

SÍNDROME DE HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA

¿Qué pruebas de Laboratorio solicito y por qué?

IX Jornada Multidisciplinar 2026

Pilar Timoneda Timoneda

Servicio de Análisis Clínicos- Inmunología

Índice de la presentación

Síndrome de Hemorragia Alveolar difusa — ¿Qué pruebas de laboratorio solicito?

01

Definición y fisiopatología

- Definición del síndrome de HAD
- Tríada clásica e incidencia
- Mecanismos fisiopatológicos

02

Pruebas de laboratorio

- 1 — Hemograma y coagulación
- 2 — Función renal y sedimento urinario
- 3 — Inmunología: ANCA, Anti-MBG, ANA, SAF
- 4 — Otras Pruebas

03

Vasculitis pulmonares ANCA

- GPA: Granulomatosis con Poliangeítis
- PAM: Poliangeítis Microscópica
- GEPA: Granulomatosis Eosinofílica

04

Microbiología: Descartar Infección

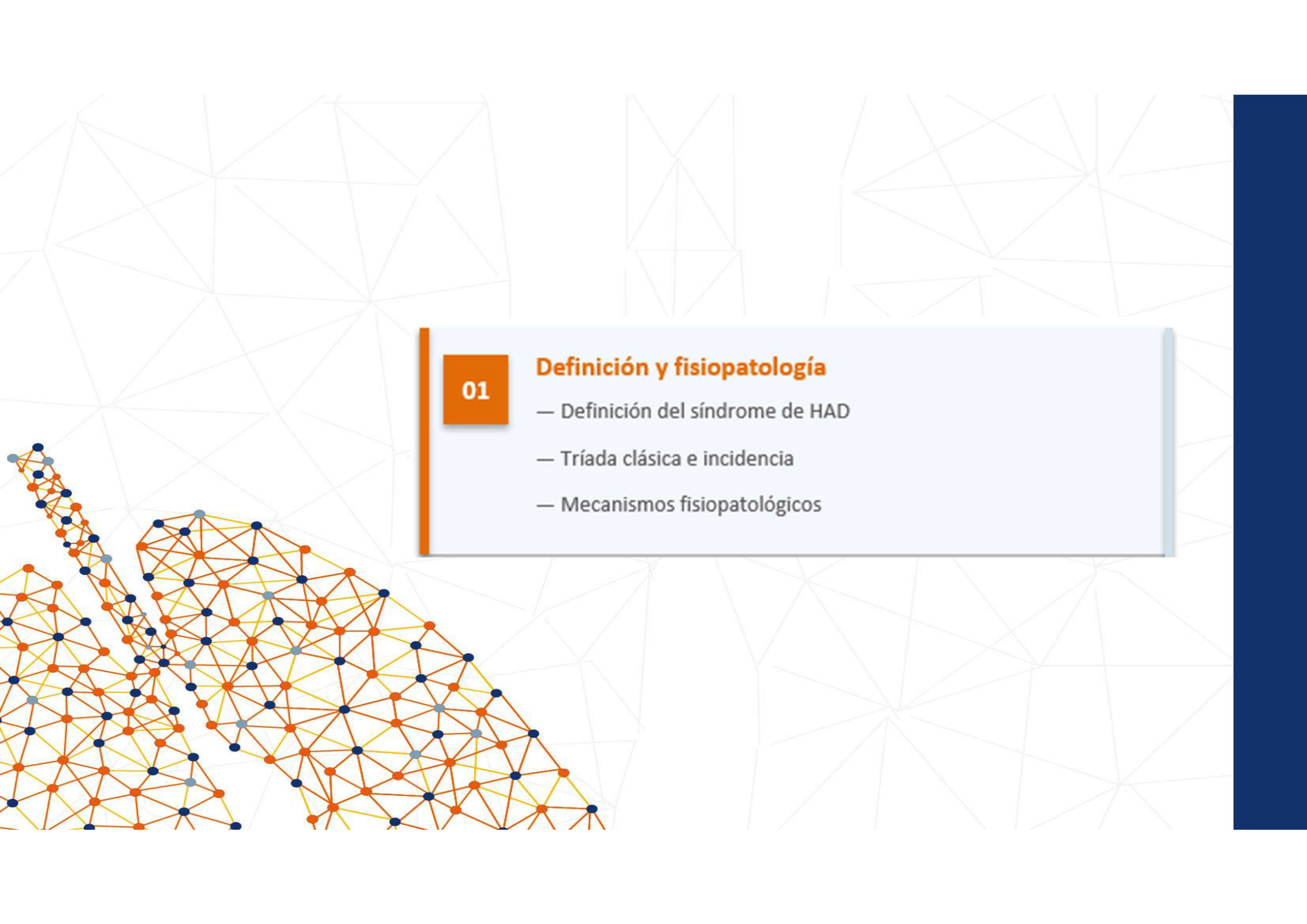
05

Algoritmo diagnóstico

- Secuencia temporal y Árbol de decisión clínica
- Tabla resumen

06

Referencias bibliográficas



01

Definición y fisiopatología

- Definición del síndrome de HAD
- Tríada clásica e incidencia
- Mecanismos fisiopatológicos

Definición Síndrome de Hemorragia Alveolar Difusa: *Tríada clásica*

- > El síndrome de HAD es un Síndrome clínico-radiológico caracterizado por la acumulación de sangre en el espacio alveolar por lesión del capilar.
La hemoptisis NO es imprescindible para el diagnóstico.

1. HEMOPTISIS

Presente solo en el 67% de casos.

Su ausencia no excluye HAD.

2. INFILTRADOS BILATERALES ALVEOLARES

Patrón en vidrio deslustrado en TC tórax.

Distribución difusa, bilateral, a veces asimétrica

3. CAÍDA DE HEMOGLOBINA

Descenso $\geq 1,5$ g/dL inexplicado.

La sangre va al pulmón, no al exterior.

 **El BAL con retorno hemorrágico progresivo es el estándar diagnóstico de confirmación (Score de Golde ≥ 100).**

Incidencia y mortalidad:

Causa <1% de los ingresos en UCI, pero mortalidad varía según etiología. En trasplante de células hematopoyéticas la mortalidad supera el 80% si requiere VMI.

 **Mortalidad: 20% (leve) — > 80% (trasplante progenitores + VMI).** El diagnóstico urgente puede salvar la vida.

 [1] Lara AR, Schwarz MI. Diffuse alveolar hemorrhage. Chest. 2010;137(5):1164-71. [2] Park MS. Diffuse alveolar hemorrhage. Tuberc Respir Dis (Seoul). 2013;74(4):151-62.

Fisiopatología: *Mecanismos de lesión capilar*

1

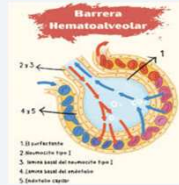
CAPILARITIS PULMONAR

Más frecuente y grave

Neutrófilos destruyen la pared capilar → extravasación.

Causas más frecuentes: Vasculitis ANCA (GPA, PAM), LES, Goodpasture.

Tratamiento: inmunosupresión agresiva.



2

HEMORRAGIA BLAND

Sin inflamación activa

Sin necrosis ni inflamación pulmonar. Pared intacta, problema de coagulación o presión.

Causas: coagulopatía, anticoagulación excesiva, valvulopatía mitral severa, o la estenosis mitral.

Tratamiento: corregir la causa.

3

DAÑO ALVEOLAR DIFUSO

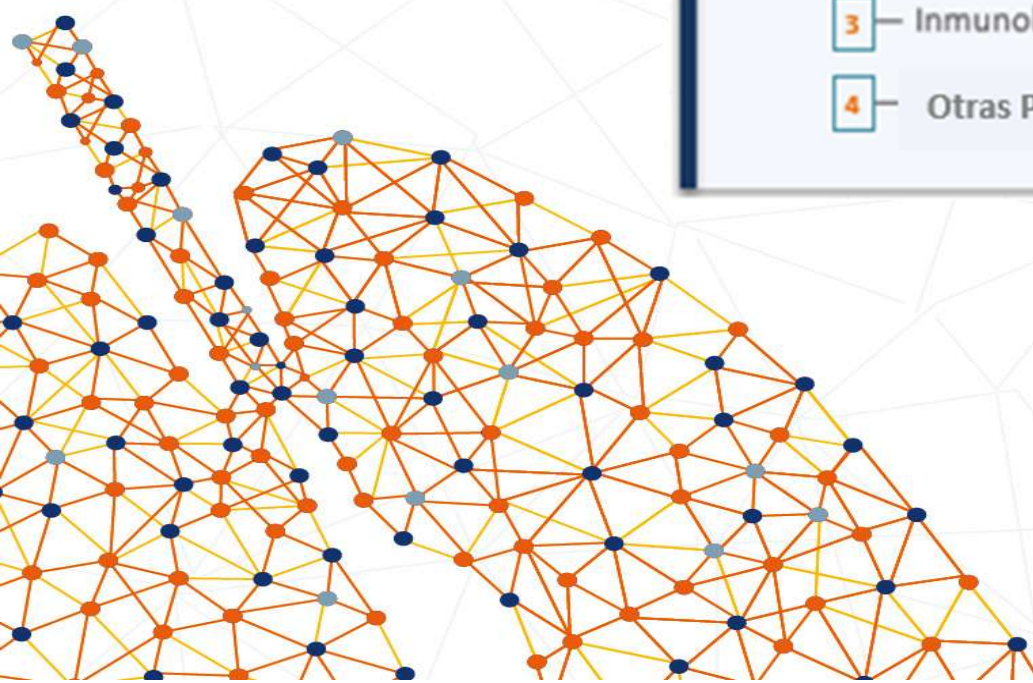
Patrón SDRA

Endotelio dañado por infección o toxinas (sepsis, virus).

Causas: sepsis, drogas, infecciones víricas graves (COVID-19, influenza).

Tratamiento: descartar infección antes de corticoides.

Vía final común: rotura de la unidad alvéolo-capilar → llenado alveolar con sangre → insuficiencia respiratoria hipoxémica + anemia aguda + opacidades en vidrio deslustrado en TC



02

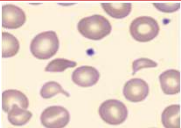
Pruebas de laboratorio

- 1 Hemograma y coagulación
- 2 Función renal y sedimento urinario
- 3 Inmunología: ANCA, Anti-MBG, ANA, SAF
- 4 Otras Pruebas

Del laboratorio al diagnóstico etiológico

BLOQUE 2 – 1 Pruebas de laboratorio Urgentes: Gasometría arterial · Hemograma · Coagulación

Gasometría arterial • Cuantifica la gravedad de la IR y guía la necesidad de soporte ventilatorio urgente VMI o ECMO)

 PRUEBA	JUSTIFICACIÓN	ORIENTA HACIA
Hemograma completo + diferencial	• Hemoglobina: Anemia por pérdida oculta al espacio alveolar. • Leucocitosis → infección o vasculitis. Eosinofilia → GEPA (Churg-Strauss) • Plaquetas: Descarte de trombopenia grave como causa	• Magnitud de sangrado. Descenso 2-3 g/dL en 24h (pueden llegar a una media entre 8-9 g/dl de Hb) • Etiología
Frotis sangre periférica 	• Esquistocitos → microangiopatía trombótica como causa de HAD • Imprescindible si hay trombocitopenia asociada	• Anemias Hemolíticas microangiopáticas(AHMA) • MAT: PTT, SHU • CID
 TP / INR + TTPA Anti-Xa	• Descarta coagulopatía primaria (hepatopatía, anticoagulación excesiva, CID) • Sin corregir la coagulopatía, cualquier tratamiento inmunosupresor será insuficiente • Sospecha de heparinas o nuevos ACOs.	• Trastorno de coagulación
Fibrinógeno	• Marcador precoz de CID. Desciende antes que otros parámetros.	• CID activa (emergencia que requiere tratamiento propio)
Dímero D	• Elevado en CID, TEP y vasculitis activas.	Activación coagulación
Grupo + pruebas compatibilidad	• HAD grave puede requerir transfusión urgente.	Preparación terapéutica

⚡ Solicitar URGENTE en paralelo con el bloque inmunológico.



FUNCIÓN RENAL SÉRICA

► Creatinina, urea y FGe:

URGENTE — orienta al síndrome pulmón-riñón

- Creatinina elevada: glomerulonefritis activa concomitante (GPA, PAM, EMBG- Goodpasture)
- Una creatinina que sube $> 0,5$ mg/dL/día indica deterioro renal rápido → inicio emergente de inmunosupresión incluso antes de biopsia renal
- TFG < 60 ml/min < 15 ml/min o caída brusca alerta crítica

BLOQUE 2 - 2 Pruebas Laboratorio Urgentes : *Función renal · Orina* — Función Renal y

Sedimento Urinario

FUNCIÓN RENAL SÉRICA

► Creatinina, urea y FGe:

URGENTE — orienta al síndrome pulmón-riñón

- Creatinina elevada: glomerulonefritis activa concomitante (GPA, PAM, EMBG- Goodpasture)
- Una creatinina que sube $> 0,5$ mg/dL/día indica deterioro renal rápido → inicio emergente de inmunosupresión incluso antes de biopsia renal
- TFGe < 60 ml/min < 15 ml/min o caída brusca alerta crítica

SEDIMENTO URINARIO ★ CLAVE DIAGNÓSTICA

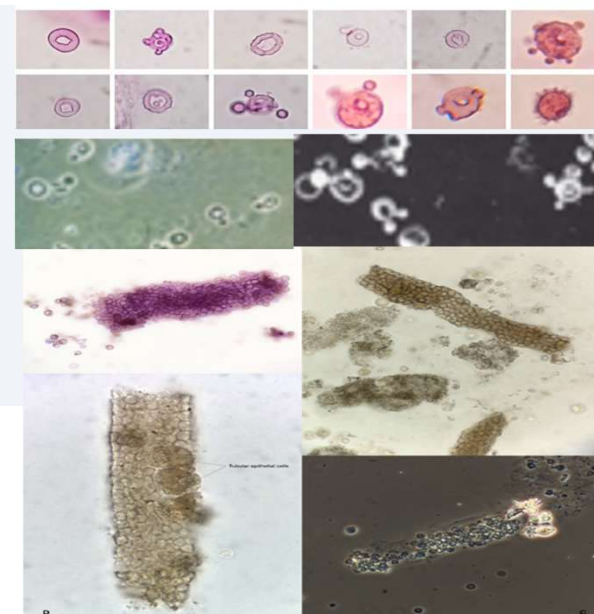
HAD + Cilindros hemáticos = vasculitis renal activa
→ Glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP)

Si sedimento patológico → URGENCIA NEFROLÓGICA. Valorar biopsia renal.

◆ **Hematuria dismórfica (acantocitos $\geq 5\%$)** → Origen glomerular confirmado



◆ **Cilindros granulares/eritrocitarios**
→ Daño glomerular establecido



BLOQUE 2 - 2 Pruebas Laboratorio Urgentes : *Función renal · Orina* — Función Renal y Sedimento Urinario

FUNCIÓN RENAL SÉRICA

► Creatinina, urea y FGe:

URGENTE — orienta al síndrome pulmón-riñón

- Creatinina elevada: glomerulonefritis activa concomitante (GPA, PAM, EMBG- Goodpasture)
- Una creatinina que sube $> 0,5$ mg/dL/día indica deterioro renal rápido → inicio emergente de inmunosupresión incluso antes de biopsia renal
- TFGe < 60 ml/min < 15 ml/min o caída brusca alerta crítica

◆ ¿Proteinuria en orina 24h o ratio Pr/Cr en orina puntual (1ª orina de la mañana)?

- Proteinuria: $< 0,5$ g/24h - **0,5-3 g/24h** - $> 3,5$ g/24h
- Ratio Pr/Cr: < 150 mg/g - **500-2000 mg/g** - > 3000 mg/g Crea
- TFGe: < 60 ml/min - < 15 ml/min.

Proteinuria en orina 24h
Cuantificación precoz del daño renal. Establece la línea basal y sirve de marcador de respuesta al tratamiento

SEDIMENTO URINARIO ★ CLAVE DIAGNÓSTICA

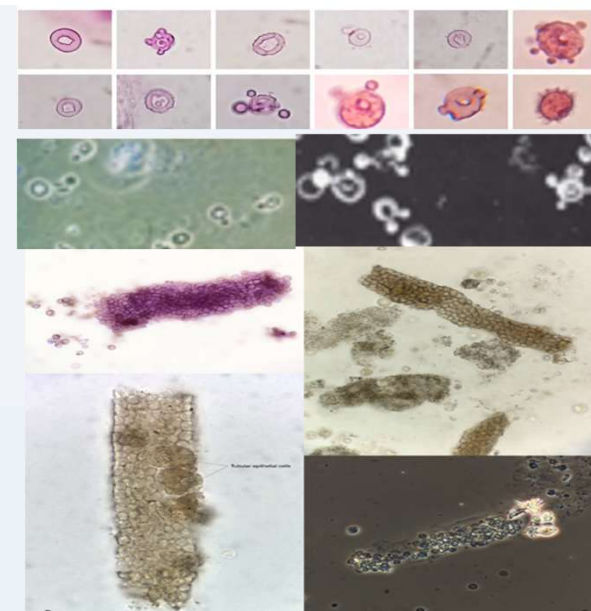
HAD + Cilindros hemáticos = vasculitis renal activa
→ Glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP)

Si sedimento patológico → URGENCIA NEFROLÓGICA. Valorar biopsia renal.

◆ Hematuria dismórfica (acantocitos $\geq 5\%$) → Origen glomerular confirmado



◆ Cilindros granulares/eritrocitarios → Daño glomerular establecido



BLOQUE 2 - 2 Pruebas Laboratorio: *Función renal · Orina · ¿Proteinuria en 24h o ratio Pr/Cr en orina puntual?*

Consenso Clínico: Evaluación Renal en Hemorragia Alveolar Difusa

4. Algoritmo de Actuación Unificado (Consenso 2026)

1.Fase Cero- Urgencia de Entrada: **Creatinina sérica/FGe y sedimento urinario urgente** en busca de cilindros hemáticos. Alta sospecha y compromiso vital → inmunosupresión agresiva de forma empírica, sin esperar recolecciones prolongadas.

2.Fase Uno- Establecimiento de Línea Base: Paralelamente a la estabilización respiratoria, se inicia **recolección de orina de 24 horas** Medición real de la proteinuria basal y el aclaramiento exacto de creatinina → Clasificar la **severidad inicial del compromiso orgánico según la normativa KDIGO**.

3.Fase Dos- Seguimiento y Monitorización de Remisión: Durante el ingreso y las semanas posteriores, **Cociente proteína/creatinina-Pr/Cr en la primera orina de la mañana**. La reducción porcentual progresiva de esta ratio define el éxito terapéutico.

Se restringe el uso de **nuevas recolecciones de 24 horas** únicamente a **situaciones donde el filtrado glomerular sufra caídas inexplicables** o se **sospeche ineficacia total del tratamiento**.

Consenso Clínico: Evaluación Renal en Hemorragia Alveolar Difusa

4. Algoritmo de Actuación Unificado (Consenso 2026)

- 1.Fase Cero- Urgencia de Entrada:** **Creatinina sérica/FGe y sedimento urinario urgente** en busca de cilindros hemáticos. Alta sospecha y compromiso vital → inmunosupresión agresiva de forma empírica, sin esperar recolecciones prolongadas.
- 2.Fase Uno- Establecimiento de Línea Base:** Paralelamente a la estabilización respiratoria, se inicia **recolección de orina de 24 horas** Medición real de la proteinuria basal y el aclaramiento exacto de creatinina → Clasificar la **severidad inicial del compromiso orgánico según la normativa KDIGO**.
- 3.Fase Dos- Seguimiento y Monitorización de Remisión:** Durante el ingreso y las semanas posteriores, **Cociente proteína/creatinina-Pr/Cr en la primera orina de la mañana**. La reducción porcentual progresiva de esta ratio define el éxito terapéutico.
- Se restringe el uso de **nuevas recolecciones de 24 horas** únicamente a **situaciones donde el filtrado glomerular sufra caídas inexplicables** o se **sospeche ineficacia total del tratamiento**.

Prueba Analítica	Ámbito e Indicación Clínica	Ventajas Clínicas Clave	Limitaciones y Sesgos en Críticos
Sedimento Urinario Agudo 	Urgencia inmediata ante sospecha de HAD.	Identifica hematíes dismórficos y cilindros hemáticos en minutos, confirmando nefritis activa.	Es una prueba cualitativa/semicuantitativa; no mide la magnitud de la pérdida proteica.
Orina de 24 Horas 	Fase diagnóstica inicial en planta / UCI estable.	Estándar de oro. Cuantificación absoluta real e independiente del estado de la masa muscular.	Retraso de 24 horas obligatorio en el resultado; alta tasa de errores en la recolección hospitalaria.
Cociente Proteína/Creatinina (uPCR) (Primera orina) 	Monitorización continua de la respuesta inmunosupresora.	Muestra cómoda y estandarizada por KDIGO que elimina el sesgo ortostático; excelente para evaluar tendencias.	En pacientes críticos con atrofia por inmovilización (baja creatininuria), puede sobreestimar el valor absoluto de la proteinuria.

 [4] KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for Glomerular Diseases. *Kidney Int.* 2024;105(2S):S1-S276. [5] Hellmich B, et al. EULAR recommendations ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis.* 2024;83(1):30-47 *Reumatología clínica.* Febrero de 2026;45(2):1209-1213. doi: 10.1007/s10067-025-07890-2.

Consenso Clínico: Evaluación Renal en Hemorragia Alveolar Difusa

4. Algoritmo de Actuación Unificado (Consenso 2026)

1.Fase Cero- Urgencia de Entrada: **Creatinina sérica/FGe y sedimento urinario urgente** en busca de cilindros hemáticos. Alta sospecha y compromiso vital → inmunosupresión agresiva de forma empírica, sin esperar recolecciones prolongadas.

2.Fase Uno- Establecimiento de Línea Base: Paralelamente a la estabilización respiratoria, se inicia **recolección de orina de 24 horas** Medición real de la proteinuria basal y el aclaramiento exacto de creatinina → Clasificar la **severidad inicial del compromiso orgánico según la normativa KDIGO**.

3.Fase Dos- Seguimiento y Monitorización de Remisión: Durante el ingreso y las semanas posteriores, **Cociente proteína/creatinina-Pr/Cr en la primera orina de la mañana**. La reducción porcentual progresiva de esta ratio define el éxito terapéutico.

Se restringe el uso de **nuevas recolecciones de 24 horas** únicamente a **situaciones donde el filtrado glomerular sufra caídas inexplicables** o se **sospeche ineficacia total del tratamiento**.

Prueba Analítica	Ámbito e Indicación Clínica	Ventajas Clínicas Clave	Limitaciones y Sesgos en Críticos
Sedimento Urinario Agudo 	Urgencia inmediata ante sospecha de HAD.	Identifica hematíes dismórficos y cilindros hemáticos en minutos, confirmando nefritis activa.	Es una prueba cualitativa/semicuantitativa; no mide la magnitud de la pérdida proteica.
Orina de 24 Horas 	Fase diagnóstica inicial en planta / UCI estable.	Estándar de oro. Cuantificación absoluta real e independiente del estado de la masa muscular.	Retraso de 24 horas obligatorio en el resultado; alta tasa de errores en la recolección hospitalaria.
Cociente Proteína/Creatinina (uPCR) (Primera orina) 	Monitorización continua de la respuesta inmunosupresora.	Muestra cómoda y estandarizada por KDIGO que elimina el sesgo ortostático; excelente para evaluar tendencias.	En pacientes críticos con atrofia por inmovilización (baja creatininuria), puede sobreestimar el valor absoluto de la proteinuria.

Directriz Final de Consenso:

- La **Evaluación inicial de la gravedad** → Cuantificación del daño absoluto inicial **Proteinuria en orina de 24 horas** y la función plasmática (Creatinina sérica/ FGe)
- La Evolución clínica y **Respuesta celular al tratamiento se monitoriza** de forma ágil y normalizada a través de las **tendencias del Cociente Pr/Cr en la primera orina de la mañana**.

[4] KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for Glomerular Diseases. *Kidney Int.* 2024;105(2S):S1-S276. [5] Hellmich B, et al. EULAR recommendations ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis.* 2024;83(1):30-47 *Reumatología clínica.* Febrero de 2026;45(2):1209-1213. doi: 10.1007/s10067-025-07890-2.

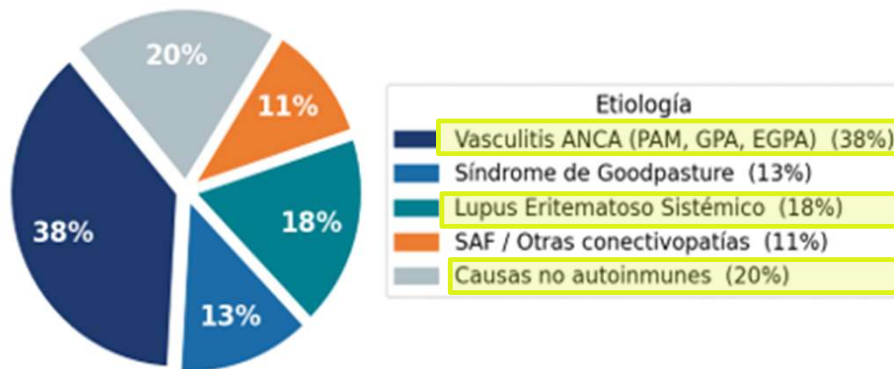
Resumen de Criterios de Alerta Analítica

Parámetro Analítico	Valor de Alerta / Crítico	Significado en el Síndrome Pulmón-Riñón
FGRe (eGFR)	< 15 ml/min o caída brusca	Urgencia dialítica e inmunosupresora absoluta. Alto riesgo de cronicidad irreversible; requiere valorar plasmaféresis de rescate.
Proteinuria 24h	> 1.0 g/24h con sedimento activo	Confirmación patológica indirecta de glomerulonefritis proliferativa/necrotizante en evolución.
Cociente uPCR	Incremento progresivo o > 3000 mg/g	Persistencia de actividad lúpica, anti-MBG o vasculítica. Si no desciende tras los pulsos de corticoides, denota refractariedad.

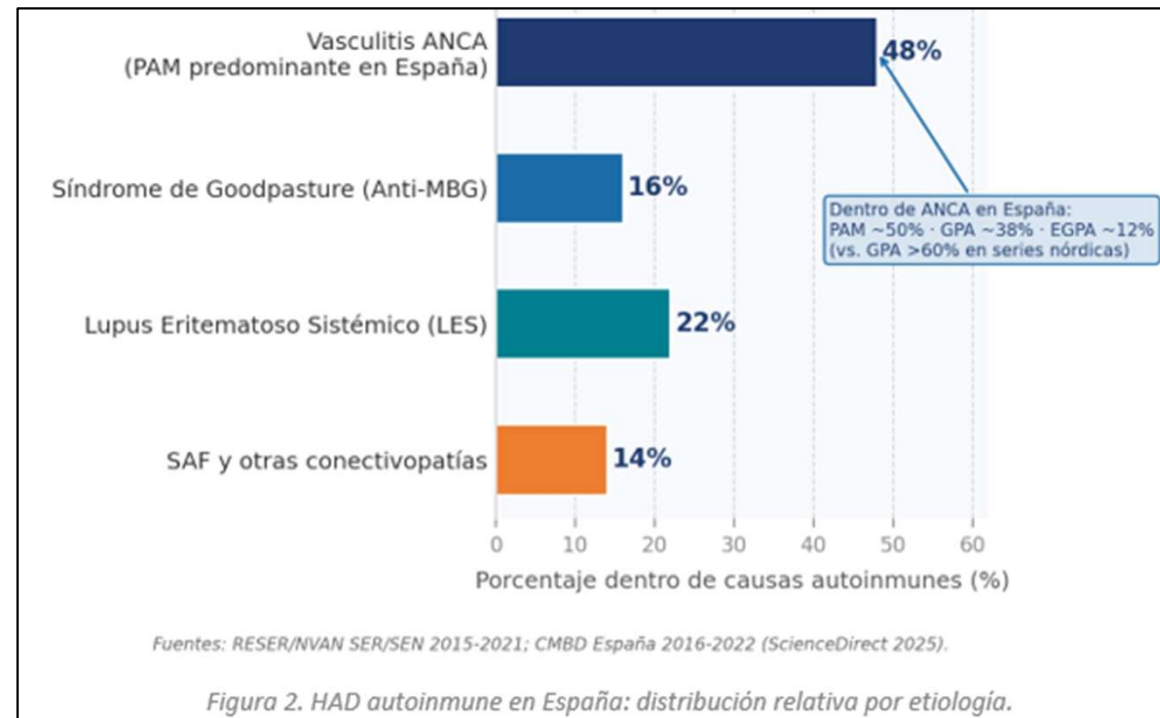
BLOQUE 2 - 3 Pruebas Laboratorio-Inmunología específica: Etiología de HAD Inmune

Renal y Sedimento Urinario

La **figura 1**: Distribución porcentual de las causas de HAD estimada a partir de fuentes españolas. Las **etiologías autoinmunes** suponen el **80%** de los casos. Las **vasculitis ANCA** lideran con un **38%**, seguidas del **LES (18%)**, el síndrome de Goodpasture (13%) y el SAF/otras conectivopatías (11%).



La figura 2 detalla la distribución dentro del subgrupo de HAD autoinmune en España.

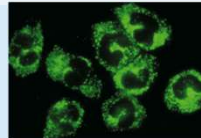


Nota: Las vasculitis asociadas a ANCA representan la causa más frecuente de capilaritis pulmonar diagnosticada en laboratorio.

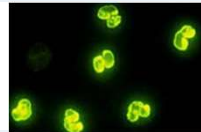
BLOQUE 2 - 3 Pruebas Laboratorio-Inmunología (I): ANCA y MBG — Función Renal y Sedimento

ANCA — Anticuerpos Anticitoplasma de Neutrófilos

c-ANCA **Anti-PR3** **GPA (Wegener)**



p-ANCA **Anti-MPO** **PAM / EGPA**



Técnica: IFI (cribado) + Inmunoensayo específico Quimioluminiscencia.
Anti-PR3/anti-MPO (confirmación)

Sensibilidad en GPA activa grave: 85-95% (anti-PR3)

⚠ Un **ANCA positivo** en los inmunoensayos de **MPO y PR3 no es diagnóstico de VAA por sí mismo**, debe interpretarse en un contexto clínico adecuado MPO y PR3

⚠ Un **ANCA negativo** **NO** descarta vasculitis **(15% ANCA-negativas)**

Anti-MBG — Síndrome de Goodpasture

Anticuerpos IgG vs cadena $\alpha 3$ colágeno IV de la MBG

- Afectación renal y pulmonar en el 60 -80% de los casos Síndrome Pulmón-Riñón
- Ac-MBG ataca el colágeno IV del alvéolo y del Glomérulo simultáneamente
- SIN plasmaféresis precoz: el daño renal es irreversible en días

Técnica: Inmunoensayo específico
Quimioluminiscencia. Sensibilidad 90-95%.

⚠ **Hasta 30% son ANCA+ simultáneamente**
(doble positividad Ac-MBG + MPO = peor pronóstico renal).



Si positivo → plasmaféresis URGENTE + ciclofosfamida + metilprednisolona IV

BLOQUE 2 - 3 Pruebas Laboratorio-Inmunología (II): ANA, Anti-fosfolípidos, Complemento, Crioglobulinas, FR, IgA

— Función Renal y Sedimento Urinario

ANA + Anti-dsDNA + Anti-Sm- LES

- ▶ **ANA: cribado (IFI).** Positivo en >95% de LES activo. **Alta sensibilidad**, pero poco específico. También en otras enfermedades, Fcos, Infecciones
- ▶ **Anti-dsDNA:** alta especificidad para LES Correlaciona con actividad y con nefritis lúpica
- ▶ **Anti-Sm:** muy específico, aunque baja sensibilidad ≈ 30%. Su positividad junto con clínica confirma LES

▶ HAD en LES indica actividad grave
→ pulsos IV de corticoides

SAF — Síndrome Antifosfolípido

- ▶ Anticardiolipina IgG/IgM (aCL)
- ▶ Anti-β2-glicoproteína I IgG/IgM
- ▶ Anticoagulante lúpico (AL): DRVVT

Para el diagnóstico de SAF requiere más de 1 Ac. + y dos determinaciones positivas separadas 12 semanas

- ▶ SAF catastrófico: anticoagulación + plasmaféresis + corticoides

Complemento C3, C4, CH50, Crioglobulinas, FR, IgA

- ▶ **C3/C4/CH50 bajos** → Consumo = activación por inmunocomplejos.
- ▶ Bajo: LES, crioglobulinemia, endocarditis, EMBG (Goodpasture).
- ▶ Normal: vasculitis ANCA pauci-inmune.
- ▶ Diferencia mecanismo IC vs pauci-inmune.

- **Crioglobulinas + FR** : vasculitis crioglobulinémica, (frecuente asociación con VHC: requiere antivirales + inmunosupresión)

- **IgA sérica:** Púrpura de Schönlein-Henoch

- **Factor reumatoide elevado** artritis reumatoide con afectación pulmonar

[7] Fanouriakis A, et al. EULAR recommendations for management of SLE: 2023 update. Ann Rheum Dis. 2024;83(1):15-29. [5] Hellmich B, et al. EULAR recommendations ANCA vasculitis: 2022 update. Ann Rheum Dis. 2024;83(1):30-47. [6] Levy JB, et al. Long-term outcome of anti-GBM antibody disease. Ann Intern Med. 2001;134(11):1033-42.

Otras pruebas

- ▶ **Electrolitos (Na, K, HCO₃):** acidosis metabólica por uremia o vasculitis.
- ▶ **LDH:** marcador de daño celular. Útil para monitorización.
- ▶ **PCR y PCT :** marcador de inflamación e infección
- ▶ **Pruebas hepáticas:** descartar hepatopatía como causa de coagulopatía.
- ▶ **NT-pro-BNP:** Identificación causas cardiacas (ICC, IMA, EMS, EP)
- ▶ **Detección tóxicos/fármacos en suero:** Cocaína, hidralacina, propiltiouracilo, fenitoína, etc. (ANCAS inducidos por fármacos)
- ◆ **Detección de Tóxicos en orina**



03

Vasculitis pulmonares ANCA

GPA: Granulomatosis con Poliangeítis

PAM: Poliangeítis Microscópica

GEPA: Granulomatosis Eosinofílica

POLIANGEITIS MMICROSCOPICA - PAM

2022 AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY / EUROPEAN ALLIANCE OF ASSOCIATIONS FOR RHEUMATOLOGY CLASSIFICATION CRITERIA FOR **MICROSCOPIC POLYANGIITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify a patient as having microscopic polyangiitis when a diagnosis of small- or medium-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

CLINICAL CRITERIA

Afectación nasal: secreción sanguinolenta, úlceras, formación de costras, congestión, bloqueo o defecto/perforación del tabique

-3

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

Positive test for perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibodies (pANCA) or antimyeloperoxidase (anti-MPO) antibodies ANCA positive

+6

Fibrosis or interstitial lung disease on chest imaging

+3

Pauci-immune glomerulonephritis on biopsy

+3

Positive test for cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies (cANCA) or antiproteinase 3 (anti-PR3) antibodies

-1

Blood eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/\text{liter}$

-4

Sume las puntuaciones de **6 ítems**, si están presentes. Se necesita una puntuación de **≥ 5** para la clasificación de **POLIANGEÍTIS MICROSCOPICA**

GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS - GPA

2022 AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY / EUROPEAN ALLIANCE OF ASSOCIATIONS FOR RHEUMATOLOGY CLASSIFICATION CRITERIA FOR **GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify a patient as having granulomatosis with polyangiitis when a diagnosis of small- or medium-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

CLINICAL CRITERIA

Nasal involvement: bloody discharge, ulcers, crusting, congestion, blockage, or septal defect / perforation	+3
Cartilaginous involvement (inflammation of ear or nose cartilage, hoarse voice or stridor, endobronchial involvement, or saddle nose deformity)	+2
Conductive or sensorineural hearing loss	+1

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

Positive test for cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies (cANCA) or antiproteinase 3 (anti-PR3) antibodies	+5
Pulmonary nodules, mass, or cavitation on chest imaging	+2
Granuloma, extravascular granulomatous inflammation, or giant cells on biopsy	+2
Inflammation, consolidation, or effusion of the nasal/paranasal sinuses, or mastoiditis on imaging	+1
Pauci-immune glomerulonephritis on biopsy	+1
Positive test for perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibodies (pANCA) or antimyeloperoxidase (anti-MPO) antibodies	-1
Blood eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/\text{liter}$	-4

Sume las puntuaciones de **10 ítems**, si están presentes. Se necesita una puntuación de **≥ 5** para la clasificación de **GRANULOMATOSIS CON POLIANGÉITIS**

2022 AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY / EUROPEAN ALLIANCE OF ASSOCIATIONS FOR RHEUMATOLOGY
CLASSIFICATION CRITERIA FOR **EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify a patient as having eosinophilic granulomatosis with polyangiitis when a diagnosis of small- or medium-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

CLINICAL CRITERIA

Obstructive airway disease	+3
Nasal polyps	+3
Mononeuritis multiplex	+1

LABORATORY AND BIOPSY CRITERIA

Blood eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/\text{liter}$	+5
Extravascular eosinophilic-predominant inflammation on biopsy	+2
Positive test for cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies (cANCA) or antiproteinase 3 (anti-PR3) antibodies	-3
Hematuria	-1

Sume las puntuaciones de **7 ítems**, si están presentes. Se necesita una puntuación de **≥ 6** para la clasificación de **GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS**

Consensos Internacionales de pruebas ANCA: para GPA/MPA (2017 y 2020) y EGPA (2020)

Position paper

Revised 2017 international consensus on testing of ANCA in granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis

[Xavier Bossuyt](#) , [Jan-Willem Cohen Tervaert](#), [Yoshihiro Arimura](#), [Daniel Blockmans](#), [Luis Felipe Flores-Suárez](#), [Loïc Guillevin](#), [Bernhard Hellmich](#), [David Jayne](#), [J. Charles Jennette](#), [Cees G. M. Kallenberg](#), [Sergey Moiseev](#), [Pavel Novikov](#), [Antonella Radice](#), [Judith Anne Savige](#), [Renato Alberto Sinico](#), [Ulrich Specks](#), [Pieter van Paassen](#), [Ming-hui Zhao](#), [Niels Rasmussen](#), [Jan Damoiseaux](#) & [Elena Csernok](#)

Nature Reviews Rheumatology 13, 683–692 (2017) | [Cite this article](#)

Autoimmunity Reviews 19 (2020) 102618



Contents lists available at ScienceDirect

Autoimmunity Reviews

journal homepage: www.elsevier.com/locate/autrev



2020 international consensus on ANCA testing beyond systemic vasculitis

[Sergey Moiseev](#)^{a,*}, [Jan Willem Cohen Tervaert](#)^b, [Yoshihiro Arimura](#)^c, [Dimitrios P. Bogdanos](#)^d, [Elena Csernok](#)^e, [Jan Damoiseaux](#)^f, [Marc Ferrante](#)^g, [Luis Felipe Flores-Suárez](#)^h, [Marvin J. Fritzler](#)ⁱ, [Pietro Invernizzi](#)^j, [David Jayne](#)^k, [J. Charles Jennette](#)^l, [Mark A. Little](#)^m, [Stephen P. McAdoo](#)ⁿ, [Pavel Novikov](#)^a, [Charles D. Pusey](#)ⁿ, [Antonella Radice](#)^o, [Alan D. Salama](#)^p, [Judith A. Savige](#)^q, [Mårten Segelmark](#)^r, [Yehuda Shoenfeld](#)^s, [Renato A. Sinico](#)^t, [Maria-José Sousa](#)^u, [Ulrich Specks](#)^v, [Benjamin Terrier](#)^w, [Athanasios G. Tzioufas](#)^x, [Severine Vermeire](#)^g, [Ming-Hui Zhao](#)^y, [Xavier Bossuyt](#)^z



Am J Respir Crit Care Med.2020 junio 25. doi: 10.1164/rccm.202005-1628SO.

STATE OF THE ART

International Consensus on Antineutrophil Cytoplasm Antibodies Testing in Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis

[Sergey Moiseev](#)¹, [Xavier Bossuyt](#)², [Yoshihiro Arimura](#)³, [Daniel Blockmans](#)⁴, [Elena Csernok](#)⁵, [Jan Damoiseaux](#)⁶, [Giacomo Emmi](#)⁷, [Luis Felipe Flores-Suárez](#)⁸, [Bernhard Hellmich](#)⁹, [David Jayne](#)¹⁰, [J. Charles Jennette](#)¹¹, [Mark A. Little](#)¹², [Aladdin J. Mohammad](#)^{13,14}, [Frank Moosig](#)¹⁵, [Pavel Novikov](#)¹, [Christian Pagnoux](#)¹⁶, [Antonella Radice](#)¹⁷, [Ken-ei Sada](#)¹⁸, [Mårten Segelmark](#)¹⁹, [Yehuda Shoenfeld](#)^{20,21}, [Renato A. Sinico](#)²², [Ulrich Specks](#)²³, [Benjamin Terrier](#)²⁴, [Athanasios G. Tzioufas](#)²⁵, [Augusto Vaglio](#)²⁶, [Ming-Hui Zhao](#)²⁷, and [Jan Willem Cohen Tervaert](#)^{28,29}, on behalf of the European EGPA Study Group

EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update

Bernhard Hellmich¹,² Beatriz Sanchez-Alamo,² Jan H Schirmer,³ Alvise Berti^{4,5}, Daniel Blockmans,⁶ Maria C Cid⁷, Julia U Holle,⁸ Nicole Hollinger,¹ Omer Karadag,⁹ Andreas Kronbichler,^{10,11} Mark A Little,¹² Raashid A Luqmani,¹³ Alfred Mahr,¹⁴ Peter A Merkel¹⁵, Aladdin J Mohammad¹⁶, Sara Monti^{17,18}, Chetan B Mukhtyar¹⁹, Jacek Musial,²⁰ Fiona Price-Kuehne,¹¹ Mårten Segelmark,²¹ Y K Onno Teng²², Benjamin Terrier²³, Gunnar Tomasson^{24,25}, Augusto Vaglio²⁶, Dimitrios Vassilopoulos²⁷, Peter Verhoeven,²⁸ David Jayne¹¹

Recomendaciones para el manejo de VAA: 2022

	Recomendaciones	Lo E	So R	VF %	Lo A
1	- Una biopsia positiva apoya firmemente el diagnóstico de vasculitis... - Cuando obtener o interpretar una biopsia no es factible se puede respaldar el diagnóstico con presentación clínica típica y serología positiva PR3-ANCA o MPO-ANA	3b	C	90	8,7±1,9
2	En pacientes con signos y/o síntomas que susciten la sospecha de un diagnóstico de VAA, recomendamos realizar pruebas tanto para PR3-ANCA como para MPO-ANCA utilizando un ensayo específico de antígeno de alta calidad como método principal de prueba.	1a	A	100	10,0±0
15	En el manejo de pacientes con VAA, recomendamos que la evaluación clínica estructurada, en lugar de las pruebas de ANCA y/o de células B CD19+ por sí solas, informe las decisiones sobre los cambios en el tratamiento.	1b	B	95	9,3±1,1
16	En pacientes con AAV que reciben rituximab, recomendamos medir las concentraciones de inmunoglobulina sérica antes de cada ciclo de rituximab para detectar inmunodeficiencia secundaria.	1b	B	100	9,2±1,4



04

Microbiología: Descartar Infección

BLOQUE 4 - Microbiología: *Descartar causa infecciosa*

MICROBIOLOGÍA E INFECCIÓN

Hemocultivos x2

- Sepsis grave puede causar HAD por lesión endotelial difusa (SDRA hemorrágico)
- Imprescindible ANTES de iniciar corticoides o inmunosupresores

Siempre (antes de antibióticos)

Virus respiratorios: PCR influenza A/B, COVID-19, VRS)

- Causan HAD directamente por daño alveolar viral
- Tratamiento es antiviral, NO inmunosupresor aislado

Infiltrados bilaterales, temporada gripal

Galactomanano + β -D- glucano

- En inmunocomprometidos: descartar aspergilosis invasiva
- Tratar solo con corticoides una aspergilosis invasiva → letal

Inmunodeprimidos, neutropenia

Urinoantigenurias Legionella/Pneumococo

- Causas más frecuentes de neumonía grave que requieren UCI y pueden dar exactamente el mismo cuadro radiológico en la presentación inicial.

Neumonía grave, inmunodeprimidos

Serologías Mycoplasma, Chlamydia

- Mejor PCR Mycoplasma
- Completar el diagnóstico etiológico

Clínica subaguda, pacientes jóvenes (15-35 años), sin comorbilidades previas



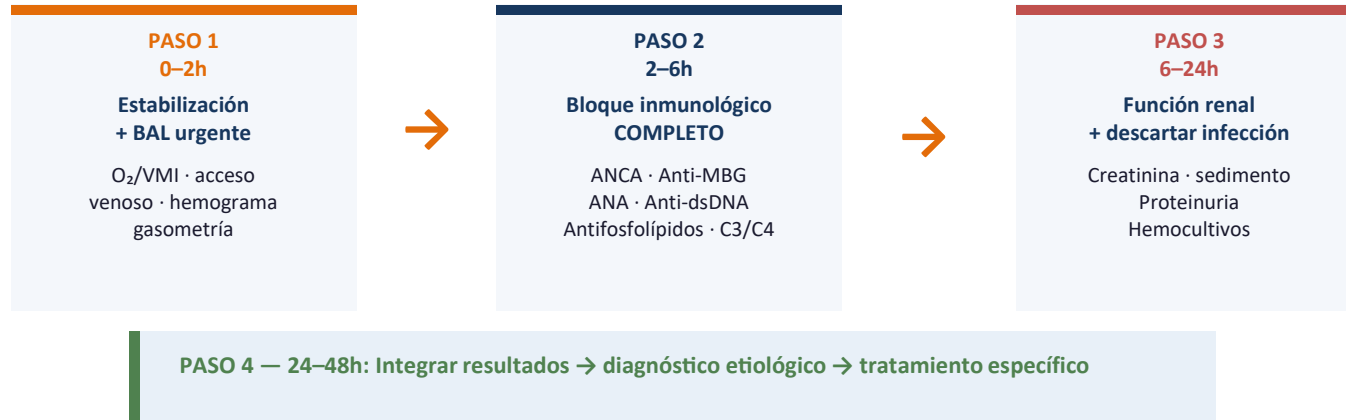
05

Algoritmo diagnóstico

- Secuencia temporal y Árbol de decisión clínica
- Tabla resumen

Algoritmo diagnóstico del síndrome de HAD

OBJETIVO: DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO EN <48 HORAS



ÁRBOL DE DECISIÓN CLÍNICA

¿Síndrome pulmón-riñón? (Cr ↑ + cilindros hemáticos) → ANCA + Anti-MBG URGENTE

¿Mujer joven + artritis + fotosensibilidad? → ANA + Anti-dsDNA + Complemento

¿Inmunocomprometido? → Infección oportunista PRIMERO

¿Trombosis previa o pérdidas gestacionales? → Anticuerpos antifosfolípidos

⚡ Cada hora sin diagnóstico en HAD puede significar pérdida irreversible de función pulmonar o renal

TABLA RESUMEN — Batería Diagnóstica Básica en HAD

HEMATOLOGÍA

- ▶ Hemograma + diferencial · Frotis SP
- ▶ TP · TTPA · INR · Fibrinógeno · Dímero D
- ▶ VSG
- ▶ Grupo + Coombs

INMUNOLOGÍA ★

- ▶ ANCA (IFI + Inmunoensayo específico PR3/MPO)
- ▶ Anti-MBG (Inmunoensayo específico)
- ▶ ANA (IFI + Inmunoensayo específico Anti-dsDNA)
- ▶ SAF (aCL + anti-β2GP1 + AL)
- ▶ C3·C4 · Crioglobulinas · FR · IgA

BIOQUÍMICA

- ▶ Creatinina · Urea · Electrolitos
- ▶ PCR, PCT, LDH · Transaminasas
- ▶ Gasometría arterial

MICROBIOLOGÍA

- ▶ Hemocultivos ×2 · PCR influenza/COVID
- ▶ Galactomanano + β-D-glucano
- ▶ Urinoantigenurias · Serologías atípicas

ORINA

- ▶ Sedimento (¡cilindros!) · Hematuria dismórfica
- ▶ Pr/Cr · Proteinuria 24h

BAL

- ▶ Score de Golde · Retorno hemorrágico
- ▶ Cultivos + galactomanano BAL
- ▶ Citología · CD4/CD8



06

Referencias bibliográficas

Referencias — HAD: diagnóstico y tratamiento general

1

Park JA.

Treatment of Diffuse Alveolar Hemorrhage: Controlling Inflammation and Obtaining Rapid and Effective Hemostasis.

Int J Mol Sci. 2021;22(2):793. doi:10.3390/ijms22020793. PMID:33498475

2

Lynch Y, Vande Vusse LK.

Diffuse Alveolar Hemorrhage in Hematopoietic Cell Transplantation.

J Intensive Care Med. 2024. doi:10.1177/08850666231207331

3

Castiblanco-Arroyave SC, et al.

Clinical, radiological and laboratory features and outcomes of diffuse alveolar hemorrhage.

Sci Rep. 2026. doi:10.1038/s41598-026-41864-x

4

Stoots SA, Lief L, Erkan D.

Clinical insights into diffuse alveolar hemorrhage in antiphospholipid syndrome.

Curr Rheumatol Rep. 2019;21(11):56. doi:10.1007/s11926-019-0854-x

5

Villanueva-Martínez J, et al.

Connective Tissue Disorder-Induced Diffuse Alveolar Hemorrhage: A Comprehensive Review.

Life (MDPI). 2025;15(5):793. doi:10.3390/life15050793

Referencias — Vasculitis ANCA y Síndrome de Goodpasture

6

Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, et al.

EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update.

Ann Rheum Dis. 2024;83(1):30–47. doi:10.1136/ard-2022-223764. PMID:36927642

7

KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of ANCA-Associated Vasculitis.

Kidney Int. 2024;105(3S):S71–S116.

doi:10.1016/j.kint.2023.10.008

8

Chung SA, Langford CA, Maz M, et al.

2021 ACR/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of ANCA-Associated Vasculitis.

Arthritis Rheumatol. 2021;73(8):1366–1383. doi:10.1002/art.41773. PMID:34235894

9

DeVrieze BW, Hurley JA.

Goodpasture Syndrome.

StatPearls. NCBI Bookshelf NBK459291. Updated 2024 Jun.

10

Yang L, Zhang Y, Wang Y, et al.

Plasmapheresis, immunosuppressive therapy and anti-GBM disease prognosis: a cohort study of 107 patients.

Renal Failure. 2024;46(2). doi:10.1080/0886022X.2024.2400539

Referencias — LES, SAF, profilaxis y recursos

11

Fanouriakis A, Kostopoulou M, Andersen J, et al.

EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update.

Ann Rheum Dis. 2024;83(1):15–29. doi:10.1136/ard-2023-224762. PMID:37827694

12

Tektonidou MG, Andreoli L, Limper M, et al.

EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults.

Ann Rheum Dis. 2019;78(10):1296–1304. doi:10.1136/annrheumdis-2019-215213

13

Stern A, Green H, Paul M, et al.

Prophylaxis for Pneumocystis pneumonia in non-HIV immunocompromised patients (Cochrane Review).

Cochrane Database Syst Rev. 2014;(10):CD005590. doi:10.1002/14651858.CD005590.pub3

14

Segelmark M, Hellmark T.

Anti-glomerular basement membrane disease — treatment standard.

Nephrol Dial Transplant. 2025;41(1):42–50. doi:10.1093/ndt/gfae204

15

Di Nardo M, MacLaren G, Schellongowski P, et al.

ECMO in adults receiving haematopoietic cell transplantation: an international expert statement.

Lancet Respir Med. 2023;11(5):477–492. doi:10.1016/S2213-2600(22)00539-3

GRACIAS

