

VASCULITIS : Aportes del Consenso Chapel-Hill 2012

Dra. Silvana Estrada E.

Postgrado Medicina Interna

Clínica Médica A.

Prof. Dra. Gabriela Ormaechea

OBJETIVOS

- Reconocer en la nueva nomenclatura de la vasculitis (**Consenso Chape-Hill 2012**), los aspectos que las clasifican desde su etiología, patogénesis y patología, teniendo en cuenta el tipo de vaso afectado, el tipo de inflamación y mecanismo fisiopatogénico, además, la distribución de las lesiones por órganos comprometidos.

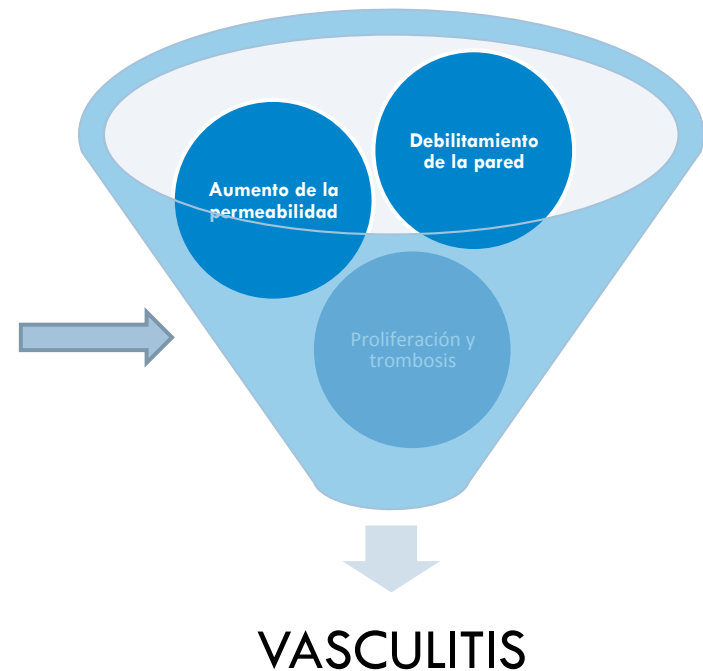
GENERALIDADES

INFLAMACION – NECROSIS DE LA PARED DE LOS VASOS SANGUINEOS

Primarias o Secundarias

Mecanismos lesionales:

- Depósito de inmuno-complejos
- linfocitos T y formación de granulomas
- Agresión directa por Anticuerpos citoplásmicos contra neutrofilos (ANCA)
- Agentes infecciosos, células tumorales, citocinas y moléculas de adhesión celular.



CUADRO CLINICO



Grandes vasos

- Claudicación de extremidades
- Ausencia de pulsos, soplos , asimetría de la PA
- Dilatación aortica



Medianos vasos

- Nódulos cutáneos, úlceras, necrosis digital
- Livedo reticularis
- Multineuritis, micro aneurismas



Pequeños vasos

- Purpura palpable
- Glomerulonefritis, hemorragia alveolar
- Escleritis , Uveítis

CLASIFICACION

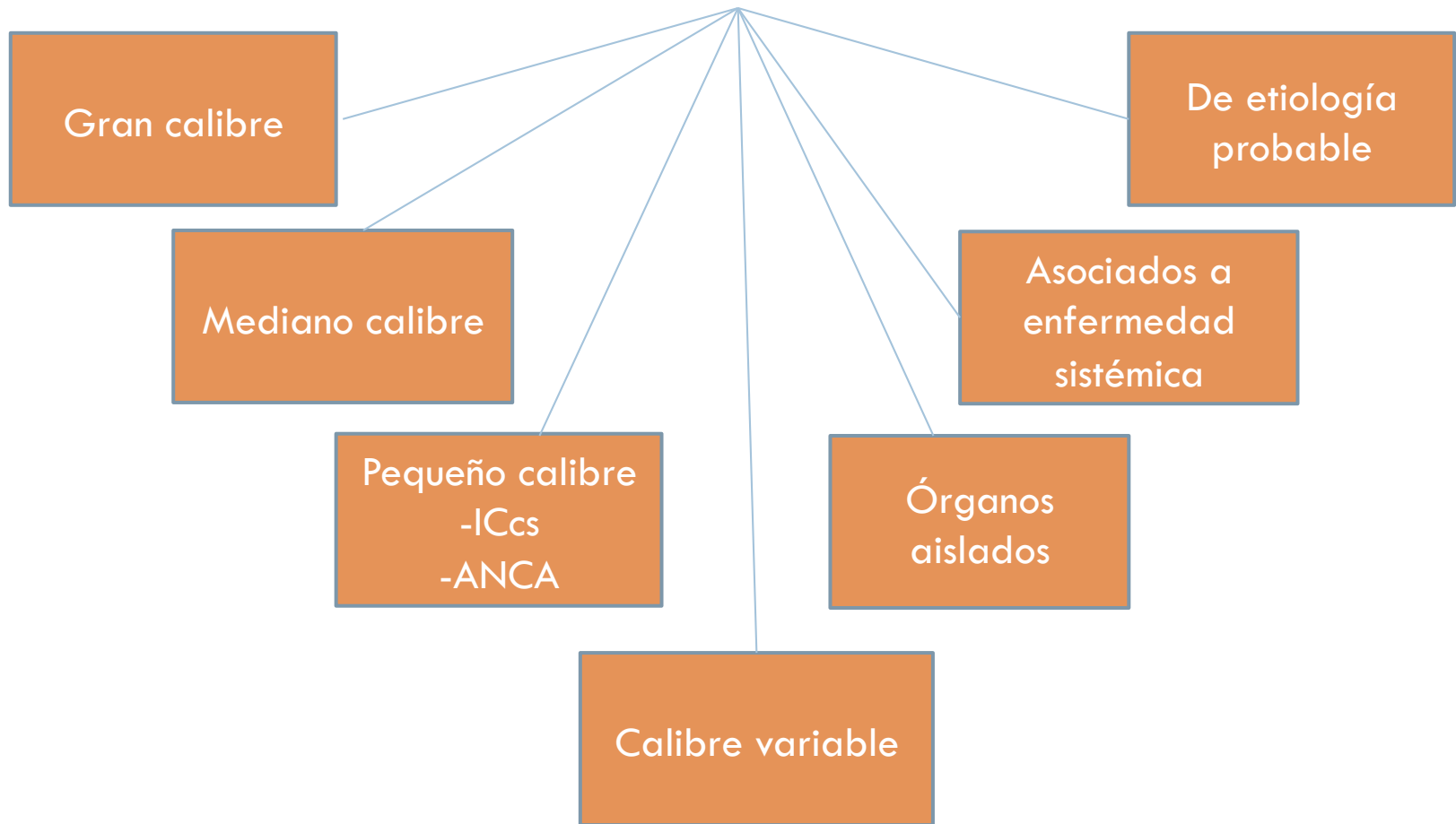
American College of Rheumatology 1990

- Poliarteritis nodosa
- Síndrome de Churg Strauss
- Granulomatosis de Wegener
- Vasculitis por hipersensibilidad
- Purpura de Schönlein-Henoch
- Arteritis de células gigantes
- Arteritis de Takayasu

Consenso de Chapel-Hill 1994

- **Vasculitis de grandes vasos**
 - Células gigantes
 - Takayasu
- **Vasculitis de medianos vasos**
 - Poliarteritis Nodosa clásica
 - Enfermedad de Kawasaki
- **Vasculitis de pequeños vasos**
 - Purpura de Schönlein-Henoch
 - Crioglobulinemia esencial
 - Vasculitis leucocitoclástica cutánea
 - Granulomatosis de Wegener
 - Síndrome de Churg Strauss
 - Poliangeitis microscópica

Chapel-Hill 2012



Chapel-Hill 2012

GRAN CALIBRE: Grandes arterias como Aorta y sus ramas mayores.

Respuesta patógena de linfocitos T y formación de granulomas

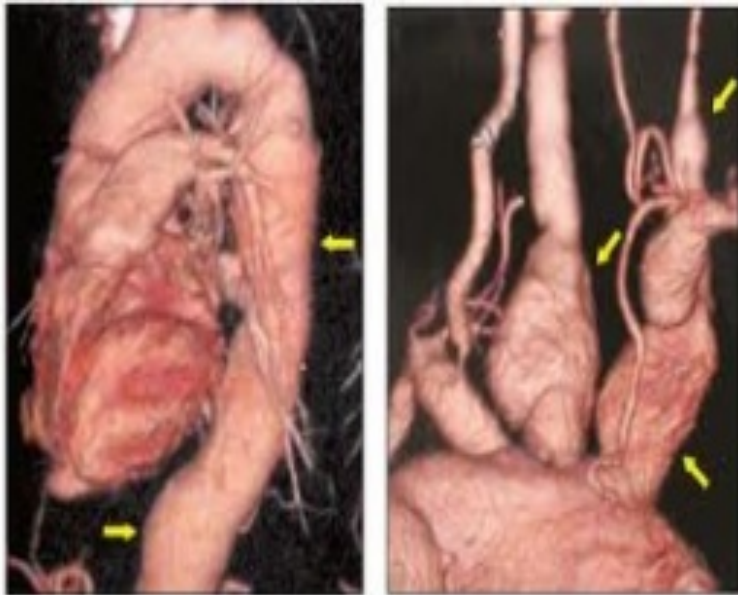
Arteritis
de
Takayasu

Inicio insidioso. Síntomas generales + locales según área afectada
70%-80%: soplos vasculares, claudicación intermitente, déficit pulsos, HTA.
Complicaciones: ACV, amaurosis, HTP, cardiopatía isquémica, disfunción
válvula Ao.

Arteritis
de células
gigantes

Manifestaciones inespecíficas al inicio. Polimialgia reumática.
80%-90%: cefalea, claudicación mandibular. Endurecimiento, disminución
o ausencia de pulso art. temporal, inflamación local.
Complicaciones: amaurosis, déficit visual, pérdida audición, disfunción
vestibular. Infarto cerebral.

Arteritis de Takayasu



Arteritis de Células Gigantes



Chapel-Hill 2012

MEDIANO CALIBRE: Arterias viscerales y sus ramas. Frecuentes aneurismas y estenosis inflamatorias.

PAN
(Poliarteritis
Nodosa)

Arteritis necrotizante. Distribución segmentaria, predomina en bifurcaciones. Sin glomerulonefritis, sin afectar pulmón. Respeta venas, arteriolas y capilares.

Clínica sistémica inicial (FOD) + focales (isquemia o hemorragia)
Asocia VHB, VHC, VIH.

**Enf.
Kawasaki**

Asociada con síndrome mucocutánea y linfadenopático.

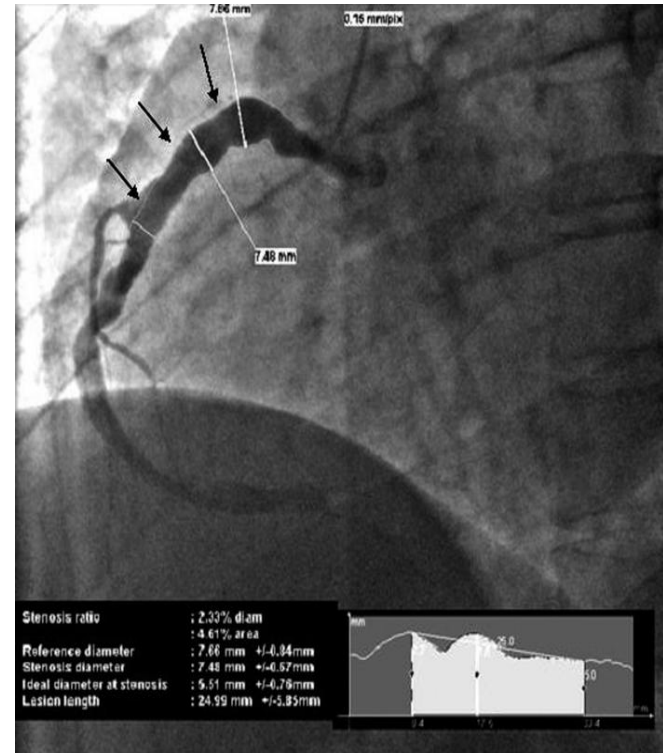
Fiebre, exantema, eritema de extremidades, conjuntivitis, lesiones orales, adenopatías.

Riesgo de aneurisma art. Coronarias.

Poliarteritis Nodosa



Enfermedad de Kawasaki



Chapel-Hill 2012

PEQUEÑO CALIBRE: Intra-parenquimatosas, arteriolas, capilares y vénulas.

Mediada por
ICcs

Enfermedad anti-GBM: capilares glomerulares y/o pulmonares

Vasculitis crioglobulinémica: Piel, GN, Nervios periféricos. Pulmón y TGI
Crioglobulinas séricas, complemento bajo. FR (formas mixtas)

Vasculitis por IgA (Schönlein-Henoch): Piel, TGI, Oligoartritis, GN (indistinguible a nefropatía IgA)

Vasculitis urticariana Hipocomplementémica: Vasculitis urticariforme, GN, artritis, enfermedad pulmonar e inflamación ocular. Puede asociar LES, Sjógren, MGUS.
Ac anti-C1q

Chapel-Hill 2012

PEQUEÑO CALIBRE

ANCA asociados

```
graph LR; A[ANCA asociados] --> B["Poliangeitis microscópica (PAM): Frecuente GN, capilaritis pulmonar. P-ANCA (anti-mieloperoxidasa)  
Menos común: TGI, Piel, SNP"]; A --> C["Granulomatosis con Poliangeitis (Granulomatosis de Wegener)  
Inflamación granulomatosa que afecta TRS-TRI. Frecuente GN, vasculitis ocular, pulmonar (nódulos cavitados bilaterales) C-ANCA (anti proteasa 3)"]; A --> D["Granulomatosis eosinofílica con Poliangeitis (Churg-Strauss)  
Inflamación granulomatosa necrotizante + infiltración eosinofílica + vasculitis necrotizante.  
Asocia asma y eosinofilia. P-ANCA"]; style A fill:#e67e22,color:#fff; style B fill:#5dade2,color:#fff; style C fill:#5dade2,color:#fff; style D fill:#5dade2,color:#fff;
```

Poliangeitis microscópica (PAM): Frecuente GN, capilaritis pulmonar. P-ANCA (anti-mieloperoxidasa)
Menos común: TGI, Piel, SNP

Granulomatosis con Poliangeitis (Granulomatosis de Wegener)
Inflamación granulomatosa que afecta TRS-TRI. Frecuente GN, vasculitis ocular, pulmonar (nódulos cavitados bilaterales) C-ANCA (anti proteasa 3)

Granulomatosis eosinofílica con Poliangeitis (Churg-Strauss)
Inflamación granulomatosa necrotizante + infiltración eosinofílica + vasculitis necrotizante.
Asocia asma y eosinofilia. P-ANCA

Chapel-Hill 2012

VASOS DE CALIBRE VARIABLE: Sin afectación concreta de un tipo de vaso



Enf. de Behcet

Ulceras aftosas orales y/o genitales + manifestaciones inflamatorias cutáneas, oculares, articulares, GI, SNC.
Vasculitis, tromboangeitis, trombosis, arteritis y aneurismas arteriales.

Sd. De Cogan

Lesiones inflamatorias articulares, enfermedades del oído interno.
Vasculitis: arteritis, aortitis, aneurismas aorta, valvulitis aortica y mitral.

Chapel-Hill 2012

OTROS TIPOS DE VASCULITIS

De órgano único

Sin datos indicativos de que se trate de una vasculitis sistémica con expresión limitada. La afectación puede ser unifocal o difusa. (Leucocitoclástica cutánea, Primaria de SNC, Aortitis aislada, Arteritis cutánea)
Pueden conducir a vasculitis sistémicas.

Asociados a enf. sistémica

Se relaciona con y puede ser secundaria a enfermedad sistémica.
Ej: vasculitis Lúpica, Reumatoide, asociada a Sarcoidosis.

De etiología probable

Se asocia a una etiología específica muy probable.
Ej: Vasculitis por inmunocomplejos asociada a fármacos
Vasculitis asociada a VHB
Vasculitis crioglobulinémica asociada a VHC
Asociadas a Neoplasias Hemato-linfoideas

CONCLUSIONES

- Dado el aumento en el conocimiento sobre las vasculitis, se decidió organizar una nueva conferencia CHC 2012 para introducir algunas modificaciones en su nomenclatura.
- La clasificación establece distintos grupos de vasculitis en función del tamaño y localización del vaso afectado, entre otros factores considerados.
- No siempre es posible separar estas entidades con claridad por la gran variabilidad de su presentación clínica y patológica.



GRACIAS