SEMI
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA

FEMI
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA

GEAS
Grupo de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

XIV REUNIÓN GEAS

GRUPO DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

21-22 OCTUBRE 2021

Madrid HOTEL MELIÁ AVENIDA AMÉRICA

Mujer de 55 años con dolor abdominal

Christian Vigil Martín, Diana Paredes Ruiz, Sergi Valle Raull, María Pilartxo Catalán Martín, Borja de Miguel Campo, Adrián García Villa

- Antecedentes
- Anamnesis
- Exploración física
- PPCC
- Diagnóstico diferencial
- Discusión
- Conclusiones

44 años

HTA sin tratamiento | Hipertrigliceridemia | No DM2

Medio paquete (IPA 18)

Consumo esporádico

Enfermedad hepática grasa no alcohólica. Alteración del perfil hepático. Ecografía abdominal normal.

Quiste ovárico sin datos de alarma

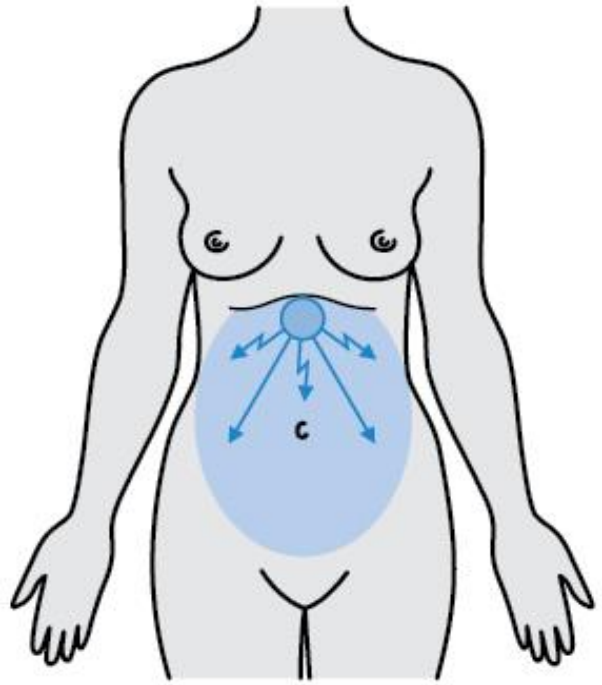
Trastorno ansioso-depresivo de larga evolución

Apendicectomía. Cesárea. Cirugía de reducción de mamas.

Citalopram 20 mg 1-0-0
Omeprazol 20 mg 1-0-0

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

- **Dolor abdominal recidivante** en tercio superior, fluctuante y de intensidad que llega a ser muy alta con afectación del estado general.
- **Irradiado ocasionalmente a flancos** primero con predominio izquierdo y después de forma bilateral.
- **Astenia** e **hiporexia** sin pérdida de peso.
- Asocia náuseas sin vómitos.



Antecedentes

Anamnesis

Exploración física

PPCC

Diagnóstico diferencial

Discusión

Conclusiones

24/03: Dolor abdominal en FII de 4 días de evolución irradiado a genitales y espalda. Hb 10.6 g/dL. Orina: 18 leucos/campo, 5 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico

24/03: Dolor abdominal en FII de 4 días de evolución irradiado a genitales y espalda. Hb 10.6 g/dL. Orina: 18 leucos/campo, 5 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico

28/03: Reacude por persistencia del dolor. **Pseudocrisis hipertensiva** asociada (TA 211/109 mm Hg). Hb 11.2 g/dL. Orina: 2 leucos/campo, 4 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico persistente

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

24/03: Dolor abdominal en FII de 4 días de evolución irradiado a genitales y espalda. Hb 10.6 g/dL. Orina: 18 leucos/campo, 5 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico

15/04: Dolor en ambas fosas renales que se irradia de forma bilateral hacia epigastrio. **Afectación del estado general**, palidez, sudoración. Hb 10.5 g/dL, PCR 1,36 mg/dL.

28/03: Reacude por persistencia del dolor. Pseudocrisis hipertensiva asociada (TA 211/109 mm Hg). Hb 11.2 g/dL. Orina: 2 leucos/campo, 4 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico persistente

24/03: Dolor abdominal en FII de 4 días de evolución irradiado a genitales y espalda. Hb 10.6 g/dL. Orina: 18 leucos/campo, 5 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico

15/04: Dolor en ambas fosas renales que se irradia de forma bilateral hacia epigastrio. Afectación del estado general, palidez, sudoración. Hb 10.5 g/dL, PCR 1,36 mg/DL.

AngioTC urgente de aorta

28/03: Reacude por persistencia del dolor. Pseudocrisis hipertensiva asociada (TA 211/109 mm Hg). Hb 11.2 g/dL. Orina: 2 leucos/campo, 4 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico persistente

- Antecedentes
- Anamnesis
- Exploración física
- PPCC
- Diagnóstico diferencial
- Discusión
- Conclusiones

24/03: Dolor abdominal en FII de 4 días de evolución irradiado a genitales y espalda. Hb 10.6 g/dL. Orina: 18 leucos/campo, 5 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico

15/04: Dolor en ambas fosas renales que se irradia de forma bilateral hacia epigastrio. Afectación del estado general, palidez, sudoración. Hb 10.5 g/dL, PCR 1,36 mg/DL.

AngioTC urgente de aorta: Manguito de partes blandas que engloba circunferencialmente la arteria hepática condicionando una reducción significativa de su calibre.

28/03: Reacude por persistencia del dolor. Pseudocrisis hipertensiva asociada (TA 211/109 mm Hg). Hb 11.2 g/dL. Orina: 2 leucos/campo, 4 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico persistente

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

24/03: Dolor abdominal en FII de 4 días de evolución irradiado a genitales y espalda. Hb 10.6 g/dL. Orina: 18 leucos/campo, 5 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico

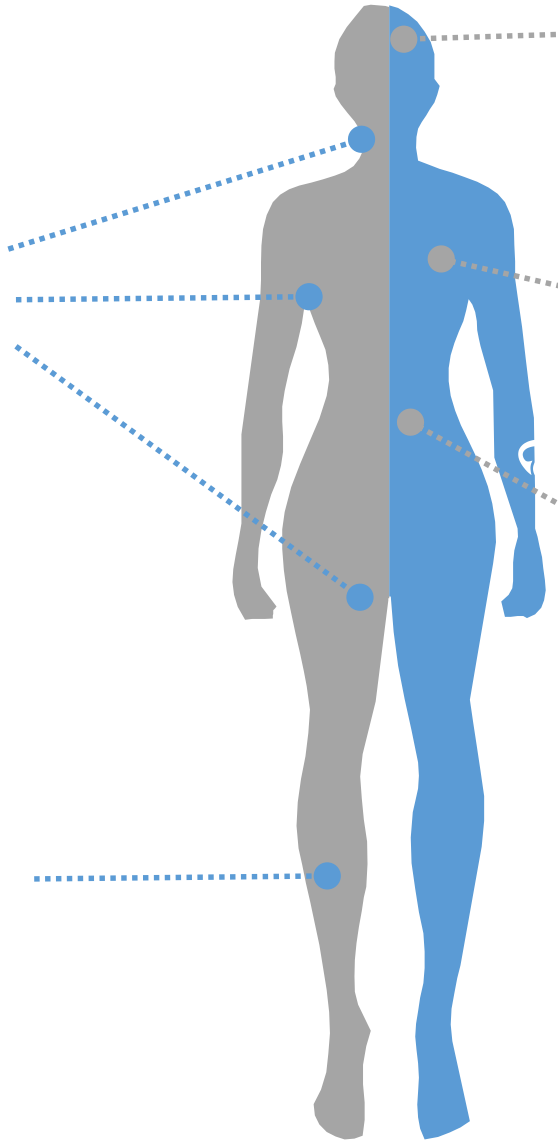
15/04: Dolor en ambas fosas renales que se irradia de forma bilateral hacia epigastrio. Afectación del estado general, palidez, sudoración. Hb 10.5 g/dL, PCR 1,36 mg/DL.

Ingreso en Medicina Interna

AngioTC urgente de aorta: Manguito de partes blandas que engloba circunferencialmente la arteria hepática condicionando una reducción significativa de su calibre.

28/03: Reacude por persistencia del dolor. Pseudocrisis hipertensiva asociada (TA 211/109 mm Hg). Hb 11.2 g/dL. Orina: 2 leucos/campo, 4 hematíes/campo. **JC**: Cólico nefrítico persistente

- Antecedentes
- Anamnesis
- Exploración física
- PPCC
- Diagnóstico diferencial
- Discusión
- Conclusiones



Exploración neurológica normal

No adenopatías

Auscultación cardio-pulmonar normal

Abdomen blando, no doloroso, sin signos de peritonismo

Sin edemas ni signos de TVP

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

HEMOGRAMA:
Hb 10.5 g/dL, **VCM 76,3** fl. **leucocitos 16.300** céls/µL (N 11.800). Plaquetas 422.000 µL.

PERFIL FÉRRICO:
Ferritina 17 ng/ml, Hierro 27 µg/dl, Transferrina 311 mg/dl, **TIBC 439** µg/dl, **Saturación Transferrina 6.2** %

AUTOINMUNIDAD:
ANA, ENA, ANCA, antimembrana glomerular **negativos** por ELISA. Complemento normal. Crioglobulinas negativas.

BIOQUÍMICA: Cr 0.79 mg/dl, Proteínas totales 7.8 g/dl, albúmina 4.3 g/dl, transaminasas normales**,** **LDH 343** U/l, bilirrubina 0.2 mg/dl, amilasa 49 U/l. PCR 1.36 mg/dl, **VSG 120** mm/h

ELECTROFORESIS SÉRICA:
Hipergammaglobulinemia **policlonal**

ORINA: Proteínas 20 mg/dl. Albúmina/Creatinina **50.62 mg/g**, Cociente Proteínas/Creatinina **0.22**. No procede sedimento.

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

HEMOGRAMA:
Hb 10.5 g/dL, **VCM 76,3** fl. **leucocitos 16.300** céls/µL (N 11.800). Plaquetas 422.000 µL.

BIOQUÍMICA: Cr 0.79 mg/dl, Proteínas totales 7.8 g/dl, albúmina 4.3 g/dl, transaminasas normales**,** **LDH 343** U/l, bilirrubina 0.2 mg/dl, amilasa 49 U/l. PCR 1.36 mg/dl, **VSG 120** mm/h

PERFIL FÉRRICO:
Ferritina 17 ng/ml, Hierro 27 µg/dl, Transferrina 311 mg/dl, **TIBC 439** µg/dl, **Saturación Transferrina 6.2** %

ELECTROFORESIS SÉRICA:
Hipergammaglobulinemia **policlonal**

ORINA: Proteínas 20 mg/dl. Albúmina/Creatinina **50.62 mg/g**, Cociente Proteínas/Creatinina **0.22**. No procede sedimento.

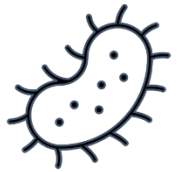
AUTOINMUNIDAD:
ANA, ENA, ANCA, antimembrana glomerular **negativos** por ELISA. Complemento normal. Crioglobulinas negativas.

En resumen
Anemia ferropénica leve
Autoinmunidad (ANA, ENA, ANCA) negativa
Elevación de RFA
Proteinuria en rango subnefrótico

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

ANGIO-TC ABDOMINAL: No se objetivan datos sugerentes de síndrome aórtico. **Manguito de partes blandas que engloba circunferencialmente a la arteria hepática** condicionando una reducción significativa de su calibre.

RMN DE VÍAS BILIARES Y HEPÁTICA (22/04): Persistencia del manguito de partes blandas alrededor de la arteria hepática desde su origen, que muestra realce en fases tardías. En el estudio actual no se demuestra paso de contraste arterial (flujo en su interior). Estos hallazgos son sugestivos de **vasculitis de la arteria hepática**.

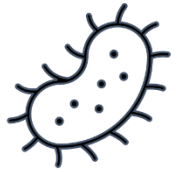


SEROLOGÍAS

- VHB: Antígeno HBs Negativo, Anti-HBc: IgG Negativo
- VHC: Anticuerpos Negativo
- VIH (1,2): Ac y Ag Negativo
- IGRA: negativo

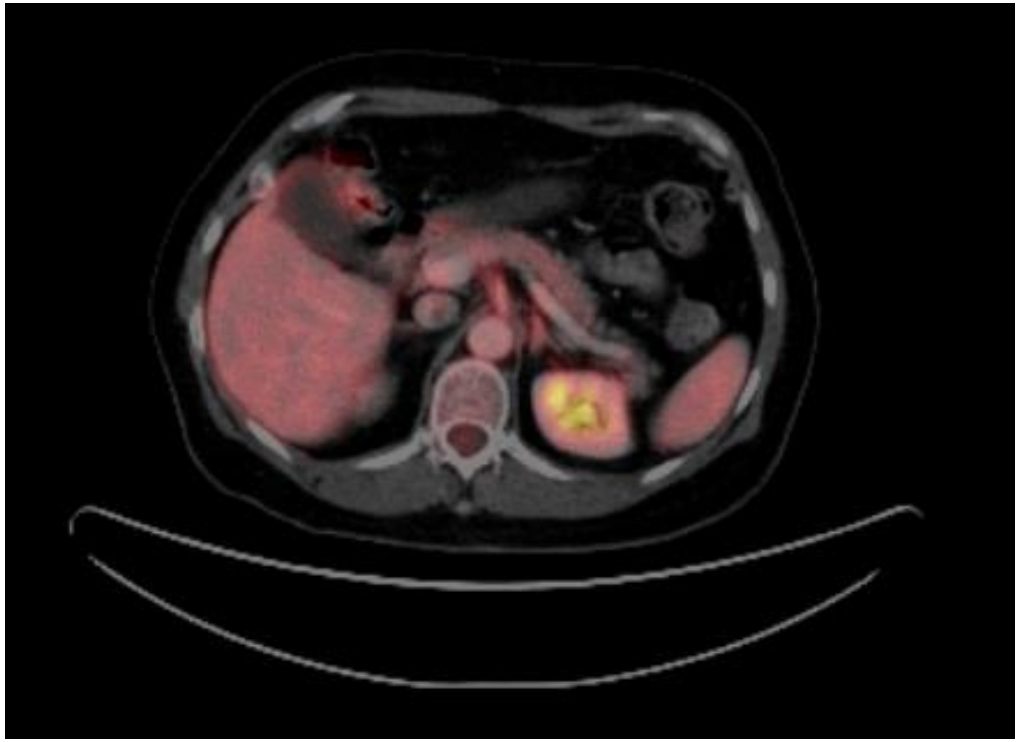
Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

SEROLOGÍAS
- VHB: Antígeno HBs Negativo, Anti-HBc: IgG Negativo
- VHC: Anticuerpos Negativo
- VIH (1,2): Ac y Ag Negativo
- IGRA: negativo



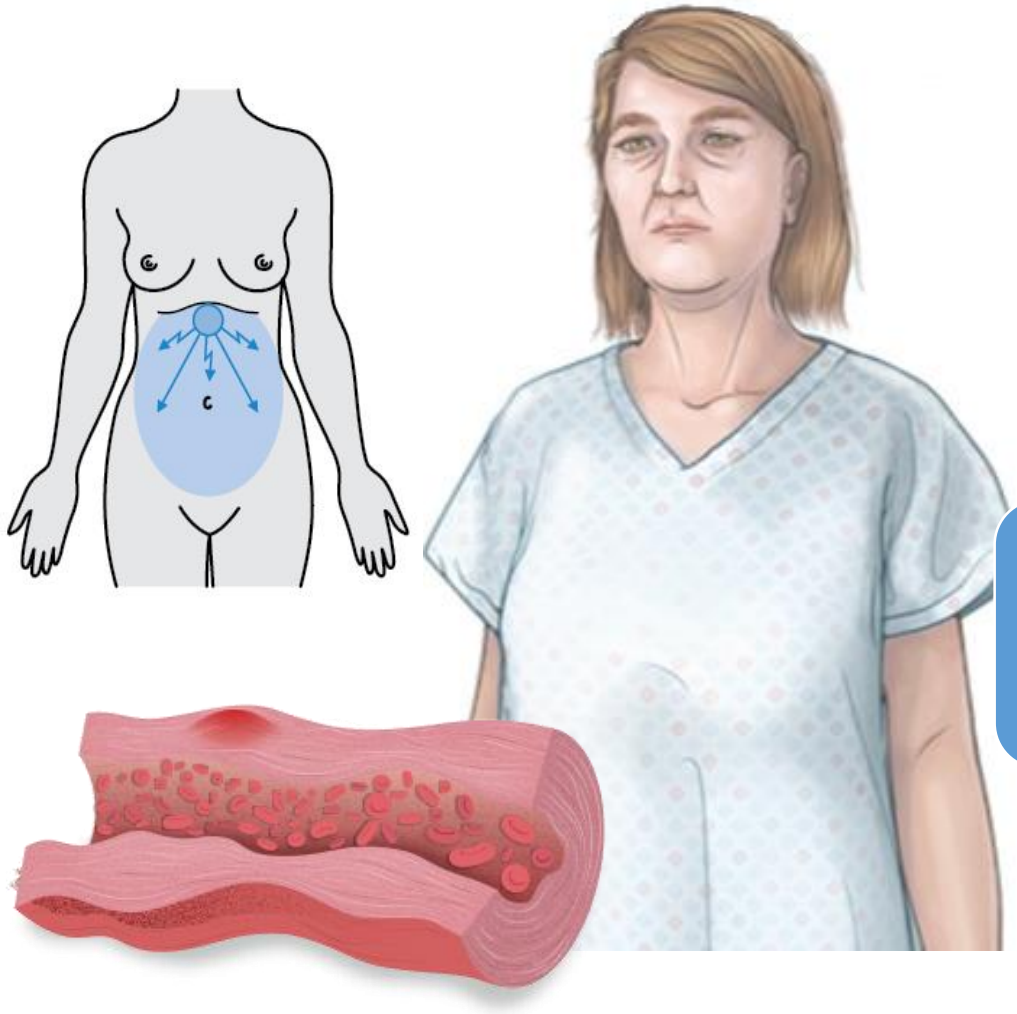
PET-TC: **Leve incremento focal de la captación sobre la localización del manguito de partes blandas** descrito en TC **a nivel del tronco celíaco**, que resulta inespecífico, y podría estar en relación con actividad inflamatoria. Incremento difuso y homogéneo de la captación en colon derecho y un trayecto del hemicolon transverso derecho, también inespecífico, a descartar con la clínica y los antecedentes actividad inflamatori

- Antecedentes
- Anamnesis
- Exploración física
- PPCC
- Diagnóstico diferencial
- Discusión
- Conclusiones



Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

En resumen



Dolor abdominal

Vasculitis de la arteria hepática

HTA con proteinuria subnefrótica

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

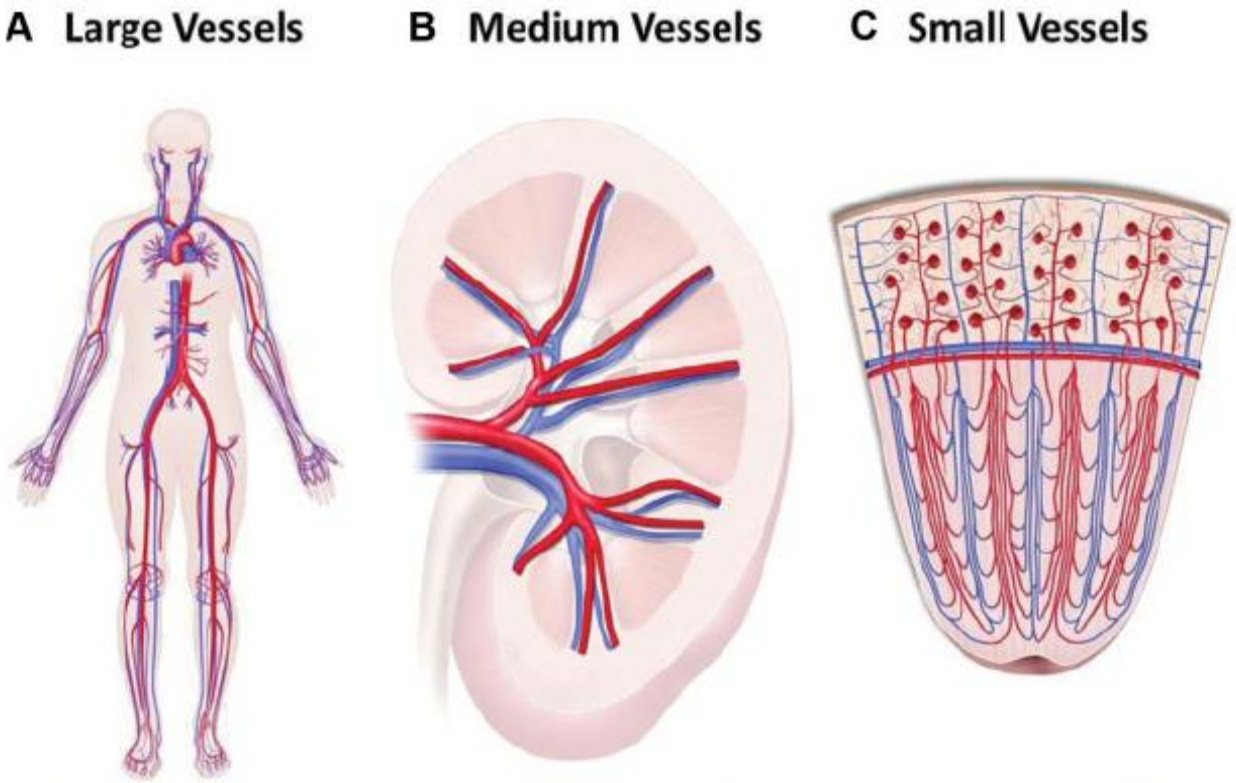
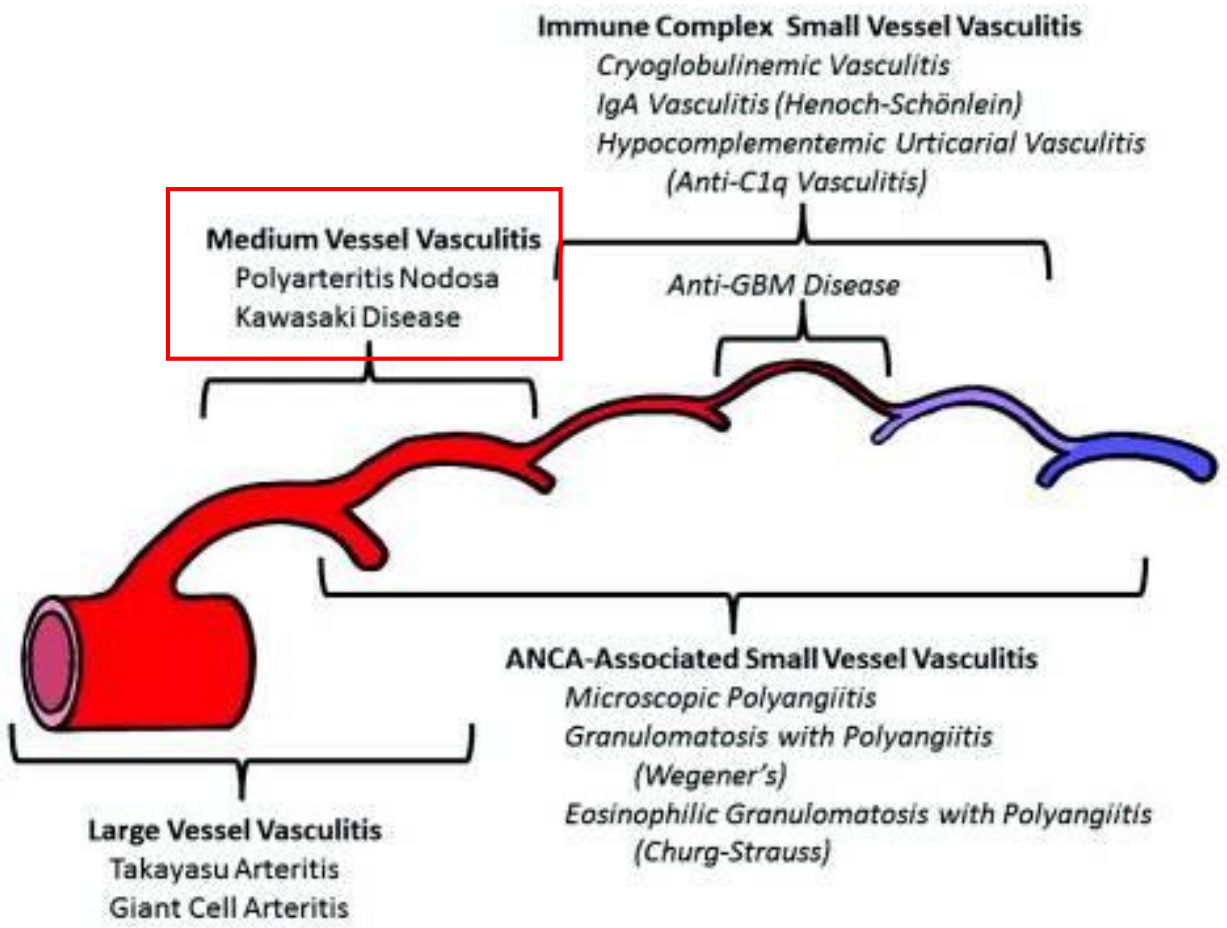


Figure 1. Types of vessels that are defined as large vessels (A), medium vessels (B), and small vessels (C) in the Chapel Hill Consensus Conference nomenclature system. The kidney is used to exemplify medium and small vessels. Large vessels are the aorta and its major branches and the analogous veins.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

2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones



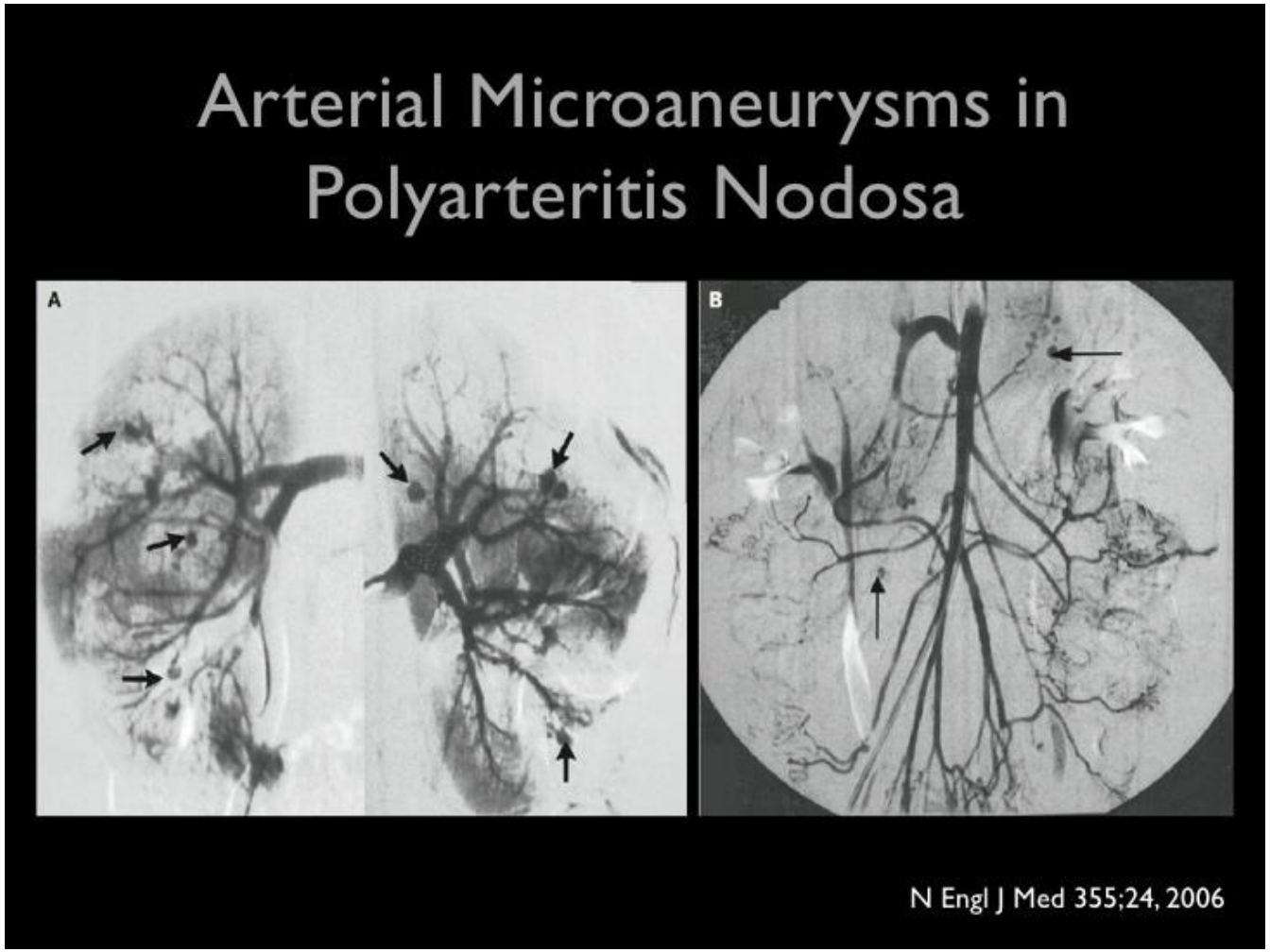
2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

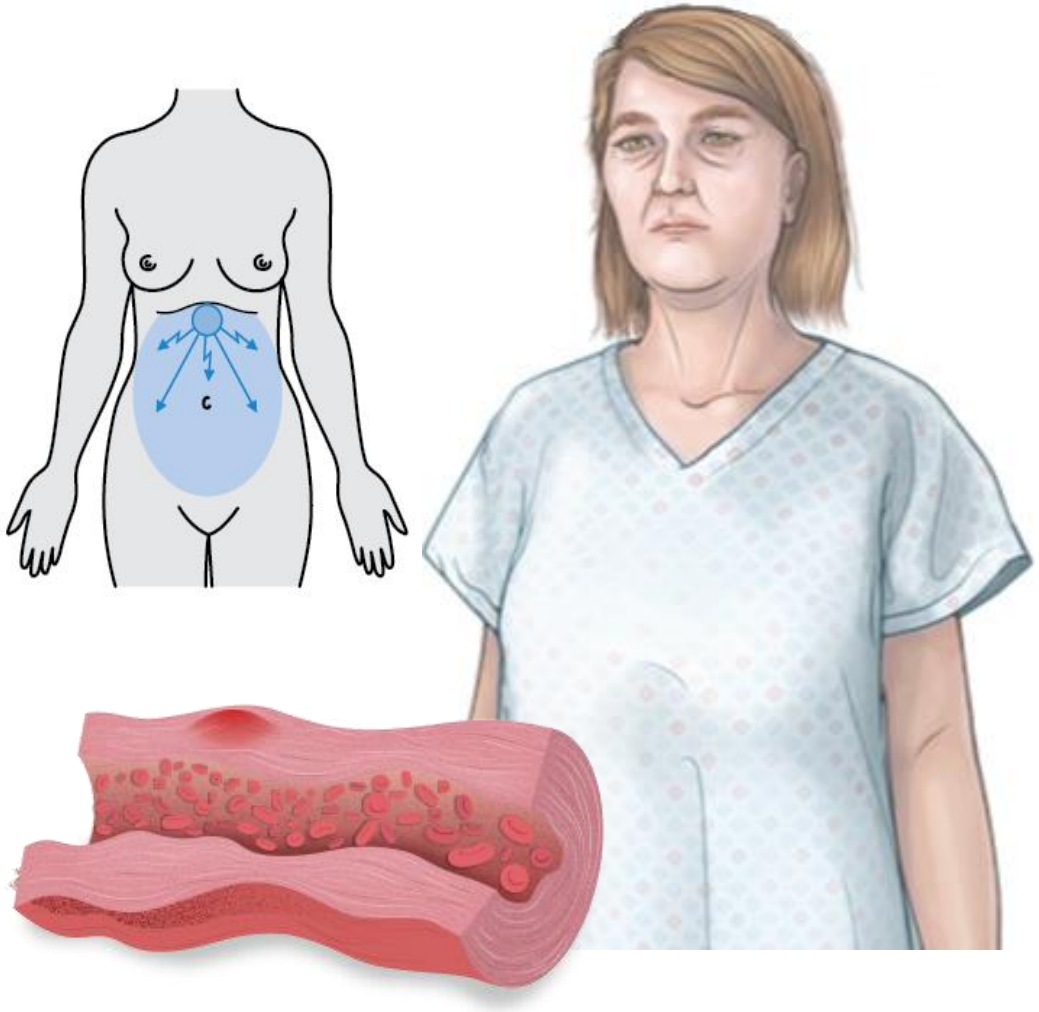
Continuando con el caso…

ARTERIOGRAFÍA VISCERAL DIGESTIVA: […] se confirma que la arteria renal derecha es patológica, tiene un **aspecto arrosariado** y un posible **aneurisma en proximidad a la bifurcación principal**. En el hilio esplénico vemos dos imágenes compatibles con **microaneurismas**.
CONCLUSIÓN: Hallazgos positivos para **PAN** en **hilio esplénico y en arteria renal derecho**. Afilamiento muy importante de toda la arteria hepática por **arteritis**; esta técnica sólo explora la luz, no pudiéndose valorar la pared arterial.

- Antecedentes
- Anamnesis
- Exploración física
- PPCC
- Diagnóstico diferencial
- Discusión
- Conclusiones



- Antecedentes
- Anamnesis
- Exploración física
- PPCC
- Diagnóstico diferencial
- Discusión
- Conclusiones



Panarteritis nodosa clásica

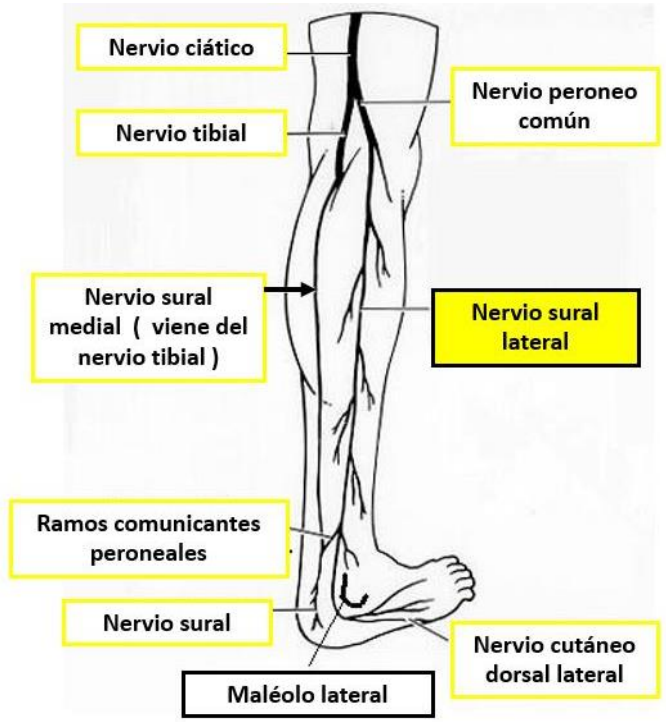
3x 250 mg de metilprednisolona + 6x 500 mg de ciclofosfamida → Azatioprina (2 mg/kg)

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

Evolución. A los tres años de seguimiento, bajo tratamiento con azatioprina 125 mg/día

Hiperalgesia en cara externa de pierna izquierda y dorso del pie + **mialgias** intensas de predominio en miembros inferiores + **artralgias** en rodillas y tobillos + **astenia** + **livedo reticularis en MMII**

EMG: neuropatía asimétrica de ambos surales compatible con **mononeuropatia múltiple** axonal y exclusivamente sensitiva



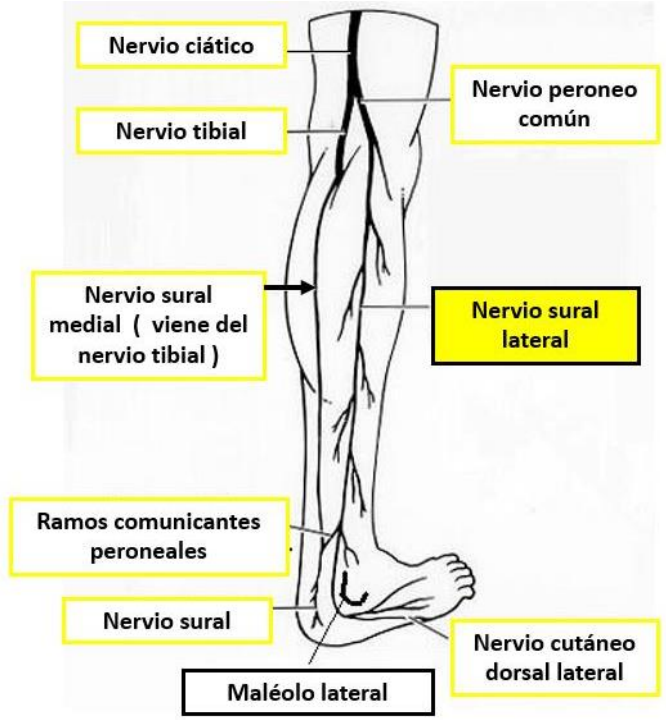
Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

Evolución. A los tres años de seguimiento, bajo tratamiento con azatioprina 125 mg/día

Hiperalgesia en cara externa de pierna izquierda y dorso del pie + **mialgias** intensas de predominio en miembros inferiores + **artralgias** en rodillas y tobillos + **astenia** + **livedo reticularis en MMII**

EMG: neuropatía asimétrica de ambos surales compatible con **mononeuropatía múltiple** axonal y exclusivamente sensitiva

AP nervio sural izquierdo: Nervio con **vasculitis**, con datos de actividad aguda y crónica.



Evolución. A los tres años de seguimiento, bajo tratamiento con azatioprina 125 mg/día

Hiperalgesia en cara externa de pierna izquierda y dorso del pie + **mialgias** intensas de predominio en miembros inferiores + **artralgias** en rodillas y tobillos + **astenia** + **livedo reticularis en MMII**

EMG: neuropatía asimétrica de ambos surales compatible con **mononeuropatía múltiple** axonal y exclusivamente sensitiva

AP nervio sural izquierdo: Nervio con **vasculitis**, con datos de actividad aguda y crónica.

Brote en forma de mononeuritis múltiple
3x 250 mg de metilprednisolona + 9x 500 mg de ciclofosfamida → Azatioprina

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

Vasculitis necrotizante de **mediano vaso**

Incidencia 0-1,6 casos/millón**. Prevalencia** 31 casos/millón

Varones de entre 40-60 años

Puede afectar a cualquier órgano. Respeta típicamente el pulmón y la microvasculatura

ANCA negativos

Etiología

- Idiopática
- Asociado a otros procesos: **VHB**, VHC, VIH. Tricoleucemia.

Polyarteritis Nodosa

Lindsy Forbess, MD, MSc[a,*], Serguei Bannykh, MD, PhD[b]

Table 1
Main clinical manifestations of patients with polyarteritis nodosa [4,15,16].

	Frequency (%)
Systemic symptoms	
Fever	31–69
Weight loss	16–69
Myalgias	30–59
Arthralgias	44–58
Cutaneous involvement	28–58
Nodules	17
Livedo	16
Neurologic manifestations	40–79
Mononeuritis multiplex	38–72
Peripheral neuropathy	74
Central nervous system	2–28
Cranial nerve palsy	<2
Gastrointestinal tract involvement	14–44
Abdominal pain	36–97
Nausea/vomiting[a]	12/38 (32%)
Diarrhea[a]	6/38 (16%)
Hematochezia/melena	3–5
Hematemesis[a]	3/38 (8%)
Esophageal ulceration[a]	5/38 (13%)
Gastroduodenal ulceration[a]	12/38 (32%)
Colorectal ulceration[a]	2/38 (5%)
Surgical abdomen/peritonitis	14–32
Urologic and renal involvement	8–66
Hypertension (recent onset)	10–63
Hematuria	15
Proteinuria	22
Orchitis/epididymitis	2–18
Ophthalmologic manifestations[b]	3–44
Cardiac disease	4–30
Respiratory tract disease[c]	
Pleuritis	5

[a] % Referred to a series of 38 PAN patients with gastrointestinal manifestations [16].
[b] Includes retinal vasculitis, retinal detachment and other findings such as cotton-wool spots.
[c] In general, not related to lung involvement but secondary to cardiac or renal disease.

Diagnosis and classification of polyarteritis nodosa☆

José Hernández-Rodríguez, Marco A. Alba, Sergio Prieto-González, Maria C. Cid*

Vasculitis Research Unit, Department of Autoimmune Diseases, Hospital Clinic, University of Barcelona, Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), Barcelona, Spain

Table 1
Main clinical manifestations of patients with polyarteritis nodosa [4,15,16].

	Frequency (%)
Systemic symptoms	
Fever	31–69
Weight loss	16–69
Myalgias	30–59
Arthralgias	44–58
Cutaneous involvement	28–58
Nodules	17
Livedo	16
Neurologic manifestations	40–79
Mononeuritis multiplex	38–72
Peripheral neuropathy	74
Central nervous system	2–28
Cranial nerve palsy	<2
Gastrointestinal tract involvement	14–44
Abdominal pain	36–97
Nausea/vomiting[a]	12/38 (32%)
Diarrhea[a]	6/38 (16%)
Hematochezia/melena	3–5
Hematemesis[a]	3/38 (8%)
Esophageal ulceration[a]	5/38 (13%)
Gastroduodenal ulceration[a]	12/38 (32%)
Colorectal ulceration[a]	2/38 (5%)
Surgical abdomen/peritonitis	14–32
Urologic and renal involvement	8–66
Hypertension (recent onset)	10–63
Hematuria	15
Proteinuria	22
Orchitis/epididymitis	2–18
Ophthalmologic manifestations[b]	3–44
Cardiac disease	4–30
Respiratory tract disease[c]	
Pleuritis	5

[a] % Referred to a series of 38 PAN patients with gastrointestinal manifestations [16].
[b] Includes retinal vasculitis, retinal detachment and other findings such as cotton-wool spots.
[c] In general, not related to lung involvement but secondary to cardiac or renal disease.

Diagnosis and classification of polyarteritis nodosa☆

José Hernández-Rodríguez, Marco A. Alba, Sergio Prieto-González, Maria C. Cid*

Vasculitis Research Unit, Department of Autoimmune Diseases, Hospital Clínic, University of Barcelona, Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), Barcelona, Spain

Table 2. 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa (traditional format)*

Criterion	Definition
1. Weight loss >4 kg	Loss of 4 kg or more of body weight since illness began, not due to dieting or other factors
2. Livedo reticularis	Mottled reticular pattern over the skin of portions of the extremities or torso
3. Testicular pain or tenderness	Pain or tenderness of the testicles, not due to infection, trauma, or other causes
4. Myalgias, weakness, or leg tenderness	Diffuse myalgias (excluding shoulder and hip girdle) or weakness of muscles or tenderness of leg muscles
5. Mononeuropathy or polyneuropathy	Development of mononeuropathy, multiple mononeuropathies, or polyneuropathy
6. Diastolic BP >90 mm Hg	Development of hypertension with the diastolic BP higher than 90 mm Hg
7. Elevated BUN or creatinine	Elevation of BUN >40 mg/dl or creatinine >1.5 mg/dl, not due to dehydration or obstruction
8. Hepatitis B virus	Presence of hepatitis B surface antigen or antibody in serum
9. Arteriographic abnormality	Arteriogram showing aneurysms or occlusions of the visceral arteries, not due to arteriosclerosis, fibromuscular dysplasia, or other noninflammatory causes
10. Biopsy of small or medium-sized artery containing PMN	Histologic changes showing the presence of granulocytes or granulocytes and mononuclear leukocytes in the artery wall

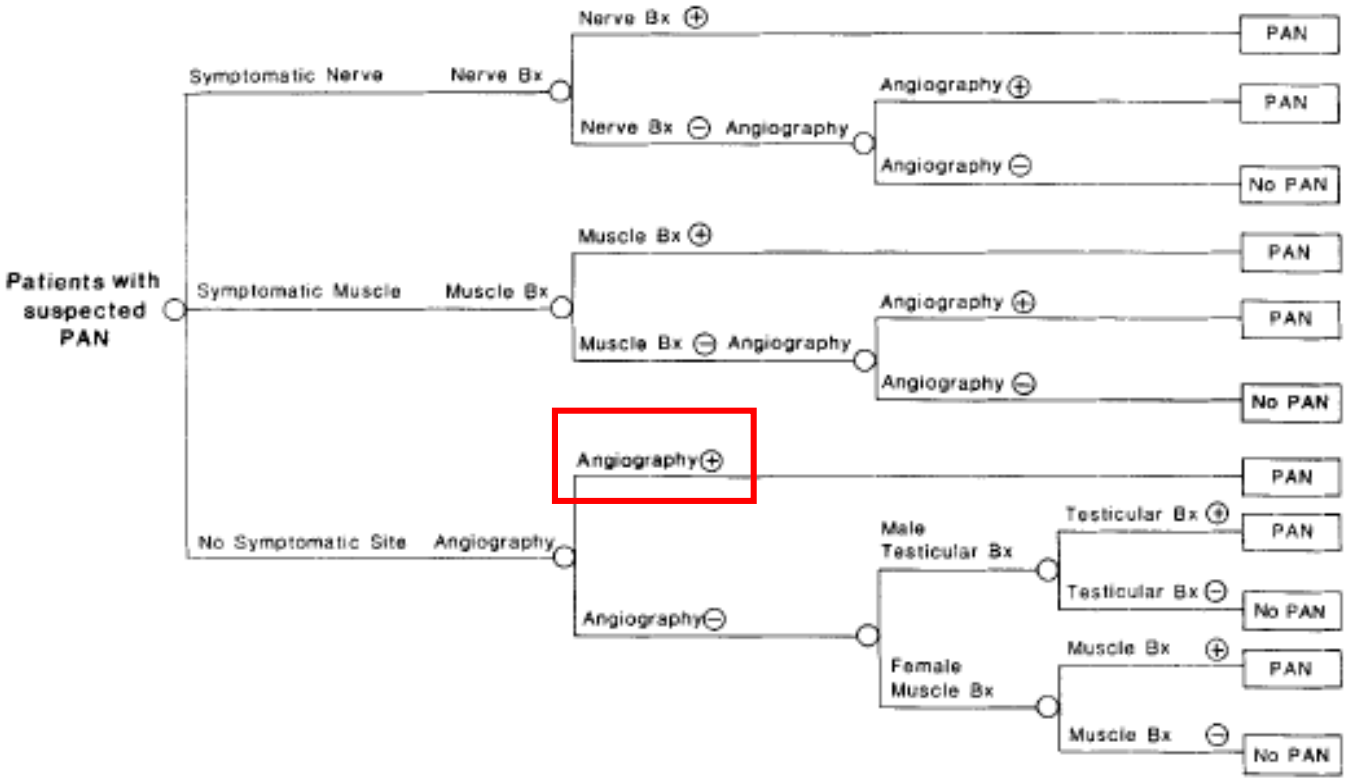
* For classification purposes, a patient shall be said to have polyarteritis nodosa if at least 3 of these 10 criteria are present. The presence of any 3 or more criteria yields a sensitivity of 82.2% and a specificity of 86.6%. BP = blood pressure; BUN = blood urea nitrogen; PMN = polymorphonuclear neutrophils.

THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY 1990 CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF POLYARTERITIS NODOSA

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

Table 6. Sensitivity analysis of aggressive strategy

Variable	Range (%)	Sensitivity of strategy (%)	Specificity of strategy (%)	Cost ($)
Angiogram sensitivity	40–80	84–95	91 no change	3,108–2,875
Angiogram specificity	90–100	90 no change	82–92	2,879–2,998
Testicular biopsy sensitivity	40–80	85–93	91 no change	3,058–2,938
Prevalence of disease	25–75	90 no change	91 no change	3,461–2,511 (no symptomatic site)
% male	100–50	92–85	92–90	2,946–2,996 (no symptomatic site)



THE DIAGNOSIS OF POLYARTERITIS NODOSA

I. A Literature-Based Decision Analysis Approach

DANIEL A. ALBERT, DAVID RIMON, and MARC D. SILVERSTEIN

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

Conclusiones

- Vasculitis necrotizante de **mediano vaso**
- **Dolor abdominal** como una de los principales síntomas
- Criterios clasificatorios ≠ criterios diagnósticos
- Arteriografía como herramienta diagnóstica útil en ausencia de biopsia

Antecedentes
Anamnesis
Exploración física
PPCC
Diagnóstico diferencial
Discusión
Conclusiones

Bibliografía

- Forbess L, Bannykh S. **Polyarteritis nodosa**. Rheum Dis Clin North Am. 2015;41(1):33-46, vii. doi: 10.1016/j.rdc.2014.09.005. PMID: 25399938.
- Albert DA, Rimon D, Silverstein MD. **The diagnosis of polyarteritis nodosa**. I. A literature-based decision analysis approach. Arthritis Rheum. 1988 Sep;31(9):1117-27. doi: 10.1002/art.1780310906. PMID: 2901840.
- Hernández-Rodríguez J, Alba MA, Prieto-González S, Cid MC. **Diagnosis and classification of polyarteritis nodosa**. J Autoimmun. 2014 Feb-Mar;48-49:84-9. doi: 10.1016/j.jaut.2014.01.029. Epub 2014 Jan 28. PMID: 24485157.
- Lightfoot RW Jr, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ, McShane DJ, Arend WP, Calabrese LH, Leavitt RY, Lie JT, et al. **The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa**. Arthritis Rheum. 1990 Aug;33(8):1088-93. doi: 10.1002/art.1780330805. PMID: 1975174.
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, Flores-Suarez LF, Gross WL, Guillevin L, Hagen EC, Hoffman GS, Jayne DR, Kallenberg CG, Lamprecht P, Langford CA, Luqmani RA, Mahr AD, Matteson EL, Merkel PA, Ozen S, Pusey CD, Rasmussen N, Rees AJ, Scott DG, Specks U, Stone JH, Takahashi K, Watts RA. **2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides.** Arthritis Rheum. 2013 Jan;65(1):1-11. doi: 10.1002/art.37715. PMID: 23045170.

SEMI
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA

FEMI
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA

GEAS
Grupo de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

XIV REUNIÓN GEAS

GRUPO DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

21-22 OCTUBRE 2021

Madrid HOTEL MELIÁ AVENIDA AMÉRICA