

## CRITERIS DE REMISSIÓ I RECIDIVA

### REMISSIÓ

La *remissió* es defineix com l'absència completa de signes o símptomes de vasculitis, d'acord al Birmingham Vasculitis Activity Score<sup>i ii</sup>. Pel que fa al ronyó es refereix a l'absència de glomerulonefritis i equival a una millora o estabilització del filtrat glomerular<sup>iii</sup> i la desaparició de les alteracions en el sediment urinari (proteïnúria i hematúria) causades per la vasculitis activa.

**Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3)**

Patient ID: \_\_\_\_\_ Date of birth: \_\_\_\_\_ Total score: \_\_\_\_\_

Assessor: \_\_\_\_\_ Date of assessment \_\_\_\_\_

Tick an item <b>only</b> if attributable to active vasculitis. If there are no abnormalities in a section, please tick 'None' for that organ-system.		If <b>all</b> abnormalities are due to persistent disease (active vasculitis which is not new/worse in the prior 4 weeks), tick the <b>PERSISTENT</b> box at the bottom right corner	
Is this the patient's first assessment?		Yes <input type="radio"/>	No <input type="radio"/>
None	Active disease	None	Active disease
<b>1. General</b>		<b>6. Cardiovascular</b>	
Myalgia	<input type="radio"/>	Loss of pulses	<input type="radio"/>
Arthralgia / arthritis	<input type="radio"/>	Valvular heart disease	<input type="radio"/>
Fever $\geq 38^\circ$ C	<input type="radio"/>	Pericarditis	<input type="radio"/>
Weight loss $\geq 2$ kg	<input type="radio"/>	Ischaemic cardiac pain	<input type="radio"/>
<b>2. Cutaneous</b>		Cardiomyopathy	<input type="radio"/>
Infarct	<input type="radio"/>	Congestive cardiac failure	<input type="radio"/>
Purpura	<input type="radio"/>	<b>7. Abdominal</b>	
Ulcer	<input type="radio"/>	Peritonitis	<input type="radio"/>
Gangrene	<input type="radio"/>	Bloody diarrhoea	<input type="radio"/>
Other skin vasculitis	<input type="radio"/>	Ischaemic abdominal pain	<input type="radio"/>
<b>3. Mucous membranes / eyes</b>		<b>8. Renal</b>	
Mouth ulcers	<input type="radio"/>	Hypertension	<input type="radio"/>
Genital ulcers	<input type="radio"/>	Proteinuria $>1+$	<input type="radio"/>
Adnexal inflammation	<input type="radio"/>	Haematuria $\geq 10$ RBCs/hpf	<input type="radio"/>
Significant proptosis	<input type="radio"/>	Serum creatinine 125-249 $\mu\text{mol/L}^*$	<input type="radio"/>
Scleritis / Episcleritis	<input type="radio"/>	Serum creatinine 250-499 $\mu\text{mol/L}^*$	<input type="radio"/>
Conjunctivitis / Blepharitis / Keratitis	<input type="radio"/>	Serum creatinine $\geq 500$ $\mu\text{mol/L}^*$	<input type="radio"/>
Blurred vision	<input type="radio"/>	Rise in serum creatinine $>30\%$ or fall in creatinine clearance $>25\%$	<input type="radio"/>
Sudden visual loss	<input type="radio"/>	<b>*Can only be scored on the first assessment</b>	
Uveitis	<input type="radio"/>	<b>9. Nervous system</b>	
Retinal changes (vasculitis / thrombosis / exudate / haemorrhage)	<input type="radio"/>	Headache	<input type="radio"/>
<b>4. ENT</b>		Meningitis	<input type="radio"/>
Bloody nasal discharge / crusts / ulcers / granulomata	<input type="radio"/>	Organic confusion	<input type="radio"/>
Paranasal sinus involvement	<input type="radio"/>	Seizures (not hypertensive)	<input type="radio"/>
Subglottic stenosis	<input type="radio"/>	Cerebrovascular accident	<input type="radio"/>
Conductive hearing loss	<input type="radio"/>	Spinal cord lesion	<input type="radio"/>
Sensorineural hearing loss	<input type="radio"/>	Cranial nerve palsy	<input type="radio"/>
<b>5. Chest</b>		Sensory peripheral neuropathy	<input type="radio"/>
Wheeze	<input type="radio"/>	Mononeuritis multiplex	<input type="radio"/>
Nodules or cavities	<input type="radio"/>	<b>10. Other</b>	
Pleural effusion / pleurisy	<input type="radio"/>	a.	<input type="radio"/>
Infiltrate	<input type="radio"/>	b.	<input type="radio"/>
Endobronchial involvement	<input type="radio"/>	c.	<input type="radio"/>
Massive haemoptysis / alveolar haemorrhage	<input type="radio"/>	d.	<input type="radio"/>
Respiratory failure	<input type="radio"/>	<b>PERSISTENT DISEASE ONLY:</b>	
		(Tick here if <b>all</b> the abnormalities are due to persistent disease)	

**References:**

- Version 1:** Luqmani, RA, et al. (1994). "Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) in systemic necrotizing vasculitis." QJM 87(11):671-8.  
**Version 2:** Luqmani, RA, et al. (1997). "Disease assessment and management of the vasculitides." Baillieres Clin Rheumatol 11(2): 423-46.  
**Version 3:** Mukhtyar C, et al (2008). "Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3) Ann Rheum Dis. 2008 Dec 3. [Epub ahead of print]"

Valorar la resposta al tractament en la vasculitis renal no sempre és fàcil, especialment en presència d'hematúria o proteïnúria persistents, i cal fer algunes puntualitzacions.

La desaparició de la hematúria és un bon indicador de remissió renal i la re-aparició d'hematúria després de negativitzar-se sol indicar recidiva. Però la persistència d'hematúria aïllada (sense proteïnúria i amb funció renal estable) és controvertida: en general no sol tenir implicacions clíniques importants i per tant assumim que pot existir en pacients en remissió completa.

La proteïnúria persistent i estable també es pot donar en pacients en remissió, ja que pot traduir una lesió crònica en el ronyó i no indica, per si sola, persistència de vasculitis. Cal tenir en compte que les co-morbilitats associades (DMII, obesitat) que puguin contribuir a la persistència de cert grau de proteïnúria en pacients en remissió.

Pel que fa a la funció renal, en els pacients amb vasculitis ANCA poden co-existir altres causes d'insuficiència renal diferents de la glomerulonefritis (p.ex. tòxics, inestabilitat hemodinàmica) i que s'han de descartar raonablement abans d'intensificar el tractament immunosupressor.

En casos dubtosos es pot plantejar una re-biòpsia renal.

## RECIDIVA

Es defineix la recidiva com un augment de l'activitat de la malaltia després d'un període de remissió parcial o completa. Una reaparició o augment de la proteïnúria o hematúria solen indicar una recidiva renal.

Les vasculitis ANCA MPO i PR3 es caracteritzen per l'aparició de recidives freqüents en el curs de la malaltia. La vasculitis associada a ANCA PR3 (en contraposició a MPO), l'afectació cardio-vascular i els nivells baixos de creatinina al diagnòstic confereixen major risc de recidiva, així com les recidives prèvies<sup>iv</sup>.

Es parla de *recidiva major* quan la vasculitis implica risc vital o de perdre un òrgan (p.ex. hemorràgia alveolar massiva, estenosi sub-glòtica, glomerulonefritis ràpidament progressiva, vasculitis òptica amb risc de pèrdua de visió). En cas contrari, parlem de *recidiva menor*.

Aconseguir uns ANCA negatius després del tractament d'inducció s'associa a menor risc de recidiva que quan aquests persisteixen positius.

La persistència d'uns ANCA positius, l'augment en els seus nivells o la positivització d'uns ANCA prèviament negatius tenen un valor només modestament predictiu de futures recidives de la malaltia. Per aquest motiu, la mesura periòdica dels ANCA serveix per fer vigilància activa de símptomes i signes suggestius de recidiva, però no pot ser utilitzada de manera aïllada per prendre decisions terapèutiques.<sup>v</sup>  
vi vii

---

<sup>i</sup> Hellmich B, Flossmann O, Gross WL, Bacon P, Cohen-Tervaert JW, Guillevin L, Jayne D, Mahr A, Merkel PA, Raspe H, Scott DG, Witter J, Yazici H, Luqmani RA. EULAR recommendations for conducting clinical studies and/or clinical trials in systemic vasculitis: focus on anti-neutrophil cytoplasm antibody-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2007 May;66(5):605-17. doi: 10.1136/ard.2006.062711. Epub 2006 Dec 14. PMID: 17170053; PMCID: PMC2703775.

<sup>ii</sup> <https://www.mdapp.co/birmingham-vasculitis-activity-score-bvas-v3-calculator-386/>

<sup>iii</sup> Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) CKD Work Group. KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Diseases. *Kidney Int*. VOLUME 100 | ISSUE 4S | OCTOBER 2021.

<sup>iv</sup> Walsh M, Flossmann O, Berden A, Westman K, Höglund P, Setegman C, Jayne D; European Vasculitis Study Group: Risk Factors on relapse of antineutrophil cytoplasmic antibody-mediated vasculitis. *Arthritis Rheum* 64: 542-548, 212

<sup>v</sup> McClure ME, Wason J, Gopaluni S, et al. Evaluation of PR3-ANCA status after rituximab for ANCA-associated vasculitis. *J Clin Rheumatol*. 2019;25:217–223.

<sup>vi</sup> Sanders JS, Huitma MG, Kallenberg CG, et al. Prediction of relapses in PR3-ANCA-associated vasculitis by assessing responses of ANCA titres to treatment. *Rheumatology (Oxford)*. 2006;45:724–729.

<sup>vii</sup> Tomasson G, Grayson PC, Mahr AD, et al. Value of ANCA measurements during remission to predict a relapse of ANCA-associated vasculitis—a meta-analysis. *Rheumatology (Oxford)*. 2012;51:100–109.