

Vasculitis

Definición

Proceso clínico patológico caracterizado por inflamación y lesión de los vasos sanguíneos. La afectación vascular difusa produce sintomatología generalizada como **fiebre, astenia, adinamia, y manifestaciones orgánicas locales** (nerológicas, renales, dolor abdominal). Suelen cursar con analítica inespecífica de inflamación como aumento de la VSG, leucocitosis, etc. Las vasculitis pueden ser primarias (única manifestación de enfermedad) o secundarias (asociadas a AR, LES, infecciones, neoplasias). Según el síndrome vasculítico concreto, se afectarán unos u otros vasos y la histopatología será diferente.

Clasificación

Ninguna clasificación de vasculitis está exenta de inconvenientes. Lo más común es agruparlas según el **tamaño del vaso**.

Vasculitis de grandes vasos

- Arteritis de células gigantes o de la temporal (enfermedad de Horton)
- Arteritis de Takayasu

Vasculitis de vasos medianos

- Enfermedad de Kawasaki
- Enfermedad de Buerger
- Poliarteritis nodosa clásica (PAN)

Vasculitis de vasos pequeños (arteriolas, capilares y vénulas)

ANCA positivas

- Poliangeítis microscópica
- Granulomatosis de Wegener
- Vasculitis granulomatosa alérgica de Churg-Strauss
- Púrpura de Schönlein-Henoch
- Vasculitis limitadas al riñón

ANCA negativas

- Vasculitis de la crioglobulinemia mixta esencial
- Vasculitis leucocitoclástica cutánea

Otra

- Enfermedad de Behçet

Etiopatogenia

Etiología desconocida en la mayoría. Se asume que en la patogenia de las vasculitis intervienen diversos mecanismos inmunopatogénicos:

- Depósito de **inmunocomplejos** en la pared vascular con activación del complemento (mecanismo fundamental).
- La presencia de granulomas en algunos tipos de vasculitis se asocia a **lesión inmunológica mediada por células**, aunque también pueden ser inducidos por inmunocomplejos. La citotoxicidad celular se ha demostrado en la enfermedad de Kawasaki (donde también hay Ac anti células endoteliales).
- También tienen importancia patogénica los **anticuerpos contra constituyentes enzimáticos del citoplasma de los neutrófilos (ANCA)**. Aunque hay casos aislados con agregación familiar, no hay relación con ningún patrón HLA, excepto en el Behçet (DR5, B5), arteritis de la temporal (DR4 y DRB1) y arteritis de Takayasu (DR2 y 4 / MBI y 3).

Diagnóstico

El diagnóstico de las vasculitis en la mayoría de los casos es **clínico**. Sin embargo, apoya de forma muy importante los hallazgos histológicos.

En algunos casos para el diagnóstico apoya más los estudios de **imagen como la angiografía en la enfermedad de Takayasu**.

En las vasculitis sistémicas necrotizantes es común la presencia de un síndrome constitucional con afectaciones sistémicas.

Pruebas complementarias

Biopsia. Diagnóstico de confirmación. En estudio en sangre de **reactantes de fase aguda y ANCA**. Angiografía: útil especialmente en la PAN y en la arteritis de Takayasu; también en Churg-Strauss. Pruebas dirigidas a encontrar enfermedad subyacente: **autoanticuerpos, serología de Hepatitis B y C, factor reumatoide, crio globulinas**. Pruebas para detectar afectación orgánica: análisis de **orina**, sangre oculta en heces, radiografía de tórax.

Panarteritis nodosa clásica

Enfermedad rara. **Varones / Mujeres 1.6 / 1 (GPC México: 2/1)** de 40-60 años (excepcional en la infancia) Patogenia inmunológica. **Asociación al VHB** (20-30% presentan antígenos) 5% tienen infección por virus de la hepatitis C. Se ha encontrado asociación con la tricoleucemia.

Patología

Vasculitis necrotizante sistémica que afecta a arterias de pequeño y mediano tamaño. Segmentarias lesiones en distinto estadio evolutivo y predilección por la **zona de bifurcación de los vasos**. Es característica de la PAN clásica la formación de aneurismas. Los órganos más afectados son el riñón y corazón (>70% en autopsias). Raro pulmón (sí afecta vasos bronquiales, aunque con poca frecuencia). La lesión renal predominante es una **arteritis (sin glomerulonefritis)**. La lesión clásica es un infiltrado de **polimorfonucleares con necrosis fibrinoide** En la **PAN clásica es característica la ausencia de granulomas y eosinófilos**. También es característica la formación de micro aneurismas (<1cm)

Manifestaciones clínicas

Prototipo de enfermedad multisistémica: sintomatología variada. HTA frecuente por afectación vascular o por nefropatía. Puede ser causa de fiebre de origen desconocido. Manifestaciones iniciales con frecuencia inespecíficas (fiebre, malestar, pérdida de peso, artralgias y mialgias), junto con signos de afección multisistémica como rash cutáneo, neuropatía periférica, y poliartritis asimétrica. En otras ocasiones persiste una única manifestación durante un periodo de tiempo variable, habitualmente **hipertensión arterial, dolor abdominal, neuropatía, enfermedad renal o lesiones cutáneas**. Las manifestaciones clínicas dependerán de los órganos afectados, que según su frecuencia de afectación son:

- Sistema musculoesquelético (62%: artralgias, artritis, mialgias).
- Riñón (60%), corazón y tubo digestivo.
- SN periférico (50%). Su manifestación más característica y que nos debe hacer pensar en una PAN es la **mononeuritis múltiple (afectación de troncos nerviosos no contiguos que se producen de forma secuencial y asimétrica)**.
- Piel: púrpura palpable, nódulos y livedo reticularis como más característicos.

- Genitourinario: dolor testicular, ovárico.
- **Hígado** (más frecuente en los casos asociados al virus B o C de la hepatitis)

Diagnóstico

No existe prueba específica. Frecuentes: Aumento de la **VSG, anemia y leucocitosis, neutrofilia sin eosinofilia** (puede cursar con eosinofilia, aunque si es importante y/o aparecen granulomas en la biopsia sospechar granulomatosis alérgica). **Antígeno de superficie del VHB en el 20-30%**. Pueden observarse anomalías en el sedimento urinario y alteraciones de las pruebas de los diferentes órganos (PFH, CPK). **ANCA+ en el 30%, siendo la variedad p-ANCA la más común.** **La confirmación diagnóstica es con BIOPSIA:** Confirmación histológica: biopsias superficiales (piel, músculo, nervio periférico, testículo, siempre que sea posible. No deben prodigarse las biopsias profundas (riñón, hígado) por los riesgos que entrañan. Se puede realizar angiografía selectiva abdominal (tronco celiaco y arterias renales) si biopsia negativa y alta sospecha de PAN

Factores de mal pronóstico: proteinuria >1 g/día, creatinina sérica > 1.58 mg/dl, cardiomiopatía y afección de SNC

Tratamiento

Los corticoides son la base del tratamiento **1mg/kg/día una dosis en la mañana o dividida en 2 dosis**. En casos de vasculitis sistémica grave se pueden dar **pulsos** de metilprednisolona 500-1000 mg/día en 500 ml de sol glucosada al 5% administrado en 2 a 3 horas durante 1-3 días consecutivos, al término del pulso continuar con corticoesteroides oral. Añadir **ciclofosfamida si enfermedad severa** (renal, SNC, cardíaca o digestiva) o como pauta ahorradora de corticoides (en general, pacientes con vasculitis en tratamiento con glucocorticoides y un inmunodepresor deben hacer profilaxis contra la infección por P. jirovecii con trimetoprima-sulfametoxazol).

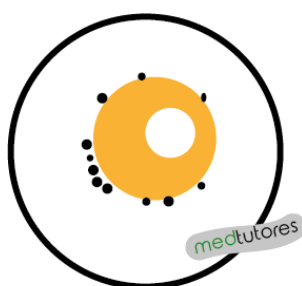
En general el tratamiento debe limitarse a **1-2 años**. Pronóstico malo sin tratamiento y 80% de supervivencia a los 5 años con tratamiento. Los indicadores más negativos son la afectación renal del SNC, digestiva y cardíaca. En los casos asociados a Hepatitis B es conveniente agregar **interferón y plasmaféresis**.

Poliangeítis microscópica (PAM)

Esta patología se analiza con más detalle en el curso de Nefrología

Se trata de una vasculitis **necrotizante sistémica** que afecta a pequeños vasos y cursa con leucocitoclasia (restos nucleares de neutrófilos). Lesiones anatomopatológicas en el mismo estadio. Son prácticamente los mismos hallazgos histológicos que en la PAN clásica, pero con mayor **predilección por capilares y vénulas**. En la patología de la forma microscópica no participa la formación de inmunocomplejos

Manifestaciones de vasculitis sistémica entre las que destacan la afectación



Patrón perinuclear

cutánea (**púrpura palpable**), renal (glomerulonefritis frecuente y grave, similar al Wegener) y pulmonar (capilaritis, infiltrados, hemorragia alveolar (representa la complicación más temible); a diferencia

del Wegener no suele haber afectación de vías respiratorias superiores ni nódulos pulmonares. Es más frecuente en varones de edad avanzada. **p-ANCA (anti mieloperoxidasa) en el 90%**. La asociación con VHB es menos frecuente en comparación con la PAN clásica. **Pronóstico malo sin tratamiento y 75% de supervivencia a los 5 años con tratamiento**

Tratamiento

Se realiza con **corticoides** a dosis altas asociados a inmunosupresor, especialmente **ciclofosfamida**.

Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (Churg-Strauss)

Vasculitis necrotizante sistémica granulomatosa caracterizada por afectación pulmonar, historia de asma y atopia, infiltración eosinófila tisular e **intensa eosinofilia periférica**.

Patogenia inmunoalérgica por reacción **Ag-Ac mediada por IgE**. Se trata de una enfermedad rara, más frecuente en varones (1.3/1) de mediana edad.

Anatomía patológica

Vasculitis necrotizante sistémica granulomatosa que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre, sobre todo pulmonares. **Triada clásica:** Vasculitis necrotizante de arterias musculares de pequeño y mediano tamaño, capilares, vénulas y venas. Infiltración tisular por eosinófilos. Granulomas vasculares y extravasculares. Puede afectar cualquier órgano, pero a diferencia de la PAN clásica predomina la **afectación pulmonar**

Clínica

En la Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis el órgano principalmente afectado es **el pulmón, en el que aparecen infiltrados pulmonares bilaterales migratorios no cavitados**. La afectación renal es menos frecuente y menos grave que en la PAN y es similar a la de la granulomatosis de Wegener y coexisten con lesiones extra glomerulares (vasculitis granulomatosa). La HTA y la mononeuritis múltiple son menos características, aunque esta última es la segunda expresión más frecuente de la enfermedad (60-70% de los casos). **Las manifestaciones respiratorias dominan:** Afectación de senos paranasales. Historia de dolor agudo o crónico paranasal o velamiento radiológico de senos paranasales. rinitis alérgica, crisis asmáticas, infiltrados pulmonares migratorios no cavitados.

Laboratorio

Eosinofilia intensa periférica es el dato más característico y buen marcador de respuesta al tratamiento. **p-ANCA en el 65% de los casos. Eosinofilia periférica superior al 10% o mayor de 1.500 células/mm³**. Aumento de IgE. Resto similar a PAN: anemia, crio globulinas.

Diagnóstico

Confirmación: biopsia cutánea, de pulmón, nervio o cualquier órgano potencialmente afectado y sugerido por la clínica. Evitar biopsias de profundas. Arteriografía similar a PAN, pero micro aneurismas menos frecuentes.

Tratamiento

Similar a PAN: Buena respuesta a **glucocorticoides** (deben mantenerse 1 año mínimo). Ocasionalmente ciclofosfamida u otros inmunosupresores para controlar la enfermedad y permitir reducir la dosis de prednisona. Pronóstico malo sin tratamiento y 75% de supervivencia a los 5 años con tratamiento. **Mortalidad relacionada con afectación pulmonar o cardiaca**

Granulomatosis con poliangeítis (de Wegener)

Vasculitis necrotizante sistémica granulomatosa que se caracteriza por afectar a vías respiratorias superiores e inferiores, riñón y, en grado variable, a otros órganos. Igual frecuencia en varones que en mujeres. Más frecuente en edad media.

Anatomía patológica

Vasculitis necrotizante de arterias y venas de mediano y pequeño calibre (especialmente capilares y vénulas) y granulomas epitelioides intra o extravasculares en cualquier órgano. **Pulmón:** infiltrados cavitados, bilaterales y nodulares (éste es el órgano más rentable para biopsia). Vías respiratorias **superiores: inflamación, necrosis y granulomas, con o sin vasculitis. Riñón:** glomerulonefritis necrotizante focal con posible aparición de semilunas. Raros los granulomas en riñón.

Clínica

Los síntomas más frecuentes y más precoces son los de las vías respiratorias altas. Por orden de frecuencia las manifestaciones clínicas son:

ORL (92%): a menudo existe congestión nasal, epistaxis, rinorrea purulenta, deformidad de la nariz "en silla de montar" y sinusitis) con **frecuente infección añadida y destrucción del hueso** circundante. La otitis media serosa con mastoiditis y la vasculitis del oído interno son causa frecuente de pérdida de audición. Posible condritis auricular y gingivitis granulomatosa

Pulmonares (85%): los nódulos, únicos o múltiples, con o sin cavitaciones bilaterales no migratorias y los infiltrados son las manifestaciones pulmonares más habituales. Es posible la hemorragia alveolar. Puede cursar con disnea, tos, esputos hemoptoicos. **La glomerulonefritis** no suele estar presente al momento del diagnóstico, pero se presenta en el 75% de los casos a lo largo de la enfermedad. Se trata de una glomerulonefritis focal y segmentaria que, sin tratamiento, evoluciona de una forma rápidamente progresiva. La hipertensión arterial es rara, lo que constituye un hecho diferencial con la PAN. Clínica general: artralgias /artritis (67%), fiebre (50%), astenia. **Oculares (lo más característico es la proptosis del globo ocular). Mononeuritis múltiple.**

Laboratorio

Aumento de **VSG**, **anemia de trastornos crónicos** (también puede ser hemolítica) leucocitosis sin eosinofilia, trombocitosis e hipoalbuminemia. Pueden detectarse FR, inmunocomplejos circulantes e hipergammaglobulinemia (**IgA**) **No hay hipocomplementemia. Alteración renal:** proteinuria, hematuria. La determinación analítica más trascendental es la presencia de anticuerpos anti citoplasma de neutrófilos: a) **cANCA: patrón difuso citoplasmático** cuyo antígeno es la proteinasa 3. b) **pANCA: patrón perinuclear cuyos antígenos son la mieloperoxidasa y la elastasa**

Diagnóstico

Sospecha clínica (enfermedad en tracto respiratorio y/o riñón) y de laboratorio (C-ANCA tiene 95% de especificidad y 88% de sensibilidad para Wegener). **Confirmación por biopsia pulmonar (mayor rentabilidad)**

Tratamiento

En la actualidad el tratamiento de elección es la **ciclofosfamida (2 mg/kg) o por vía intravenosa (pulsos en dosis de 15 mg/kg con intervalos de 3 a 4 semanas) + prednisona (1 mg/kg/día)** es efectiva y segura para inducir la remisión la enfermedad, por lo que se considera el tratamiento estándar en pacientes con GW.

Los principales efectos secundarios de la ciclofosfamida son **pancitopenia**, cistitis hemorrágica, cáncer vesical, (5%), mielodisplasia, toxicidad gonadal e infecciones.

En el comienzo del tratamiento es importante añadir prednisona. Pronóstico malo sin tratamiento y 75% de supervivencia a los 5 años con tratamiento. **Mortalidad relacionada fundamentalmente con la afectación renal.**

Arteritis de la temporal o de células gigantes

Vasculitis granulomatosa **más frecuente que las vasculitis necrotizantes sistémicas.** Afecta a arterias de mediano y gran calibre, especialmente a ramas de la carótida (rama temporal). No obstante, es un proceso sistémico y puede afectar arterias de múltiples localizaciones.

Etiología desconocida. Predisposición genética (casos familiares y mayor prevalencia de **HLA DR4 y DRB1**) y participación autoinmune. **Afecta a ancianos (mayores a 55 años)** 1 por 1000 individuos de edad avanzada

Más frecuente en mujeres

Anatomía patológica

Panarteritis con infiltrados mononucleares y con frecuencia células gigantes Proliferación de la íntima. Necrosis de la media y fragmentación de la lámina elástica interna.

Manifestaciones clínicas

El diagnóstico se suele retrasar porque la clínica inicial es inespecífica o se atribuye a procesos más banales.

El síntoma más habitual es la **cefalea (65%)** de los casos. El paciente la refiere como una cefalea no habitual en él y refractaria a los analgésicos habituales. **A la exploración de la arteria temporal** (es habitual que la palpación sobre la zona de la temporal desencadene dolor) podemos encontrar: endurecimiento, disminución o ausencia del pulso y signos inflamatorios, acompañada de síntomas sistémicos con importante repercusión sobre el estado general, con astenia, anorexia, pérdida de peso y depresión. **Fiebre o febrícula en más de la mitad de los pacientes (considerar ante fiebre de origen desconocido en el anciano)** Se asocia a polimialgia reumática en el 50% de los casos, ésta se caracteriza por dolor y rigidez referido principalmente la cintura escapular y pelviana **Claudicación mandibular** (sospechar existencia de vasculitis: **sugiere fuertemente el diagnóstico**). Las manifestaciones más graves son las **oculares**: ceguera o síntomas de neuropatía óptica isquémica: (amaurosis fugaz). Importante diagnosticar y tratar precozmente. Accidente cerebrovascular, disección aórtica en el 7% de los casos.

Diagnóstico

ESTUDIOS DE LABORATORIO:

Aumento de la VSG: dato de laboratorio más útil en la monitorización (>95%). Puede hallarse aumentada la fosfatasa alcalina. Anemia, trombocitosis frecuente, leucocitos normales. Cambios inespecíficos de las proteínas plasmáticas: Disminución de la albúmina y aumento de las α globulinas, fibrinógeno y otros reactantes de fase aguda).

DIAGNÓSTICO:

Sospecha clínica y analítica: hemograma, VSG y bioquímica sérica rutinaria. Confirmar con **biopsia** de la arteria temporal superficial (si es negativa no excluye el diagnóstico dado el **carácter segmentario de la enfermedad**). Otro método útil es la **ecografía de la temporal en la que veremos un halo hipocóico**.

Tratamiento

Glucocorticoides de elección: Dosis moderadas-altas: 0.5-1mg por kg de peso/día: remisión rápida y completa de la sintomatología y **previene complicaciones isquémicas**. Disminuir dosis inicial y **seguir con dosis de mantenimiento 2 años** para evitar recidivas. El tratamiento comienza con **prednisona 40-60 mg/día** durante casi un mes seguida de su reducción gradual La combinación de corticoides junto a **metotrexato** semanal, permite reducir la dosis y duración de corticoides, además de disminuir las recurrencias de los episodios agudos **Debe prevenirse la osteoporosis por glucocorticoides con aporte de calcio 1000mg/día, vitamina D (800 UI/día) y bifosfonatos**. Asociar aspirina 81 mg/día reduce las complicaciones isquémicas cerebrales. Debe añadirse si el paciente no tiene contraindicación. Generalmente el pronóstico es bueno. Recidivas frecuentes, pero se controlan con ajustes de dosis de la prednisona. La cuidadosa valoración clínica y VSG son las medidas más útiles para evaluar la actividad de la enfermedad.

Arteritis de Takayasu

También denominada síndrome del arco aórtico: vasculitis granulomatosa de **etiopatogenia desconocida** que afecta sobre todo aorta y sus ramas principales y arteria pulmonar. Los troncos supra aórticos son los vasos más comúnmente afectados. Más frecuente en mujeres por debajo de los 40 años (relación hombre: mujer 8,5:1) Más común en oriente. **En la anatomía patológica podemos encontrar:** Panarteritis con infiltrados mononucleares y en ocasiones células gigantes. Formación de granulomas. Proliferación intensa de la íntima. Fibrosis que lleva a la estenosis de la luz.

Manifestaciones clínicas

Inicio insidioso (retraso del diagnóstico meses o años) con Síntomas constitucionales. Gradualmente aparecen signos de la fase crónica (postestenótica) o sin pulso, con **claudicación de miembros superiores**, cefalea, síncope,

vértigo, parestesias, síntomas visuales (visión borrosa, amaurosis fugaz). 70-80% soplos vasculares. En fases avanzadas puede haber **ausencia de pulsos en arterias afectadas. 30-60% HTA**, pero pueden detectarse cifras bajas en brazos, lo que hace necesario evaluar la tensión arterial en miembros inferiores. Disnea y palpitaciones son manifestaciones de insuficiencia cardiaca congestiva por la hipertensión sistémica y pulmonar

Diagnóstico

Los datos de laboratorio son de baja especificidad como aumento de la VSG (se ha relacionado con la mortalidad), anemia de trastornos crónicos, niveles séricos de amiloide sirven para evaluar la actividad de la enfermedad. Dada la localización afectada **el diagnóstico es por arteriografía (estenosis, circulación colateral y aneurismas) y no por biopsia**. Se deben examinar toda la aorta y sus ramas, ya que la extensión suele ser muy amplia

Tratamiento

Prednisona a altas dosis (1 mg/kg/día). Disminución paulatina. En algunos casos es necesario añadir inmunosupresores (metotrexato, ciclofosfamida). 50% requieren cirugía derivativa (se debe llevar a cabo cuando la inflamación esté controlada). Hacer arteriografías periódicas. **Mortalidad directamente relacionada con la enfermedad < 10%**

Vasculitis IgA (púrpura de Henoch-Schönlein)

También denominada **púrpura anafilactoide**, en algunas de las clasificaciones de vasculitis incluye dentro de las vasculitis por hipersensibilidad, Por la preponderancia de las **manifestaciones cutáneas** en ambas, la histología similar, localizada en los vasos de pequeño calibre y el excelente pronóstico que comparten. La diferencia fundamental es que, en la purpura de Henoch Schönlein, existe afectación visceral (articular renal y gastrointestinal) en la mayoría de los pacientes.

Afecta fundamentalmente a la **población infantil** y menores de 30 años. Es más frecuente en **varones (1.5/1)** Y en la población de nivel socioeconómico más bajo. Presenta un predominio estacional, siendo más frecuente en primavera e invierno y menos frecuente en verano

Patogenia

La enfermedad se produce por depósito de inmunocomplejos. La inmunoglobulina A es el tipo de anticuerpo que se encuentra en estos. Se desconoce el agente causal de este trastorno, aunque el hecho de que se produzca a menudo después de una infección respiratoria ha hecho plantearse que algún microorganismo como el estreptococo esté implicado en la patogenia, sí bien se han relacionado otros antígenos desencadenantes, como fármacos, alimentos, inmunizaciones, picaduras, etcétera.

La lesión histológica subyacente es similar a las de otras vasculitis predominantemente cutáneas.

Manifestaciones clínicas

Más frecuente en primavera, y con frecuencia sigue a una infección del **tracto respiratorio superior** **La púrpura palpable es la manifestación más frecuente**. Es **no trombocitopénica** y más frecuente en **extremidades inferiores y nalgas**. La afección sistémica más común es la digestiva, que puede cursar con dolor abdominal y puede ser causa de hemorragia o perforación **La afección renal suele manifestarse con hematuria y proteinuria** moderadas, aunque **puede originar un síndrome nefrótico**. En pocas ocasiones existe una glomerulonefritis que puede conducir a insuficiencia renal. **Poli artralgias** (rara la artritis florida)

La IgA se encuentra elevada en el suero de la mitad de los pacientes (diagnóstico diferencial con enfermedad de Kawasaki) No hay trombocitopenia tampoco hay hipocomplementemia

Criterios diagnósticos:

Púrpura palpable (imprescindible) Al menos uno de los siguientes:

- Dolor abdominal difuso
- Artritis aguda o artralgias
- Afectación renal (hematuria/proteinuria)
- Biopsia con depósito de IgA



Tratamiento

En general sólo requiere tratamiento sintomático. En casos graves glucocorticoides (indicados en el síndrome nefrótico, afectación gastrointestinal grave) Autolimitado en la mayoría, aunque tiene **tendencia a recaer** en un periodo de semanas o meses y un pequeño porcentaje evoluciona a cronicidad. El pronóstico depende de la afección renal

Vasculitis predominantemente cutáneas

Dentro de este grupo engloban aquellos cuadros que se caracteriza por presentar síntomas referidos de manera primordial a la piel, generalmente en forma de purpura palpable, y por presentar un **pronóstico mucho más favorable que el resto de las vasculitis** al no producir daño visceral. Previamente eran conocidas como vasculitis leucocitoclástica, haciendo referencia a su hallazgo histológico más característico.

Anatomía patológica

Afectación de los **pequeños vasos de la piel**, sobre todo de las vénulas postcapilares. Es característica la **leucocitoclasia (restos nucleares de neutrófilos que han invadido los vasos y sus alrededores durante la fase aguda)**. En los estadios subagudo y crónico predominan las células mononucleares. Lesiones en el mismo estadio evolutivo. La extravasación de hematíes provoca una púrpura palpable

Clínica

Cutánea: domina el cuadro. Consisten habitualmente en **púrpura palpable (lesión cutánea más característica)** pero pueden aparecer **máculas, ampollas, nódulos subcutáneos, úlceras, urticaria**

crónica o recurrente (vasculitis urticariforme). Se localizan en **zonas declives** (miembros inferiores en pacientes ambulatorios y región sacra en encamados). Puede haber afectación variable de otros órganos, e incluso en pacientes con afectación cutánea exclusiva, la enfermedad puede caracterizarse por síntomas y signos generales como fiebre, malestar, mialgias. **Manifestaciones extra cutáneas mucho menos graves que en vasculitis sistémicas.**

Diagnóstico

Púrpura palpable + biopsia cutánea o del órgano afectado. Laboratorio: no hay datos específicos. Característica la **leucocitosis y el aumento de la VSG.** En algunos casos hay crioglobulinas y factor reumatoide positivo. Puede asociarse a deficiencias de los factores del complemento.

Tratamiento

En casos **leves bastará con un tratamiento sintomático.** Glucocorticoides si síntomas sistémicos, afectación cutánea diseminada o están afectados otros órganos. En los casos en que se hayan identificado que el antígeno desencadenante o una enfermedad subyacente asociada, la eliminación de ese antígeno o el tratamiento de dicha enfermedad es el tratamiento de elección:

- **Vasculitis cutáneas relacionadas a antígenos exógenos:** fármacos, enfermedad del suero y reacciones afines, secundarias a procesos infecciosos (Epstein barr, VIH, VHB, estafilococos, estreptococos, E. coli)
- **Vasculitis relacionadas con tóxicos antígenos endógenos:** Enfermedades neoplásicas, especialmente las linfoproliferativas, AR, LES, Sjögren, cirrosis biliar primaria, policondritis recidivante, déficit de α -1-antitripsina, Goodpasture, crioglobulinemia mixta esencial.

Enfermedad de Kawasaki (síndrome mucocutáneo ganglionar)

Vasculitis necrosante difusa que afecta siempre arteriolas, capilares y vénulas, de forma casi constante arterias coronarias y a menudo grandes arterias no intraparenquimatosas. **Histopatología:** proliferación típica de la íntima e infiltrado vascular de células mononucleares. Granulomas posibles (no característico) **Las complicaciones suelen aparecer entre 3-5**

semanas de la enfermedad (fase de convalecencia)

Esporádica o en pequeños brotes epidémicos. **Más frecuente en Japón. Más frecuente en niños (80% en edades inferiores a los 5 años)** Falta de respuesta a antibióticos En su patogenia están implicados agentes aún sin identificar que actúan como superantígenos, aunque se ha descrito una asociación estrecha entre una nueva variedad de *S. aureus*, que libera la toxina 1 del síndrome del shock tóxico y la enfermedad de Kawasaki.

Manifestaciones clínicas

Aguda y autolimitada (recuperación en 2-8 semanas)
GENERALES: fiebre, poli adenopatías cervicales agudas no supuradas, artralgias, artritis. **OJOS:** Conjuntivitis **PIEL Y MUCOSAS:** **Alteraciones oro faríngeas:** lengua de frambuesa, eritema difuso, labios enrojecidos, secos y agrietados **Alteraciones en manos y pies:** eritema, edema indurado, descamación (en general limitada a los dedos, en fase de convalecencia) Exantema polimorfo en superficies extensoras de miembros y tronco; uno de los signos iniciales es una erupción perianal **CARDIOVASCULAR:** Miocarditis, Insuficiencia cardiaca, Arritmias, Pericarditis, Infarto Aneurismas coronarias (15-25%) con mortalidad global del 0,5-3% **OTROS:** Dolor abdominal, meningitis.

Diagnóstico

Eminentemente clínico. Laboratorio **Trombocitosis** entre la 3-5 semana. Aumento de IgE (75%), ANCA y Ac anti célula endotelial (poco frecuentes) **“No suele presentar FR”**

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

- Fiebre de 5 días o mas
- Conjuntivitis bilateral
- Alteraciones orales
 - Labios secos, enrojecidos y con fisuras
 - Lengua aframbuesada
 - Faringe enrojecida
- Alteraciones en las extremidades:
 - Enrojecimiento de palmas y plantas
 - Edema de manos y pies
 - Descamación periungueal
- Exantema polimorfo de tronco
- Adenopatías cervicales

Se requieren 5 de los 6 criterios para establecer el diagnóstico

Tratamiento

Administración precoz y combinada de **salicilatos y altas dosis de gammaglobulina** Mediante ecografía bidimensional se vigilará la evolución de los aneurismas coronarios, y se mantendrá tratamiento con aspirina a dosis antiagregantes hasta que desaparezcan. **Pronóstico excelente excepto 3% de muertes súbitas por complicaciones cardiovasculares.**

Síguenos en nuestras redes sociales

