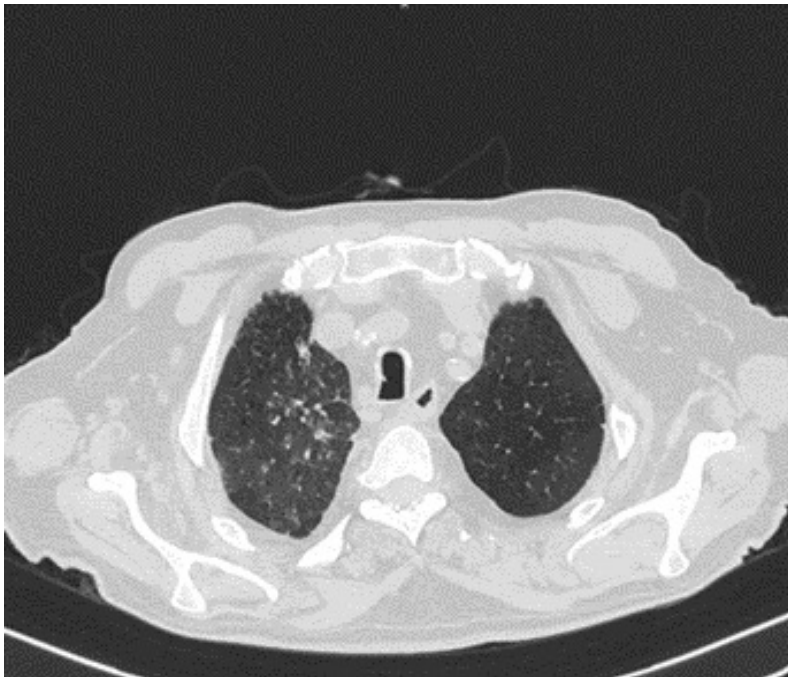
- **ECOGRAFÍA ABDOMINAL**: hígado de tamaño, morfología y ecogenicidad normales. No se identifican LOEs definidas en el parénquima hepático valorado. Vena porta permeable con flujo hepatópeto, normal. Vesícula biliar de pared fina y fisiológicamente distendida. **Colelitiasis múltiple**. Vía biliar no dilatada. Área pancreática sin alteraciones relevantes. Eje esplenoportal permeable. **Aorta abdominal** de calibre normal con presencia de **milimétricas placas ateroma calcificadas** en su pared. Bazo de parénquima homogéneo y tamaño normal (12 cm). Ambos riñones son de tamaño, morfología y ecogenicidad normales. Presentan buena diferenciación corticomedular y adecuado grosor cortical. Quiste cortical en mesorriñón izquierdo. No dilatación de la vía excretora. Vejiga escasamente replecionada, no valorable. **Aumento de tamaño de la glándula prostática que presenta ecogenicidad homogénea y volumen aproximado de 32 cc**. No se objetiva líquido intraabdominal.

Conclusión: Sin hallazgos de significación patológica.

Otras pruebas complementarias (II):

- **TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN SIN CONTRASTE:** Estudio marcadamente artefactado por movimientos respiratorios. Paciente con dificultad para colaborar. **Áreas, nodulillos y lesiones pseudonodulares en vidrio deslustrado y en menor medida sólidos en segmentos apical, anterior y posterior del LSD, LM, segmentos anterior y apical de LID, subsegmento posterior del LSI, anterior, medial y lateral del LII sugestivos de proceso infeccioso de diseminación broncógena.** Ligero crecimiento de **ganglios/pequeñas adenopatías** prevasculares, paratraqueales derechas altas y bajas, bajas izquierdas, y subcarinales **probablemente reactivas.** Adenopatías/ganglios calcificados hiliares/interlobares bilaterales residuales. No derrame pleural ni pericárdico. Moderada ateromatosis coronaria. Leve calcificación de válvula aórtica. Cardiomegalia. Aorta torácica, tronco arteria pulmonar de tamaño normales. Resto sin cambios significativo respecto al previo.

Conclusión: Hallazgos sugestivos de **proceso infeccioso de diseminación broncógena bilateral.**



Otras pruebas complementarias (III):

- **ORINA 24 h:** diuresis 900 ml/24 h. Volumen/minuto 0.625 ml. **Aclaramiento 13.42 mL de FG (75-130).** **Albumina orina 8.49 mg/dL (0-3).** Creatinina orina 70 mg/dL. **Cociente albumina/creatinina 121.3 mg/g.** Proteínas orinas cuantitativas 15.2 mg/dL (0-15). Urea 12.19 g/24h (25-43). Creatinina 0.63 g/24 h (1.04-2.35). Cloro 12.60 mmol/24h (110-250). Na 24.30 mmol/24h (40-220). K 28.89 mmol/24h (25-125). Proteínas orina 24 horas 0.1368 g/24h (0-0.15). Densidad 1011. pH 5 U/pH (5-7). Glucosa negativo. Acetona negativo. Bilirrubina negativo. Urobilinogeno normal. Nitritos negativo.

SEDIMENTO URINARIO: **hematíes 26-50/campo, leucocitos 2-5/campo.**

- **IFN-TB:** negativo. **MANTOUX:** negativo.
- **MARCADORES TUMORALES:** CEA 2,51 ng/ml. PSA 1,31 ngr/ml. **Beta2-microglobulina 5,8 mg/l (0,8-3).** CA-19.9 8,7 U/ml. Alfafetoproteína 3,8 ng/ml. CA-72.4 1,5 U/ml

Otras pruebas complementarias (IV):

MICROBIOLOGÍA:

- Frotis nasofaríngeo: PCR SARS-CoV-2: negativo.
- Antígenos en orina: Legionella y Neumococo negativos.
- Esputo: tinción de Gram <10 PN/C. <10 CEP/C. CULTIVO: flora habitual. MICOBACTERIAS: tinción de auramina negativa. CULTIVO MEDIO SÓLIDO: no se aíslan micobacterias a 6 semanas de incubación. CULTIVO MEDIO LÍQUIDO negativo.
- Broncoaspirado: tinción de Gram: **se observan PMN**. CULTIVO POSITIVO: ***Streptococcus parasanguinis***. MICOBACTERIAS: tinción de auramina negativa. CULTIVO MEDIO SÓLIDO: no se aíslan micobacterias a 6 semanas de incubación. CULTIVO MEDIO LÍQUIDO: Negativo. HONGOS: cultivo negativo tras 10 días de incubación.
- Lavado broncoalaveolar: tinción de Gram: no se observan bacterias. **Se observan PMN**. CULTIVO POSITIVO: ***Streptococcus parasanguinis***. **Flora única >100.000 ufc/ml**. MICOBACTERIAS: tinción de auramina negativa. CULTIVO MEDIO SÓLIDO: no se aíslan micobacterias a 6 semanas de incubación. CULTIVO MEDIO LÍQUIDO: Negativo. PCR: *Pneumocytis jirovecii* Negativo. PCR VIRUS RESPIRATORIOS: SARS-CoV-2, Adenovirus. Coronavirus HKU1, Coronavirus NL63, Coronavirus 229E, Coronavirus OC43, Metapneumovirus humano, Rhinovirus/Enterovirus humano, Influenza A, Virus Parainfluenza 1, Parainfluenza 2, Parainfluenza 3, Parainfluenza 4, Virus Respiratorio Sincitial, Influenza B: Negativos. HONGOS: Cultivo negativo tras 10 días de incubación.

Otras pruebas complementarias (V):

- **Serología respiratoria:** *C. pneumoniae* IgM Negativo. *C. pneumoniae* IgG positivo. *M. pneumoniae* IgG e IgM, Legionella IgG+IgM negativos. *Coxiella burnetti* IgG (Fase I) Título 1:128. *Coxiella burnetti* IgM (Fase I) negativo. *Coxiella burnetti* IgG (Fase II) Título 1:256. *Coxiella burnetti* IgM (Fase II) negativo.
- **Otras serologías:** VHB HBs Ag negativo. VHB anti HBs negativo. VHB anti HBc negativo. VHC Ac negativo. VIH 1/2 (Ac+ Ag p24) negativo.
- **UROCULTIVO:** negativo.

Otras pruebas complementarias (VI):

- **GASTROSCOPIA:** Hernia de hiato. No datos de hemorragia digestiva alta.
- **COLONOSCOPIA:** Divertículos aislados en sigma. Hemorroides (una de ellas con laceración)
- **BRONCOSCOPIA:** VAS sin alteraciones. Cuerdas vocales de morfología y motilidad normales. Tráquea y carina principal normales. Ambos árboles bronquiales permeables hasta límites accesibles al broncoscopio, sin alteraciones de la mucosa bronquial. Se realiza lavado broncoalveolar en LM, recogiendo 36 ml.

DIAGNÓSTICO: Exploración normal.

- **INTERCONSULTA A ORL:** orofaringe normal, coloración y aspecto normal. No restos hemáticos nasofaríngeos. Fosas nasales permeables. Cavum libre. Hipofaringe normal. Cuerdas vocales hipertróficas con paresia de cuerda vocal derecha. No se aprecian restos hemáticos ni zonas sospechosas de sangrado.

Otras pruebas complementarias (VII):

- CITOLOGÍA DE BAL:

- CONTAJE CELULAR: **Macrófagos: 87 %**. Linfocitos: 2,5 %. Polinucleares neutrófilos: 10 %. Polinucleares eosinófilos: 0,5 %.
- CELULAS MALIGNAS: ausentes.
- INCLUSIONES NUCLEARES (CITOMEGALOVIRUS): ausentes.
- HONGOS: ausentes.
- PNEUMOCISTIS CARINII: ausentes.
- BACILOS ACIDO-ALCOHOL RESISTENTES: ausentes.

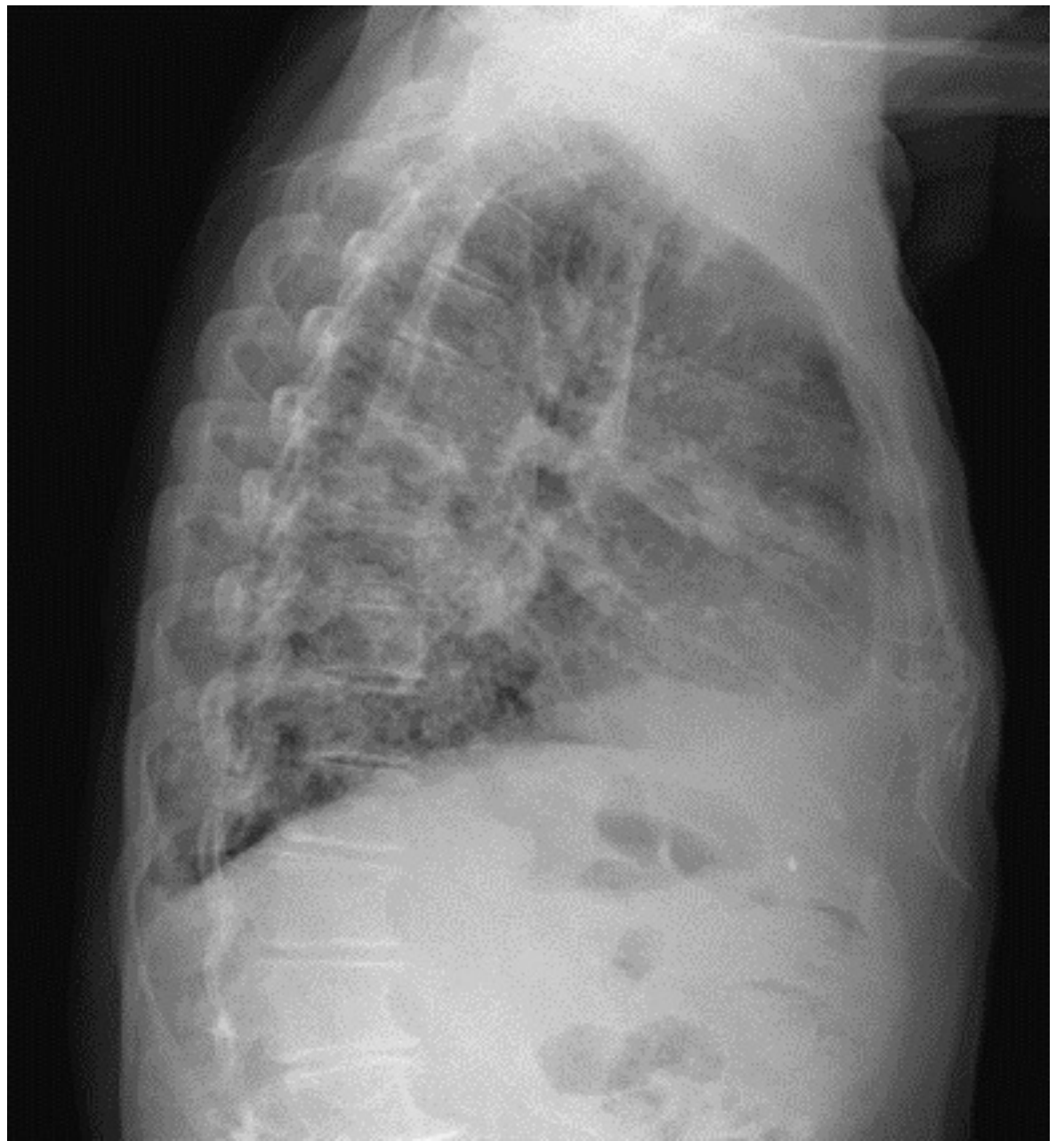
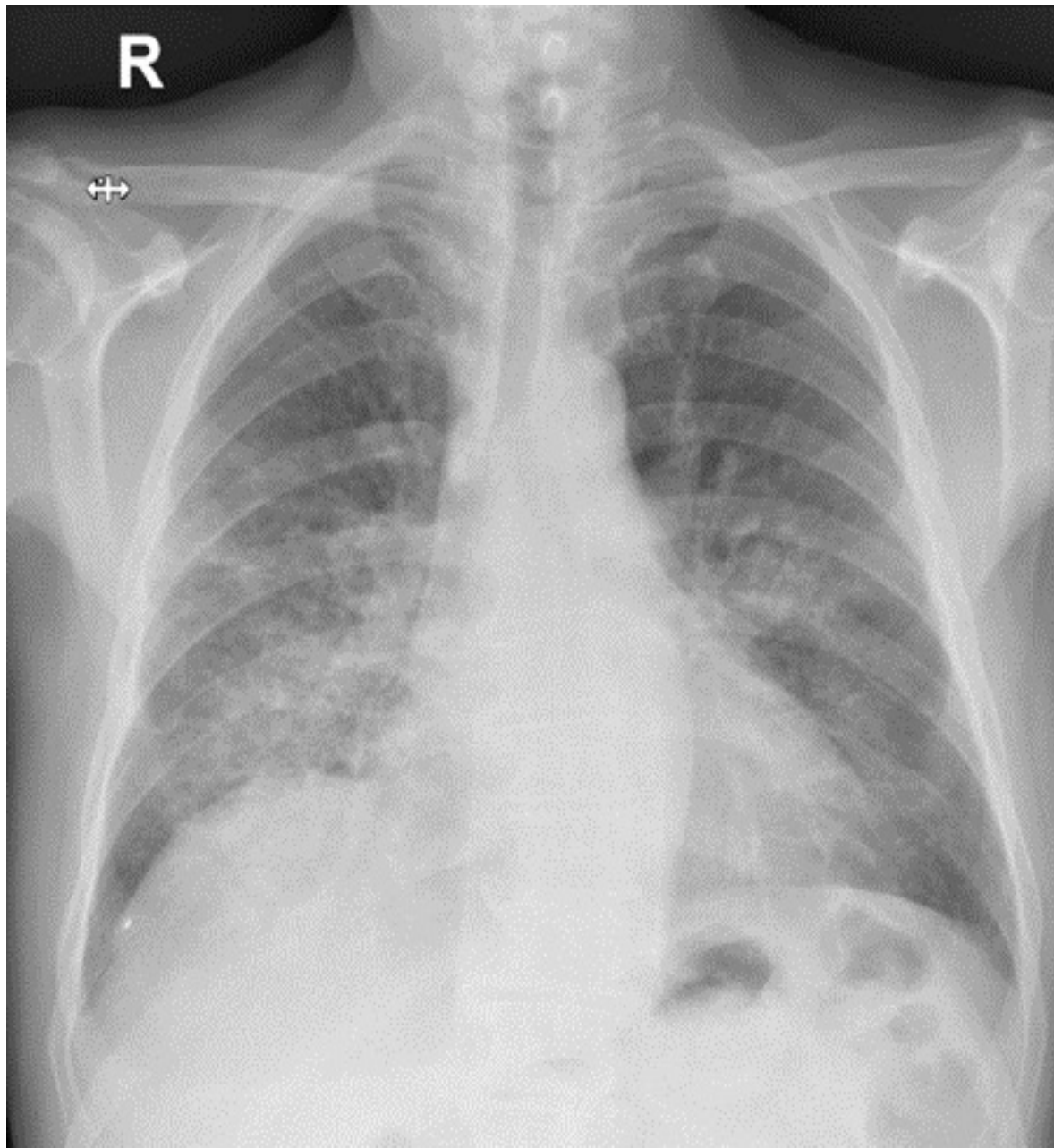
DIAGNÓSTICO: citología de lavado broncoalveolar: negativo para malignidad y agentes patógenos específicos. **Macrófagos cargados de hemosiderina (Perls +) compatible con hemosiderófagos.**

Evolución:

- Se **suspendió el anticoagulante**.
- Se inició tratamiento **antibiótico** (Ceftriaxona + Levofloxacino y posteriormente Clindamicina), insulina, diuréticos, **transfusión de hasta 6 concentrados de hematíes**, hierro intravenoso, betabloqueantes, IBP y vasodilatadores.
- **Mejoría clínica progresiva**, desapareciendo la hemoptisis, normalizándose las glucemias y estabilizándose la función renal, permaneciendo en todo momento en ritmo sinusal.
- Al alta mantiene Hb 9,4 g/dl, Creatinina 3,34 mg/dl, y Sat O2 basal de 93%, con Clindamicina como antibiótico y sin anticoagulación (temporal).

Reingresó a los 8 días por hemoptisis repetida de 24 horas de evolución...

- Analítica: **Hb 8,1 g/dl.** Hcto 24,3%. **Cr 2.34 mg/dL (FG 26).** **BNP 4863 pg/mL.** **PCR 107 mg/L.**
- Orina: densidad 1013. pH 5. **Proteínas positivo.** Glucosa negativo. Acetona negativo. Bilirrubina negativo. Urobilinogeno normal. Nitritos negativo. SEDIMENTO URINARIO: **hematíes 50-75/campo.** Hematíes dismórficos negativo. Cilindros hialinos escasos. Cilindros granulosos escasos. Cristales de ácido úrico escasos. Leucocitos 6-10/campo. **Na 11 mEq/L.** **K 34.9 mEq/L.** **Cl 13 mEq/L**





75 años

1^{er} ingreso

Hemoptisis
Síndrome general

Cr 1,66 (FG 40)
Microhematuria, proteinuria

Hb 7,3
PCR 56
VSG 64



Evolución

Persistencia de **hemoptisis**

Cr 3.45 (FG 16)

Anemización (transfusión)

PCR 132

Áreas, nodulillos y lesiones
pseudonodulares en vidrio
deslustrado bilaterales

Streptococcus parasanguinis



Se suspendió el anticoagulante
Se inició tratamiento antibiótico y
diurético

Al alta

Mejoría clínica progresiva

Cr 3,34

Hb 9,4



8 días después...

2º ingreso

Hemoptisis

Cr 2.34 (FG 26)

Hb 8,1

PCR 107
BNP 4863

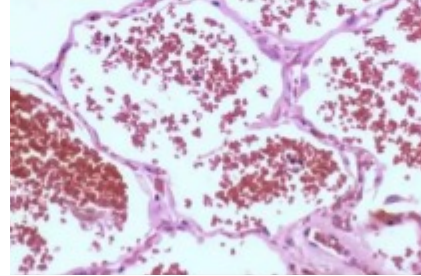
Microhematuria, proteinuria

**Infiltrados perihiliares y en base
derecha y LM**

HEMOPTISIS

PULMONARES NO INFECCIOSAS	CARDIOVASCULARES	SISTÉMICAS O INMUNOLÓGICAS
- Bronquiectasias, fibrosis quística, bronquitis aguda y crónica, neumoconiosis - Malformaciones arterio-venosas - Embolia pulmonar	- Estenosis mitral, fallo del VI - Hipertensión pulmonar primaria	- Amiloidosis - Síndrome de hemorragia alveolar: - Poliangeítis microscópica - Granulomatosis de Wegener - Enfermedad de Goodpasture - Hemosiderosis pulmonar idiopática - LES - Colagenosis (Behçet, esclerodermia)
INFECCIONES	NEOPLASIAS	YATROGÉNICAS
- Tuberculosis y micobacterias - Neumonía necrotizante y absceso pulmonar - Micetoma y otras infecciones fúngicas - Viriasis y traqueobronquitis - Parasitarias, quistes hidatídicos - Endocarditis infecciosa (tricuspídea)	- Carcinoma broncogénico - Metástasis pulmonares - Tumor carcinoide bronquial - Otros: linfomas, sarcomas	- Complicaciones de intervenciones Fármacos (anticoagulantes) - Radioterapia
		HEMATOLÓGICAS: diátesis hemorrágicas
		OTRAS: traumatismos, tóxicos (cocaína, humos), idiopáticas

Hemoptisis
Anemización
Hipoxemia
Infiltrados alveolares difusos



Síndrome de
hemorragia
alveolar difusa



Deterioro de la función renal
Proteinuria
Microhematuria

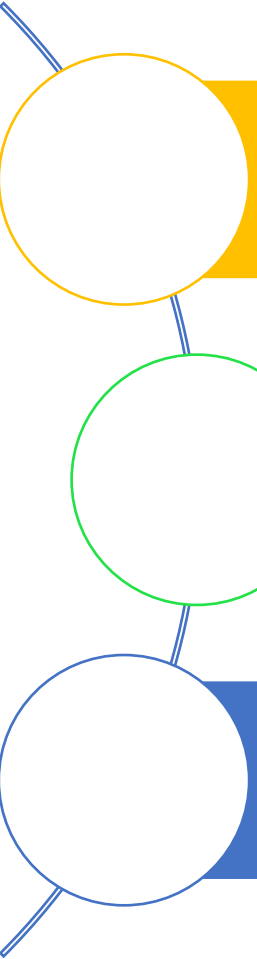


- Poliangeítis microscópica
- Granulomatosis de Wegener
- Enfermedad de Goodpasture
- Lupus eritematoso sistémico

SÍNDROME DE HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA

Poliangeítis microscópica	Granulomatosis de Wegener	Enfermedad de Goodpasture	Lupus eritematoso sistémico
Glomerulonefritis >90%	Glomerulonefritis >80%	Glomerulonefritis >90%	Glomerulonefritis >90%
Extrarrenal inespecífica: artritis, púrpura, mononeuropatía	Extrarrenal: Distintiva: afectación VRS, nódulos pulmonares	Extrarrenal rara	Extrarrenal frecuente: artritis, serositis, púrpura, fotosensibilidad
Afectación pulmonar variada (nódulos, opacidades parcheadas o difusas, consolidaciones alveolares, etc)	Inespecífica: artritis, púrpura, mononeuropatía		
P-ANCA (70%)	c-ANCA	AntiMBG	ANA

IMPRESIÓN DIAGNÓSTICA



Vasculitis ANCA+: poliangeítis microscópica, con afectación pulmonar y renal

Infección respiratoria (*Streptococcus Parasanguinis*)

Insuficiencia cardíaca descompensada



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Autoinmunidad: ANA, antiDNA, ANCA, AntiMBG, complemento, Ac antifosfolípidos, crioglobulinas.
- Hemocultivos
- Ecocardiograma transtorácico
- Biopsia renal



TRATAMIENTO

Inducción a la remisión:

- Ciclofosfamida: VO: 1,5-2 mg/Kg/día o IV: pulsos 15mg/kg cada 2-4 semanas. Hasta remisión completa (3-6 meses).
 - Alternativa: rituximab 375 mg/m²/sem 4 semanas
- Corticoides:
 - Metilprednisolona en pulsos 7-15 mg/Kg (3-5 días) (formas graves)
 - Prednisona oral 1mg/Kg/día (2-4 semanas). Posteriormente en pauta descendente.
- Profilaxis neumonía por *Pneumocystis jirovecii*:
 - Cotrimoxazol 800/1600 mg 2 comprimidos diarios (3 veces/semana, días alternos)
- Plasmaféresis (enfermedad renal grave, hemorragia alveolar severa)

Mantenimiento: (al menos 18-24 meses)

- Azatioprina VO 1-2 mg/kg/día o Metotrexato 7,5-15 mg/semana
- Prednisona
- Profilaxis neumonía por *Pneumocystis jirovecii*

BIBLIOGRAFÍA

- *Manual de diagnóstico y terapéutica médica*. Hospital Universitario 12 de Octubre. 8ª edición. 2014. Capítulo 28: tos crónica y hemoptisis.
- *Diagnóstico y tratamiento médico (DTM)*. Green Book. Capítulo 57: hemoptisis.
- *Enfermedades autoinmunes sistémicas. Diagnóstico y tratamiento*. 6ª edición. Panamericana. Capítulo 12: vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA).

Muchas gracias 





CASO CLINICO 17-05-2023

RESIDENTE: Clara Egea Hita

ADJUNTO: Timoteo Cámara Gonzalez

Autoinmunidad (muestra tomada en 1º ingreso)

- ANAs negativo. Anti-DNA negativo. ENAs negativo.
- ANCA P1/640 P-ANCA. Ac Mieloperoxidasa positivo. Ac antiMemb basal glomerular negativo. Ac Proteinasa 3 negativo.
- Complemento: C3 116 mlgrs/100 [75-140]. C4 36 mlgrs/10 [10-34]. CH-50 80 UI/mL [35-90].
- IgG-1 679 mlgrs/100. IgG-2 717 mlgrs/100. IgG-3 55 mlgrs/100. IgG-4 792 mlgrs/100.
- Crioglobulinas negativo.

BIOPSIA RENAL POR AGUJA (2º ingreso)

- Histológicamente, en conjunto un 80% de la longitud de los cilindros corresponde a cortical y el 20% restante a médula renal, conteniendo total de 31 **glomérulo de los que aproximadamente un 10% (4) se encuentran completamente esclerosados**. De lo restante es **un 15% un (6) presentan lesiones segmentarias necrotizantes** con presencia de polinucleares y focalmente proliferación extracapilar pero sin semilunas en ninguno de los glomérulos. A nivel del intersticio se observan algunos infiltrados de leucocitos polimorfonucleares con tubulitis pero afectando únicamente el 10% de la longitud de la biopsia. Tanto el intersticio como los túbulos se encuentran bien preservados en la mayoría de la extensión de la muestra, siendo leve en la afectación intersticial con ocasionales linfocitos, excepto en las zonas anteriormente referidas de inflamación aguda. La atrofia tubular en también es leve y se observan en las pequeñas zonas inflamatorias y asociadas con los glomérulos esclerosados. El fragmento congelado para estudio con inmunofluorescencia directa contenía 5 glomérulos observándose **escaso depósito mesangial de C3**, de carácter inespecífico y un depósito segmentario de fibrinógeno en uno de los glomérulos, correspondiendo probablemente a una lesión segmentaria necrótica. En conjunto la imagen morfológica es compatible con la sospecha han de glomerulonefritis 10 asociadas con ANCA's. Las lesiones afectan menos del 20% de parénquima renal estudio.
- Diagnóstico: necrosis segmentaria en 15% de glomérulos con cambios intersticiales secundarios **compatible con GLOMERULONEFRITIS ASOCIADA CON ANCA'S (PAUCIINMUNE)**.

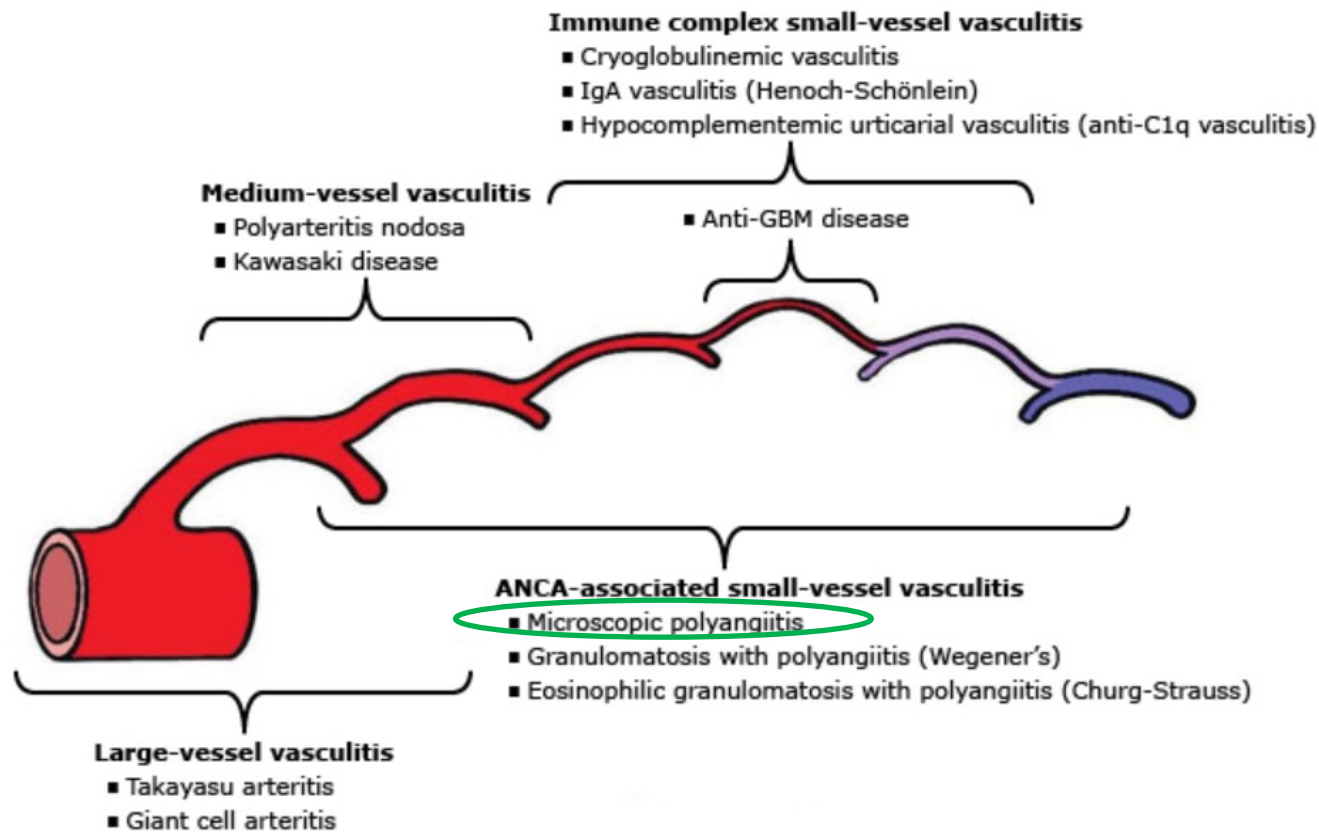
Evolución

- Poliangeitis microscópica PAM (Afectación renal y Pulmonar)
- Bolos de corticoides iv => posteriormente dosis de 1 mg/kg/día vo => mejoría clínica (desparece la hemoptisis y mejoría de función renal)
- Pasa a Nefrología y Reumatología
- Complicaciones:
 - Herpes zoster persistente => valaciclovir
 - Deterioro cognitivo => patología isquémica severa por afectación de pequeño vaso => Neurología
 - ICC => Miocardiopatía dilatada con FEVI deprimida severa => Cardiología => riesgo tromboembólico y hemorrágico elevado (no puede tomar anticoagulante) => inicio sacubitrilo/valsartan y cierre de orejuela
 - Inicio rituximab por Nefrología/Reumatología (8 meses después del ingreso) => Creat 1,38, sedimento normal y ANCAS negativo
 - Fallece 1 años después del 1º ingreso

Vasculitis p-ANCA

Poliangeitis microscopica

Distribución de la afectación de vasos por vasculitis de vasos grandes, medianos y pequeños



Vasculitis de gran vaso
Arteritis de Takayasu
Arteritis de células gigantes
Vasculitis de mediano vaso
Poliarteritis nodosa
Enfermedad de Kawasaki
Vasculitis de pequeño vaso
Vasculitis asociada a ANCA
• Poliangeitis microscópica • Granulomatosis con poliangeitis (enfermedad de Wegener) • Granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (Churg-Strauss)
Vasculitis mediada por complejos inmunes
• Enfermedad por anticuerpos anti membrana basal glomerular (Goodpasture) • Vasculitis IgA (Púrpura de Schönlein-Henoch) • Vasculitis anti C1q • Vasculitis crioglobulinémica
Vasculitis sin tamaño de vaso predominante
Síndrome de Behçet
Síndrome de Cogan
Vasculitis de un solo órgano
Vasculitis primaria del sistema nervioso central
Aortitis aislada
Arteritis cutánea
Angiitis leucocitoclástica cutánea
Otras
Vasculitis asociadas con enfermedades sistémicas
Vasculitis asociada a lupus
Vasculitis asociada a Artritis Reumatoide
Otras
Vasculitis asociadas con una etiología probable
Vasculitis crioglobulinémica asociada con VHC
Vasculitis asociada con VHB
Aortitis asociada con sífilis
Vasculitis asociada a fármacos
Vasculitis asociada a neoplasias
Otras

Conferencia de Consenso.
Chapel Hill 2012

Definiciones.

Conferencia de Consenso. Chapel Hill 2012

■ **Vasculitis asociada a ANCA (VAA)**

- Vasculitis necrosante, con pocos o ningún depósito inmunitario, que afecta predominantemente a vasos pequeños (es decir, capilares, vénulas, arteriolas y arterias pequeñas), asociada con ANCA mieloperoxidasa (MPO) o ANCA proteinasa 3 (PR3). No todos los pacientes tienen ANCA.

■ **Poliangeitis microscópica (PAM)**

- Vasculitis necrosante, con pocos o ningún depósito inmunitario, que afecta predominantemente a vasos pequeños (es decir, capilares, vénulas o arteriolas). Puede haber arteritis necrosante que involucre a arterias pequeñas y medianas. La glomerulonefritis necrotizante es muy común. A menudo se produce capilaritis pulmonar. La inflamación granulomatosa esta ausente.

poliangeítis microscópica (PAM)

- Prevalencia: entre 9 y 94 casos por millón de personas, con una incidencia de 0,5 a 24 casos por millón de personas-año
- Variación geografía => más predominantemente en países asiáticos como China y Japón
- Mas frecuente en adultos mayores, aunque se ha informado en todas las edades. Raros entre los niños
- Los hombres y las mujeres se ven igualmente afectados

Clínica

Síntomas constitucionales	Fiebre, malestar, anorexia, pérdida de peso, mialgias, artralgias
ORL	Costras nasales, sinusitis, otitis, otalgia, otorrea, rinorrea, secreción nasal purulenta/hemorrágica, úlceras nasales/orales, condritis, sordera, deformidad nasal, masa retroorbital y del tracto respiratorio superior, atrapamiento de nervio craneal
Tráquea y pulmón	Ronquera, tos, disnea, estridor, sibilancias, hemoptisis, dolor pleural, estenosis traqueal o subglótica, consolidación pulmonar, hemorragia alveolar, nódulos pulmonares, derrame pleural, enfermedad pulmonar intersticial
Renal	Hematuria, elevación de creatinina, proteinuria, hipertensión
Cutáneo	Púrpura, urticaria, livedo reticularis, nódulos
Ocular y orbita	Dolor ocular, sensación de cuerpo extraño, diplopía, proptosis, conjuntivitis, úlcera corneal, epiescleritis/escleritis, neuropatía óptica, vasculitis retiniana, uveítis, pseudotumor retro-orbital, obstrucción de conducto naso-lacrimal.
Neurológico	Mononeuropatía múltiple, neuropatía sensorial, anomalías de nervio craneal, lesiones de sistema nervioso central, oftalmoplejía externa
Otros	Tromboembolismo venoso, lesión de tracto urinario inferior

Patient with suspected GPA, MPA, or renal-limited AAV*

Initial evaluation:

- Comprehensive history and physical examination:
 - Assess degree of organ involvement
 - Identify any recent exposures to drugs associated with drug-induced ANCA-associated vasculitis
- Laboratory testing:
 - Testing for ANCA†
 - Serum creatinine
 - Urinalysis with examination of the urinary sediment
 - CBC
 - ESR and/or CRP
- Additional testing to exclude alternative diagnoses:
 - Antinuclear antibody
 - Anti-GBM antibodyΔ
 - C3 and C4 complement
 - Cryoglobulins
 - Tests for HBV, HCV, and HIV
 - Liver function tests
 - Tuberculosis screen
 - Blood cultures
- Imaging studies:
 - Chest CT◇

Is the test for ANCA positive?

Yes

No

Is clinical suspicion for GPA or MPA still high based on findings of other laboratory testing and/or imaging?

Yes

No

Obtain tissue biopsy of an affected organ to confirm diagnosis of GPA, MPA, or renal-limited AAV§‡

Is the biopsy consistent with a diagnosis of GPA, MPA, or renal-limited AAV?

Yes

No

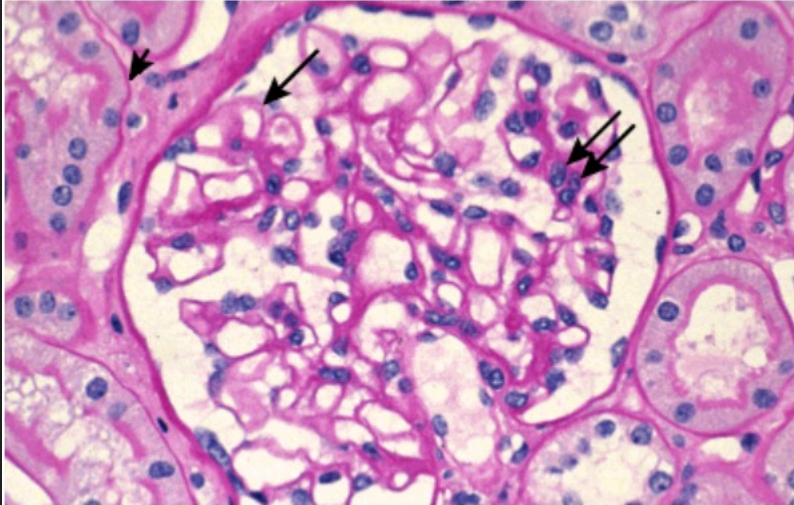
Diagnosis of GPA, MPA, or renal-limited AAV established

Diagnosis of GPA, MPA, or renal-limited AAV unlikely†

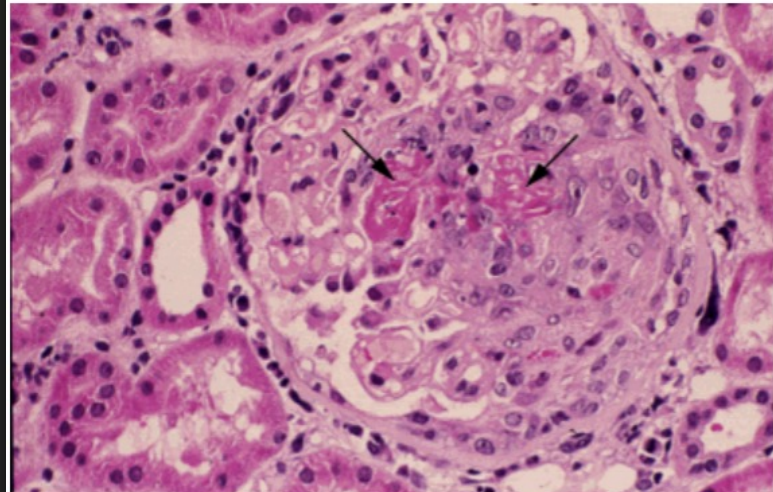
Diagnosis of GPA or MPA unlikely

Evaluate for other causes of symptoms

Glomérulo normal



Glomerulonefritis necrotizante



Microfotografía de luz que muestra lesiones necrosantes segmentarias recientes con depósito de fibrina de color rojo brillante (flechas). Una glomerulonefritis necrosante se puede observar en una variedad de trastornos inflamatorios que incluyen vasculitis y nefritis lúpica. Este último tiene un depósito prominente de inmunocomplejos que generalmente está ausente en la vasculitis.

Terapia inicial de inducción y mantenimiento en pacientes con diagnóstico de GPA o MPA

