

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC2012)

Enrique de Ramón Garrido
Servicio de Medicina Interna
Hospital Regional Universitario de Málaga
Servicio Andaluz de Salud

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC2012)

Introducción

Table 1. The Spectrum of Vasculitides

Polyarteritis nodosa group of systemic necrotizing vasculitis
Classic polyarteritis nodosa
Allergic granulomatosis
Systemic necrotizing vasculitis—"overlap syndrome"
Hypersensitivity vasculitis
Subgroups of hypersensitivity vasculitis
Serum sickness and serum-sicknesslike reactions
Henoch-Schönlein purpura
Essential mixed cryoglobulinemia with vasculitis
Vasculitis associated with malignancies
Vasculitis associated with other primary disorders
Wegener's granulomatosis
Lymphomatoid granulomatosis
Giant-cell arteritides
Temporal arteritis
Takayasu's arteritis
Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease)
Mucocutaneous lymph node syndrome
Miscellaneous vasculitides

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC2012)

Introducción

Table 1. The Spectrum of Vasculitides

NIH CONFERENCE

Annals of Internal Medicine 89 (Part 1):660-676, 1978

The Spectrum of Vasculitis

Criterio de autoridad

Clinical, Pathologic, Immunologic, and Therapeutic
Considerations

Moderator: ANTHONY S. FAUCI, M.D., F.A.C.P. Discussants: BARTON F. HAYNES, M.D.; and
PAUL KATZ, M.D.; Bethesda, Maryland

1.- Ann Intern Med 1978;89:660-76.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC2012)

Introducción

- El subcomité ACR planteó el desarrollo de criterios de clasificación de 7 tipos de vasculitis¹.
- Utilidad de los criterios de definición-clasificación-diagnóstico:
 - Identificación y correcta clasificación de los pacientes, inter e intraprosos.
 - Mejorar la calidad de los estudios de investigación.
 - Permitir la comparación entre los estudios.
 - Establecer las bases con las que contrastar el valor de la nueva información.
 - Estandarizar el vocabulario de los clínicos y mejorar la comunicación entre ellos.
 - Mejorar el aprendizaje de los clínicos.

1.- Arthritis Rheum 1990;33:1065-7.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC2012)

Introducción

- El subcomité ACR planteó el desarrollo de criterios de clasificación de 7 tipos de vasculitis¹.
- Utilidad de los criterios de definición-clasificación-diagnóstico:

Over a 5-year period, rheumatologists from 48 centers in the United States, Canada, and Mexico submitted a total of 1,020 cases, under approximately 37 different diagnostic titles, for this study. After

- Establecer las bases con las que contrastar el valor de la nueva información.
- Estandarizar el vocabulario de los clínicos y mejorar la comunicación entre ellos.
- Mejorar el aprendizaje de los clínicos.

1.- Arthritis Rheum 1990;33:1065-7.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC2012)
Chapel Hill Clinical Conferences

- CHCC1994 tenía como objetivo alcanzar un consenso sobre el nombre y la definición de las formas más frecuentes de vasculitis sistémica¹.
- Dado el aumento en el conocimiento sobre las vasculitis adquirido, se decidió organizar otra conferencia, CHC2012, para introducir algunas modificaciones².

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012) Terminología de clasificación de las enfermedades

Tabla 1. Detalles explicativos sobre la terminología utilizada para definir los sistemas de nomenclatura $\Delta\Phi^{1,2}$

Término	Explicación	Ejemplo 1	Ejemplo 2
Diagnóstico	Nombre de la enfermedad	Granulomatosis con poliangeitis	Panarteritis nodosa
Definición (nomenclatura/nosologíaΩ)	Procesos de enfermedad, presentes en cualquier paciente, que justifican la asignación de un diagnóstico	Inflamación granulomatosa necrotizante que afecta el tracto respiratorio y vasculitis necrotizante que afecta vasos de pequeño y mediano calibre (capilares, vénulas, arteriolas y arterias). Es frecuente la GN necrotizante.	Arteritis necrotizante de las arterias de mediano y pequeño calibre sin glomerulonefritis o vasculitis de arteriolas, capilares o vénulas no asociada con ANCA
Criterios de clasificación (estudios de investigación)	Observaciones que clasifican a un paciente específico (separan sujetos que tienen y no tienen la enfermedad), dentro de una categoría estandarizada, para un estudio de investigación.	Dos o más de los siguientes criterios: 1) inflamación oral o nasal; 2) presencia en la placa de tórax de nódulos, infiltrados o cavitaciones; 3) hematuria o cilindros hemáticos en el sedimento urinario; 4) inflamación granulomatosa en biopsia	Arteritis necrotizante de arterias de mediano calibre en la biopsia, ANCA negativos, sin síndrome mucocutáneo adenopático, ni evidencia de glomerulonefritis. Se deben cumplir al menos 3 de 10 criterios establecidos.
Criterios de diagnóstico (práctica clínica)	Observaciones que demuestran o predicen, con cierta seguridad, la presencia de datos definitivos de la enfermedad en un paciente específico y que permiten su manejo clínico	No documentado todavía. Debería documentarse por el análisis de un gran número de pacientes en los que los datos definitorios estuvieran presentes de forma inequívoca.	Aneurisma de arterias de mediano calibre observadas con técnicas de imagen o arteritis necrotizante en la biopsia, ANCA negativos, sin síndrome mucocutáneo adenopático, ni evidencia de glomerulonefritis

Δ Los criterios de clasificación y diagnóstico de la tabla son posibles ejemplos que no se han derivado de ningún estudio validado. Puede observarse que ni los criterios de clasificación ni los de diagnóstico requieren necesariamente confirmación microscópica de un proceso patológico que constituya un aspecto definitorio de una enfermedad (p.e., no se requiere confirmación histológica de la necrosis miocárdica como criterios de clasificación o diagnóstico para establecer el diagnóstico de infarto agudo de miocardio). Φ Los criterios de clasificación y de diagnóstico comparten un objetivo similar: separar a los sujetos que tienen y que no tienen una determinada EEAA, así como de los sujetos que no padecen ninguna de ellas; cuanto mayor sea la sensibilidad y especificidad de los criterios de clasificación más próximos estarán a los criterios de diagnóstico. Ω La nosología es la ciencia que describe, explica, diferencia y clasifica las enfermedades y procesos patológicos identificables según criterios idóneos; la nosología no proporciona criterios de clasificación y diagnóstico, sino una base para inferir dichos criterios de forma rigurosa. ANCA: anticuerpos anti-citoplasma de los neutrófilos; ECG: electrocardiograma.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012)

Terminología de clasificación de las enfermedades

Tabla 1. Detalles explicativos sobre la terminología utilizada para definir los sistemas de nomenclatura $\Delta\Phi^{1,2}$

Término	Explicación	Ejemplo 1	Ejemplo 2
Diagnóstico	Nombre de la enfermedad	Granulomatosis con poliangeitis	
Definición (nomenclatura/nosologíaΩ)	Procesos de enfermedad, presentes en cualquier paciente, que justifican la asignación de un diagnóstico	Inflamación granulomatosa necrótica que afecta el tracto respiratorio vasculitis necrotizante que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre (capilares, vénulas, arteriolas y arterias). Es frecuente la GN necrotizante.	Granulomatosis con poliangeitis no asociada con ANCA
Criterios de clasificación (estudios de investigación)	Observaciones que clasifican a un paciente específico (separan sujetos que tienen la enfermedad de los que no tienen la enfermedad), dentro de una categoría estandarizada, para un estudio de investigación.	Dos o más de los siguientes criterios: 1) inflamación oral o nasal; 2) presencia en la placa de tórax de infiltrados o cavitaciones; 3) cilindros hemáticos en el sedimento urinario; 4) inflamación en biopsia	Granulomatosis con poliangeitis necrotizante de arterias de mediano calibre en la biopsia, ANCA negativos, sin síndrome mucocutáneo adenopático, ni evidencia de glomerulonefritis. Se deben cumplir al menos 3 de 10 criterios establecidos.
Criterios de diagnóstico (práctica clínica)	Observaciones que demuestran o predicen, con cierta seguridad, la presencia de datos definitivos de la enfermedad en un paciente específico y que permiten su manejo clínico		Granulomatosis con poliangeitis necrotizante de arterias de mediano calibre en la biopsia, ANCA negativos, sin síndrome mucocutáneo adenopático, ni evidencia de glomerulonefritis

No se requeriría la presencia de alteraciones patológicas demostradas^{1,2}.

La nomenclatura/nosología no proporciona criterios de clasificación o diagnóstico, sino una base para inferir dichos criterios de forma rigurosa^{1,2}.

Δ Los criterios de clasificación y diagnóstico de la tabla son posibles ejemplos que no se han derivado de ningún estudio validado. Puede observarse que ni los criterios de clasificación ni los de diagnóstico requieren necesariamente confirmación microscópica de un proceso patológico que constituya un aspecto definitorio de una enfermedad (p.e., no se requiere confirmación histológica de la necrosis miocárdica como criterios de clasificación o diagnóstico para establecer el diagnóstico de infarto agudo de miocardio). Φ Los criterios de clasificación y de diagnóstico comparten un objetivo similar: separar a los sujetos que tienen y que no tienen una determinada EEAA, así como de los sujetos que no padecen ninguna de ellas; cuanta mayor sea la sensibilidad y especificidad de los criterios de clasificación más próximos estarán a los criterios de diagnóstico. Ω La nosología es la ciencia que describe, explica, diferencia y clasifica las enfermedades y procesos patológicos identificables según criterios idóneos; la nosología no proporciona criterios de clasificación y diagnóstico, sino una base para inferir dichos criterios de forma rigurosa. ANCA: anticuerpos anti-citoplasma de los neutrófilos; ECG: electrocardiograma.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012) Terminología de clasificación de las enfermedades

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.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC2012) Reglas para la elaboración de criterios de clasificación

Tabla 4. Reglas para la elaboración de nomenclatura y criterios de clasificación de una enfermedad autoinmune sistémica¹.

El “gold standard” del diagnóstico (o clasificación) es la opinión de clínicos expertos y confirmada por su estabilidad en el tiempo y la revisión independiente de comités de expertos.

Deben utilizarse pacientes consecutivos e incluir múltiples centros para minimizar el sesgo de selección.

La muestra de control debe representar otras patologías que supongan un problema de diagnóstico en la selección de los sujetos de los estudios.

Debe emplearse una terminología precisa, de forma que un pequeño cambio no suponga grandes variaciones en la sensibilidad y especificidad.

El buen funcionamiento de un grupo de criterios debe ser validado en otra nueva muestra, ya que los criterios siempre funcionaran bien en la muestra de elaboración.

1.- J Rheumatol 1987;14(Suppl 65):25–30.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC2012)

Referencias de criterios de clasificación y nomenclatura en EA

Tabla 7. Referencias bibliográficas de los criterios de clasificación y nomenclatura de algunas enfermedades autoinmunes.

Entidad	Año*
Lupus Eritematoso Sistémico ^{21,22,13}	1982, 1997, 2012
Síndrome Antifosfolipídico	1999, 2006
Artritis Reumatoide ¹⁷	1958, 1987, 2010
Esclerosis Sistémica ¹⁷	1980-2001-2013
Miopatías Inflamatorias Idiopáticas ¹⁷	1975-2002-2003
Síndrome de Sjögren primario	2012
Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo	1987
Enfermedad del Tejido Conectivo indiferenciada	1999
Vasculitis ^{9,10}	1990 [Ⓜ] -2012 ^{&}
Polimialgia reumática	
Sarcoidosis	1999
Enfermedad de Behçet	1990
Artritis Idiopática Juvenil	2004 ^{&}
Enfermedad de Still del adulto	1992
Esclerosis Múltiple ¹⁷	1983-2001-2005
Cirrosis Biliar Primaria, Síndromes de superposición, Colangitis esclerosante ^Ω	2009
Hepatitis Autoinmune Crónica	

*Actualizaciones. [Ⓜ]Criterios de clasificación [&]Sistema de nomenclatura de enfermedades (nosología). ^ΩGuía de Práctica Clínica

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC2012)

Metodología analítica para clasificación y nomenclatura en EA

Tabla 5. Aspectos importantes de la metodología analítica para la elaboración de los criterios de clasificación de las enfermedades autoinmunes sistémicas^{7,10,11,13}.

Fuentes de obtención de casos*:

Multicéntricas, de centros de referencia,
Características sociodemográficas de la muestra variadas (edad, sexo, etnia, área geográfica)

Pacientes seleccionados:

Casos de consecutivos, incidentes**
Sujetos Control con otras enfermedades similares***

VARIABLES O CRITERIOS DE INTERÉS:

Proceso inicial de elección de un grupo de variables, donde deben incluirse todas aquellas que sean importantes en la enfermedad (genéticas, clínicas, analíticas, inmunológicas-biomarcadores) y de diagnóstico disponible en todos los centros****.

Métodos para la selección de criterios:

Validez de aspecto y contenido*****, por parte de diferentes especialistas (dado el carácter multisistémico de estas enfermedades) y en distintos pasos del proceso.
Análisis estadístico (tabla 5)*****

Métodos de clasificación***:**

Formato tradicional: "si" se cumplen al menos x criterios de una lista compuesta por y criterios, el paciente tiene el proceso.
Árbol de clasificación multivariante (particionamiento recursivo)&
Función lineal discriminante&
Regresión logística múltiple&
Estadística Bayesiana

Estadísticos indicativos de la exactitud de los criterios (tabla 6):

Sensibilidad
Especificidad
Valores predictivos

Validación de los criterios:

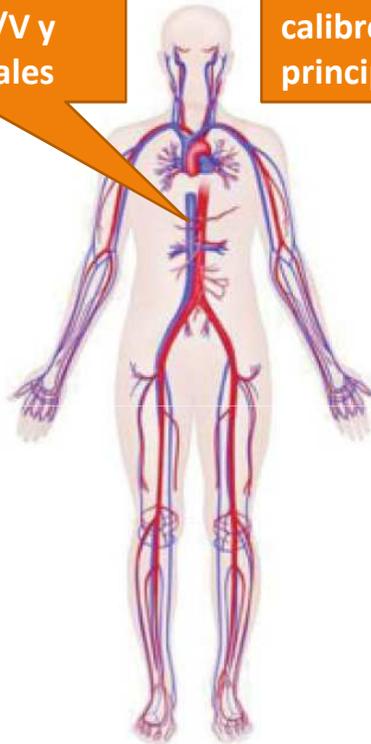
Muestra original**
Otra muestra externa de confirmación
Otras formas de validación. Constructo, criterio¹³.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012) Aspectos que caracterizan y clasifican las vasculitis ^{1,2}.

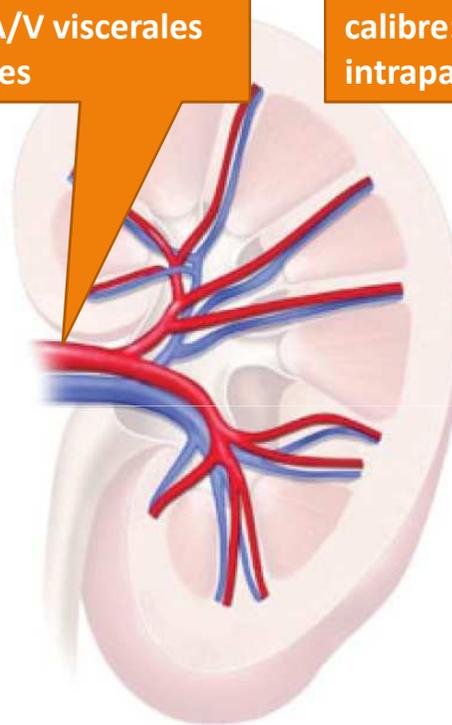
- Vasculitis: inflamación de los vasos.
- Aspectos que clasifican las vasculitis sistémicas:
 - Etiología.
 - Patogénesis.
 - Patología:
 - Tipo de vaso afectado. Tamaño, estructura y función.
 - Tipo de inflamación.
 - Distribución de las lesiones por órganos.
 - Manifestaciones clínicas.
 - Factores genéticos predisponentes.
 - Aspectos sociodemográficos distintivos:
 - Edad
 - Sexo
 - Raza
 - Etnia
 - Distribución geográfica.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012) Calibre de vasos que se afectan en las vasculitis^{1,2}.

Vasos de gran calibre: Aorta/V y ramas principales



Vasos de mediano calibre: A/V viscerales principales



Vasos de pequeño calibre: A/V intraparenquimatosas

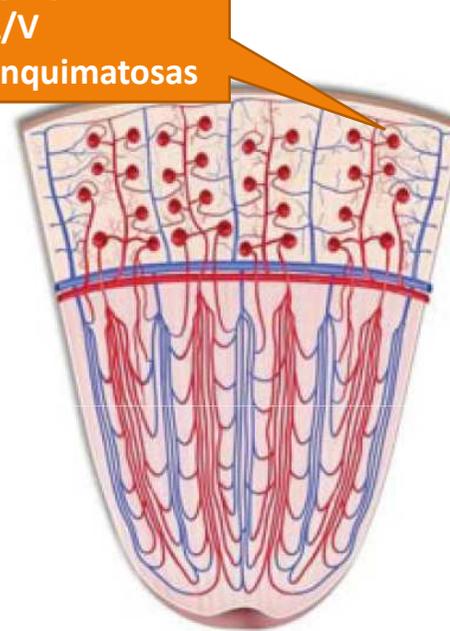


Figure 1. Types of vessels that are defined as large vessels (A), medium vessels (B), and small vessels (C) in the Chapel Hill Consensus Conference nomenclature system. The kidney is used to exemplify medium and small vessels. **Large vessels** are the aorta and its major branches and the analogous veins.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

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012) Calibre de vasos que se afectan en las vasculitis ^{1,2}.

*Es importante destacar que las vasculitis de vasos de mediano y gran calibre pueden también afectar vasos de pequeño calibre; por otra parte, estos últimos pueden ser los vasos predominantemente afectados en un paciente concreto con vasculitis de vasos de gran calibre (p.e.: en AFG de pacientes con ACG pueden afectarse no solo las arterias oftálmicas, sino también las de la retina y múltiples arterias ciliares (mediano calibre), así como las pequeñas ramas de las arterias ciliares y retinianas (pequeño calibre). La ceguera puede deberse a la lesión de las ramas menores de las arterias oftálmicas.

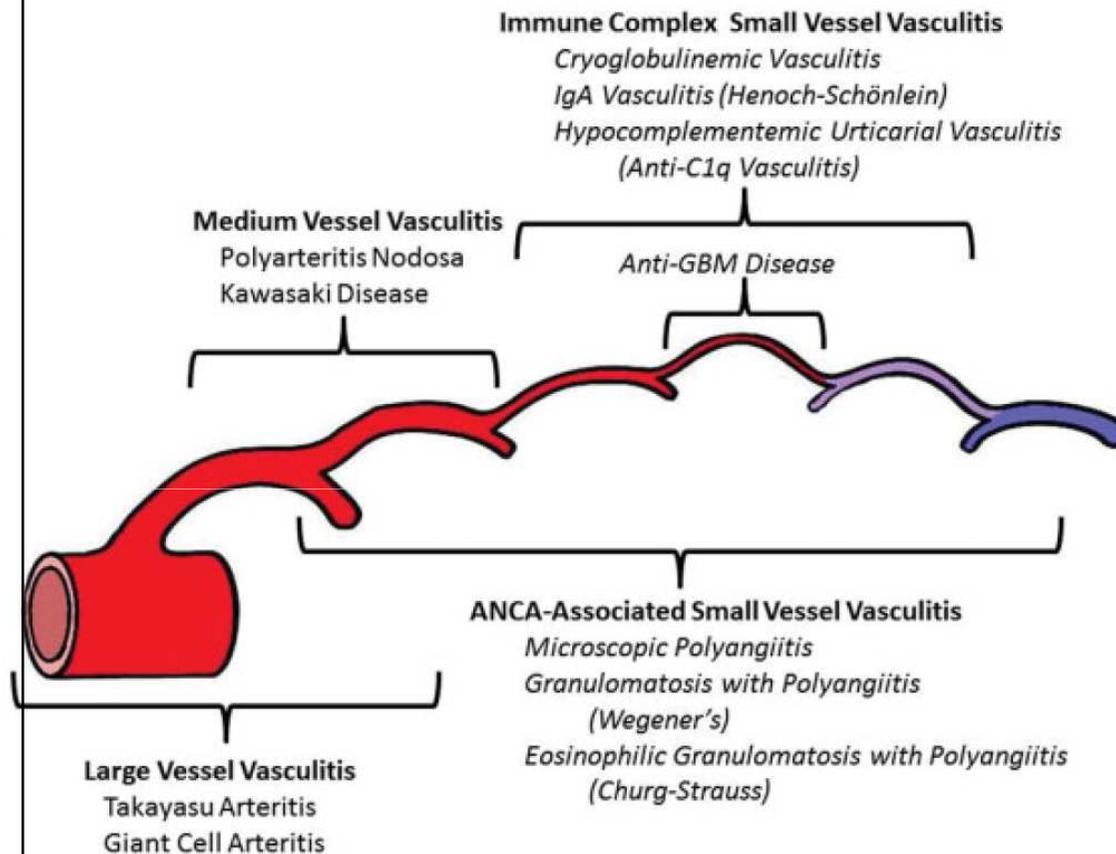


Figure 2. Distribution of vessel involvement by large vessel vasculitis, medium vessel vasculitis, and small vessel vasculitis. Note that there is substantial overlap with respect to arterial involvement, and an important concept is that all 3 major categories of vasculitis can affect any size artery. Large vessel vasculitis affects large arteries more often than other vasculitides. Medium vessel vasculitis predominantly affects medium arteries. Small vessel vasculitis predominantly affects small vessels, but medium arteries and veins may be affected, although immune complex small vessel vasculitis rarely affects arteries. Not shown is variable vessel vasculitis, which can affect any type of vessel, from aorta to veins. The diagram depicts (from left to right) aorta, large artery, medium artery, small artery/arteriole, capillary, venule, and vein. Anti-GBM = anti-glomerular basement membrane; ANCA = antineutrophil cytoplasmic antibody.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012)
Clasificación nosológica de las vasculitis CHCC2012^{1,2}.

Table 2. Names for vasculitides adopted by the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Vasculitides

Large vessel vasculitis (LVV)

Takayasu arteritis (TAK)

Giant cell arteritis (GCA)

Medium vessel vasculitis (MVV)

Polyarteritis nodosa (PAN)

Kawasaki disease (KD)

Small vessel vasculitis (SVV)

Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV)

Microscopic polyangiitis (MPA)

Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)

Immune complex SVV

Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease

Cryoglobulinemic vasculitis (CV)

IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)

Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012)
Clasificación nosológica de las vasculitis CHCC2012^{1,2}

Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Vasculitides

Variable vessel vasculitis (VvV)

Behçet's disease (BD)

Cogan's syndrome (CS)

Single-organ vasculitis (SOV)

Cutaneous leukocytoclastic angiitis

Cutaneous arteritis

Primary central nervous system vasculitis

Isolated aortitis

Others

Vasculitis associated with systemic disease

Lupus vasculitis

Rheumatoid vasculitis

Sarcoid vasculitis

Others

Vasculitis associated with probable etiology

Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis

Hepatitis B virus-associated vasculitis

Syphilis-associated aortitis

Drug-associated immune complex vasculitis

Drug-associated ANCA-associated vasculitis

Cancer-associated vasculitis

Others

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012)

Definición de las vasculitis

Tabla . Definición de las vasculitis^{1,2}

Tipos de vasculitis	Definición
Grandes vasos: Vasculitis que afecta las grandes arterias con más frecuencia que lo hacen otras vasculitis. Las grandes arterias son la aorta y sus ramas mayores. Las arterias de cualquier tamaño se pueden ver afectadas.	
Arteritis de Takayasu	Arteritis, granulomatosa con frecuencia, que afecta sobre todo la aorta y/o sus ramas principales. Suele iniciarse < 50 años (aortitis/arteritis granulomatosa de comienzo juvenil)
Arteritis de células gigantes	Arteritis, granulomatosa con frecuencia, con células gigantes, que afecta la aorta y sus ramas principales, con predilección por las ramas carotídeas y vertebrales y la arteria temporal. Se inicia > 50 años. Se asocia con síndrome de polimialgia reumática.
Vasos de mediano calibre: Vasculitis que afectan sobre todo arterias de mediano calibre que son las arterias viscerales y sus ramas. Puede verse afectada cualquier tipo de arteria. Son frecuentes los aneurismas y estenosis inflamatorias.	
Panarteritis nodosa (PAN)	Arteritis necrotizante de arterias de mediano y pequeño calibre, sin GN o vasculitis de arteriolas, capilares y vénulas no asociada con ANCA.
Enfermedad de Kawasaki	Arteritis asociada con síndrome mucocutáneo y linfadenopático y afectación predominante en arterias de mediano y pequeño calibre. Se afectan con frecuencia las arterias coronarias. Pueden afectarse la aorta y las arterias de gran calibre. Normalmente se observa en niños y chicos jóvenes.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012)

Definición de las vasculitis 1

Tabla . Definición de las vasculitis^{1,2}

Tipos de vasculitis	Definición
	Vasos de pequeño calibre: Vasculitis que afecta predominantemente vasos de pequeño calibre, definido como pequeñas arterias intraparenquimatosas, arteriolas, capilares, y vénulas. Pueden afectarse arterias y venas de mediano calibre.
<i>Vasculitis ANCA-asociadas</i>	Vasculitis necrotizante, con ausencia o escasos depósitos inmunes, que afecta sobre todo vasos de pequeño calibre (capilares, vénulas, arteriolas, y arterias de pequeño calibre), asociado con la presencia de anticuerpos anti-mieloperoxidasa (MPO) o proteinasa 3 (PR3), ANCA. No todos los pacientes tienen ANCA. Debe añadirse un prefijo indicativo del tipo de reactividad de los ANCA: MPO-ANCA, PR3-ANCA, ANCA-negativo.
Poliangeítis microscópica (MPA)	Vasculitis necrotizante con ausencia o escasos depósitos inmunes, que afecta sobre todo vasos de pequeño calibre (capilares, vénulas o arteriolas). Puede estar presente una arteritis necrotizante afecta arterias de pequeño o mediano calibre. Es muy frecuente una GN. Puede presentarse una capilaritis pulmonar. No hay inflamación granulomatosa.
Granulomatosis con poliangeítis (GPA)	Inflamación granulomatosa que suele afectar el tracto respiratorio superior e inferior, con vasculitis necrotizante que afecta sobre todo los vasos de mediano y pequeño calibre (ej.: capilares, vénulas, arteriolas, arterias y venas). Es frecuente la glomerulonefritis necrotizante.
Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA)	Inflamación granulomatosa necrotizante rica en eosinófilos que afecta el tracto respiratorio y vasculitis necrotizante que afecta vasos de pequeño y mediano calibre, asociado con asma y eosinofilia. Los ANCA son frecuentes cuando está presente la GN.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012)

Definición de las vasculitis 2

Tabla . Definición de las vasculitis ^{1,2}

Tipos de vasculitis	Definición
Vasos de pequeño calibre: Vasculitis que afecta predominantemente vasos de pequeño calibre, definido como pequeñas arterias intraparenquimatosas, arteriolas, capilares, y vénulas. Pueden afectarse arterias y venas de mediano calibre.	
<i>Vasculitis por ICcs</i>	Vasculitis con moderado o marcados depósitos de Ig y/o componentes del complemento en la pared de los vasos, que afectan vasos de pequeño calibre (capilaris, vénulas, arteriolas, pequeñas arterias). Es frecuente la GN.
Enfermedad anti-membrana basal glomerular (anti-GBM)	Vasculitis que afecta los capilares glomerulares, los capilares pulmonares, o ambos, con depósito de autoanticuerpos anti-membrana basal glomerular. La afectación pulmonar es responsable de hemorragia pulmonar y la afectación renal cursa con necrosis y semilunas.
Vasculitis crioglobulinémica	Vasculitis con depósitos inmunes de crioglobulinas que afectan vasos de pequeño calibre (predominantemente capilares, vénulas or arteriolas) asociado con crioglobulinas séricas. Se afectan con frecuencia los glomérulos, nervios periféricos y la piel.
Vasculitis por IgA (Henoch-Schölein) (IgAV)	Vasculitis, con depósitos inmunes compuestos predominantemente por IgA, afectando los vasos de pequeño calibre, vénulas o arteriolas. Afecta con frecuencia la piel, el tracto gastrointestinal y produce artritis. Se puede presentar una GN indistinguible de la nefropatía IgA.
Vasculitis urticariana hipocomplementémica (vasculitis anti-C1q) (HUV)	Vasculitis acompañada de urticaria e hipocomplementemia que afecta vasos de pequeño calibre (capilares, vénulas o arteriolas), asociada con anticuerpos anti-C1q. Son frecuente la GN, artritis, EPOC e inflamación ocular.

1.- Arthritis Rheum 1994;39:187-92; 2.- Arthritis Rheum 2012;65:1-11.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012)

Definición de las vasculitis 3

Tabla . Definición de las vasculitis^{1,2}

Tipos de vasculitis	Definición
Vasculitis de vasos de calibre variable:	Vasculitis sin afectación concreta de un tipo de vaso que puede implicar vasos de cualquier tamaño (pequeño, mediano, grande) y tipo (arterias, venas, y capilares).
Enfermedad de Behçet	Vasculitis que se presentan en pacientes con enfermedad de Behçet's, que pueden afectar arterias o venas. La enfermedad de Behçet's se caracteriza por la presencia de úlceras aftosas oral y/o genitales, acompañado de manifestaciones inflamatorias cutáneas, articulares, gastrointestinales y del SNC. Puede haber vasculitis de pequeños vasos, tromboangeítis, trombosis, arteritis y aneurismas arteriales.
Síndrome de Cogan	Vasculitis que se presenta en pacientes con síndrome de Cogan. El síndrome de Cogan se caracteriza por lesiones inflamatorias oculares, incluidas queratitis intersticial, uveítis y episcleritis, así como enfermedad del oído interno, que incluye sordera neurosensorial y disfunción vestibular. Las manifestaciones vasculíticas pueden incluir arteritis (afectando arterias de pequeño, mediano y gran calibre), aortitis, aneurismas aórticos y valvulitis aórtica y mitral.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC1994-2012)

Definición de las vasculitis 4

Tabla . Definición de las vasculitis sistémicas^{1,2}

Tipos de vasculitis	Definición
Vasculitis de órganos aislados (SOV)	Vasculitis de arterias y venas de cualquier tamaño que se presenta en un órgano aislado, sin datos indicativos de que se trate de una vasculitis sistémica con expresión limitada. El órgano afectado y el tipo de vaso han de incluirse en el nombre de la entidad (<i>vasculitis cutánea de pequeño vaso [angeítis leucocitoclástica cutánea, arteritis cutánea], arteritis testicular, vasculitis aislada del sistema nervioso central, aortitis aislada</i>). Dentro del órgano, la distribución de la vasculitis puede ser unifocal o multifocal (difusa). Algunos pacientes que inicialmente se diagnostican de SOV pueden presentar posteriormente datos adicionales de manifestaciones de la enfermedad que permitan redefinir el caso como una de las vasculitis sistémicas (arteritis cutánea que evoluciona a un PAN sistémica).
Vasculitis asociadas a enfermedad sistémica	Vasculitis que se relaciona con y puede ser secundaria a (causada por) una enfermedad sistémica. El nombre (diagnóstico) debe tener el prefijo que especifique la enfermedad sistémica (<i>vasculitis reumatoide, vasculitis del lupus, vasculitis sarcoidea, etc.</i>).
Vasculitis asociada a una etiología probable	Vasculitis que se asocia a una etiología específica muy probable. El nombre (diagnóstico) debe tener el prefijo que especifique la asociación (<i>poliangeítis microscópica asociada a hidralazina, vasculitis por inmunocomplejos asociada a fármacos, vasculitis asociada a ANCA asociada a fármacos, vasculitis asociada a infección por virus de hepatitis B, vasculitis crioglobulinémica asociada a infección por virus de hepatitis C virus, Aortitis luética, vasculitis asociada a cáncer, etc.</i>).

1.- Arthritis Rheum 1994;39:187-92; 2.- Arthritis Rheum 2012;65:1-11.

Nomenclatura de las vasculitis (CHCC2012)

Conclusiones

- Dado el aumento en el conocimiento sobre las vasculitis, se decidió organizar otra conferencia, CHC2012, para introducir algunas modificaciones en su nomenclatura.
- La clasificación, nombre y definición, de las diferentes vasculitis establece una base para el desarrollo de la asistencia, docencia e investigación de estas entidades.
- La metodología desarrollada implica una amplia base de pacientes, distintos ámbitos geográficos, aproximación multidisciplinaria por expertos en esta área, inclusión de diferentes entidades, aplicación en la práctica de los instrumentos elaborados y evaluación de los resultados obtenidos.
- La clasificación establece distintos grupos de vasculitis en función del tamaño y localización del vaso afectados, entre otros factores considerados.
- No siempre es posible separar estas entidades con claridad por la gran variabilidad de su presentación clínica y patológica.