

XXXVII CONGRESO

Sociedad Castellanoleonesa y Cántabra de Medicina Interna

IX Reunión Residentes

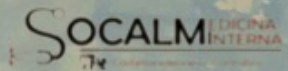
Vasculitis ANCA

Antonio J Chamorro Fernández

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Salamanca-IBSAL

Departamento de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad de
Salamanca

Sacyl



León
9 y 10
junio



León
9 y 10 de Junio



Vasculitis asociada a ANCA

- **INTRODUCCIÓN Y FISIOPATOLOGÍA**
- **MANIFESTACIONES CLÍNICAS**
- **CRITERIOS CLASIFICATORIOS**
- **TRATAMIENTO**
- **SEGUIMIENTO**
- **EXPERIENCIA**



León
9 y 10 de Junio

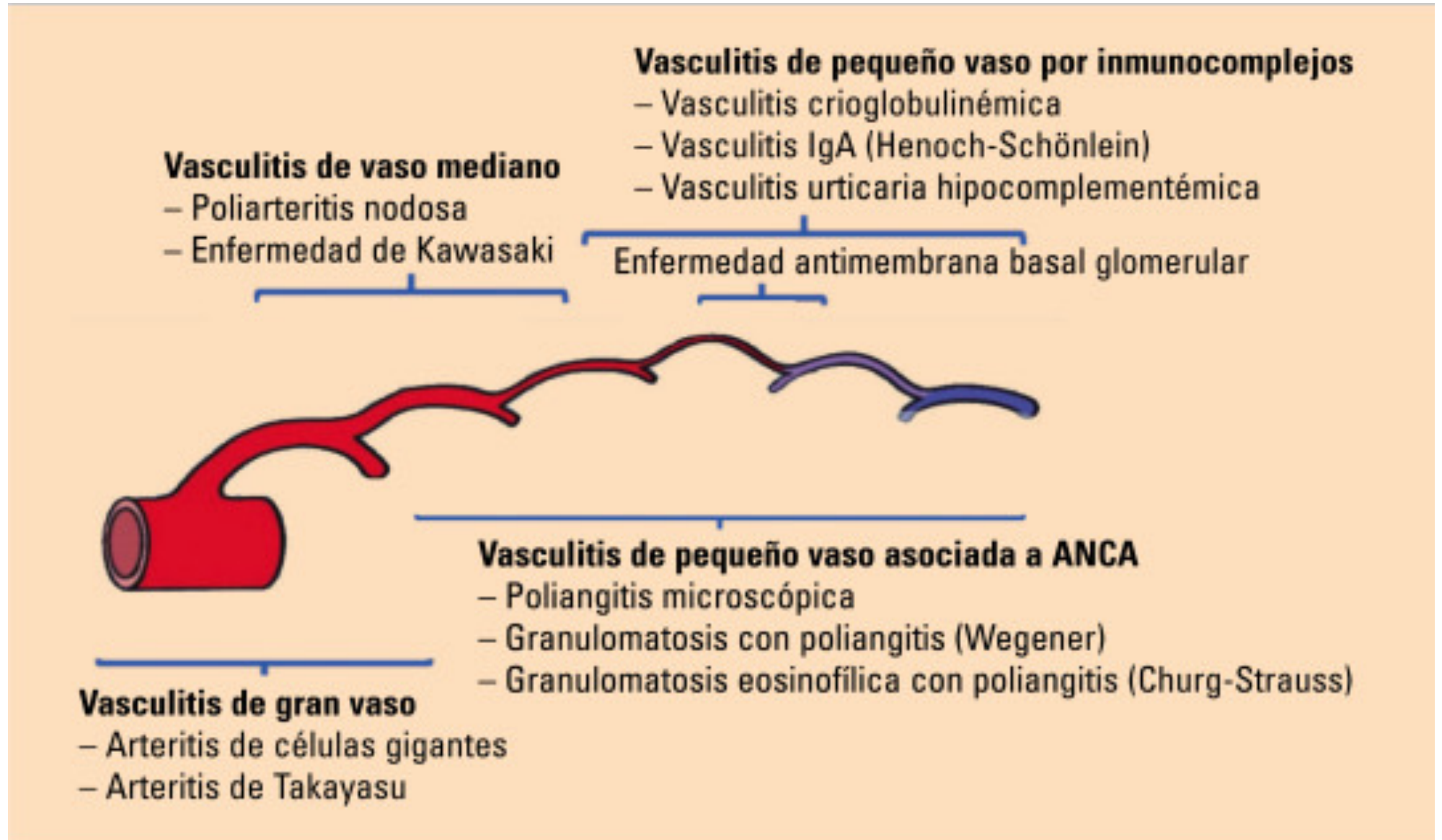


Vasculitis asociada a ANCA

- **INTRODUCCIÓN Y FISIOPATOLOGÍA**
- MANIFESTACIONES CLÍNICAS
- CRITERIOS CLASIFICATORIOS
- TRATAMIENTO
- SEGUIMIENTO
- EXPERIENCIA



León
9 y 10 de Junio





León
9 y 10 de Junio



DEFINICIONES

VASCULITIS ASOCIADA A ANCA (VAA)

- Vasculitis necrosante con escasos o nulos depósitos inmunes
- Afecta más a pequeños vasos
- Asociada a presencia de ANCA-MPO o ANCA-PR3

POLIANGITIS MICROSCÓPICA (PAM)

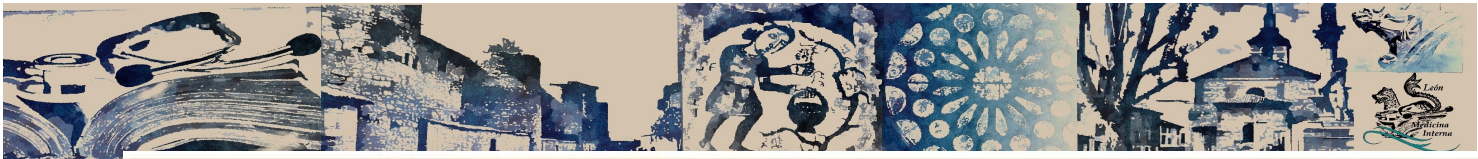
- Vasculitis necrosante con escasos o sin depósitos inmunes ++ vasos de pequeño tamaño
- Glomerulonefritis necrosante +++ y capilaritis pulmonar
- NO existe inflamación granulomatosa

GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS (GPA) (Wegener)

- Inflamación granulomatosa → tracto respiratorio
- Vasculitis necrosante ++ pequeño y mediano calibre
- Glomerulonefritis necrosante ++

GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGITIS (GEPA) (Churg-Strauss)

- Inflamación granulomatosa eosinofílica → tracto respiratorio
- Vasculitis necrosante ++ pequeño y mediano calibre asociada a asma y eosinofilia
- ANCA + cuando se presenta glomerulonefritis



León
9 y 10 de Junio





León
9 y 10 de Junio



Vasculitis asociada a ANCA

- INTRODUCCIÓN Y FISIOPATOLOGÍA
- **MANIFESTACIONES**
- CRITERIOS CLASIFICATORIOS
- TRATAMIENTO
- SEGUIMIENTO
- EXPERIENCIA



León
9 y 10 de Junio



Manifestaciones clínicas

Manifestaciones	PAM	GPA	GEPA
Sistémico	Fiebre, pérdida de peso, astenia		
Musculoesquelético	Mialgias, poliartralgias/poliartritis asimétricas		
Piel	Púrpura palpable, nódulos, úlceras cutáneas, livedo reticularis		
Riñón	Proteinuria o hematuria con cilindros hemáticos e insuficiencia renal		
Pulmón	Hemorragia pulmonar / fibrosis pulmonar		Asma / infiltrados pulmonares
ORL	Infrecuente	Rinorrea patológica, sinusitis, otitis media, úlceras, estenosis subglótica y endobronquial	Rinitis, pólipos nasales, sinusitis repetición
Ocular	Uveitis, conjuntivitis, epiescleritis		
		Proptosis ocular (+GPA)	
Corazón	Miocarditis, pericarditis, isquemia coronaria		
Neurológico	Mononeuritis múltiple, polineuropatía		
		Pares craneales, paquimeningitis	



Alteraciones analíticas

Parámetros analíticos	PAM	GPA		GEPA
Generales	Aumento de los RFA (VSG, PCR...), anemia inflamatoria, trombocitosis...			
cANCA/antiPR3	10-20%	40-90%		0-10%
		80-95% generalizada	40-75% localizada	
pANCA/antiMPO	60-85%	0-10%		30-60%



León
9 y 10 de Junio



Vasculitis asociada a ANCA

- INTRODUCCIÓN Y FISIOPATOLOGÍA
- MANIFESTACIONES
- **CRITERIOS CLASIFICATORIOS**
- TRATAMIENTO
- SEGUIMIENTO
- EXPERIENCIA



León
9 y 10 de Junio



Criteria

2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis

Joanna C Robson
Anthea Craven,⁵
Richard A Watts

Criteria

2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis

Peter C Grayson
Anthea Craven,⁶
Raashid A Luqman

Criteria

2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis

Ravi Suppiah,¹ Joanna C Robson ,² Peter C Grayson ,³ Cristina Ponte ,⁴
Anthea Craven,⁵ Sara Khalid,⁵ Andrew Judge ,^{6,7} Andrew Hutchings,⁸
Peter A Merkel ,⁹ Raashid A Luqmani,⁵ Richard A Watts ,^{5,10}



Criterios clasificatorios: POLIANGITIS MICROCÓPICA

CONSIDERACIONES PARA APLICAR ESTOS CRITERIOS

- Estos criterios deben ser **aplicados** para **clasificar** pacientes como PAM cuando se realice el diagnóstico de **vasculitis de vaso pequeño o mediano**.
- Diagnósticos alternativos** que imiten a una vasculitis deben ser **excluidos** previamente a la aplicación de estos criterios

CRITERIOS CLÍNICOS	PUNTUACIÓN
-Afectación nasal : rinorrea sanguinolenta, úlceras, congestión, defecto septo nasal o perforación	-3
CRITERIOS DE LABORATORIO, RADIOLÓGICOS O BIOPSIA	
-pANCA o antiMPO positivos	+6
-Fibrosis o afectación intersticial pulmonar por imagen	+3
-Glomerulonefritis autoinmune paucinmune	+3
- cANCA o antiPR3 positivos	-1
- Eosinofilia > 1×10^9 /litro	-4



Criterios clasificatorios: **GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS**

CONSIDERACIONES PARA APLICAR ESTOS CRITERIOS

- Estos criterios deben ser aplicados para **clasificar** pacientes como GPA cuando se realice el diagnóstico de **vasculitis de vaso pequeño o mediano**.
- Diagnósticos alternativos** que imiten a una vasculitis deben ser **excluidos** previamente a la aplicación de estos criterios

CRITERIOS CLÍNICOS	PUNTOS	CRITERIOS LABORATORIO, IMAGEN Y BIOPSIA	PUNTOS
-Afectación nasal: rinorrea sanguinolenta, úlceras, congestión, defecto septo nasal o perforación	+3	-cANCA o antiPR3 positivos	+5
-Afectación cartilaginosa (nasal, auricular, estridor, endobronquial...)	+2	-Nódulos, masas o cavitaciones pulmonares en imagen	+2
-Hipoacusia neurosensorial o conductiva	+1	-Granuloma, inflamación granulomatosa extravascular o células gigantes e biopsia	+2
Puntuación ≥ 5 necesaria para clasificar una vasculitis como GPA		-Inflamación, consolidación o derrame nasal o sinusal	+1
		-GMN pauciinmune en biopsia	+1
		-pANCA o antiMPO positivos	-1
		-Eosinofilia $\geq 1 \times 10^9$ /litro	-4



Criterios clasificatorios: GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGITIS

CONSIDERACIONES PARA APLICAR ESTOS CRITERIOS

- Estos criterios deben ser aplicados para **clasificar** pacientes como GEPA cuando se realice el diagnóstico de **vasculitis de vaso pequeño o mediano**.
- Diagnósticos alternativos** que imiten a una vasculitis deben ser **excluidos** previamente a la aplicación de estos criterios

CRITERIOS CLÍNICOS	PUNTUACIÓN
-Enfermedad obstructiva de la vía aérea	+3
-Poliposis nasal	+3
-Mononeuritis múltiple	+1
CRITERIOS DE LABORATORIO Y BIOPSIA	
-Eosinofilia $\geq 1 \times 10^9$ /litro	+5
-Biopsia con inflamación extravascular de predominio eosinofílico	+2
-cANCA o antiPR3 positivos	-3
-Hematuria	-1



León
9 y 10 de Junio



WIKIGEAS

v.1.1.0

EAS ONLINE | WIKIGEAS
profesionales

DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

Elija un idioma:



ENTRAR

¿Qué encontrarás en esta app?



Buscador de enfermedades:

- Autoinflamatorias
- Crioglobulinemia
- Enfermedad asociada a igG4
- Enfermedad de Behçet
- Enfermedad de Kawasaki
- Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo
- Esclerosis Sistémica
- Enfermedad de still del adulto
- Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeitis (Enfermedad de Churg-Strauss)
- Granulomatosis con Poliangeitis (Granulomatosis de Wegner)
- Lupus Eritematoso Sistémico
- Miopatías Inflamatorias
- Poliangeítis Microscópica

Acceder a WIKIGEAS

Criterios clasificatorios de la Granulomatosis con Poliangeitis (GPA) ACR/EULAR 2022

CRITERIOS CLÍNICOS

- ☐ Afectación nasal (sangrado, úlceras, costras, congestión, bloqueo, afect septal/perforación).
- ☐ Afectación de cartílagos (inflamación cartilago auricular/nasal, voz ronca o estridor, afectación endobronquial, deformidad nasal).
- ☐ Pérdida auditiva neurosensorial.

CRITERIOS DE LABORATORIO Y BIOPSIA

- ☐ Positividad de cANCA o PR3.
- ☐ Nódulos pulmonares, masas o cavitación.
- ☐ Biopsia con infiltración granulomatosa extravascular, o con células gigantes.
- ☐ Imagen de mastoiditis o de sinusitis.
- ☐ Biopsia renal de glomerulonefritis pauci-inmune.
- ☐ Positividad de pANCA o MPO.
- ☐ Eosinofilia > 1000.

Cumplimiento de los criterios clasificatorios de GPA ACR/EULAR 2022.

Criterios seleccionados

Criterios Clínicos

- ✓ Afectación nasal (sangrado, úlceras, costras, congestión, bloqueo, afect septal/perforación).

Criterios de Laboratorio y Biopsia

- ✓ Positividad de cANCA o PR3.
- ✓ Nódulos pulmonares, masas o cavitación.

Cerrar

Calcular

(Grayson PC et al, Ann Rheum Dis. 2022 Mar;81(3):309-314)



León
9 y 10 de Junio



Vasculitis asociada a ANCA

- INTRODUCCIÓN Y FISIOPATOLOGÍA
- MANIFESTACIONES
- CRITERIOS CLASIFICATORIOS
- **TRATAMIENTO**
- SEGUIMIENTO
- EXPERIENCIA



León
9 y 10 de Junio



Recommendation

EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update

Bernhard Hellmich¹, Beatriz Sanchez-Alamo², Jan H Schirmer³, Alvise Berti^{4,5}, Daniel Blockmans⁶, Maria C Cid⁷, Julia U Holle⁸, Nicole Hollinger¹, Omer Karadag⁹, Andreas Kronbichler^{10,11}, Mark A Little¹², Raashid A Luqmani¹³, Alfred Mahr¹⁴, Peter A Merkel¹⁵, Aladdin J Mohammad^{11,16}, Sara Monti^{17,18}, Chetan B Mukhtyar¹⁹, Jacek Musial²⁰, Fiona Price-Kuehne¹¹, Mårten Segelmark²¹, Y K Onno Teng²², Benjamin Terrier²³, Gunnar Tomasson^{24,25}, Augusto Vaglio²⁶, Dimitrios Vassilopoulos²⁷, Peter Verhoeven²⁸, David Jayne¹¹

Arthritis & Rheumatology
Vol. 73, No. 8, August 2021, pp 1366–1383
DOI 10.1002/art.41773
© 2021, American College of Rheumatology

AMERICAN COLLEGE
of RHEUMATOLOGY
Empowering Rheumatology Professionals

2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody–Associated Vasculitis

Sharon A. Chung¹, Carol A. Langford², Mehrdad Maz³, Andy Abril⁴, Mark Gorelik⁵, Gordon Guyatt⁶, Amy M. Archer⁷, Doyt L. Conn⁸, Kathy A. Full⁹, Peter C. Grayson¹⁰, Maria F. Ibarra¹¹, Lisa F. Imundo⁵, Susan Kim¹, Peter A. Merkel¹², Rennie L. Rhee¹², Philip Seo¹³, John H. Stone¹⁴, Sangeeta Sule¹⁵, Robert P. Sundel¹⁶, Omar I. Vitobaldi¹⁷, Ann Warner¹⁸, Kevin Byram¹⁹, Anisha B. Dua⁷, Nedaa Husainat²⁰, Karen E. James²¹, Mohamad A. Kalot²², Yih Chang Lin²³, Jason M. Springer³, Marat Turgunbaev²⁴, Alexandra Villa-Forte², Amy S. Turner²⁴, and Reem A. Mustafa²⁵

www.kidney-international.org

KDIGO executive conclusions

Executive summary of the KDIGO 2021 Guideline for the Management of Glomerular Diseases

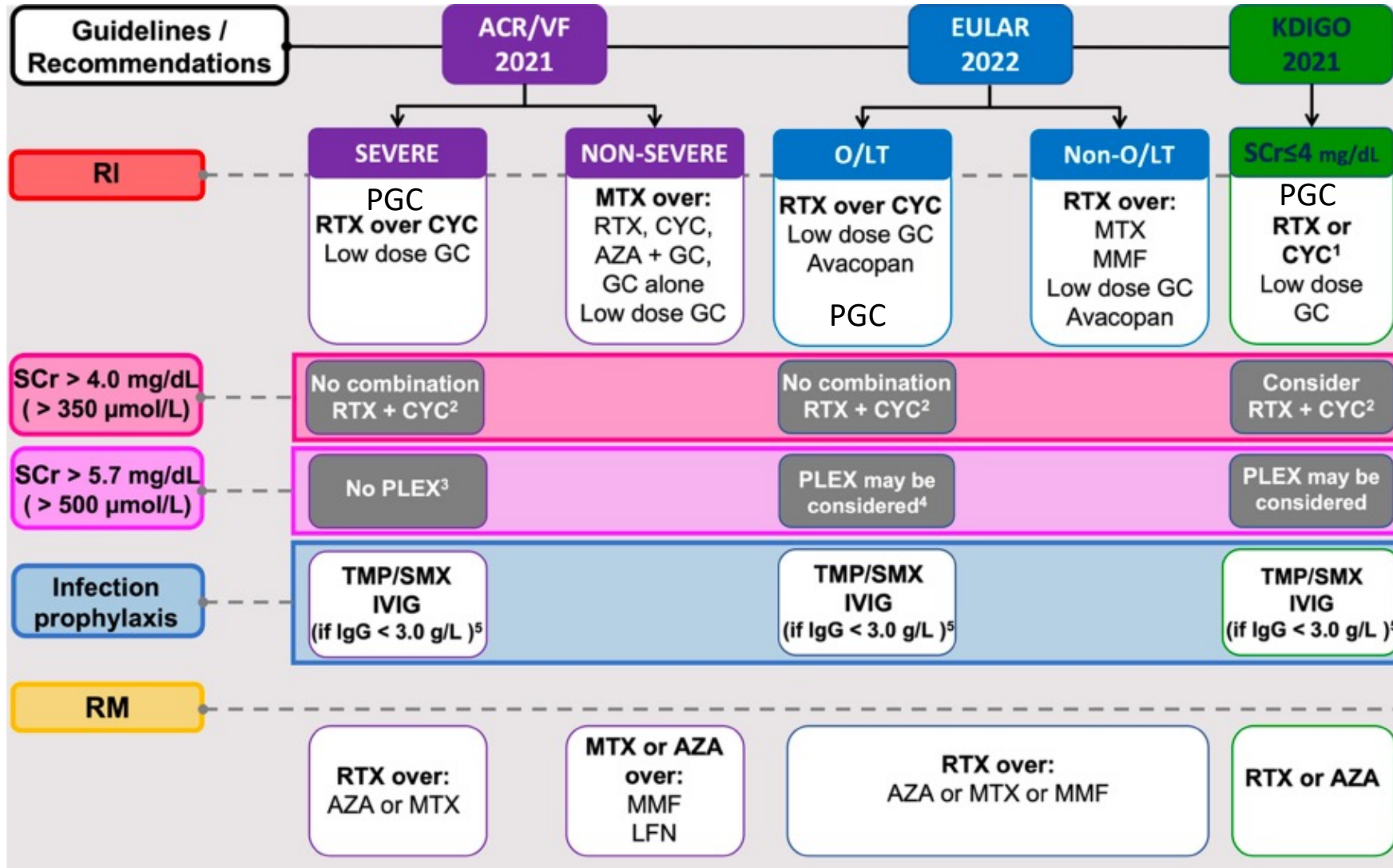
Brad H. Rovin¹, Sharon G. Adler², Jonathan Barratt³, Frank Bridoux⁴, Kelly A. Burdge⁵, Tak Mao Chan⁶, H. Terence Cook⁷, Fernando C. Fervenza⁸, Keisha L. Gibson⁹, Richard J. Glassock¹⁰, David R.W. Jayne¹¹, Vivekanand Jha^{12,13,14}, Adrian Liew¹⁵, Zhi-Hong Liu¹⁶, Juan M. Mejía-Vilet¹⁷, Carla M. Nester¹⁸, Jai Radhakrishnan¹⁹, Elizabeth M. Rave²⁰, Heather N. Reich²¹, Pierre Ronco^{22,23}, Jan-Stephan F. Sanders²⁴, Sanjeev Sethi²⁵, Yusuke Suzuki²⁶, Sydney C.W. Tang⁶, Vladimír Tesar²⁷, Marina Vivarelli²⁸, Jack F.M. Wetzels²⁹, Lyubov Lytvyn^{30,31}, Jonathan C. Craig^{32,33}, David J. Tunnicliffe^{33,34}, Martin Howell^{33,34}, Marcello A. Tonelli³⁵, Michael Cheung³⁶, Amy Earley³⁶ and Jürgen Floege³⁷



OPEN



TRATAMIENTO VASCULITIS ANCA: PAM Y GPA



LEYENDA:

PGC: pulsos glucocorticoide
 RTX: rituximab
 CYC: ciclofosfamida
 AZA: azatioprina
 MTX: metotrexato
 GC: glucocorticoides
 PLEX: rec plasmáticos
 TMP/SMX: cotrimoxazol
 IVIG: inmunoglobulinas iv
 MMF: micofenolato
 LFN: leflunomida
 RI: inducción
 RM: mantenimiento
 O/LT: Riesgo orgánico o vital



León
9 y 10 de Junio



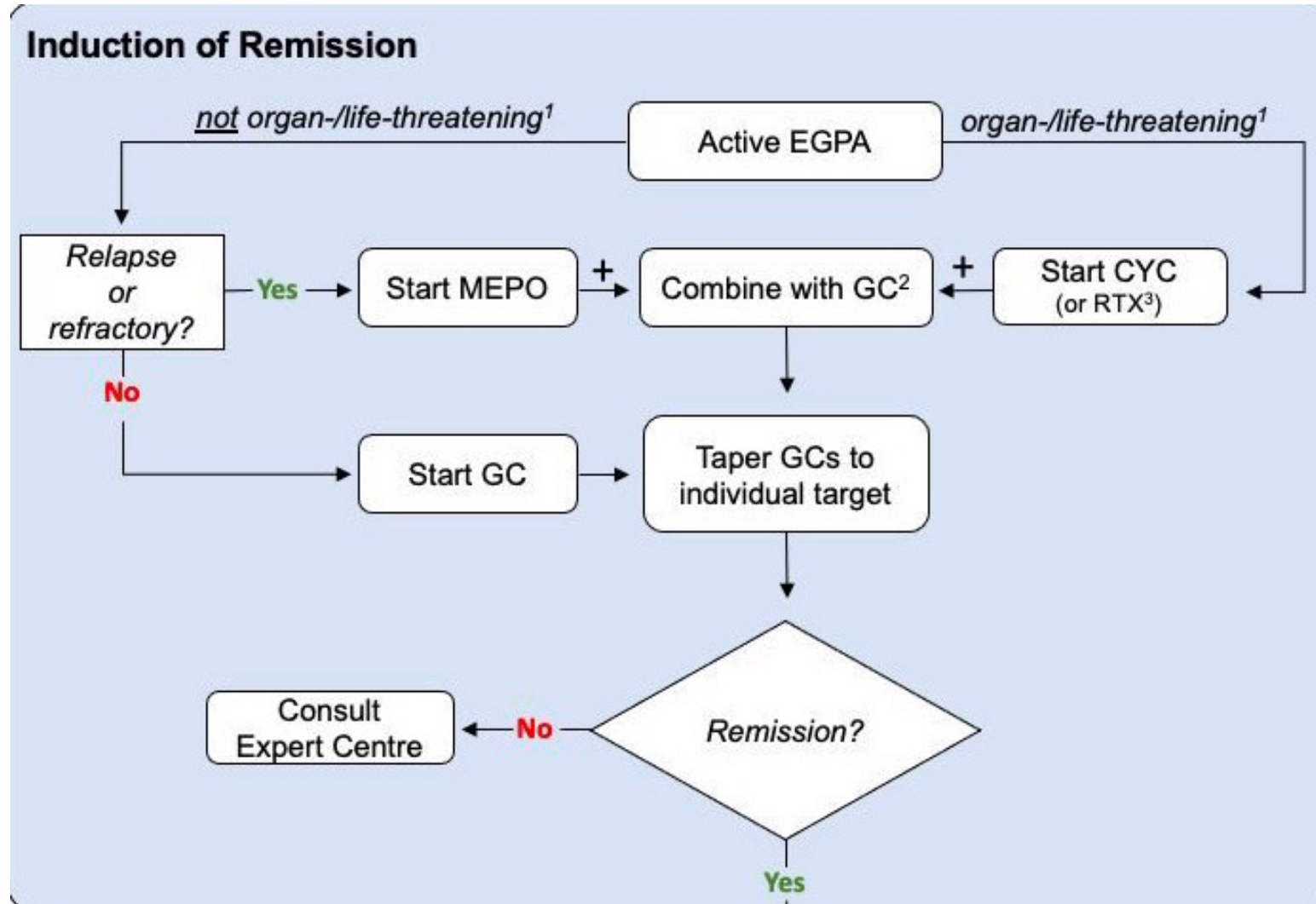
TRATAMIENTO VASCULITIS ANCA: **PAM** Y **GPA**

A FAVOR DE RITUXIMAB	-Adolescencia o infancia
	-Mujeres u hombres fértiles
	-Fragilidad
	-Ahorro de corticoides
	-Recaída de la enfermedad
	-ANCA PR3 positivos
A FAVOR DE CICLOFOSFAMIDA	-Dificultad de acceso a RTX
	-En combinación en pacientes con creat >3,5 mg/dl (utilizado como uso compasivo y pendiente de evidencia)



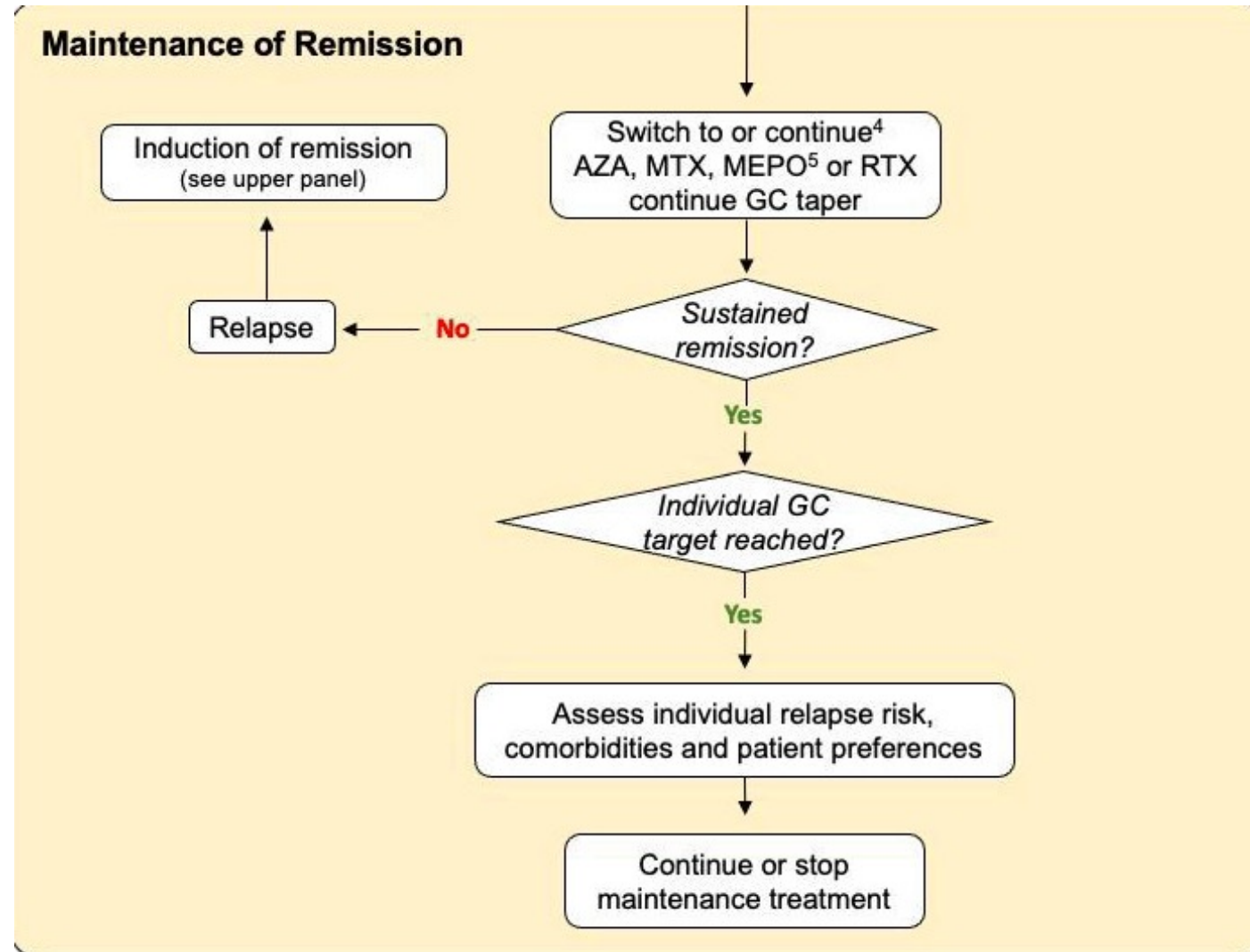
León
9 y 10 de Junio

TRATAMIENTO VASCULITIS ANCA EULAR 23. INDUCCIÓN: **GEPA**





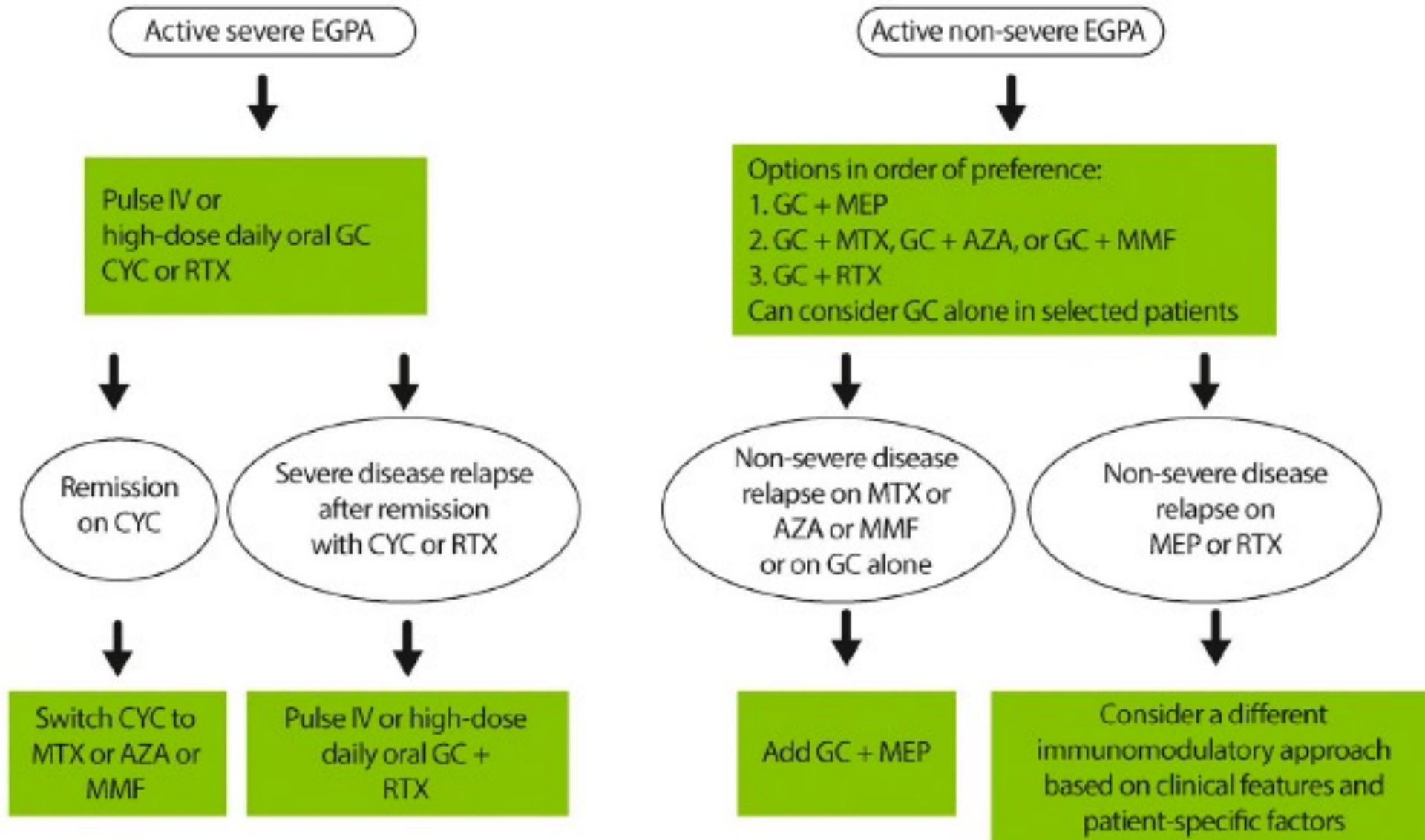
TRATAMIENTO VASCULITIS ANCA EULAR 23. MANTENIMIENTO: **GEPA**





León
9 y 10 de Junio

TRATAMIENTO VASCULITIS ANCA ACR 21: **GEPA**





León
9 y 10 de Junio



Vasculitis asociada a ANCA

- INTRODUCCIÓN Y FISIOPATOLOGÍA
- MANIFESTACIONES
- CRITERIOS CLASIFICATORIOS
- TRATAMIENTO
- **SEGUIMIENTO**
- EXPERIENCIA



SEGUIMIENTO

Analítica al inicio

- Hemograma, bioquímica, coagulación
- Orina: cociente prot/creat, orina 24h, sedimento
- Estudio de autoinmunidad: FR, ANCA (IFI, ELISA), antipéptido citrulinado, ANA, ENA, antimembrana basal, crioglobulinas, complemento.

Serología: hepatotropos, VIH, TBC

Rx tórax, ECG

Escalas BVAS y VDI para GPA y PAM

Five factor score para GEPA

Analítica de seguimiento

- Hemograma, bioquímica, coagulación
- Orina: cociente prot/creat, sedimento
- Autoinmunidad: ANCA (ELISA), complemento
- Inmunoglobulinas (IgG) (RTX)
- CD19 (previo a RTX)

Escalas BVAS y VDI para GPA y PAM

Five factor score para GEPA



León
9 y 10 de Junio



Vasculitis asociada a ANCA

- INTRODUCCIÓN Y FISIOPATOLOGÍA
- MANIFESTACIONES CLÍNICAS
- CRITERIOS CLASIFICATORIOS
- TRATAMIENTO
- SEGUIMIENTO
- **EXPERIENCIA**



León
9 y 10 de Junio

SOCALM EDICINA INTERNA
Castellanoleonés-Cántabra

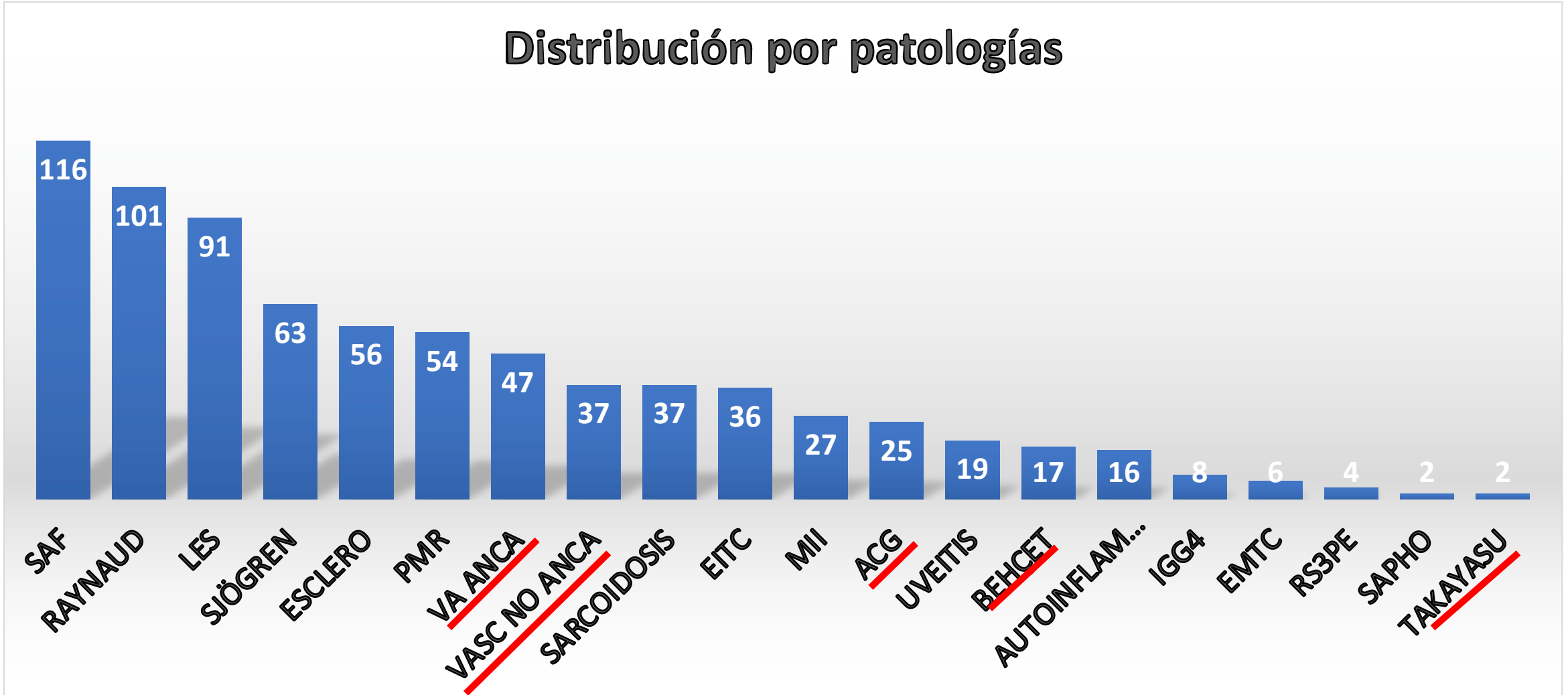
Unidad de Conectivopatías/MI. HUSA-IBSAL





Unidad de Conectivopatías. HUSA-IBSAL

Distribución por patologías





Vasculitis ANCA. Unidad de Conectivopatías. HUSA-IBSAL

	TAMAÑO n (%)
TIPO	41 (100)
-PAM	20 (48,8)
-GEPA	12 (29,3)
-GPA	9 (22)
RENAL	21 (51,2)
PULMONAR	24 (58,5)
ORL	5 (12,2)
OTROS	14 (34,1)
ANTIMPO	27 (65,9)
ANTIPR3	10 (24,4)

	TAMAÑO (n/%)
RITUXIMAB	19 (46,3)
CICLOFOSFAMIDA	13 (31,7)
RECAMBIOS PLASMÁTICOS	2 (4,9)
AZATIOPRINA	17 (41,5)
METOTREXATO	2 (4,9)
REMISIÓN	32 (78)
RECAÍDAS	19 (46,3)
ÉXITUS	10 (24,4)
EDAD	72,4 (31-95)



CONCLUSIONES

- **Diagnóstico:** importancia de la **clínica** junto con pruebas complementarias (sobre todo los **ANCA**)
- **Criterios clasificatorios**, NO diagnósticos
- Consolidación del **tratamiento** en inducción y mantenimiento con **Rituximab** (1ª línea)
- Menor papel de la ciclofosfamida y los recambios plasmáticos
- Nuevos tratamientos (**mepolizumab** en **GEPA**, **avacopan** en **PAM** y **GPA**)
- Posibilidad de **combinación** ciclofosfamida y rituximab en inducción
- Importancia del **seguimiento clínico** en combinación con nivel de **ANCA, CD19 e Ig**



León
9 y 10 de Junio



AGRADECIMIENTOS



León
9 y 10 de Junio

SOCALM MEDICINA INTERNA
Castellanoleonésa-Cántabra





León
9 y 10 de Junio



MUCHAS GRACIAS

ajchamorro@usal.es