

La patologia vascular des de la Reumatologia

Fenòmen de Raynaud, capil·laroscòpia, malalties sistèmiques i vasculitis: Què, quan i com remetre a Reumatologia ?



Hector Corominas.
Servei de Reumatologia
Hospital Moises Broggi. Sant Joan Despí, CSI

Fenòmen de Raynaud

Capil·laroscòpia periungueal

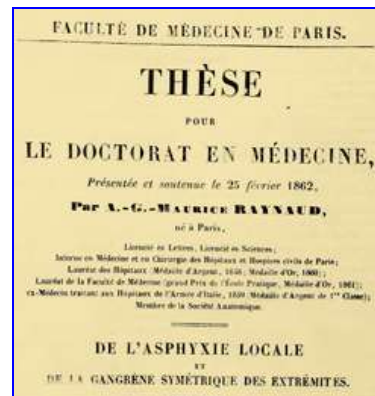


Maurice Auguste Gabriel Raynaud

(Paris 1834-1881)

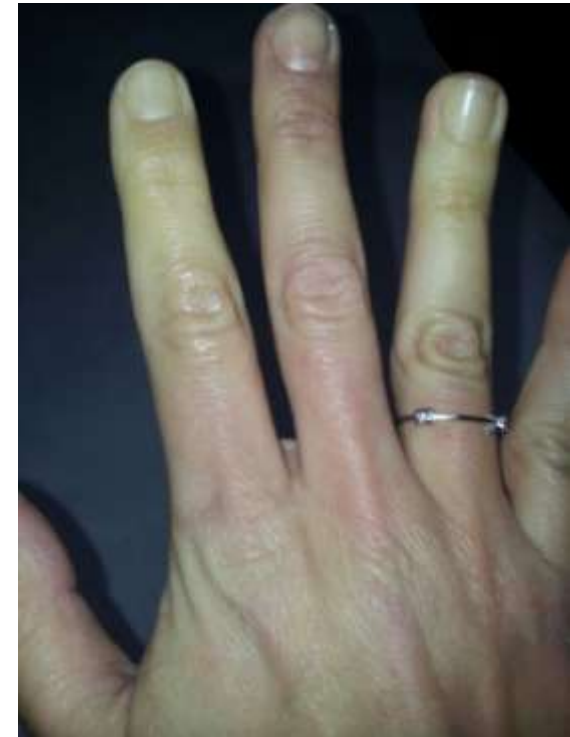
Doctorado en 1862

*De l'asphyxie locale et de
la gangrène symétrique
des extrémités*



Fenómeno de Raynaud

- Proceso vascular idiopático de episodios agudos reversibles de constricción de arterias digitales, arteriolas precapilares.
- Inducidos por la exposición al **frio** o por situaciones de **estrés**
- Prevalencia 3-5% de la población general



La evolución describe 3 fases:



Pueden referir dolor y parestesias

FACTORES DE RIESGO

Genéticos

>historia familiar

Sexo

Mujer 4:1 hombre

Factor + consistente

Edad

Mujeres jóvenes

Hombres mayor edad

Hormonas

>menarquia y menopausia

Tabaco y alcohol

controversia

Riesgo ateroscлерótico

No demostrado con HTA/DLP

Hemostáticos

Endotelina 1: no patogenia

Mas fenómenos
vasoespásticos



Acrocianosis → cianosis que afecta a las manos de forma simétrica, pero no acostumbra a ser dolorosa. *No hay fase pálida.*

Eritromelálgia → cianosis que se agrava con el calor y mejora con AINEs.



Eritema pernio → dolor, prurito y cianosis local, principalmente en cara dorsal de manos, que cede en unos días: “sabañones”

Livedo reticularis → coloración cianótica en forma reticulada, presente prácticamente en todo momento, a manos, brazos, piernas, tronco y abdomen.



RAYNAUD PRIMARIO**RAYNAUD SECUNDARIO**

Desencadenado por frío / Stress

+++ / +

+++/-

Patrón presentación

Bilateral y simétrico

asimétrico

Necrosis digital / gangrena

-

+++

Episodios intensos - dolorosos

+

+++

Capilaroscopia

NORMAL

PATOLÓGICA

Enfermedad de base

NO

SI

Analítica

NORMAL

Marcadores biológicos +

Anticuerpos ANA

NO

SI

Otros Ac específicos

NO

SI

Edad inicio

<30 años

> 30 años

Lesiones isquémicas

NO

SI

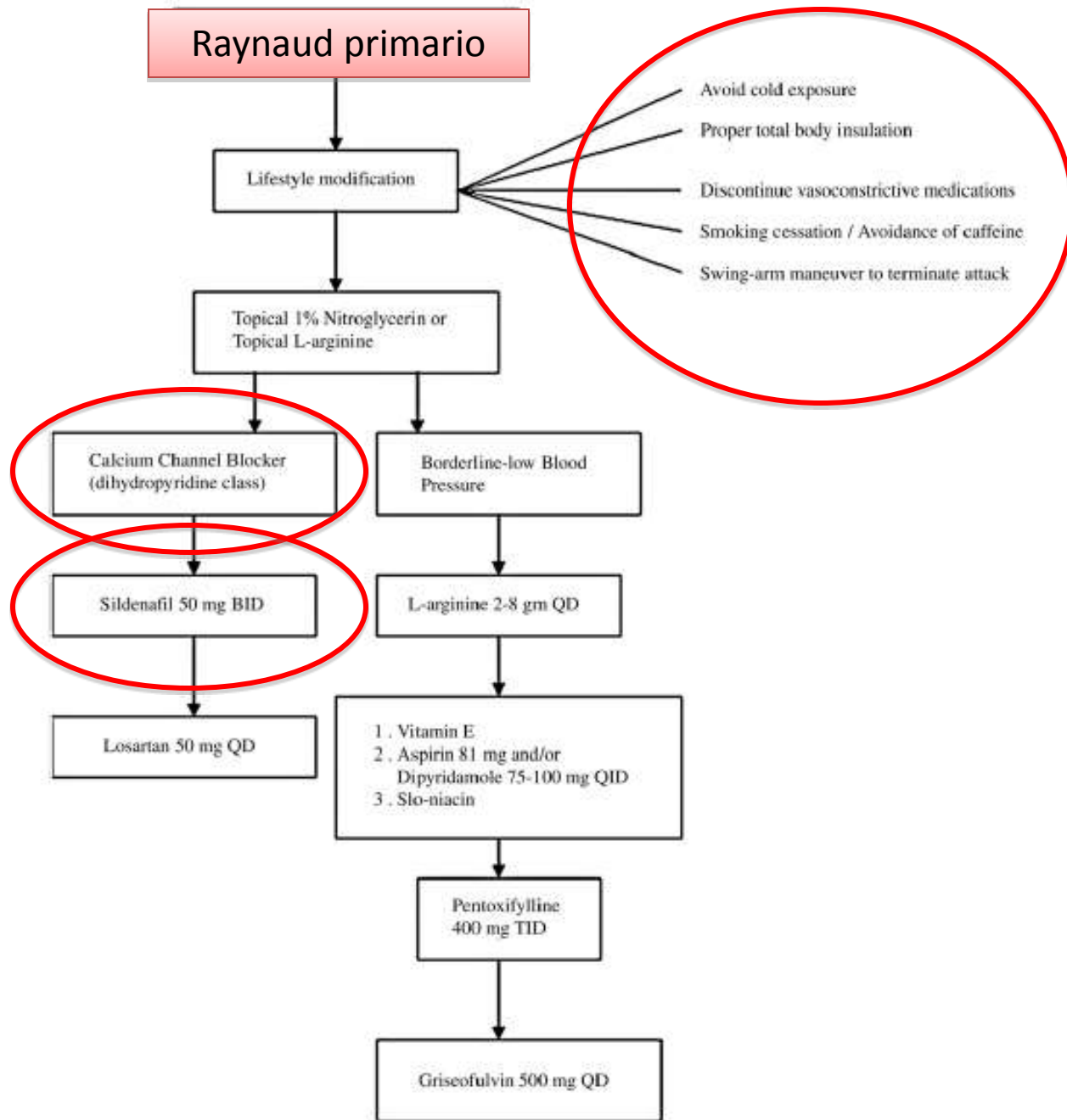


Fig 2. Primary Raynaud's treatment algorithm. *BID*, 2×/d; *QD*, daily; *QID*, 4×/d; *TID*, 3×/d.

Raynaud secundario

Causas de Raynaud Secundario

Enfermedades del tejido conectivo	<ul style="list-style-type: none">• Esclerodermia(90%)• Enfermedad mixta del tejido conectivo• LES (30%), PM (20%), Artritis Reumatoide (15%),• Síndrome de Sjögren (30%)
Fármacos y tóxicos	<ul style="list-style-type: none">• Beta bloqueantes• Derivados de la Ergotamina<ul style="list-style-type: none">• Quimioterápicos• Ciclosporina, Cocaína• Exposición a Clorur de Polivinilo<ul style="list-style-type: none">• Interferón alfa y beta
Endocrinopatías	<ul style="list-style-type: none">• Hipotiroidisme• Feocromocitoma• Síndrome carcinoide
Traumatismos	<ul style="list-style-type: none">• Lesiones por vibración• Aneurisma lunar (síndrome de la eminencia hipotenar)• Síndrome desfiladero torácico
Enfermedad arterial	<ul style="list-style-type: none">• Tromboangeitis obliterante<ul style="list-style-type: none">• Ateroma• Embolia periférica• Vasculitis de vaso gran (Horton/ Takayasu)
Enfermedades hematológicas y	<ul style="list-style-type: none">• Crioglobulinèmia, Déficit de Prot C /S / antitrombina III<ul style="list-style-type: none">• Síndromes mieloproliferativos• Síndromes limfoproliferativos

Raynaud secundario

Enfermedades del tejido conectivo

Arteriopatias

Compresión neurovascular

Causas profesionales

Fármacos y tóxicos

Miscelania

■ *Esclerodermia*

Raynaud secundario: colagenosis



ENFERMEDAD MIXTA TEJIDO CONECTIVO

- Anticuerpos anti RNP (+)
- Fenómeno de Raynaud
- “Manos mecánico”
- Esclerodactílica oacroesclerosis
- Poliartritis
- Miositis



Lupus eritematoso sistémico

- Exantema malar
- Lupus discoide
- Fotosensibilidad
- Úlceras orales
- Artritis
- Serositis
- Afección renal
- Afección neurológica
- Afección hematológica
- Immunología
- ANA





MUSCULOESQUELÈTIC (75-100%) :

Oligo-poliartritis simètrica no erosiva de petites i grans Articulacions

Artropatia de Jaccoud : (10-25% mans, 8% peus) deformació no erosiva, subluxació articular i hiperlaxitudperiarticularartritis, tendinitis

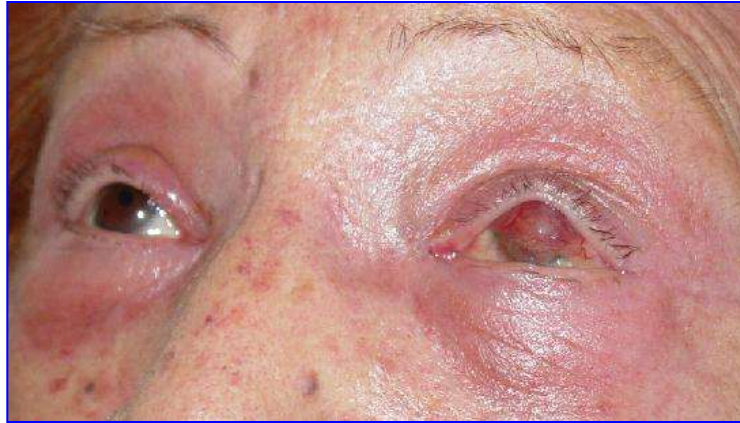
Miositis (overlap síndrome/miopatia per corticoides)



Síndrome Sjögren primario



Dermatomyositis / polimiositis





- Crioglobulinemia
- Vasculitis
- Enfermedad de Takayasu

Raynaud secundario

- Colagenosis
- **Arteriopatías**
- Compresión neurovascular
- Causas profesionales
- Fármacos y tóxicos
- Miscelánea

Arteriopatías

- Degenerativa
 - **Ateromatosis**
- Inflamatoria
 - **Tromboangeitis obliterante o enfermedad de Buerger**

Raynaud secundario

- Colagenosis
- Arteriopatías
- **Compresión neurovascular**
- Causas profesionales
- Fármacos y tóxicos
- Miscelánea

Compresión neurovascular

- Síndrome del tunel del carpo
- Síndrome del desfiladero torácico
- Portadores de muletas
- Costilla cervical



Raynaud secundario

- Colagenosis
- Arteriopatías
- Compresión neurovascular
- **Causas profesionales**
- Fármacos y tóxicos
- Miscelanea

Causas profesionales

- Mecanismo vibratorio
 - martillos neumáticos
- Microtraumatismos
 - pianistas, carnicero



Raynaud secundario

- Colagenosis
- Arteriopatías
- Compresión neurovascular
- Causas profesionales
- **Fármacs y tóxicos**
- Miscelánea

Fármacos y tóxicos

- Ergotamina
- Beta bloqueantes
- Citostáticos
- Metisergida
- Bromocriptina
- Simpaticomiméticos
- Clonidina
- Interferon alfa
- Nicotina
- Arsénico

Raynaud secundario

- Colagenosis
- Arteriopatías
- Compresión neurovascular
- Causas profesionales
- Fármacos y tóxicos
- **Miscelánea**

Miscelánea

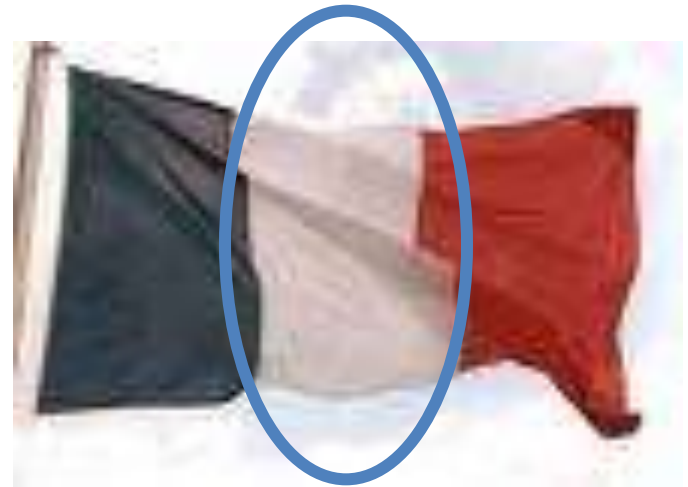
- Hipotiroidismo
- Enfermedades hematológicas:
 - Déficit de Prot C /S / antitrombina III
 - Síndromes mieloproliferativos
 - Síndromes limfoproliferativos
- Feocromocitoma
- Siringomielia

Claves en el diagnóstico

- Edad de inicio <30/>30
- Tiempo de evolución del Raynaud
- Simetria / Asimetria
- Actividad profesional
- Antecedentes patológicos
- Medicación habitual
- Primario o secundario ?

Descripción de los ataques

- Colores
- Localización
- Número de ataques
- Factores desencadenantes
- Presencia de úlceras digitales



Exploración física



- Cutáneo

- Endurecimiento cutáneo, hemorragias lecho ungueal, úlceras digitales, esclerodactíla, calcinosis, ...

Locomotor

- Artritis, crujidos, ...

Aparato respiratorio

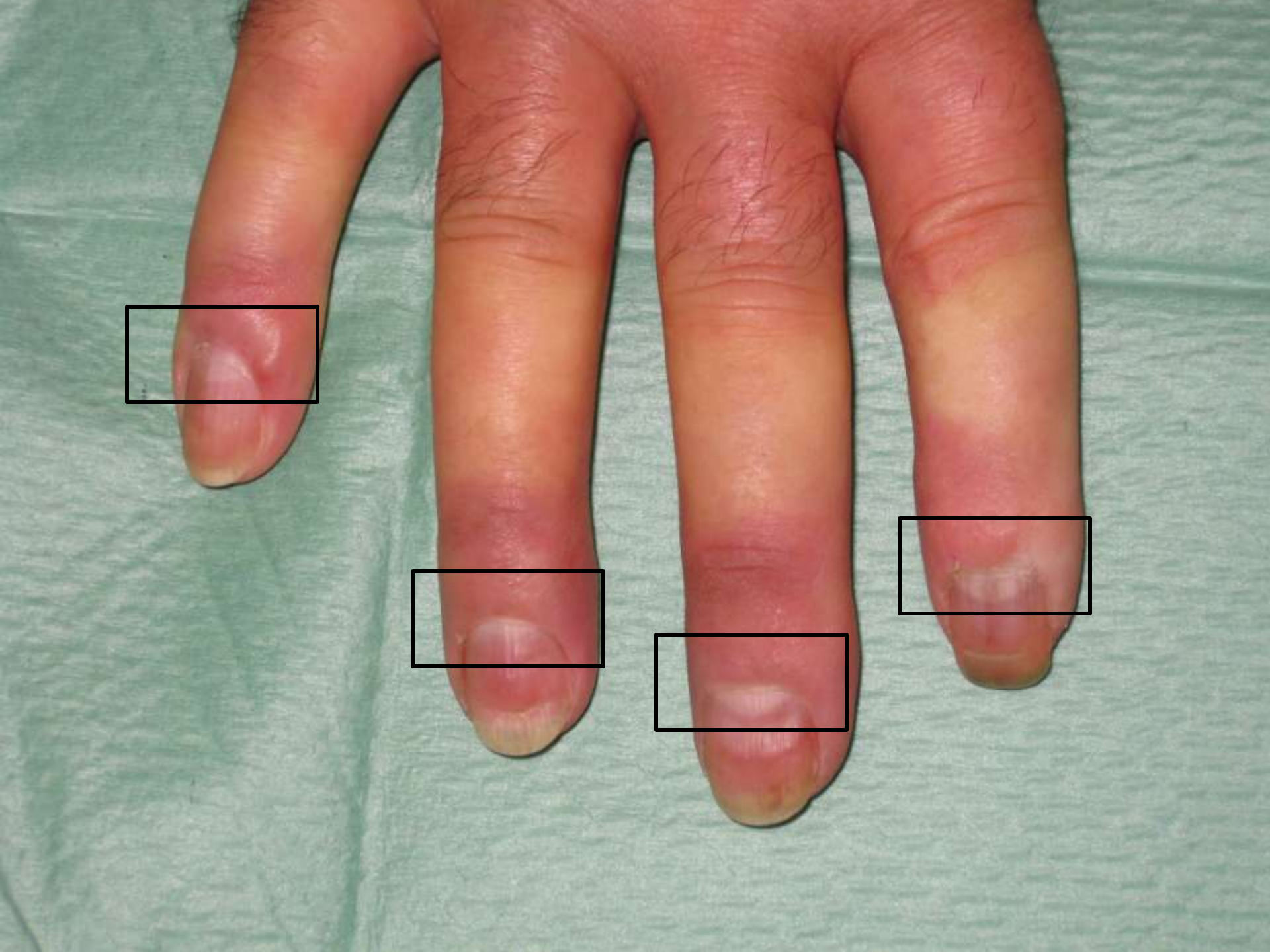
- Crepitantes secos



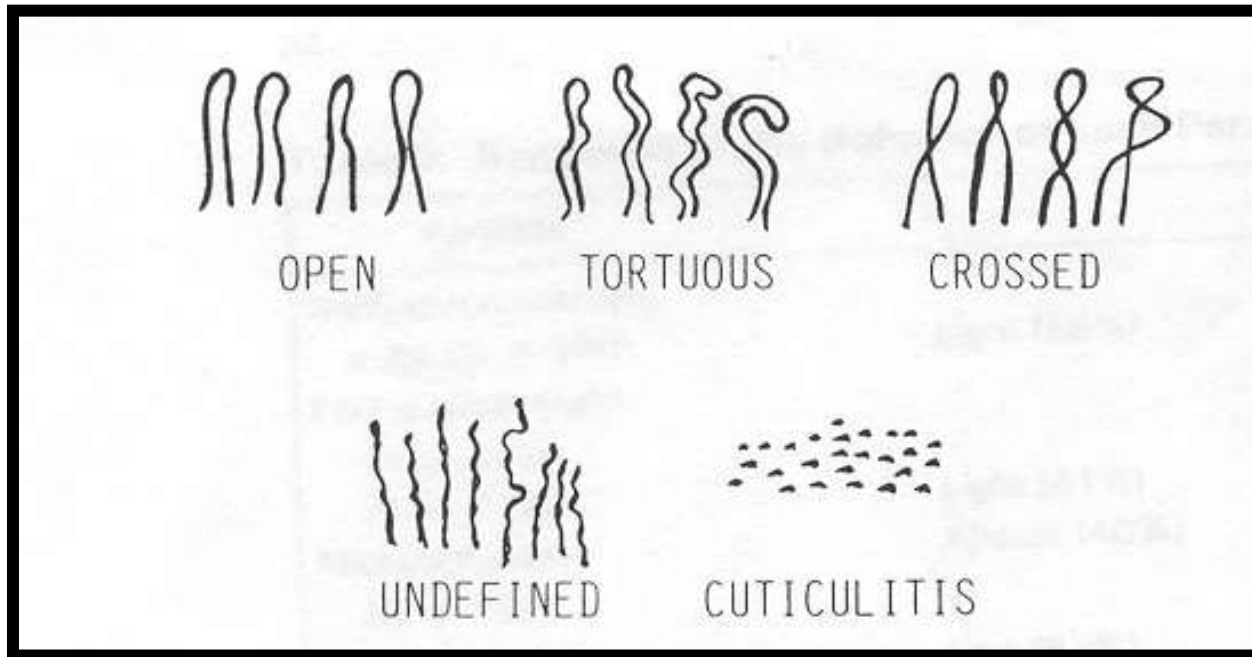
ACTITUD CLÍNICA ANTE EL RAYNAUD ?

- ▣ Tensión arterial
- ▣ Analítica:
 - ▣ Hemograma, coagulación, VSG, PCR
 - ▣ Función renal y hepática
 - ▣ PCR, TSH, CK y proteinograma
 - ▣ Tira reactiva d'orina
- ▣ Inmunología: ANA, FR
- ▣ Capiloscopía





CAPILAROSCOPIA: PATRONES MORFOLOGICOS NORMALES



Patrones morfológicos dominantes:

Abierto (76%)

tortuoso (3.5%)

cruzado (1%)

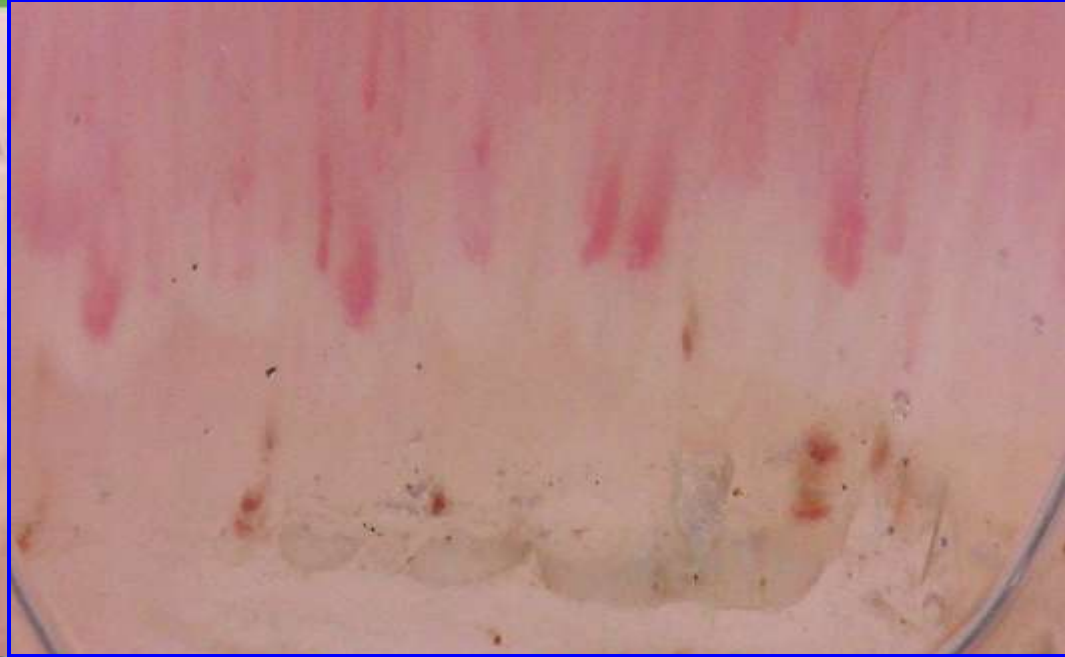
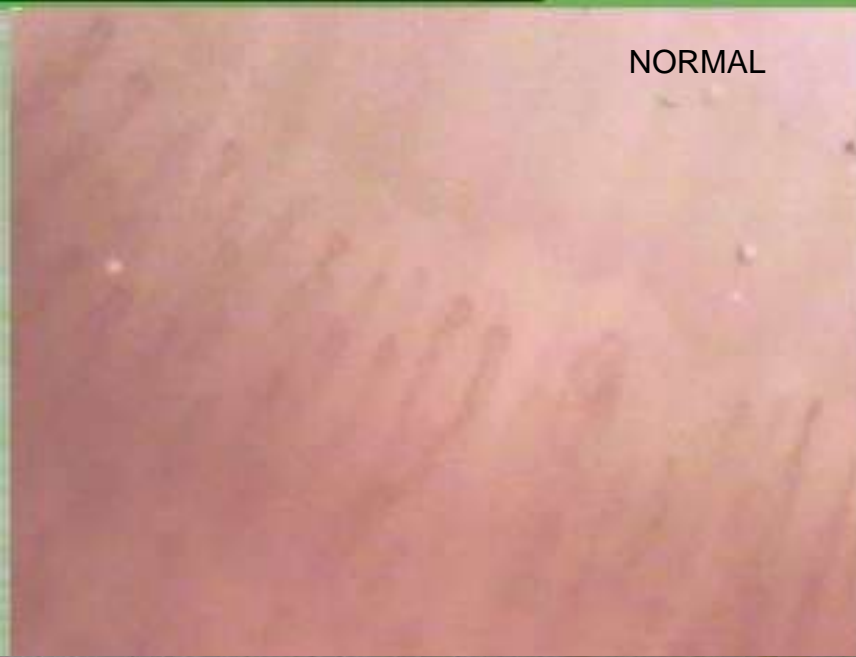
indefinido (5.5%)

cuticulitis (2%).

Coelho Andrade LE et al.

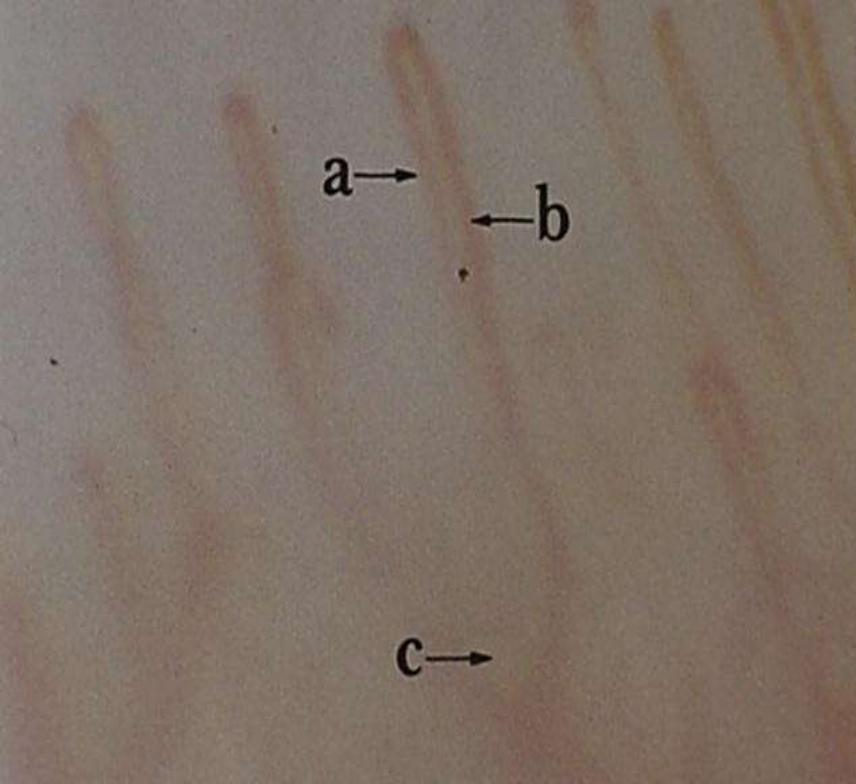
Semin Arthritis Rheum 1990;20:21-31

NORMAL



a → ← b

c →



Plexo venoso visible



*¿Cual es su utilidad clínica en
Reumatología?*

Es un método muy útil en el diagnostico y pronostico de los pacientes con enfermedades autoinmunes particularmente en la Esclerodermia y enfermedades relacionadas



Fenómeno de Raynaud 2º en enfermedades sistémicas autoinmunes:

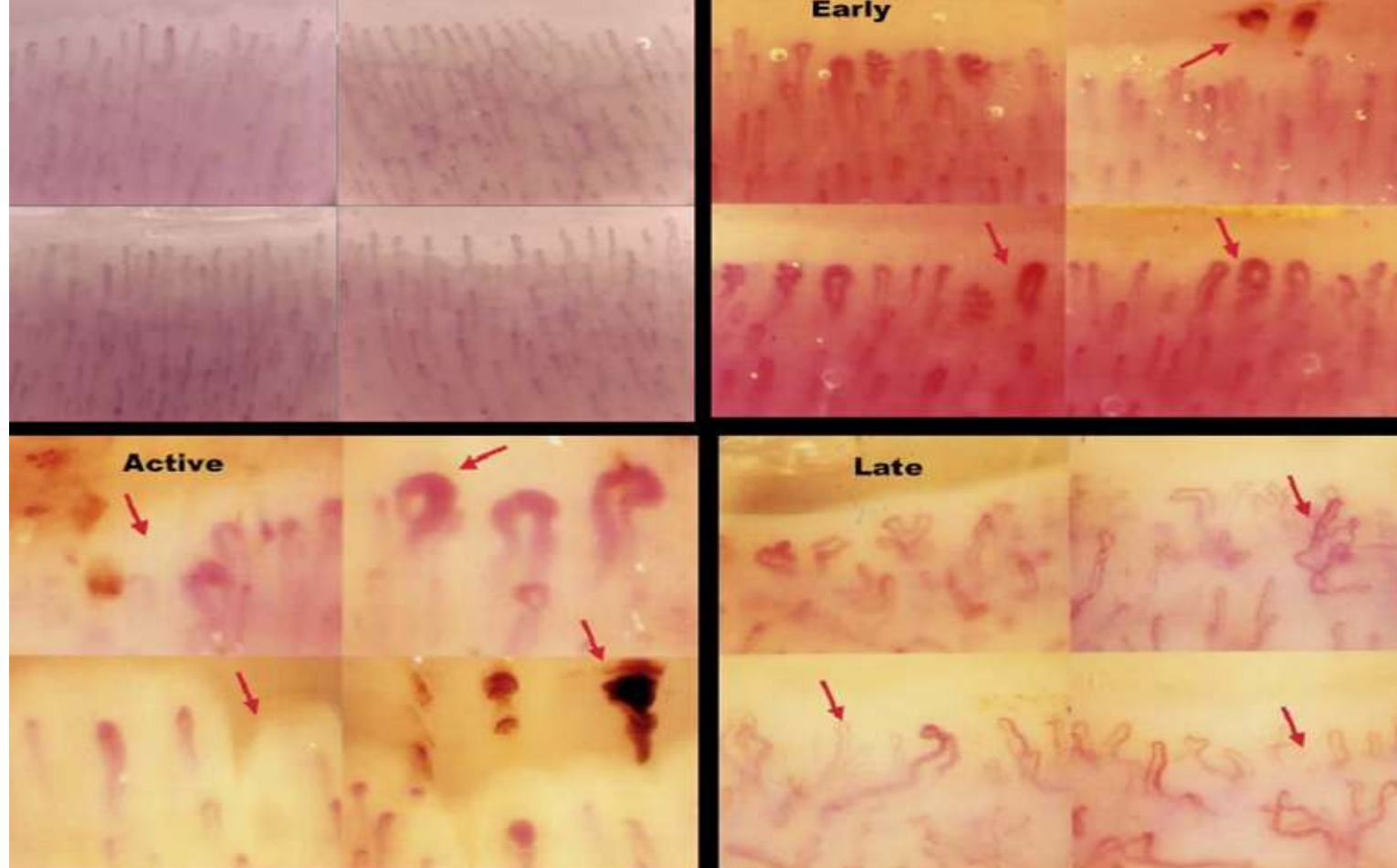
- *Esclerodermia:* >90%
- *Enf. Mixta del Tej. Conectivo:* 84-90%
- *Lupus Eritematoso Sistémico :* 16-40%
- *Síndrome de Sjögren Primario:* 13-30%
- *Dermatopolimiositis:* 20%
- *Conectivopatía indiferenciada:* 37-52.5%*

- *A. Reumatoide, Crioglobulinemia:* <10%

Kallenberg CGM. Ann Rheum Dis 1991;50: 666-667.

** De Angelis R et al Clin Rheumatol 2005; 24:145-51*

***Caccavo D et al Ann Rheum Dis 2003; 62: 1003-1005*



	PRECOZ	ACTIVO	TARDIO
Megacapilares	Pocos	↑↑ N°	↓ / No
Hemorragias	Pocas	↑↑ N°	NO
Distribución capilar	Conservada	Desorganizada	Severa desorganización
Areas Avasculares	NO	Algunas	Severa
Capilares Ramificados/Arbusto	NO	Pocos	↑ N°

INFORME DE CAPIL·LAROSCÒPIA PERIUNGUIAL

Grup de capil·laroscòpia periunguial de la Societat Catalana de Reumatologia (**CapiCAT**)

PARÀMETRES A VALORAR

Densitat capil·lar

No valorable

Normal

Disminuïda

Molt disminuïda

Longitud capil·lar

No valorable

Normal

Escurçada

Allargada

Tortuositats

No valorable

Absència

Algunes

Moderades

Abundants

Diàmetre capil·lar

No valorable

Normal

Dilatats

Megacapil·lars

Ramificacions (angiogènesi)

No valorable

Absència

Alguna

Moderades

Abundants

Organització capil·lar

No valorable

Normal

Alterada (desorganització)

Hemorràgies pericapil·lars

No valorable

Absència

Alguna

Abundants

Trombosis capil·lars

No valorable

Absència

Alguna

Abundants

Àrees de pèrdua capil·lar

No valorable

Absència

Lleus

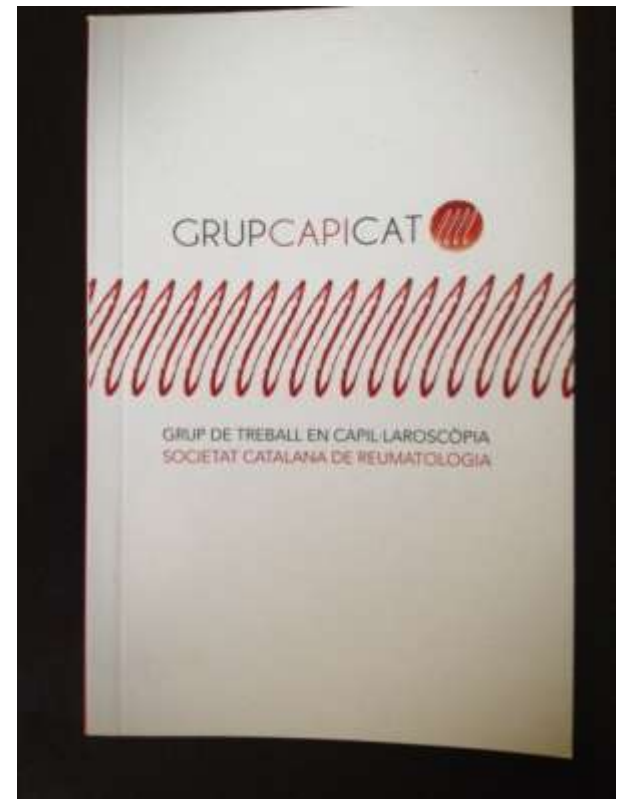
Moderades

Extenses

Plexe venós subcapil·lar

No visible

Visible



TRATAMIENTO

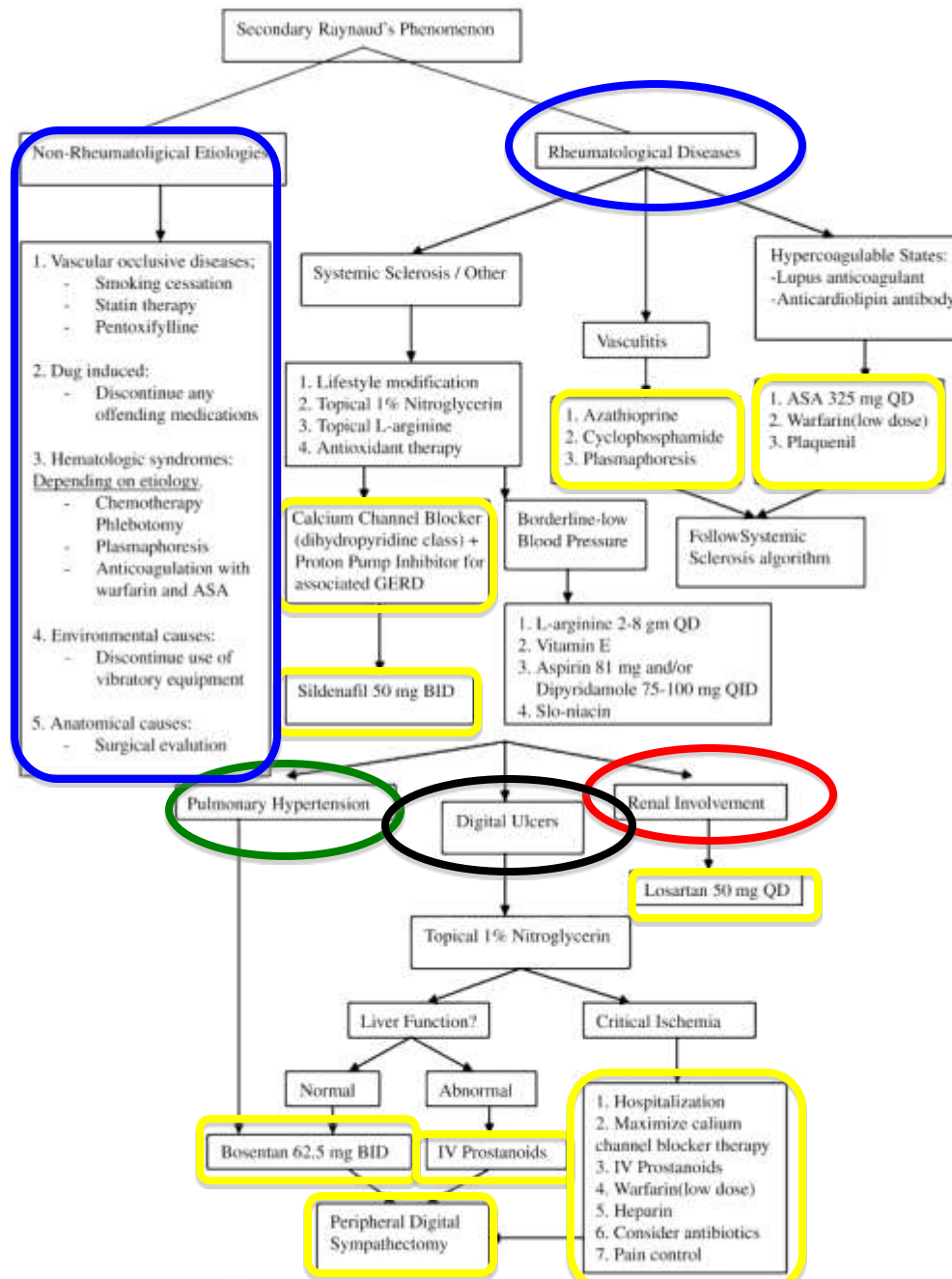


Fig 3. Secondary Raynaud's treatment algorithm. ASA, Aspirin; BID, 2x/d; CCB, calcium channel blocker; GERD, gastroesophageal reflux disease; IV, intravenous; QD, daily; QID, 4x/d.

Medidas generales

- Evitar el tabaco
- Evitar fármacos vasoconstrictores
- Medidas físicas para evitar el frío:
guantes, calcetines, ...



Table III. Pharmacologic treatment of Raynaud's phenomenon

Medication	Dosage	Comments
Calcium channel blockers		
Nifedipine	10-30 mg tid	Least cardioselective, most efficacious class
Nifedipine, sustained-release	30-90 mg qd	Sustained release preparation reduces side effects
Felodipine	2.5-10 mg qd	
Amlodipine	2.5-10 mg qd	
Diltiazem, sustained-release	120-300 mg qd	Intermediate cardioselectivity, minimal controlled data
Verapamil	40-120 mg tid	Most cardioselective, benefit not demonstrated
Vasodilators		
Nitroglycerin	.25-.5 in topical 1%	Benefit demonstrated; significant side effects avoided
Nitroglycerin	25-.5 in topical 2%	Significant side effects from systemic absorption
L-arginine	2-8 g qd	Useful in patients with low blood pressure
Sodium nitroprusside	3 µg/kg/min IV	Used in critical ischemia
Prostaglandins		
Intravenous iloprost	0.5-2.0 ng/kg/min IV for 1-5 d	Used in critical ischemia
Oral iloprost	50-100 µg bid	Conflicting data regarding oral prostaglandins
Beraprost	60 µg tid	Conflicting data regarding oral prostaglandins
Epoprostenol	.5-6 ng/kg/min for 2-5 d	Used in critical ischemia
Phosphodiesterase inhibitors		
Sildenafil	50 mg bid	One placebo-controlled trial indicated benefit
Cilostazol	50-100 mg bid	One placebo-controlled trial indicated no benefit
ACE inhibitors		
Enalapril	2.5-20 mg qd	Few controlled data
Captopril	6.5-25 mg tid	Few controlled data
Losartan	50 mg qd	One placebo-controlled trial indicated benefit
Selective serotonin-reuptake inhibitors		
Fluoxetine	20 mg qd	One pilot study indicated benefit
Endothelin receptor antagonists		
Bosentan	62.5-125 mg bid	Reduces number of new ulcers but no demonstrated benefit on existing ones; hepatotoxic
Sympatholytics		
Prazosin	1-5 mg bid	Efficacy transient, may wane over time
Guanethidine	10-50 mg qd	Few controlled data
Phenoxybenzamine	10 mg qid	Few controlled data
Rho-kinase inhibition		
Fasudil	30 mg/min for 30 min IV	Benefit demonstrated in treatment of severe pulmonary hypertension
Anticoagulation/antithrombotic		
Low molecular-weight heparin		Used in critical ischemia
Warfarin		Few controlled data
Aspirin	81-325 mg qd	Few controlled data
Dipyridamole	75-100 mg qid	Few controlled data
Tissue plasminogen activator		Used in critical ischemia
Antioxidants		
Probucol	500 mg qd	Few controlled data
Miscellaneous		
Vitamin E	500 U qd	Useful in patients with low blood pressure
Slo-niacin	250 mg qd	Useful in patients with low blood pressure
Griseofulvin (microsize)	500 mg bid	Useful in patients with low blood pressure
Pentoxifylline	400 mg tid	Useful in patients with low blood pressure

FÁRMACOS:

Indicado en aquellas personas en las que el fenomeno de Raynaud interfiere en las actividades de la vida diaria

ACE, Angiotensin-converting enzyme; bid, 2×/d; IV, intravenous; qd, daily; qid, 4×/day; tid, 3×/day.

Fàrmacos

- Antagonistas de los canales del calcio
 - Nifedipino 10-40 mg / 8 hores
 - Amlodipino 5-20 mg / dia
 - Diltiazem 30-120 mg / 8 hores
- Antagonistas receptores angiotensina
 - Losartan 25-100 mg / dia



Tratamiento del Raynaud severo

- Analgesia
 - Paracetamol 1g / 8 hores +
Dexketoprofeno (Enantyum[®]) 25 mg / 12h o
Metamizol (Nolotil[®]) 2 g / 8h
 - Tramadol
 - Parches de opioides

Tratamiento del Raynaud severo

- Prostaglandinas
 - Alprostadil (Sugiran[®])
 - Endovenoso
 - Uso hospitalario
- Antagonista receptor endotelina
 - Bosentan (Tracleer[®]) / Ambrisentan (Volibris[®])
 - Via oral
 - Uso hospitalario

Tratamiento del Raynaud severo

- Antiagregante
 - AAS 100 mg / dia
- Anticoagulante
 - HBPM a dosis plenas
- Antibióticos
- Antisépticos

Tractamiento del Raynaud severo

- Quirúrgic
 - Simpatectomia digital
 - Simpatectomia cervical
 - Amputación

Derivación urgente al Cirujano Vascular

- Presencia de una úlcera y/o gangrena digital

Derivación al Reumatólogo

- Fenómeno de Raynaud primario
 - para realizar una capilaroscopia
- Fenómen de Raynaud secundario
 - para estudio de la conectivopatía asociada



MOLTES GRÀCIES

Aproximació a les Vasculitis



***2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature
of Vasculitides***

ARTHRITIS & RHEUMATISM

Vol. 65, No. 1, January 2013, pp 1–11

DOI 10.1002/art.37715

© 2013, American College of Rheumatology

Arthritis & Rheumatism

An Official Journal of the American College of Rheumatology

www.arthritisrheum.org and wileyonlinelibrary.com

SPECIAL ARTICLE

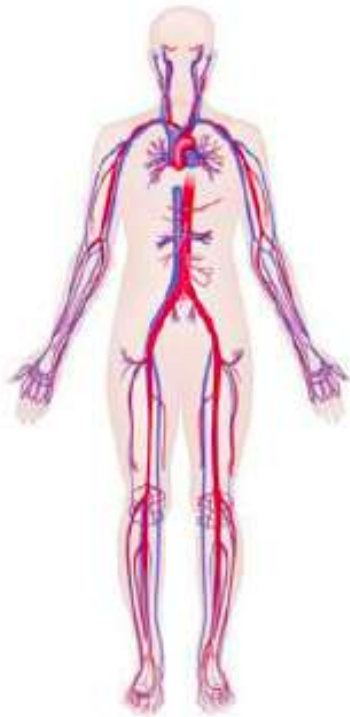
2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides

J. C. Jennette,¹ R. J. Falk,¹ P. A. Bacon,² N. Basu,³ M. C. Cid,⁴ F. Ferrario,⁵ L. F. Flores-Suarez,⁶ W. L. Gross,⁷ L. Guillevin,⁸ E. C. Hagen,⁹ G. S. Hoffman,¹⁰ D. R. Jayne,¹¹ C. G. M. Kallenberg,¹² P. Lamprecht,¹³ C. A. Langford,¹⁰ R. A. Luqmani,¹⁴ A. D. Mahr,¹⁵ E. L. Matteson,¹⁶ P. A. Merkel,¹⁷ S. Ozen,¹⁸ C. D. Pusey,¹⁹ N. Rasmussen,²⁰ A. J. Rees,²¹ D. G. I. Scott,²² U. Specks,¹⁶ J. H. Stone,²³ K. Takahashi,²⁴ and R. A. Watts²⁵

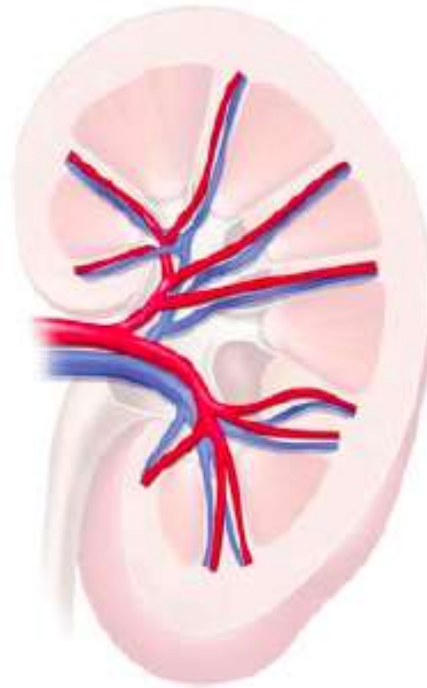
International Chapel Hill Consensus Conference (CHCC2012)

- Revisió per canvi de nomenclatura del 1994
- Posar noms i definicions més apropiats
- Afegir categories importants no incloses al ***(CHCC1994)***
- Sistema de nomenclatura (nosològic). No és un sistema de classificació, ni diagnòstic
- Només pretén especificar el nom que cal usar per un procés patològic definit específicament
- S'ha intentat eliminar els epònims de la nomenclatura de les vasculitis

A Large Vessels



B Medium Vessels



C Small Vessels

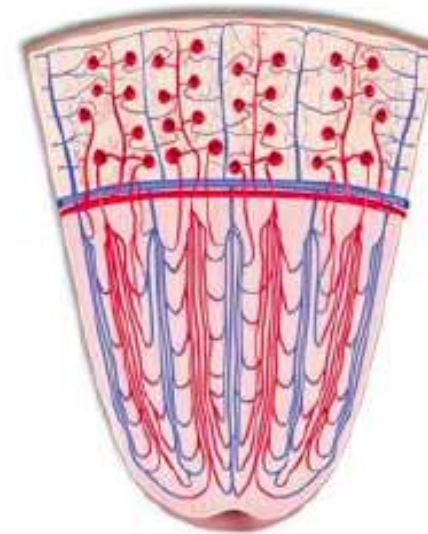


Figure 1. Types of vessels that are defined as large vessels (A), medium vessels (B), and small vessels (C) in the Chapel Hill Consensus Conference nomenclature system. The kidney is used to exemplify medium and small vessels. Large vessels are the aorta and its major branches and the analogous veins. Medium vessels are the main visceral arteries and veins and their initial branches. Small vessels are intraparenchymal arteries, arterioles, capillaries, venules, and veins.

Vasculitis

- Inflamació de la paret dels vasos en algun moment, durant el curs de la malaltia
- Tipus:
 - infeccioses** (invasió directa i proliferació de patògens a la paret dels vasos) amb la conseqüent inflamació: *Rickettsies, Aortitis Sifilítica, arteritis per Aspergillus*
 - no infeccioses**: les vasculitis de les tres categories poden afectar qualsevol mida d'arteria. Les de vas gran afecten predominantment arteries grans.

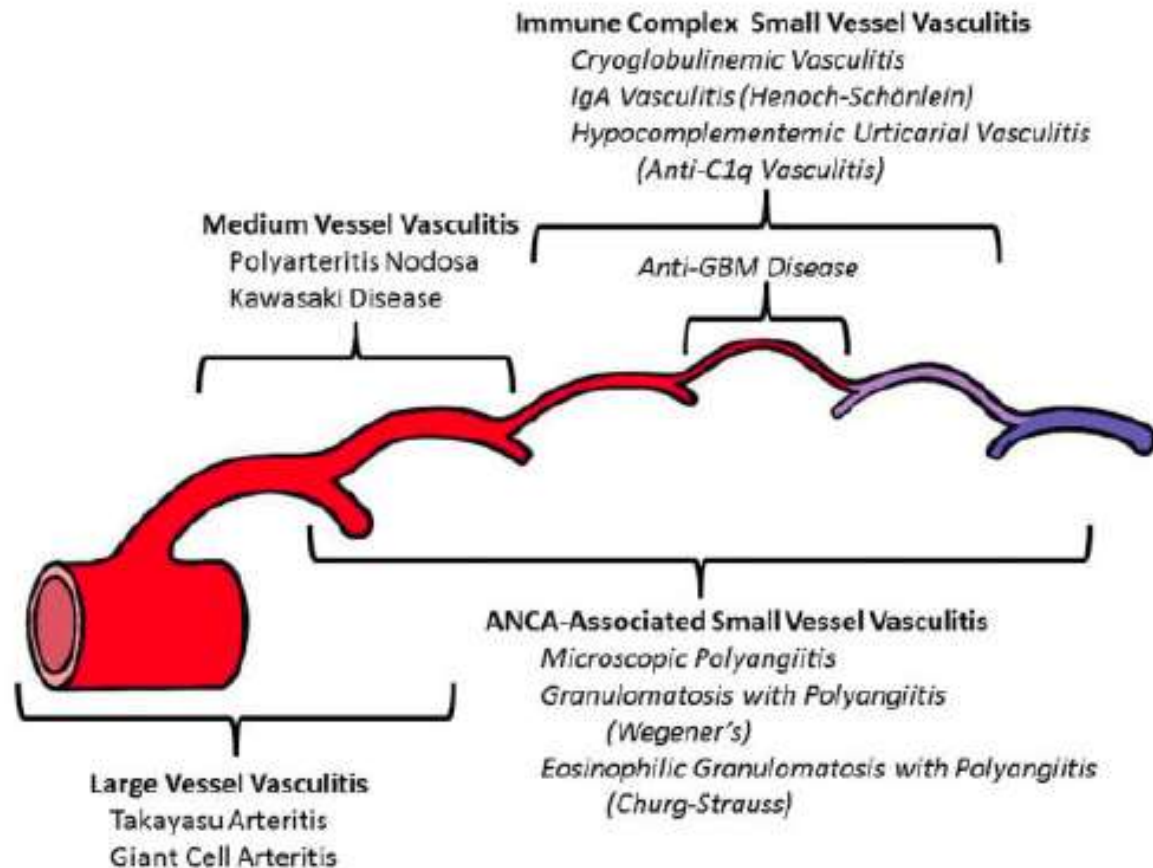


Figure 2. Distribution of vessel involvement by large vessel vasculitis, medium vessel vasculitis, and small vessel vasculitis. Note that there is substantial overlap with respect to arterial involvement, and an important concept is that all 3 major categories of vasculitis can affect any size artery. Large vessel vasculitis affects large arteries more often than other vasculitides. Medium vessel vasculitis predominantly affects medium arteries. Small vessel vasculitis predominantly affects small vessels, but medium arteries and veins may be affected, although immune complex small vessel vasculitis rarely affects arteries. Not shown is variable vessel vasculitis, which can affect any type of vessel, from aorta to veins. The diagram depicts (from left to right) aorta, large artery, medium artery, small artery/arteriole, capillary, venule, and vein. Anti-GBM = anti-glomerular basement membrane; ANCA = antineutrophil cytoplasmic antibody.

**VASCULITIS CHAPELL HILL CONSENSUS
2012**

GRAN VAS		-TAKAYASU -ARTERITIS DE CEL.GEGANTS
VAS MITJÀ		-POLIARTERITIS NODOSA -MALALTIA DE KAWASAKI
VAS PETIT	ASSOCIADA A ANCA	-POLIANGETITIS MICROSCÒPICA -GRANULOMATOSI AMB POLIANGEITIS (Wegener) -GRANULOMATOSI EOSINOFÍLICA AMB POLIANGEITIS (Shurg-Strauss)
	PER IMMUNOCOMPLEXES	-AC ANTIMEMBRANA BASAL GLOMERULAR (AC AMBG) -CRIOGLOBULINÈMIA -VASCULITIS IgA (Schölein Henoch) -Vasculitis HIPOCOMPLEMENTÈMICA
VAS VARIABLE		-MALALTIA DE BEHCET -SINDROME DE COGAN
VASCULITIS D'ÒRGAN UNIC		-VASCULITIS LEUCOCITOCLÀSTICA -ARTERITIS CUTÀNIA -VASCULITIS DEL SNC -AORTITIS AÏLLADA
ASSOCIADA A CONNECTIVOPATIA		-VASCULITIS LÚPICA, REUMATOIDE, SARCOIDEA

Table 3. Definitions for vasculitides adopted by the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Vasculitides (CHCC2012)

CHCC2012 name	CHCC2012 definition	CHCC2012 name	CHCC2012 definition
Large vessel vasculitis (LVV)	Vasculitis affecting large arteries more often than other vasculitides. Large arteries are the aorta and its major branches. Any size artery may be affected.	Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)	Eosinophil-rich and necrotizing granulomatous inflammation often involving the respiratory tract, and necrotizing vasculitis predominantly affecting small to medium vessels, and associated with asthma and eosinophilia. ANCA is more frequent when glomerulonephritis is present.
Takayasu arteritis (TAK)	Arteritis, often granulomatous, predominantly affecting the aorta and/or its major branches. Onset usually in patients younger than 50 years.	Immune complex vasculitis	Vasculitis with moderate to marked vessel wall deposits of immunoglobulin and/or complement components predominantly affecting small vessels (i.e., capillaries, venules, arterioles, and small arteries). Glomerulonephritis is frequent.
Giant cell arteritis (GCA)	Arteritis, often granulomatous, usually affecting the aorta and/or its major branches, with a predilection for the branches of the carotid and vertebral arteries. Often involves the temporal artery. Onset usually in patients older than 50 years and often associated with polymyalgia rheumatica.	Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease	Vasculitis affecting glomerular capillaries, pulmonary capillaries, or both, with GBM deposition of anti-GBM autoantibodies. Lung involvement causes pulmonary hemorrhage, and renal involvement causes glomerulonephritis with necrosis and crescents.
Medium vessel vasculitis (MVV)	Vasculitis predominantly affecting medium arteries defined as the main visceral arteries and their branches. Any size artery may be affected. Inflammatory aneurysms and stenoses are common.	Cryoglobulinemic vasculitis (CV)	Vasculitis with cryoglobulin immune deposits affecting small vessels (predominantly capillaries, venules, or arterioles) and associated with serum cryoglobulins. Skin, glomeruli, and peripheral nerves are often involved.
Polyarteritis nodosa (PAN)	Necrotizing arteritis of medium or small arteries without glomerulonephritis or vasculitis in arterioles, capillaries, or venules, and not associated with antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA).	IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)	Vasculitis, with IgA1-dominant immune deposits, affecting small vessels (predominantly capillaries, venules, or arterioles). Often involves skin and gastrointestinal tract, and frequently causes arthritis. Glomerulonephritis indistinguishable from IgA nephropathy may occur.
Kawasaki disease (KD)	Arteritis associated with the mucocutaneous lymph node syndrome and predominantly affecting medium and small arteries. Coronary arteries are often involved. Aorta and large arteries may be involved. Usually occurs in infants and young children.	Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)	Vasculitis accompanied by urticaria and hypocomplementemia affecting small vessels (i.e., capillaries, venules, or arterioles), and associated with anti-C1q antibodies. Glomerulonephritis, arthritis, obstructive pulmonary disease, and ocular inflammation are common.
Small vessel vasculitis (SVV)	Vasculitis predominantly affecting small vessels, defined as small intraparenchymal arteries, arterioles, capillaries, and venules. Medium arteries and veins may be affected.	Variable vessel vasculitis (VVV)	Vasculitis with no predominant type of vessel involved that can affect vessels of any size (small, medium, and large) and type (arteries, veins, and capillaries).
ANCA-associated vasculitis (AAV)	Necrotizing vasculitis, with few or no immune deposits, predominantly affecting small vessels (i.e., capillaries, venules, arterioles, and small arteries), associated with myeloperoxidase (MPO) ANCA or proteinase 3 (PR3) ANCA. Not all patients have ANCA. Add a prefix indicating ANCA reactivity, e.g., MPO-ANCA, PR3-ANCA, ANCA-negative.	Behçet's disease (BD)	Vasculitis occurring in patients with Behçet's disease that can affect arteries or veins. Behçet's disease is characterized by recurrent oral and/or genital aphthous ulcers accompanied by cutaneous, ocular, articular, gastrointestinal, and/or central nervous system inflammatory lesions. Small vessel vasculitis, thromboangiitis, thrombosis, arteritis, and arterial aneurysms may occur.
Microscopic polyangiitis (MPA)	Necrotizing vasculitis, with few or no immune deposits, predominantly affecting small vessels (i.e., capillaries, venules, or arterioles). Necrotizing arteritis involving small and medium arteries may be present. Necrotizing glomerulonephritis is very common. Pulmonary capillaritis often occurs. Granulomatous inflammation is absent.	Cogan's syndrome (CS)	Vasculitis occurring in patients with Cogan's syndrome. Cogan's syndrome characterized by ocular inflammatory lesions, including interstitial keratitis, uveitis, and episcleritis, and inner ear disease, including sensorineural hearing loss and vestibular dysfunction. Vasculitic manifestations may include arteritis (affecting small, medium, or large arteries), aortitis, aortic aneurysms, and aortic and mitral valvulitis.
Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)	Necrotizing granulomatous inflammation usually involving the upper and lower respiratory tract, and necrotizing vasculitis affecting predominantly small to medium vessels (e.g., capillaries, venules, arterioles, arteries and veins). Necrotizing glomerulonephritis is common.		

Vasculitis de grans vasos (LVV)

Afecta arteries de gran tamany per sobre d'altres formes de vasculitis

No existeixen grans vasos dins d'òrgan (múscul, ronyó, pell...)

Poden tb afectar-se vasos més petits en relació a aquests grans vasos afectats. Arteritis de cel Gegants pot afectar no només arteries oculars, si no tb retinianes i Ciliars (arteries mitjanes) i fins i tot de més petit tamany.

Així, sovint l'afectació de grans vasos no és causa de la morbiditat, ja que ex. la ceguesa es deguda a lesió de les branques més petites de les arteries Oftálmiques.

Histologia de **Takayasu i Arteritis de cèl·lules gegants** és indistingible

Takayasu

Sovint **granulomatosa**, afecta predominantment l'aorta i grans branques

Inici abans dels 50a en dones

Arteritis de cèl·lules gegants

Sovint **granulomatosa**, afecta predominantment l'aorta i grans branques, amb predilecció per les branques de la caròtida i artèries vertebrals.

Inici després dels 50a en dones

Les **cèl·lules gegants hi són presents però NO SEMPRE** en les mostres de biòpsies dels malalts.

El terme "**Arteritis de la temporal**" no addient perquè NO TOTS els malalts tenen afectació de l'arteria temporal



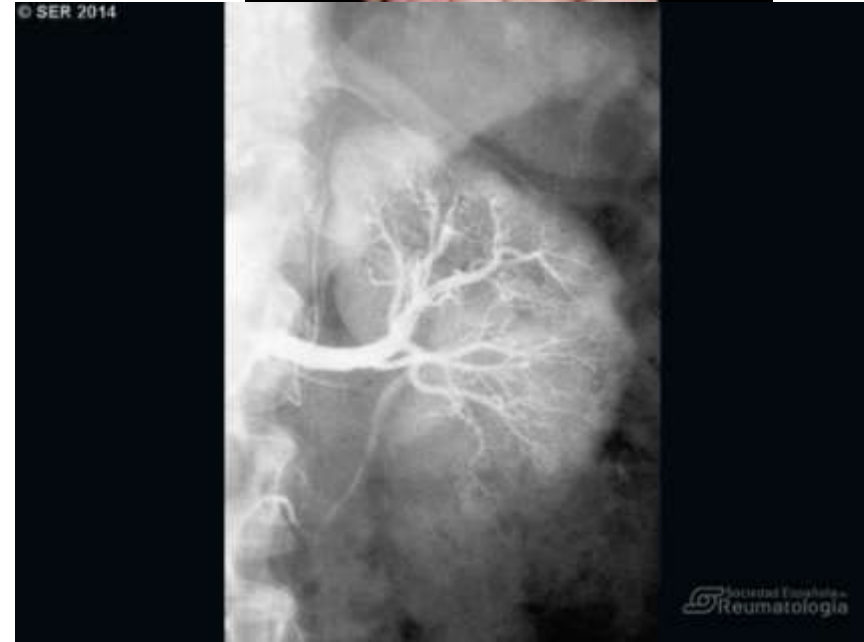
Vasculitis de vas mitjà (MVV)

Afecta arteries de mitjà tamany característicament: *artèries viscerals*

Pot afectar qualsevol mida de vas apart dels vasos grans

Les característiques: **POLIARTERITIS NODOSA**
MALALTIA DE KAWASAKI

L'inici del procés inflamatori de les MVV és més **AGUDA i NECROTITZANT** que l'inici de de la inflamació LVV.



Panarteritis Nodosa

Arteritis necrotitzant de vas mitjà o artèries petites,
SENSE Glomerulonefritis,

NI vasculitis en arterioles, capil·lars o vènul·les i
NO ASSOCIAT A ANCA



ANCA tret discriminador perquè sovint la **PAN** i les vasculitis associades a **ANCA** poden ser clínica i histològicament vasculitis necrotitzants de mitjana i petit vas.

Malaltia de Kawasaki

Arteritis associada a síndrome amb adenopaties i afectació mucocutània

Afectació de mitjanes i petites artèries, sovint coronàries.

Poden afectar-se l'aorta i grans vasos

Es considera que l'epònim "kawasaki" identifica perfectament la malaltia

Vasculitis de petit vas (SVV)

Afecta arteries de petit tamany, definit per l'afectació d'arteries intraparenquimatoses, arterioles, capil·lars

Arteries de mitjà calibre i venes tb es poden afectar.

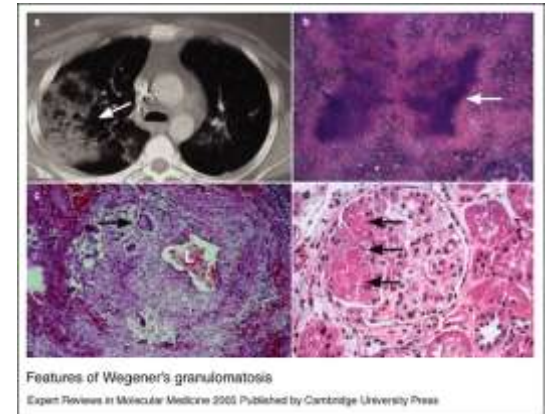
En essència **TOTS els vasos intraparenquimatosos són vasos petits** amb l'excepció de les branques penetrants de les artèries mitjanes.



VASCULITIS ASSOCIADA A ANCA (AAV)

Són vasculitis **necrotitzants, amb POCS o CAP DIPÒSIT IMMUNE**, afectant sobretot petits vasos (capil·lars, vènules i petites artèries) amb ANCA específic:

- Mieloperoxidasa (MPO-ANCA)*
- Proteinasa-3 (PR3-ANCA)*



VASCULITIS ASSOCIADA A ANCA (AAV):

Poliangiitis microscòpica

Granulomatosi amb poliangeitis (Wegener)

Granulomatosi eosinofílica amb poliangeitis (Churg-Strauss)

Vasculitis d'òrgan aïllat.

Poliangeitis microscòpica MPA

Vasculitis **necrotitzant** amb pocs o cap dipòsit immune de petit vas

Glomerulonefritis necrotitzant és MOLT COMÚ. Pot existir capilaritis pulmonar

Granulomatosi amb poliangeitis (Wegener) GPA

Inflamació **granulomatosa i necrotitzant** que afecta vies respiratòries altes i baixes sobretot de mitjà i petit vas

Glomerulonefritis necrotitzant és COMÚ.

Vasculitis ocular i capil·laritis pulmonar amb hemorràgia és FREQUENT

Pot existir inflamació extravascular granulomatosa i NO granulomatosa

Retirada de terme Wegener= Granulomatosi amb Poliangeitis

Granulomatosi eosinofílica amb poliangeitis (Churg-Strauss) EGPA

Vasculitis **necrotitzant granulomatosa** amb eosinofilia

Afecta tracte respiratori amb asma i eosinofilia, poliposi nasal

ANCA són més freqüents 100% en els malalts amb Glomerulonefritis

Retirada del terme Churg Strauss

Vasculitis amb Ac anti mebrana basal glomerular

Vasculitis que afecta glomeruls i capil·lars pulmonars
amb dipòsits d'Ac anti mebrana basal (anti-MBG)

Afectació **pulmonar i renal causa glomerulonefritis amb
necrosi i semillunes**

Persistència del concepte vasculitis amb anti-MBG per ser
una malaltia per dipòsits d'IC





Altres vasculitis de petit vas

Vasculitis per **crioglobulinèmia**

Vasculitis per **dipòsits IgA (IC)** afectant pell i tracte gastrointestinal, artritis. Presenta una GNF indiferenciable de la nefropatia IgA

Vasculitis **hipocomplementèmica anti-C1q**: urticàtia, GNF, artritis, pneumopatia

Vasculitis de vas variable

Malaltia de Behçet

Síndrome de Cogan: lesions oculars, queratitis, uveïtis, lesions oïda amb pèrdua neurosensorial, disfunció vestibular



Vasculitis d'òrgan aïllat

Table 3. (Cont'd)

CHCC2012 name	CHCC2012 definition	CHCC2012 name	CHCC2012 definition
Single-organ vasculitis (SOV)	Vasculitis in arteries or veins of any size in a single organ that has no features that indicate that it is a limited expression of a systemic vasculitis. The involved organ and vessel type should be included in the name (e.g., cutaneous small vessel vasculitis, testicular arteritis, central nervous system vasculitis). Vasculitis distribution may be unifocal or multifocal (diffuse) within an organ. Some patients originally diagnosed as having SOV will develop additional disease manifestations that warrant redefining the case as one of the systemic vasculitides (e.g., cutaneous arteritis later becoming systemic polyarteritis nodosa, etc.).	Vasculitis associated with systemic disease	Vasculitis that is associated with and may be secondary to (caused by) a systemic disease. The name (diagnosis) should have a prefix term specifying the systemic disease (e.g., rheumatoid vasculitis, lupus vasculitis, etc.).
		Vasculitis associated with probable etiology	Vasculitis that is associated with a probable specific etiology. The name (diagnosis) should have a prefix term specifying the association (e.g., hydralazine-associated microscopic polyangiitis, hepatitis B virus-associated vasculitis, hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis, etc.).

Afecta artèries i venes de qualsevol mida i d'un òrgan aïllat (vasculitis cutània, testicular SNC)

Pot ser multifocal, unifocal. Vasculitis SNC cal excloure component sistèmic global

Vasculitis associada a malaltia sistèmica

Vasculitis reumatoide, vasculitis lúpica, vasculitis sarcoidea, associada a Policondritis recidivant

Vasculitis associada a etiologia probable

1. Poliangeitis microscòpica associada a Hidralazina
2. PAN associada a HVB
3. Crioglobulinèmia associada a HVC
4. Aortitis sifilítica
5. Malaltia del sèrum
6. Vasculitis associada a càncer
7. Vasculitis relacionada amb IgG4



**VASCULITIS CHAPELL HILL CONSENSUS
2012**

GRAN VAS		-TAKAYASU -ARTERITIS DE CEL.GEGANTS
VAS MITJÀ		-POLIARTERITIS NODOSA -MALALTIA DE KAWASAKI
VAS PETIT	ASSOCIADA A ANCA	-POLIANGETITIS MICROSCÒPICA -GRANULOMATOSI AMB POLIANGEITIS (Wegener) -GRANULOMATOSI EOSINOFÍLICA AMB POLIANGEITIS (Shurg-Strauss)
	PER IMMUNOCOMPLEXES	-AC ANTIMEMBRANA BASAL GLOMERULAR (AC AMBG) -CRIOGLOBULINÈMIA -VASCULITIS IgA (Schölein Henoch) -Vasculitis HIPOCOMPLEMENTÈMICA
VAS VARIABLE		-MALALTIA DE BEHCET -SINDROME DE COGAN
VASCULITIS D'ÒRGAN UNIC		-VASCULITIS LEUCOCITOCITÀSTICA -ARTERITIS CUTÀNIA -VASCULITIS DEL SNC -AORTITIS AÏLLADA
ASSOCIADA A CONNECTIVOPATIA		-VASCULITIS LÚPICA, REUMATOIDE, SARCOIDEA

Vasculitis “Watch Out”

Takayasu
Arteritis de cel
gegants

Panarteritis Nodosa (PAN)
MALALTIA DE KAWASAKI

VASSOCIADA
A
ANSCULITIS
ACA (AAV)

GRANULOMATOSA ??

NECROTITZANT ???

*Poliangiïts microscòpica,
Granulomatosi amb poliangeïtis (Wegener),
Granulomatosi eosinofílica
amb poliangeïtis (Churg-Strauss)*

*Vasculitis amb anti MBG
Vasculitis de vas variable: Behçet / Cogan
Vasculitis per crioglobulinèmia
Vasculitis per dipòsits IgA (IC)
Vasculitis hipocomplementèmica anti-C1q
Vasculitis d'òrgan aïllat
Vasculitis associada a malaltia sistèmica
Vasculitis associada a etiologia probable*

Què fer, quan i com remetre a Reumatologia ?



- Quan s'ha descartat un quadre vascular primari
 - Alt grau de component sistèmic: febre, MEG
- Alteració dels paràmetres bioquímics (alt.funció renal), immunològics (ANA +, ANCA +)
 - Infiltrat pulmonar, preteinúria
- Raynaud sospitós de connectivopatia/vasculitis
 - Refractarietat al tractament angiològic
- Valoració conjunta: ***equip multidisciplinari (Vascular, Reumatologia, Nefrologia, Medicina Interna, Hematologia)***



MOLTES GRÀCIES