

# Dr Imad Aboukhamis

## Ph-D France

- Systemic Vasculitis
- التهاب الأوعية الدموية الجهازية

# What is Vasculitis ?

1. Vasculitis is an inflammatory disorder of the blood vessels  
اضطراب التهابي في الأوعية الدموية
2. Differentiation through determination of affected regions  
التمييز من خلال تحديد المناطق المتأثرة
3. Inflammation of blood vessels can lead to ischaemia and aneurisms  
التهاب الأوعية الدموية يمكن أن يؤدي إلى نقص تروية الأوعية الدموية و تمددها

# Symptoms

1. Inflammation and fibrinoid necrosis of blood vessel walls  
التهاب ونخر الليفين جدران الأوعية الدموية
2. Ischaemia  
نقص الأوكسجين
3. Aneurisms  
تمدد الأوعية الدموية
4. Glomerulonephritis  
التهاب كبيبات الكلى
5. Pulmonary haemorrhage  
النزف الرئوي

# Epidemiology علم الأوبئة

1. Incidence of all Vasculitides 40 / 1 Mio.
2. Incidence of ANCA-associated Vasculitis 30 / 1 Mio
3. Men > Women
4. Onset of Disease more often in Winter / Spring
5. Prevalence of all Vasculitides 200 / 1 Mio.
6. Prevalence of ANCA-associated Vasculitides 100 / 1 Mio.

# ANCA-associated Vasculitis

- 1. Lack of immun complexes in the inflammed vessels** عدم وجود معقدات مناعية في الأوعية الملتهبة
- 2. Diagnosis is not possible based on only one single symptom or laboratory parameter** التشخيص غير ممكن على أساس عراض معلم مخبري واحد
  - 1. Anamnesis** سوابق المريض
  - 2. Physical examination** الفحص البدني
  - 3. Laboratory tests** اختبارات المخبرية
  - 4. Medical Imaging** التصوير
  - 5. Characteristic Histology**

# Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies

1. Detection on indirect immunofluorescence on human neutrophil Granulocytes (fixation with Ethanol or Formalin) **الكشف المناعي الغير المباشر على العدلات**
  1. **cANCA** mostly Anti-**PR3** but also Anti-BPI, Anti-MPO
  2. **pANCA** mostly Anti-**MPO** but also Anti-Elastase, Anti-Cathepsin G, Anti-Laktoferrin, Anti-Lysozym
2. Confirmation of positive IFA results with ELISA for Anti-PR3 or Anti-MPOdetermination

# Indications for PR3-cANCA

## 1. Suspicion of systemic Vasculitis

1. Wegener's Granulomatosis حبيبي
2. rapidly progressive
3. Glomerulonephritis التهاب كبيبات الكلى

## 2. Differential Diagnose for kidney failure

## 3. Confirmation of positive cANCA-IFA

## 4. Therapy-Monitoring

# Indications for MPO-pANCA

## **1. Suspicion of Systemic Vasculitis**

1. Microscopic Polyangiitis **التهاب الأوعية**
2. rapidly progressive glomerulonephritis

## **2. Differential Diagnosis of Glomerulonephritis**

## **3. Confirmation of positive pANCA-IFA**

## **4. Therapy-Monitoring**

## **5. Suspicion of Drug-induced Vasculitis**



# Treatment

1. **Immunosuppression** with Cyclophosphamid, Prednison, Methylprednisolon; anti-CD20-Ab, antiTNF- $\alpha$
2. in case of pulmonary hemorrhage or kidney dysfunction  
Plasmapheresis في حالة حدوث نزيف رئوي أو خلل وظيفي في الكلى
3. Recovery of symptoms الشفاء من الأعراض in 85 - 90 % of cases
4. Complete Remission هدأة كاملة in 75 % (within 12 months)
5. Relapse after termination therapy الانتكاس بعد إنهاء العلاج  
in 30 - 50 %