Abordaje clínico:

Anamnesis por aparatos

HAD: ABORDAJE POR APARATOS

- HAD puede ser lamanifestación pulmonar de una enfermedad sistémica

Anamnesis	Sospecha diagnóstica
Hematuria, oliguria	VAA, Goodpasture
Sinusitis crónica, epistaxis, costras nasales	GPA
Fotosensibilidad, artritis, rash malar	LES
Ortopnea, soplo cardíaco, AP de cardiopatía	EM, ICI
Asma, eosinofilia, mononeuritis	GEPA
Consumo de cocaína, fármacos, pesticidas	HAD inducida por tóxicos/ fármacos
Coagulopatía	ERC, , insuficiencia hepática, trombocitopenia, anticoagulantes

Murray J. Semin Respir Crit Care Med. 2025 Nov 11

SÍNTOMAS SISTÉMICOS

Presentación: subaguda, crónica

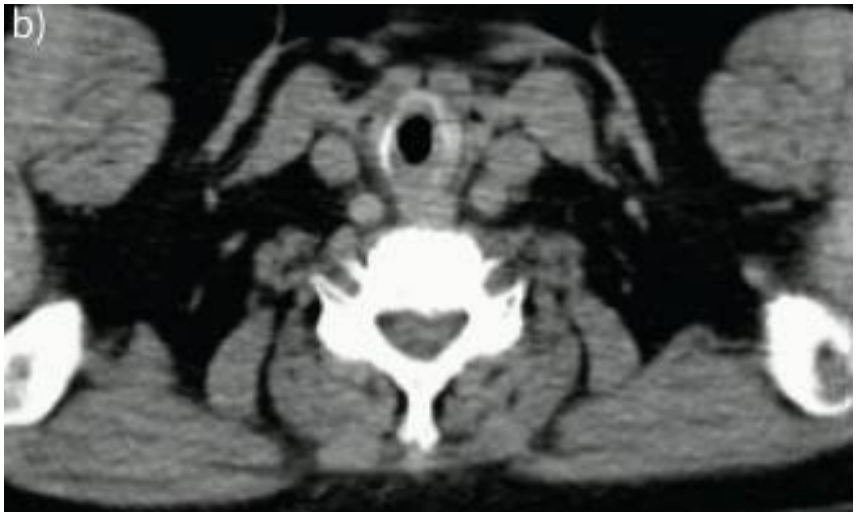
- Fiebre
- Fatiga
- Pérdida de peso
- Malestar general
- Astenia

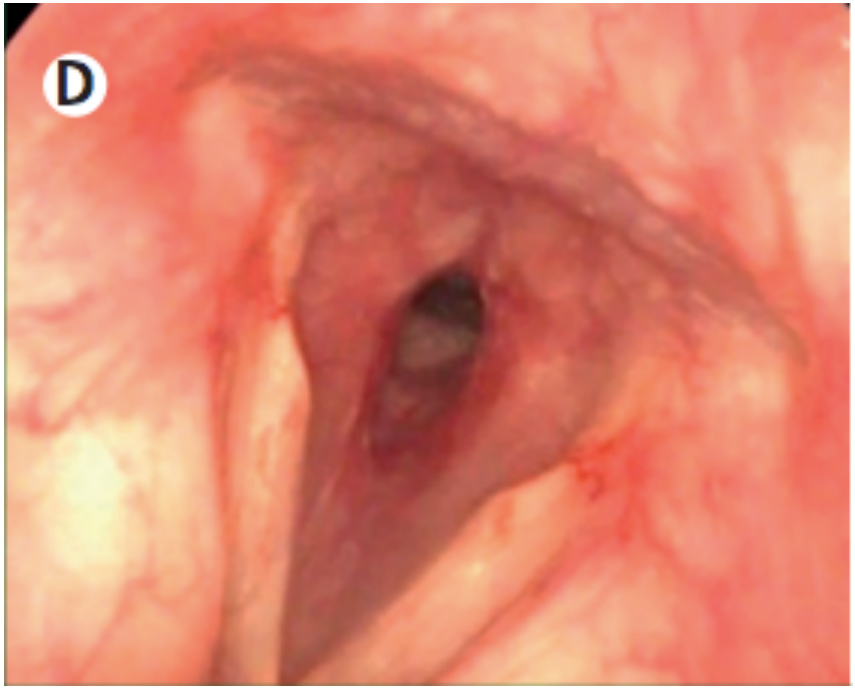
AFECTACIÓN VÍA AÉREA SUPERIOR (ORL): GPA

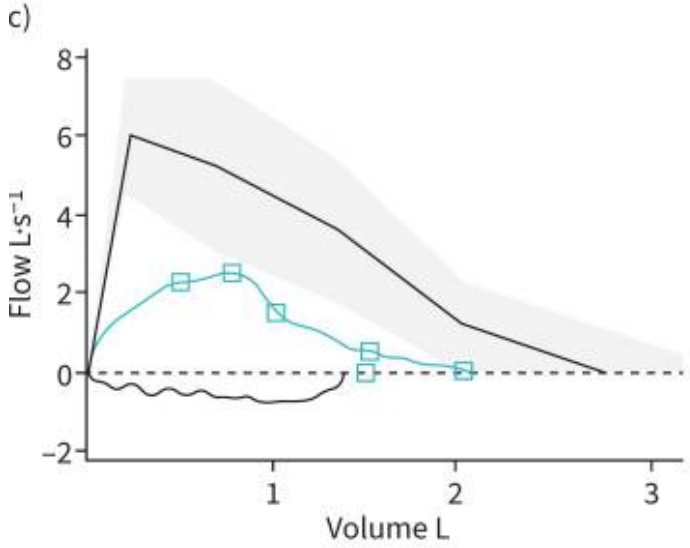
- Rinosinusitis recurrente: mala respuesta a ATB
- Rinorrea clara o sanguinolenta
- Epistaxis
- Costras nasales y úlceras nasales
- Pólipos nasales
- Dolor sinusal
- Otitis media, otorrea
- Hipoacusia conductiva,neurosensorial o mixta
- Nariz en silla de montar: daño del cartílago y hueso nasal
- Pefecto/perforación del tabique nasal
- Destrucción del paladar

Yaseen K. Yaseen K. Postgrad Med. 2023;135(sup1):3-13

ESTRIDOR: ESTENOSIS SUBGLÓTICA

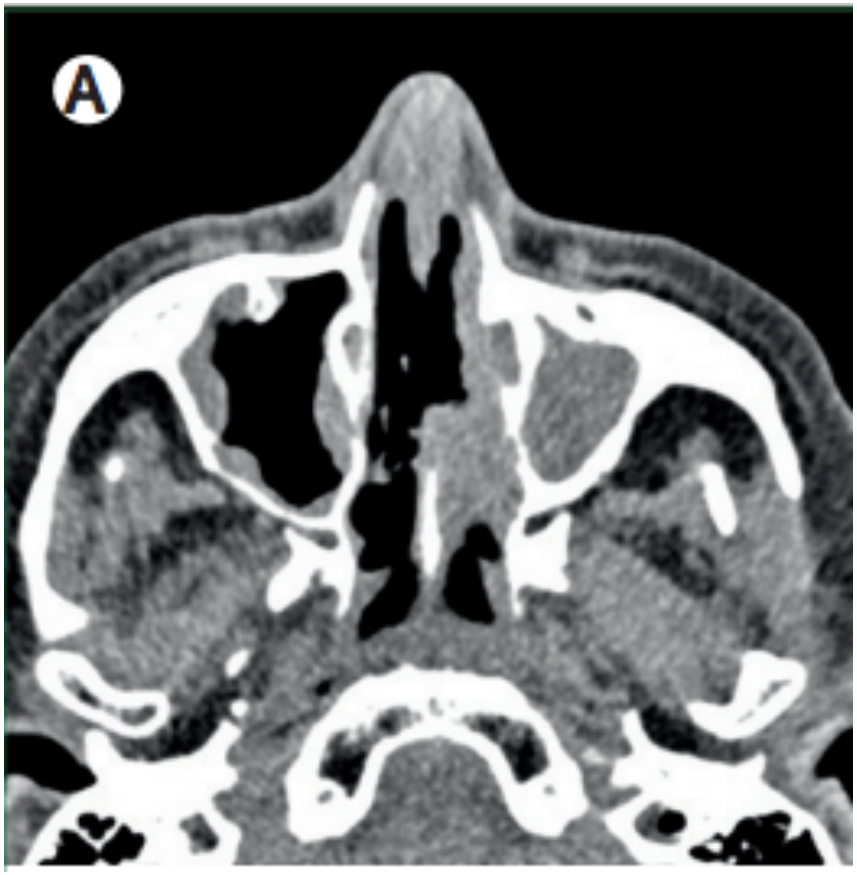


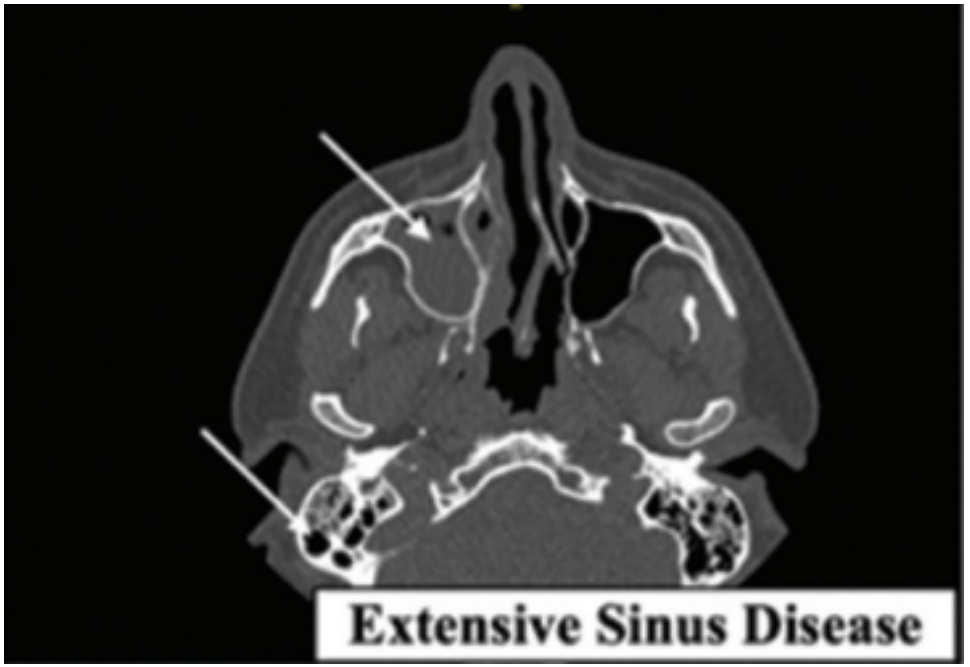




Villeneuve T. ERJ Open Res. 2023 Sep 11;9(5):00141-2023

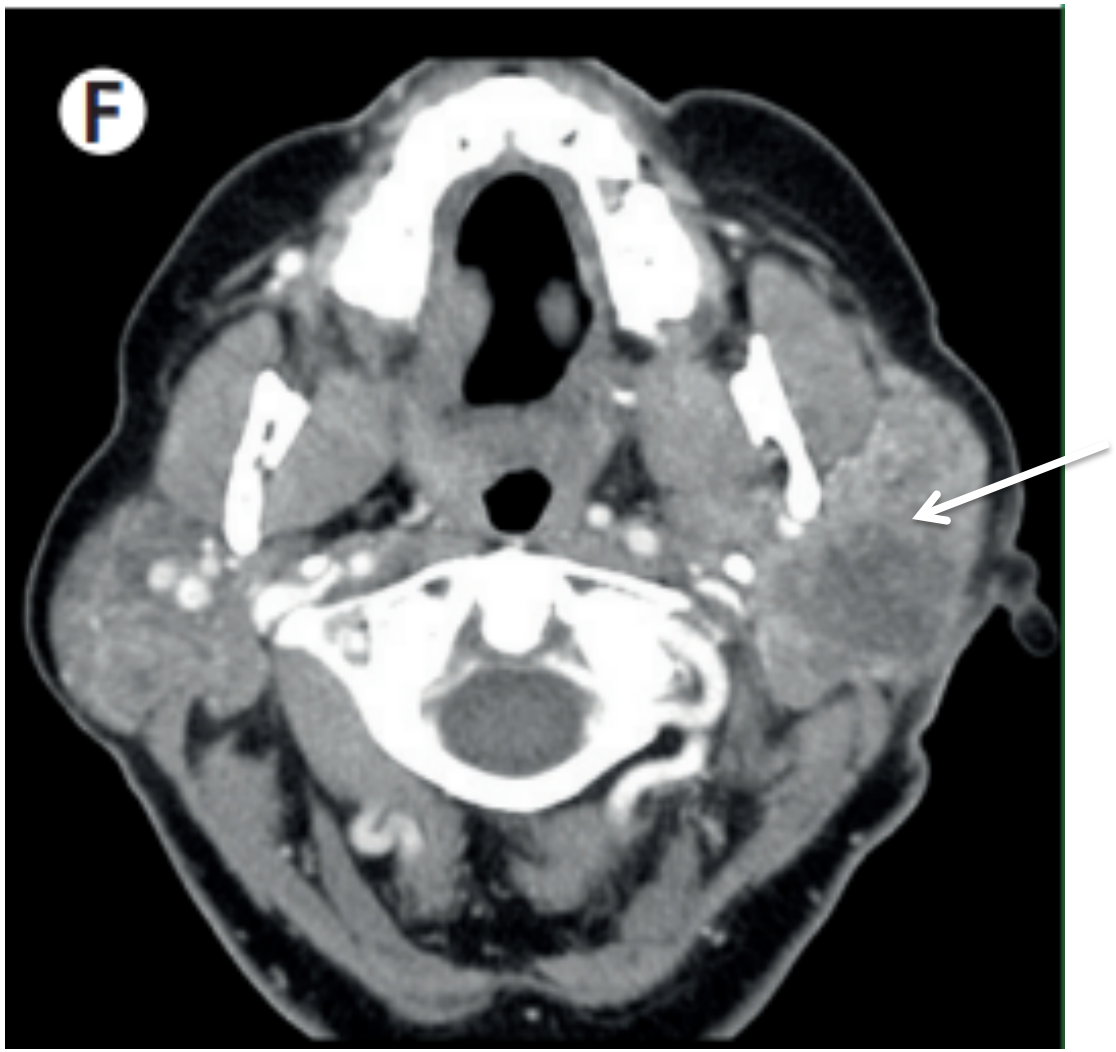
TC DE SENOS NASALES





Kronbichler A. Lancet 2024; 403: 683–98

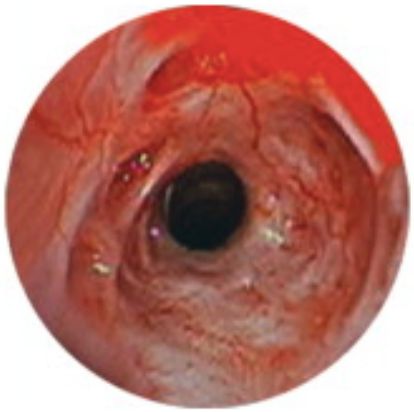
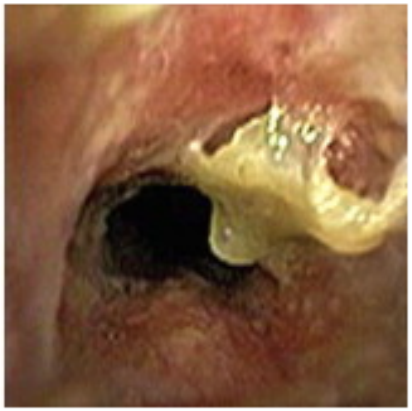
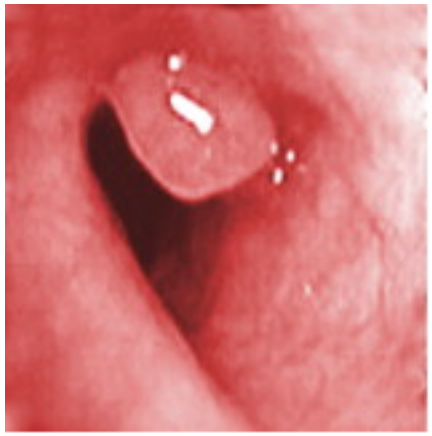
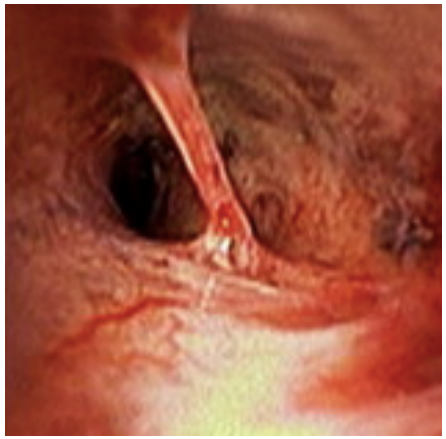
TC DE CUELLO



Kronbichler A. Lancet 2024; 403: 683–98

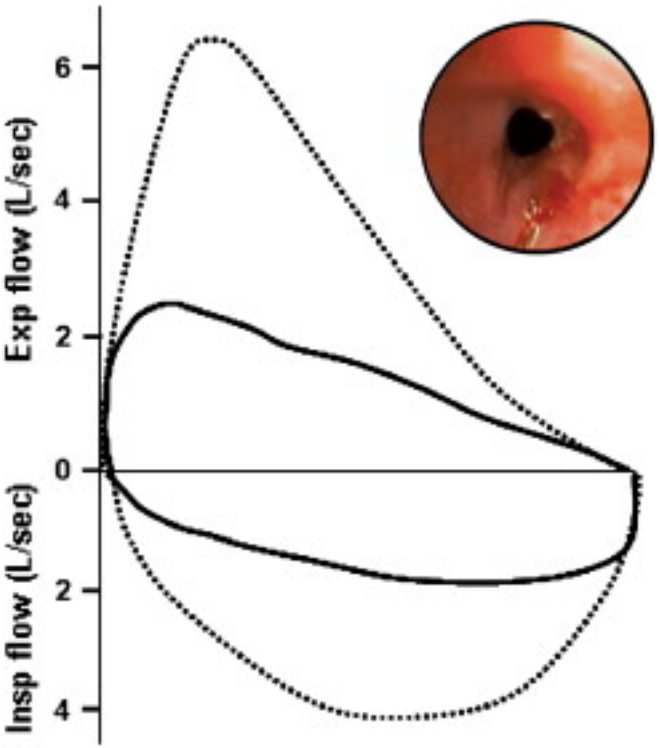
TRACTO RESPIRATORIO INFERIOR: GPA

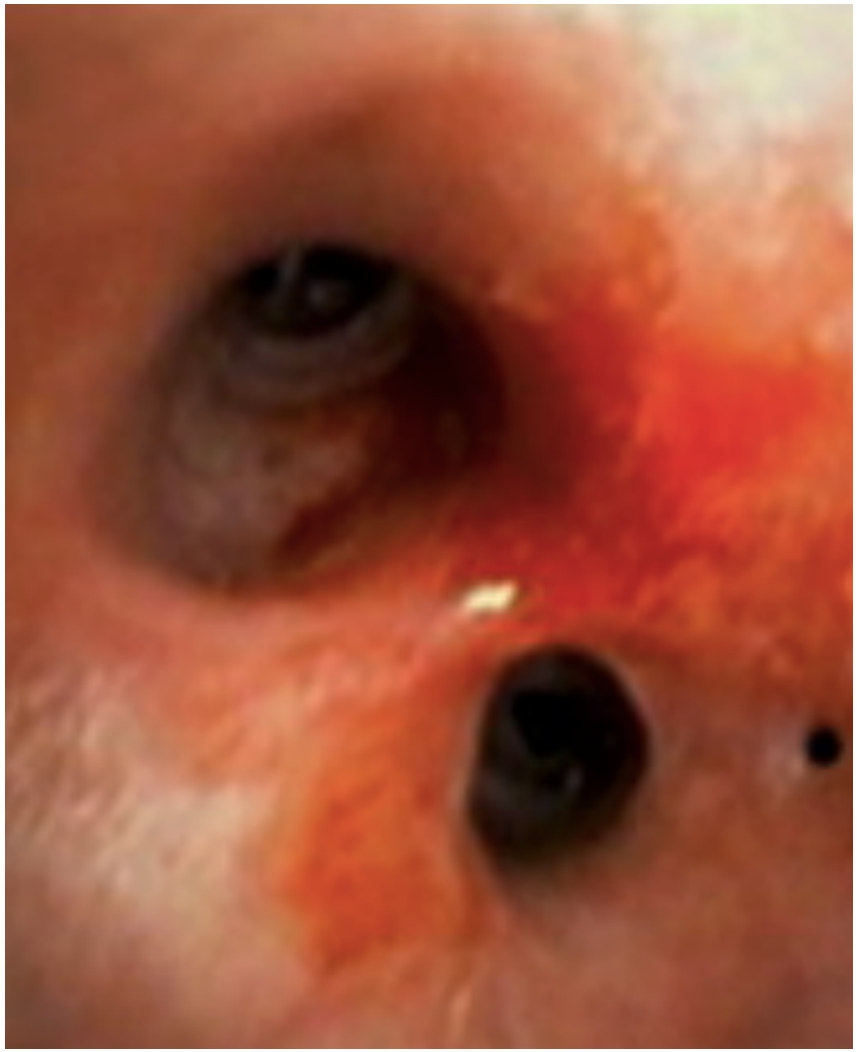
- Síntomas: tos, disnea, dolor torácico, hemoptisis
- TCAR: Nódulos pulmonares solitarios o múltiples (“signo del halo”) +/- cavitación, masa, fibrosis
- FBC: Cambios inflamatorios de la mucosa circunferencial, engrosamiento y ulceración

Yaseen K. Yaseen K. Postgrad Med. 2023;135(sup1):3-13
Polychronopoulos VS. Rheum Dis Clin North Am. 2007 Nov;33(4):755-75

ESTENOSIS TRAQUEAL/BRONQUIAL





SISTEMA URINARIO

- Hematuria o coluria
- Orina espumosa: proteinuria
- Oliguria
- Edemas en MMII o párpados (pérdida de proteínas), anasarca
- HTA de inicio reciente
- Insuficiencia renal crónica
- Urinonálisis
- Función renal

AAV: MPA mayoría, GPA 60%; GEPA 25%

Goodpasture

Fármacos/cocaína

Naniwa T. Mod Rheumatol 2007;17:37-44
Martin K. Dis Mon. 2022;68:101465

AFECTACIÓN CUTÁNEA

- Más frecuente:
  - Púrpura palpable (sobretodo MMII): (15%) más frecuente vasculitis ANCA
  - Lesiones cutáneas dolorosas (8%)
  - Erupción maculopapular (8%)
  - Nódulos subcutáneos
  - Úlceras cutáneas
  - (GEPA) Manifestaciones alérgicas: prurito, urticaria y erupción maculopapular
- MPA: livedo reticularis y livedo racemosa
- Vasculitis crioglobulinémica : púrpura palpable +Raynaud + acrocianosis
- Enfermedad de Behçet: ulceraciones orales y genitales recurrentes, lesiones similares al eritema nodoso y lesiones papulopustulosas
- LES: Eritema malar y lesiones discoides, fotosensibilidad

Alpsoy E. Front Med (Lausanne). 2022 Sep 21;9:1012554

AFECTACIÓN CUTÁNEA EN VASCULITIS ANCA +

Clinical spectrum of skin lesions in AAV	
Specific lesions	Palpable purpura/petechia Livedo reticularis/racemosa Papules or nodules on purpuric background Tender subcutaneous nodules Hemorrhagic blisters Painful ulcerations (skin necrosis) Splinter hemorrhages PG-like ulcers PNGD Digital/penile ulcers (or gangrene) EED-like lesions
Non-specific lesions	**GPA** Non-specific maculopapular rash Oral erosions or ulcers Strawberry gingivitis with exophytic hyperplasia Mucosal petechial spots and erythematous granular appearance Non-specific skin ulcers Erythema nodosum-like lesions Xanthelasmas Sterile pustules Acneiform lesions Chronic eyelid edema and infiltration **EGPA** Non-specific maculopapular rash Urticarial-like rash Erythema multiforme-like rash Chronic itchy lichenified prurigo nodularis-like lesions Well's syndrome-like lesions Sterile pustules Pruritus **MPA** Non-specific maculopapular rash Urticarial lesions

Abdel-Halim et al. Vessel Plus 2022;6:8

SISTEMA NERVIOSO

SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO: parestesias, dolor, debilidad

- Mononeuritis múltiple y polineuropatías (sensorio-motoras)
  - Nervio peroneo en las extremidades inferiores
  - Nervio cubital, mediano y radial en las extremidades superiores
- Neuropatía craneal (compresión externa por una masa en el SNC/ORL o paquimeningitis)

Younger DS. Curr Opin Neurol. 2023 Dec 1;36(6):631-646
Koike H. Neurol Ther. 2022 Mar;11(1):21-38

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL (cefalea, ictus)

- Lesiones intracraneales con aspecto de masa (presentaciones variables debido a la compresión del SNC)
- Paquimeningitis hipertrófica (dolor de cabeza, mareos, paresia de los nervios oculomotores, convulsiones, etc.)
- Eventos cerebrovasculares isquémicos
- Oftalmoplejía externa, hipoacusia neurosensorial, síndrome de encefalopatía posterior reversible (raro)

Younger DS. Curr Opin Neurol. 2023 Dec 1;36(6):631-646
Koike H. Neurol Ther. 2022 Mar;11(1):21-38

NEUROPATÍA VASCULÍTICA

Asimétrica y dolorosa, aguda-subaguda

N.peroneo y cubital

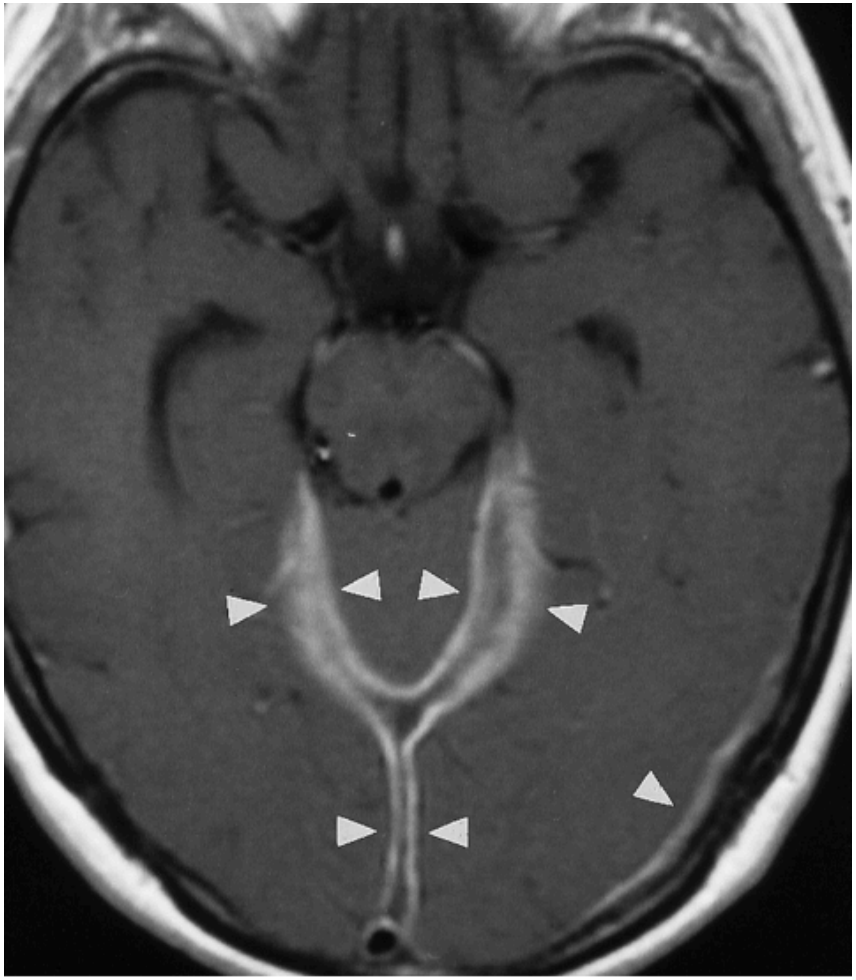
Considerar BX nervio

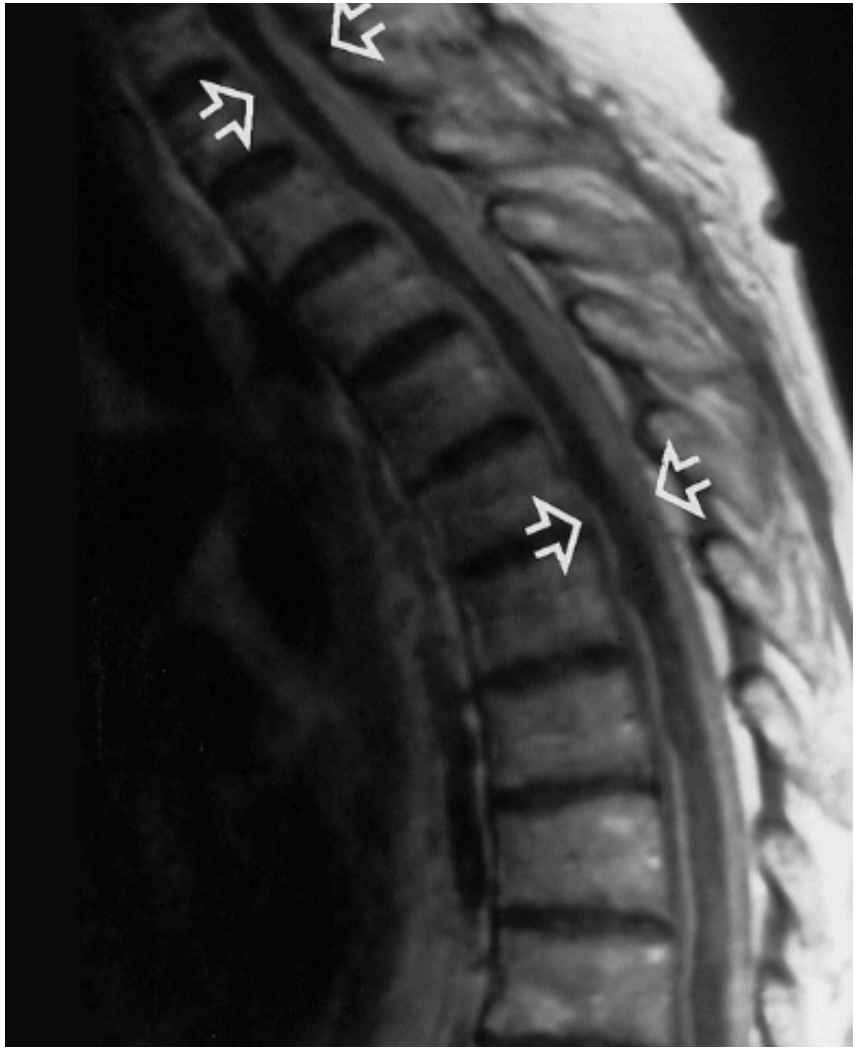
EMG: conducción baja o ausente

- A peripheral neuropathy with an acute to subacute onset that is asymmetric and painful should raise concern for vasculitic neuropathy (VN).
- The most frequently affected nerves are the common fibular nerve in the legs and the ulnar nerve in the arms.
- As VN progresses, it may begin to involve multiple nerves bilaterally in the distal limbs, leading to symmetrical clinical and electrodiagnostic findings over time.
- VN can occur without systemic vasculitis; this is known as non-systemic VN, which is the most common presentation in case series.
- When VN is suspected, a nerve biopsy should be considered. The highest diagnostic yield comes from a sensory nerve that is clinically affected and shows absent or low amplitude on nerve conduction studies. Combining nerve and muscle biopsies can further improve diagnostic accuracy.

Davalos L. Neurol Clin. 2025 Nov;43(4):799-822

RM: PAQUIMENINGITIS





Murphy JM. Radiology. 1999 Dec;213(3):794-9

APARATO DIGESTIVO

- Vasculitis gastrointestinal, afectación pancreática y de otros órganos abdominales (rara)
  - Dolor abdominal
  - Vómitos
  - Diarrea con sangre
  - Perforación gastrointestinal
  - Afectación gastrointestinal subclínica con sangre oculta en las heces

Vasculitis por IgA (Ankara 2008)

Abdominal pain	• Diffuse abdominal colicky pain with acute onset assessed by history and physical examination. May include intussusception and gastrointestinal bleeding

Bayindir Y.RMD Open. 2025 Jul 21;11(3):e005728

AFECTACIÓN ARTICULAR

- Síntomas sistémicos y musculoesqueléticos
  - Artralgias o artritis no erosiva
  - Mialgias
  - Rigidez matutina
  - Debilidad muscular proximal
  - Fenómeno de Raynaud

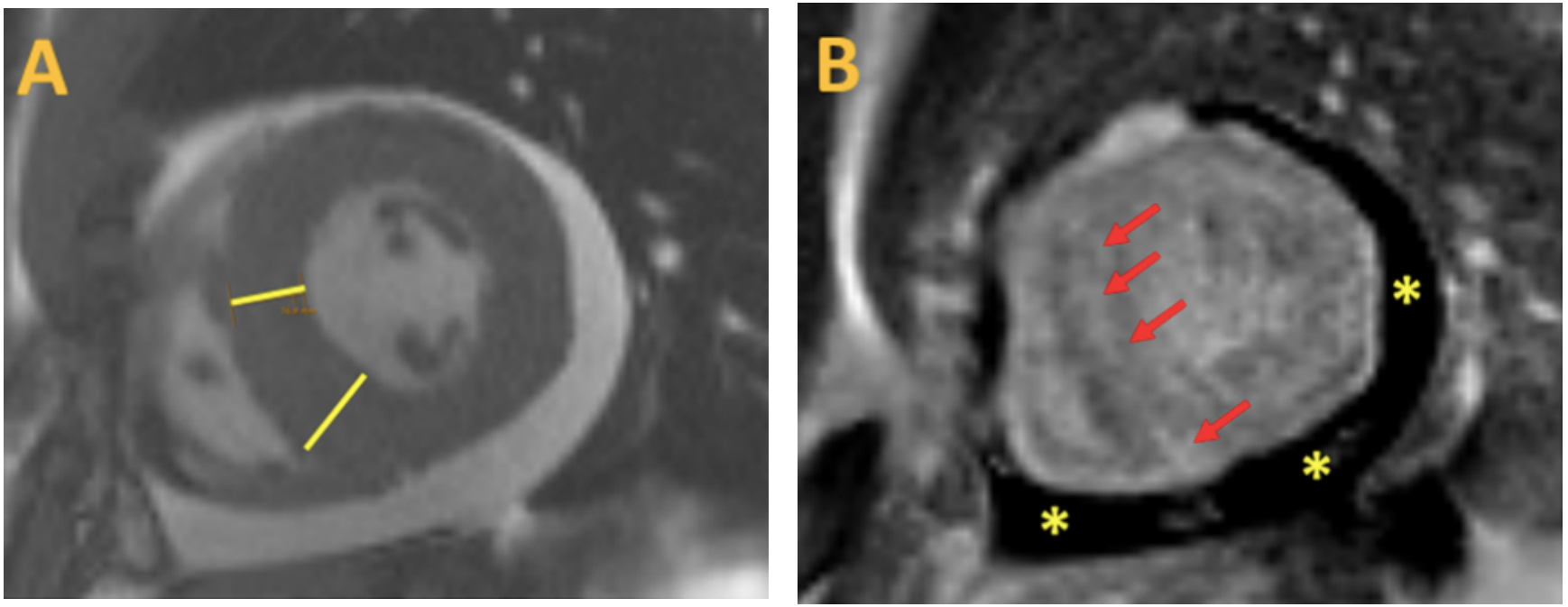
Murray J. Semin Respir Crit Care Med. 2025 Nov 11

SISTEMA CARDIOVASCULAR

- Síntomas: disnea, ortopnea, DPN, palpitaciones, dolor torácico, edemas
- (Mio)pericarditis con derrame pericárdico
  - Dolor torácico atípico, anomalías en el ECG, posible aumento de troponina
- Vasculitis coronaria
  - Dolor torácico típico, aumento de troponina, anomalías contráctiles en la ETT, estenosis en la coronariografía
- Enfoque multimodal: biomarcadores cardíacos, ECG; ETT seriadas, RMc (edema, inflamación, fibrosis), TC y angiografía coronaria.

Ali AM. Curr Probl Cardiol. 2023 Aug;48(8):101718

RM CARDÍACA: miocarditis eosinofílica



Ali AM. Curr Probl Cardiol. 2023 Aug;48(8):101718

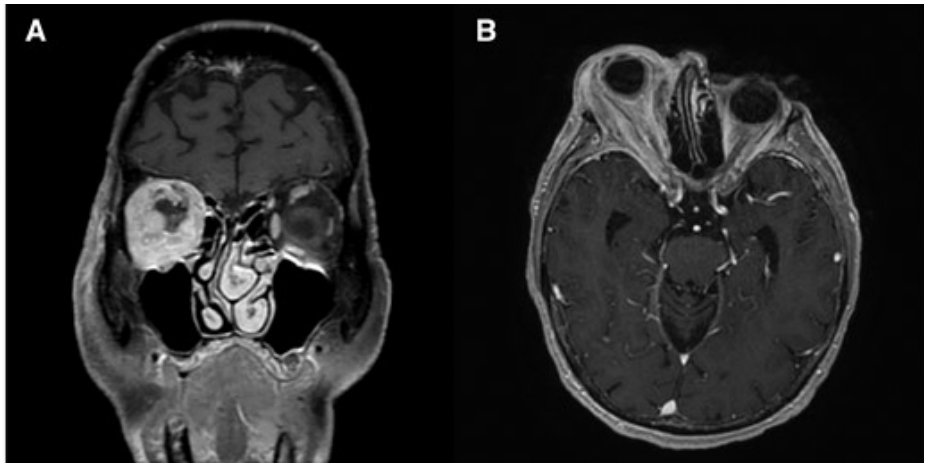
PRINCIPALES MANIFESTACIONES CARDIOVASCULARES

Connective tissue diseases and vasculitides		Cardiovascular manifestations
Systemic lupus erythematosus		Subclinical and clinical myocardial dysfunction, myocarditis, pericarditis, CAD, valvular thickening and vegetations (Libman–Sacks endocarditis).
Rheumatoid arthritis		Subclinical and clinical HF, fibrosis, impaired global longitudinal strain, pericarditis, pericardial effusion, myocarditis, CAD, atrial fibrillation.
Systemic sclerosis		Clinical and subclinical right and LV dysfunction, HF, diastolic dysfunction (HFpEF), myocarditis, fibrosis, microvascular dysfunction, conduction abnormalities, arrhythmias, CAD, pericardial disease, pulmonary arterial hypertension.
Systemic vasculitides		
Small-to-medium size vessels	Anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) associated vasculitides (AAV): *GPA, MPA, and EGPA*	ECG abnormalities, myocarditis, HF with reduced LV EF, pericarditis, pericardial effusion, ventricular arrhythmias, pulmonary hypertension, intraventricular thrombi, coronary arteritis, coronary artery vasospasm, microvascular dysfunction, and valvular dysfunction. EGPA: Eosinophilic infiltrate

Ali AM. Curr Probl Cardiol. 2023 Aug;48(8):101718

AFECTACIÓN OCULAR

- Epiescleritis, escleritis, conjuntivitis; afectación retiniana/vasculitis (rara) y neuropatía óptica (rara). Presentación clínica:
  - Enrojecimiento persistente de los ojos, a veces ulceraciones corneales; raramente visión borrosa y alteraciones del campo visual/agudeza visual
- Masa retroorbitaria: proptosis, alteración del campo visual, ojo seco, raramente dolor ocular



Kronbichler A. Lancet 2024; 403: 683–98

AFECTACIÓN OCULAR EN VASCULITIS ANCA +

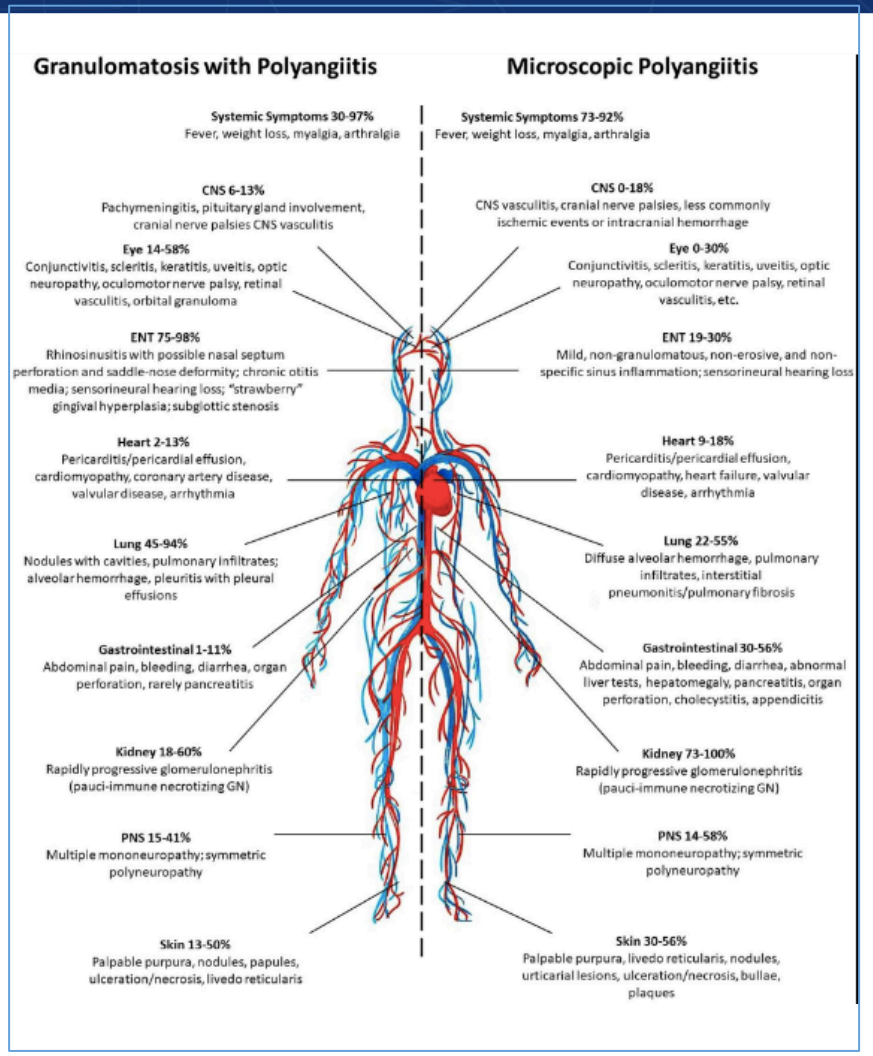
	Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (*n* = 395)	Granulomatosis with polyangiitis (*n* = 876)	Microscopic polyangiitis (*n* = 170)
Ocular manifestations			
Any ocular manifestation	36 (9.1)	287 (32.8)	10 (5.9)
>1 manifestation	2 (5.1)	72 (24.5)	3 (25.0)
Ocular manifestation among ANCA-negative patients	16 (44.4)	7 (2.4)	0
Conjunctivitis and/or episcleritis	10 (27.8)	136 (47.3)	5 (50.0)
Dacryocystitis and/or lacrimal duct obstruction	1 (2.8)	59 (20.6)	0
Retro-orbital mass and/or proptosis	0	35 (12.2)	0
Peripheral ulcerative keratitis	0	11 (3.8)	1 (10.0)
Retinal haemorrhage and/or exudates	0	3 (1.0)	2 (20.0)
Retinal vasculitis	8 (22.2)	7 (2.4)	1 (10.0)
Scleritis	3 (8.3)	77 (26.8)	4 (40.0)
Uveitis	1 (2.8)	30 (10.5)	0
Other manifestation	14 (10.3)	27 (9.4)	1 (10.0)

JuneK M. Rheumatology (Oxford) 2022 Nov 28;62(7):2517–2524

RESUMEN AFECTACIÓN SISTÉMICA

	Granulomatosis with polyangiitis*	Microscopic polyangiitis*	PR3-ANCA-associated vasculitis†	MPO-ANCA-associat vasculitis‡
General	77·7%	85·8%	81%	91·7%
Body temperature ≥38°C	30·7%	35·4%	44·3% (≥38·5°C)	..
Fatigue	56·4%	68·0%	-	..
Weight loss ≥2 kg	34·7%	43·1%	46·7% (>3 kg)	..
Arthralgia	54·5%	31·7%	56·4%	..
Myalgia	22·1%	24·3%	26·2%	..
Cutaneous	34·7%	29·5%	33·9%	16·7%
Petechiae or purpura	16·8%	9·5%	17·9%	..
Mucous membranes or eyes	38·3%	12·9%	28·2%	10·4%
Scleritis or episcleritis	13·5%	0·6%	4·9% (scleritis) and 10·4% (episcleritis)	..
Ear, nose, and throat	82·3%	25·8%	81·0%	2·1%
Respiratory	63·1%	62·8%	68·1%	50·0%
Haemoptysis or diffuse alveolar haemorrhage	21·1%	19·4%	17·8%	22·2%
Cardiovascular	10·7%	15·1%	15·9%	6·3%
Abdominal	18·7%	22·2%	11·2%	3·5%
Renal	58·6%	82·2%	57·7%	79·2%
Neurological	31·2%	36·6%	30·0%	38·9%
Neuropathy	11·9%	25·8%	20·7%	20·8%
Mononeuritis multiplex	4·9%	8·6%	..	..
Sensory neuropathy	11·1%	21·2%	..	..

GEPA	Asma, afección pulmonar, gastrointestinal, cutánea. Afectación cardiaca (la más mortal)
Schönlein-Henoch	Afectación cutánea, articular, gastrointestinal, renal
Enf de Behçet	Úlceras recurrentes en las mucosas oral y genital. Enfermedad ocular. Fenómenos trombóticos. Afección neuropática en SNC
Crioglobulinemia	Afectación cutánea, renal, neurológica



Chevet B. Rheumatology (Oxford). 2023 May 2;62(5):1787-1803
Kronbichler A. Lancet 2024; 403: 683–98