



VASCULITIS

inforeuma.com

El término de vasculitis engloba un grupo heterogéneo de enfermedades cuyo sustrato patológico es una inflamación de los vasos sanguíneos (arterias, arteriolas, capilares, vénulas y venas).

¿QUÉ ES?

Como consecuencia de la inflamación de la pared de los vasos se produce una disminución del flujo vascular o incluso una interrupción completa del mismo. La afección inflamatoria difusa vascular determina la aparición de síntomas generales (fiebre, cansancio, pérdida de peso, etc.) y el desarrollo de manifestaciones clínicas locales como consecuencia de la isquemia o el infarto visceral por oclusión de los vasos (síntomas neurológicos, dolor abdominal, compromiso renal, etc). Progresivamente el vaso puede cerrarse, cesando el flujo sanguíneo por completo. Si no se trata a tiempo, la vasculitis lleva a la cicatrización, necrosis y muerte definitiva de los vasos afectados.

En algunos casos, las vasculitis pueden causar debilidad de la pared de los vasos, haciéndoles ceder a la presión de la sangre y favoreciendo la formación de aneurismas. También puede haber rotura del vaso inflamado produciendo hemorragias internas.

¿CÓMO Y POR QUÉ SE PRODUCE?

La causa concreta de por qué aparecen no está totalmente aclarada en todos los casos, pero las vasculitis son, en general, procesos mediados por defectos en el sistema inmunológico, llamados enfermedades autoinmunes. De forma general podemos hacer dos distinciones, las vasculitis primarias y secundarias.

Nos referiremos a las vasculitis primarias cuando ocurren sin una causa aparente y sin estar asociadas a ninguna otra enfermedad. La mayoría de las vasculitis están mediadas por mecanismos inmunitarios en personas genéticamente predispuestas. Mientras que las vasculitis secundarias pueden

ocurrir como consecuencia de un daño directo sobre el vaso debido a: enfermedades autoinmunes (como el lupus y la artritis reumatoide), infecciones (hepatitis B o C, sífilis o VIH), una reacción a ciertos tipos de medicamentos o proteínas heterólogas en el caso de enfermedades del suero. Lo que no podemos explicar es por qué no presentan vasculitis todas las personas expuestas a estos posibles desencadenantes.

¿ES FRECUENTE?

Las vasculitis son enfermedades poco frecuentes y de gran complejidad. Los estudios epidemiológicos publicados están influenciados por factores geográficos, genéticos y ambientales que condicionan esta patología.

TIPOS

Las vasculitis pueden afectar cualquier tipo de arteria o vena y lesionar desde grandes vasos, como la arteria aorta, hasta vasos microscópicos, como las arteriolas de los ojos o de los riñones.

En función de la localización de los vasos afectados, su diferente tamaño y los distintos hallazgos histológicos objetivados en la biopsia se han identificado 11 tipos distintos de vasculitis. A continuación, se presenta la clasificación empleada en función del tamaño del vaso:

a. Vasculitis de grandes vasos: Son vasculitis que afectan a las grandes arterias del cuerpo, con preferencia por la arteria aórtica. Las vasculitis de grandes vasos más comunes son:

- Arteritis de la temporal, Arteritis de células gigantes (ACG) o enfermedad de Horton: Afecta casi exclusivamente a personas mayores de 50 años y su incidencia aumenta con la edad, alcanzando un pico máximo a los 70-79 años con predominio femenino. Es el tipo de vasculitis más común en Europa y América del Norte, con predilección por

personas de origen escandinavo. La clínica clásica de la ACG es la cefalea, hipersensibilidad a la palpación del cuero cabelludo, dolor facial o claudicación de la mandíbula. En casos avanzados puede producirse ceguera. Por lo tanto, podemos decir que la inflamación muestra una predilección por ramas craneales derivadas de la arteria carótida.

- Arteritis de Takayasu (ATK): Suele aparecer con más frecuencia en mujeres jóvenes antes de los 40 años de edad y es más común en Asia y, especialmente, en Japón. Se han descrito tres estadios evolutivos en el cuadro clínico de la enfermedad. Hay una fase inicial caracterizada por la presencia de sintomatología constitucional (fiebre, cansancio y pérdida de peso); una segunda fase meses o años más tarde en la que predomina el proceso inflamatorio del vaso; y una fase tardía con predominio de las lesiones vasculares establecidas y presencia de manifestaciones isquémicas (claudicación de miembros, ataques isquémicos transitorios o cerebrovasculares). Estas fases parecen no estar claramente diferenciadas en la mayoría de los casos. Afecta predominantemente a los vasos de gran calibre, principalmente, a la aorta y sus ramas principales, así como a la arteria pulmonar y renal.

b. Vasculitis de medios y pequeños vasos: Son vasculitis que afectan vasos de tamaño mediano y pequeño, normalmente sin signos en la aorta. Pueden o no estar asociadas a otras enfermedades como lupus, hepatitis, esclerodermia o neoplasia. Las más comunes son:

- Poliarteritis nodosa (PAN): Es una vasculitis rara en el momento actual. Afecta un poco más a varones que a mujeres, con una edad media de 50 años. Habitualmente es idiopática (es decir, no se sabe la causa), pero en ocasiones, puede estar asociada a procesos inflamatorios, infecciosos o neoplásicos. En los libros clásicos, hasta el 30% se asociaba al virus de la hepatitis B. Esta proporción es hoy muy inferior, al disminuir dicha infección debido a las mejores condiciones socio-sanitarias y a la generalización de la vacuna. La PAN puede ser una enfermedad sistémica o localizada. La altera-

ción más frecuente del sistema nervioso es una neuropatía periférica, es decir, se altera la función de un nervio (sensitivo y/o motor) principalmente en las extremidades inferiores. Puede verse afectado también el riñón (manifestándose como hipertensión arterial o insuficiencia renal), la piel (apareciendo nódulos subcutáneos con úlceras o lúcido reticularis), el tubo digestivo (dolor abdominal anginoso, perforación intestinal y trombosis), el corazón (aneurismas coronarios, insuficiencia ventricular o bloqueo cardiaco), el testículo (orquitis) y los ojos (epiescleritis o escleritis).

- Enfermedad de Kawasaki: Es un tipo de vasculitis que afecta a niños y adolescentes. Se inflaman arterias de mediano y pequeño calibre, con predilección por las arterias coronarias. Es autolimitada, pero en algunos casos desarrollan aneurismas coronarios que marcarán el pronóstico. El síntoma inicial es la fiebre alta y resistente a los tratamientos convencionales. A los pocos días se va añadiendo conjuntivitis, alteraciones orofaríngeas (labios secos y fisurados con lengua de aspecto aframbuesado), adenomegalias (ganglios de gran tamaño en el cuello) y una erupción cutánea por todo el cuerpo.

- Vasculitis primaria del sistema nervioso central (vasculitis cerebral): Es una forma de vasculitis rara que se limita al cerebro y a la médula espinal. Las manifestaciones neurológicas son diversas e inespecíficas. El reconocimiento temprano es importante porque el tratamiento con esteroides con o sin inmunosupresores puede prevenir resultados graves.

- Tromboangiítis obliterante o enfermedad de Buerger: Aunque se desconoce su etiología, está muy asociada al consumo de tabaco. La hipótesis más aceptada es que se trata de una enfermedad autoinmune desencadenada por un componente aún no identificado del tabaco. La enfermedad tiene una distribución universal, aunque es mucho más frecuente en Asia, países del este de Europa y del área mediterránea. Afecta más a varones que a mujeres, aunque a medida que ha ido creciendo la

proporción de mujeres fumadoras, también ha crecido el porcentaje de afectadas. Los síntomas iniciales más frecuentes son las lesiones de isquemia digital en las manos, y, sobre todo, en los pies. También es frecuente el fenómeno de Raynaud (coloración blanquecina de los dedos con el frío), la claudicación intermitente de extremidades, tromboflebitis migratoria superficial y, en fases avanzada, el dolor en reposo.

c. Vasculitis de vasos pequeños y microscópicos: afectan a los vasos pequeños, principalmente los vasos que nutren los órganos. Las vasculitis de pequeños vasos más comunes son:

- Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA: Son enfermedades poco frecuentes, la incidencia se incrementa con la edad, siendo máxima en el grupo de 65-75 años. La causa de su aparición no está clara, se ha sugerido la implicación de diversos factores ambientales, genéticos y la exposición a determinados fármacos.

- Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis: Es más frecuente en mujeres. En su curso clínico se distinguen una fase prodrómica de enfermedad alérgica (asma o rinitis alérgica), una segunda fase de eosinofilia sanguínea (es decir, eosinófilos elevados en la sangre) o tisular y una tercera fase, de vasculitis. Los síntomas típicos son asma, afectación de la vía aérea superior, en forma de pólipos nasales o rinitis alérgica e infiltrados pulmonares. Se produce afectación de nervios periféricos, lesiones cutáneas y afectación renal. Raramente se producen alteraciones cardíacas y del tracto intestinal.

- Granulomatosis con poliangeítis: Es más frecuente en varones de países del norte de Europa. Generalmente, se trata de un cuadro sistémico, aunque, ocasionalmente, puede manifestarse como una afectación aislada de vías respiratorias o del área otorrinolaringológica y de la función renal.

- Púrpura de Henoch-Schönlein: Es la vasculitis pediátrica más frecuente. Predomina en pacientes de 3-10 años y es más frecuente en niños.

Es una enfermedad benigna y con un curso autolimitado en la mayoría de los casos. La duración media de los síntomas es de 3-4 semanas y hasta un tercio de los niños tienen al menos una recurrencia. El signo característico es la púrpura palpable, que ocurre sobre todo en las extremidades inferiores. Se observa afectación articular en un porcentaje elevado de pacientes. El síntoma gastrointestinal más frecuente es el dolor abdominal, seguido de los vómitos. Las complicaciones más graves son la hemorragia digestiva, la invaginación intestinal, las úlceras y las perforaciones intestinales. El riñón suele manifestarse con hematuria (sangre en la orina) o proteinuria (proteínas en la orina), por suerte la insuficiencia renal es rara.

- Crioglobulinemia: Las crioglobulinas son complejos inmunes que pueden inducir vasculitis de pequeño vaso, que afecta a la piel, articulaciones, sistema nervioso y riñón. La crioglobulinemia se define como la presencia de inmunoglobulinas circulantes que precipitan con bajas temperaturas y se disuelven al calentarlas. Su expresión clínica es variable. La fatiga es el síntoma más frecuente, acompañado de lesiones cutáneas tipo púrpura en las extremidades inferiores, que se extiende al área abdominal y, en menor medida, al resto del cuerpo. Puede asociar enfermedad de Raynaud, acrocianosis o ulceraciones. La alteración neurológica más descrita es la afectación de varios nervios sensitivos. A veces se afecta el riñón con hematuria, proteinuria y un grado variable de insuficiencia renal. El síndrome seco suele ser frecuente, pero el resto de manifestaciones son raras e incluyen dolor abdominal, afectación cardíaca o pulmonar.

- Enfermedad de Behçet: Es un proceso inflamatorio crónico recurrente multisistémico de origen desconocido con asociación genética. Las cifras de mayor incidencia corresponden a los países de oriente medio y lejano, principalmente, a lo largo de la histórica Ruta de la Seda. Disminuye en el Mediterráneo occidental y es mucho menos frecuente en el resto del mundo. Afecta a hombres y mujeres por igual, aunque en los países de mayor prevalencia es más frecuente en varones. La edad

de comienzo suele ser la 3ª o 4ª década de la vida, y es rara antes de la pubertad o después de los 50 años. Se caracteriza por la presencia simultánea o secuencial de aftas orales, aftas genitales, uveítis (inflamación de la úvea en el ojo), lesiones cutáneas inflamatorias, test de patergia o hiperreactividad cutánea positiva, trombosis arterial o venosa, artritis, enfermedad intestinal inflamatoria y afectación del sistema nervioso central.

- **Poliangeítis microscópica (PAM):** A diferencia de la PAN, esta vasculitis afecta a vasos pequeños (arteriola, capilar, vénula) y ocasionalmente a arterias de mediano calibre. Es una enfermedad rara y su causa se desconoce. Se presenta en varones entre 40 y 60 años. La enfermedad suele comenzar con síntomas generales (fiebre, pérdida de peso y dolores osteomusculares) que se acompañará de clínica más específica según se afecten otros órganos o sistemas: los riñones suelen afectarse frecuentemente apareciendo hematuria y proteinuria junto a insuficiencia renal. Cerca de un tercio de los pacientes tienen erupción purpúrica en el momento del diagnóstico. Si están afectados los pulmones, puede haber hemorragia alveolar, que puede ser seguida de fibrosis pulmonar. Los síntomas digestivos incluyen dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea y heces sanguinolentas. Suele producirse mononeuropatía múltiple que afecta a los nervios periféricos o craneales. La afectación ocular produce episcleritis.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

El diagnóstico es, en ocasiones, complejo y habitualmente requiere de muchas pruebas complementarias además de la historia clínica completa, así como pruebas analíticas generales. Son de interés análisis sugestivos de vasculitis como los ANCA (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo) asociados a las vasculitis de vaso pequeño. En ocasiones se realizan ecografías doppler o angiografías para comprobar la existencia, localización o grado de la obstrucción vascular.

Pero sin duda, la confirmación histológica con una biopsia es el método diagnóstico ideal. En ese sentido se realiza del lugar más accesible, de mayor rendimiento diagnóstico y con el menor riesgo. Por ejemplo, la biopsia de la arteria temporal en los casos de sospecha de arteritis de células gigantes o la biopsia cutánea en el caso de vasculitis con afectación de la piel. En ocasiones se realizan biopsias de nervio sural, de músculo, e incluso renal o pulmonar. Lo que nunca se plantea es una biopsia de la aorta, por su localización y elevados riesgos asociados.

En todos los casos se trata de encontrar los signos de inflamación en el vaso sanguíneo. La biopsia unida a los otros datos clínicos, analíticos y pruebas de imagen darán finalmente la clave diagnóstica.

¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

Al igual que en la mayoría de las enfermedades en Medicina, se necesita individualizar los tratamientos. En el caso de las vasculitis esto es especialmente importante considerando el tipo del que se trate, el grado de afectación sistémica, así como de otros factores individuales del paciente como la edad, la presencia de otras enfermedades concomitantes, etc. Pero en general se precisa la utilización de inmunosupresores, como los esteroides a dosis medias o altas, u otros fármacos ahorradores de esteroides como el metotrexato, ciclofosfamida, azatioprina, micofenolato, etc. En los últimos años también se están empleando terapias biológicas, como el caso de rituximab y tocilizumab entre otros, con elevado éxito.

¿CÓMO EVOLUCIONA?

Es muy variable dependiendo del tipo de vasculitis, el grado y tipo de afectación sistémica y otros factores dependientes del paciente como la edad, presencia de otras enfermedades asociadas, etc. Así, se pueden tener síntomas neurológicos crónicos como la pérdida de fuerza o parestesias (sensación anormal de la piel sin causa física aparente), dolor

abdominal intermitente, afectación renal en forma de insuficiencia renal, hipertensión arterial o afectación visual con posibilidad de desarrollar ceguera. Por otra parte, los fármacos pueden provocar múltiples complicaciones como osteoporosis, infecciones, diabetes, esterilidad, etc. que requerirán a largo plazo otro tipo de cuidados o seguimiento.



Fundación Española de
Reumatología

