

Con la colaboración de:



EULAR
#EULAREVIEW18

ÁMSTERDAM JUNIO 2018

REVIEW

Annual European Congress
of Rheumatology

**LO MEJOR DE
Enfermedades Autoinmunes
Sistémicas**

Dr. Alejandro Olivé Marqués





ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS: HOJA DE RUTA

- De los criterios
 - Vasculitis ANCA positivas
 - Lupus eritematoso sistémico
- De las biopsias
 - Arteritis temporal
 - Miositis
- De la gestación: vasculitis IgA
- De la enfermedad de Still del adulto
- Mensajes para llevar a casa



DE LOS CRITERIOS : VASCULITIS ANCA POSITIVAS

- Estudio multicéntrico y internacional
- Apoyo financiero EULAR/ACR
- **Objetivo:** criterios clasificatorios
- Justifican su necesidad
 - Criterios clasificatorios antiguos
 - Avances en pruebas de imagen
 - Descripción de nuevas entidades
 - Advenimiento de los ANCA
- **Metodología:** consenso de expertos , metodología Lasso; analizan 724 GPA ; 291 MPA, 226 EGPA; 51 PAN,221 otras

Abstract OP0021 – Table 1. Draft classification criteria for the ANCA-associated vasculitides. *Cartilagenous involvement: Inflamed ear or nose cartilage or hoarse voice/stridor, endobronchial involvement or saddle nose deformity

Granulomatosis with polyangiitis (GPA)	Microscopic polyangiitis (MPA)	Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA)
Blood nasal discharge, ulcers, crusting, congestion or blockage, or septal defect/perforation+3	Pauci-immune glomerulonephritis+3	Obstructive airways diseases+3
Cartilagenous involvement*+2	Bloody nasal discharge, ulcers, crusting, congestion or blockage, septal defect/perforation –3	Nasal polyps+3
Conductive or sensorineural hearing loss+1	pANCA or MPO-antibody positive+6	Mononeuritis multiplex or motor neuropathy+1
Pauci-immune glomerulonephritis+1	Fibrosis or ILD on chest imaging+3	Eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/L$ +5
cANCA or PR3-antibody+5	cANCA or PR3-antibody –1	Extravascular eosinophilic predominant inflammation/eosinophils in bone marrow +2
pANCA or MPO-antibody –1	Eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/L$ –4	cANCA or PR3-antibody –3
Eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/L$ –4		Microscopic haematuria –1
Granuloma, extravascular granulomatous inflammation, or giant cells on biopsy+2		
Nodules, mass, cavitation on chest imaging+2		
Inflammation, consolidation, or effusion of the nasal/paranasal sinuses on imaging +1		
Total score of ≥ 5 is needed for classification Sensitivity 93%, Specificity 94%	Total score of ≥ 6 is needed for classification Sensitivity 87%, Specificity 96%)	Total score of ≥ 5 is needed for classification Sensitivity 88%, Specificity 98%



DE LOS CRITERIOS: LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

- **Proyecto:** EULAR/ ACR
- **Objetivos:** Simplificar y validar los nuevos criterios en un gran cohorte internacional
- **Métodos:** 23 expertos y centros contribuyeron con al menos con 100 pacientes con LES y otros sin el diagnóstico de LES. Los diagnósticos se verificaron por 3 revisores independientes: 1,193 LES y 1059 sin LES.
- **Resultados:** Los criterios fueron moldeados y simplificados. La entrada a los criterios tenía como umbral unos ANAS positivos a títulos de 1/80.

Renal	Class III/IV nephritis	10	Class II/V nephritis	8	Proteinuria ≥ 0.5 g/day	4
Specific antibodies	Anti-Sm or Anti-dsDNA	6				
Muco-cutaneous	ACLE	6	SCLE or DLE	4	Alopecia or oral ulcers	2
Serosa	Acute pericarditis	6	Effusion	5		
Musculo-skeletal	Arthritis	6				
CNS	Seizures	5	Psychosis	3	Delirium	2
Blood	Autoimmune hemolysis or thrombocytopenia	4	Leukopenia	3		
Complement	Low C3 and C4	4	Low C3 or C4	3		
Anti-phospholipid	Anti-Cardiolipin or anti- β 2-GPI or lupus anticoagulant	2				
Constitutional	Fever	2				

Sensitivity was close to the SLICC 2012 criteria, specificity maintained at the level of the ACR 1997 criteria. This performance was independently confirmed in the validation cohort.

	ACR 1997 criteria	SLICC criteria	New criteria
Derivation			
Sensitivity	84.63	96.81	98.00
Specificity	95.20	90.00	96.40
Validation			
Sensitivity	82.76	96.70	96.12
Specificity	93.38	83.62	93.38



ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS: DE LAS BIOPSIAS

- **Arteritis temporal**
 - Las pruebas de imagen deben hacerse en todo paciente con sospecha AT
 - La imagen (ultrasonido) puede reemplazar a la biopsia
 - No esperes a tratar si sospechas AT
 - Las pruebas de imagen no están validadas para monitorización
- **Miositis**
 - En pacientes con una DM fetén no es necesaria la biopsia muscular
 - No se precisa biopsia en pacientes con conectivopatías que hacen una miositis
 - Tomografía por emisión de positrones : Todo en uno (All in one)
 - EMG ?



GESTACIÓN :VASCULITIS IGA

- ¿Tienen Las mujeres con vasculitis IgA un mayor riesgo de tener complicaciones durante la gestación y parto?
- **Métodos:** Estudio de Cohortes vasculitis IgA (ICD-9). Controles ajustados por edad.
- **Resultados:**
 - Los pacientes con vasculitis IgA fueron mas jóvenes en su 1ra gestación (23.7 vs 26.4 años, $p < 0.01$) y tuvieron mas visitas durante la gestación que los controles
 - El riesgo de aborto (OR 1.3, CI: 0.7 to 2.3), parto complicado (OR 0.9, CI: 0.7 to 1.3) o embarazo de alto riesgo (OR 0.94, CI: 0.74 to 1.24) fue similar que en los controles ,a pesar de un aumento en el riesgo de hipertensión arterial (OR 4.4 CI 2.1–9.1).
- **Conclusiones:** No existió un aumento de abortos y de complicaciones durante la gestación y en el parto. Si existió mas frecuencia de hipertensión arterial sin tener repercusión alguna

DE ENFERMEDADES SISTÉMICAS HUÉRFANAS: ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO (ESDA)

- **Objetivo:** distinguir brote de ESDA de infección
- **Métodos:**
 - Inclusión : ESDA (Yamaguchi)
 - Panel de citocinas: 45
 - 66 pacientes con ESDA; 17 pacientes con sepsis y 133 controles
- **Conclusión:** El FGF-2 con un punto de corte de 28'5 pg/ml tenía una sensibilidad del 100% y especificad del 88'2%

Resultados

Abstract OP0084 – Table 1

variables (AOSD vs sepsis)	sensitivity	specificity	accuracy	AUC	AIC
FGF-2	1.000	0.882	0.967	0.972	24.50
IL-18	0.930	0.824	0.900	0.895	50.90
G-CSF	0.837	0.706	0.800	0.721	75.30
FGF-2 + IL-18	0.977	0.941	0.967	0.986	21.70



MENSAJES A RETENER

- Nuevos criterios clasificatorios para las vasculitis ANCA positivas
- Nuevos criterios para el LES
- Las pruebas de imagen (ultrasonido) pueden sustituir la biopsia de AT
- En algunos escenarios clínicos en miositis: la biopsia muscular se puede obviar
- La vasculitis IgA en mujeres gestantes no presentan un aumento de complicaciones obstétricas o abortos . Sí presentan un mayor aumento de HTA sin ninguna repercusión en el decurso de la gestación o parto
- En la enfermedad de Still del adulto ,la citosina FGF-2 puede diferenciar brote de sepsis