

Escenarios clínicos donde sospechar VASCULITIS

1 Grandes vasos Arteritis de Cél. Gigantes (ACG), Takayasu (TAK)

ACG con afectación craneal

Cefalea/Pol. reum.

Cefalea / Claudicación mandibular
Polimialgia reumática

Ocular

Amaurosis fugaz (neuritis óptica)

TAK y ACG con afectación de grandes vasos

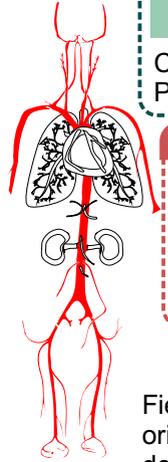
Claudicación Eventos isquémicos

Claudicación extremidades, diferencias en TA, HTA por estenosis arterias renales, angina mentsentérica, insuficiencia aórtica,...

Fiebre de origen desconocido, pérdida de peso, astenia

Síntomas generales

Ayuda en diag.
Afectación craneal
-ECO/Biopsia
Grandes vasos
-TC/RM/PET-TC



2 Vasos de tamaño mediano Panarteritis nodosa, Kawasaki

Síntomas generales

Fiebre de origen desconocido, pérdida de peso, astenia

Artritis

Poliartritis NO deformante

Eventos isquémicos

Isquemia intestinal, infarto renal, cardiopatía isquémica, afectación genital

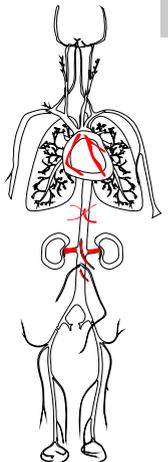
Neurol.

Mononeuritis múltiple

Vasculitis cutánea

Púrpura palpable, livedo reticularis, nódulos subcutáneos, ulceraciones.

Ayuda en diag.
-Biopsia (cutánea, nervio,...)
-TC/RM/arteriografía



3 Vasos de pequeño tamaño

ANCA: Granulomatosis con poliangeitis (GPA), poliangeitis microscópica (MPA), granulomatosis con poliangeitis eosinofílica (GPE)
No ANCA: crioglobulinemia, vasculitis IgA, vasculitis anti C1q,...

Síntomas generales

Fiebre de origen desconocido, pérdida de peso, astenia

Glomerulonefritis

Hematuria microscópica, hematíes dismórficos, proteinuria en rango no nefrótico, fracaso renal agudo

Afectación pulmonar

Hemoptisis, infiltrados pulmonares, nódulos ± cavitación (GPA, GPE), estenosis traqueal (GPA, GPE), síndrome reno-pulmonar

Neuropatía

Mononeuritis múltiple, afectación pares craneales (GPA, GPE)

Principal causa de mononeuritis tras la diabetes

Vasculitis cutánea

Púrpura palpable, livedo reticularis, nódulos subcutáneos, ulceraciones.

Afectación ORL

GPA, GPE: Sinusitis, costras nasales, otitis media recurrente, perforación septal

Ayuda en diag.
-ANCA
-Biopsia (renal, cutánea, ORL, nervio, pulmonar,...)



Como clasificar las VASCULITIS asociadas con ANCA

GPA: Granulomatosis con poliangeitis

EGPA: Granulomatosis eosinofílica con poliangeitis

MPA: Poliangeitis microscópica

1 Sospechamos la presencia de una vasculitis que afecta a vasos de pequeño tamaño

2 ¿En cuál de las tres entidades podría ser clasificado nuestro paciente?

Presentación clínica		EGPA	GPA	MPA
¿Afectación ORL?		Poliposis nasal	Nasal: Sangrado nasal, úlceras, costras congestión, perforación septal Cartilago: nariz, vía respir, oreja Senos nasales/paranasales (Audición)	
¿Afectación pulmonar?		Asma Obstrucción vía aérea	Nódulos pulmonares Cavitaciones pulmonares	Fibrosis pulmonar Enf. Intersticial pulmonar
¿Afectación renal?			Glomerulonefritis	Glomerulonefritis
¿Afectación neurológica?		Mononeuritis múltiple		Mononeuritis múltiple
Otras		Miocarditis, pericarditis, alteraciones ECG	Conjuntivitis, epiescleritis	
Laboratorio		EGPA	GPA	MPA
Sistemática orina			Hematuria, proteinuria	Hematuria, proteinuria
Eosinofilia periférica		>1x10 ⁹ /litro		
ANCA		pANCA, MPO	cANCA, PR3	pANCA, MPO
A. Patológ.		EGPA	GPA	MPA
Biopsia renal			Glomerulonefritis pauciinmune	Glomerulonefritis pauciinmune
Granulomas		Granulomas necrotizantes	Granulomas necrotizantes	
Eosinofilos en biopsia		Eosinofilia extravascular		