

Vasculitis



¿Qué son las vasculitis?

Las vasculitis son un grupo heterogéneo de enfermedades y síndromes caracterizados por inflamación de los vasos sanguíneos (arterias, arteriolas, capilares, vénulas y venas). Esta inflamación puede provocar una reducción significativa o incluso una interrupción completa del flujo sanguíneo en los vasos afectados, lo que conlleva daño tisular e isquemia.

Se producen porque el sistema inmunitario, que normalmente protege al organismo de agentes externos, ataca por error los vasos sanguíneos. Las vasculitis pueden presentarse como enfermedades primarias (idiopáticas) o ser secundarias a otras patologías, como infecciones, enfermedades autoinmunes, neoplasias o medicamentos. Pueden afectar exclusivamente la piel (vasculitis cutánea) o involucrar múltiples órganos y sistemas simultáneamente (vasculitis sistémicas).

Las complicaciones dependen de la localización y extensión de la vasculitis, así como de los órganos afectados (riñón, pulmón, sistema nervioso, corazón, piel, etc.).

¿Qué tipos de vasculitis existen?

Las vasculitis se clasifican según el tamaño predominante de los vasos afectados (vasos grandes, medianos o pequeños) y los hallazgos histopatológicos (necrotizantes, granulomatosas, entre otros). Los tipos más relevantes incluyen:

1. Vasculitis de vasos grandes

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

2. Vasculitis de vasos medianos

- Poliarteritis nodosa (PAN)
- Enfermedad de Kawasaki

3. Vasculitis de vasos pequeños

- Poliangeítis microscópica (PAM)
- Granulomatosis con poliangeítis (GPA, antes Wegener)
- Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA, antes Churg-Strauss)
- Vasculitis por hipersensibilidad (vasculitis leucocitoclástica)

4. Otras vasculitis sistémicas

- Enfermedad de Behçet
- Vasculitis asociadas a otras enfermedades autoinmunes o infecciosas
- Vasculitis asociadas a crioglobulinemia o a neoplasias

En la práctica clínica, la vasculitis por hipersensibilidad (vasculitis leucocitoclástica) es la más frecuente, seguida por la arteritis de células gigantes.

¿Por qué se producen las vasculitis?

La mayoría de las vasculitis son enfermedades autoinmunes de causa desconocida. Existen factores genéticos, inmunológicos y ambientales implicados en su desarrollo.

En el caso de la vasculitis leucocitoclástica por hipersensibilidad, sí se puede identificar un desencadenante, como infecciones (víricas o bacterianas), fármacos, vacunas o proteínas heterólogas (en la enfermedad del suero).

La edad de aparición varía según el tipo de vasculitis:

- Enfermedad de Behçet y arteritis de Takayasu suelen afectar a adultos jóvenes (20-30 años).
- PAN, PAM, EGPA y GPA afectan típicamente a personas entre 40-60 años.

- Enfermedad de Kawasaki afecta a niños y adolescentes.
- Arteritis de células gigantes afecta preferentemente a mayores de 50 años.

Algunos tipos tienen mayor prevalencia en ciertos grupos étnicos y regiones geográficas.

¿Qué síntomas producen?

Los síntomas generales de vasculitis incluyen:

- Fiebre prolongada de origen desconocido
- Cansancio, debilidad y pérdida de peso inexplicada
- Sudoración nocturna
- Síntomas localizados según órganos afectados, derivados de isquemia o daño inflamatorio:
 - Dolor y claudicación en zonas irrigadas por vasos afectados
 - Manifestaciones neurológicas (neuropatía, accidente cerebrovascular)
 - Síntomas pulmonares (tos, hemoptisis, disnea)
 - Afectación renal (hematuria, insuficiencia renal)
 - Síntomas cutáneos (púrpura palpable, úlceras)
 - Dolor abdominal o síntomas digestivos (por vasculitis mesentérica)

En la vasculitis cutánea, pueden aparecer lesiones purpúricas, nódulos, livedo reticular o úlceras.

¿Cómo se diagnostican?

El diagnóstico es clínico, apoyado en la historia, examen físico y pruebas complementarias.

Las pruebas diagnósticas incluyen:

- Analítica sanguínea: velocidad de sedimentación globular (VSG), proteína C reactiva (PCR), anemia, leucocitosis
- Serologías y autoanticuerpos, especialmente los ANCA (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos), que se asocian con vasculitis necrotizantes sistémicas como GPA y PAM
- Biopsia del tejido afectado (piel, nervio, músculo, arteria temporal, riñón, pulmón) para confirmar inflamación vascular y tipo de lesión histológica

- Estudios de imagen: ecografía Doppler (arteria temporal, vasos periféricos); angiografía (TC o RM angiográfica) para detectar estenosis, aneurismas, oclusiones; PET/TAC en algunos casos.
- Pruebas específicas según sospecha clínica (función renal, pruebas pulmonares, electromiografía)

La confirmación histológica mediante biopsia sigue siendo el método de referencia para un diagnóstico preciso.

¿Cuál es el pronóstico?

El pronóstico depende del tipo específico de vasculitis, la gravedad, la rapidez de instauración del tratamiento y la afectación orgánica.

Algunas vasculitis tienen un curso crónico con remisiones y brotes; otras pueden progresar rápidamente y comprometer la vida si no se tratan precozmente.

El daño irreversible en órganos vitales (riñón, pulmón, sistema nervioso) puede causar discapacidad o muerte si no se controla la inflamación vascular.

Tratamiento

El tratamiento debe ser individualizado y se basa en:

- Corticosteroides: pilar fundamental en casi todas las vasculitis para reducir la inflamación. Se usan dosis medias o altas en la fase activa y se van disminuyendo gradualmente.
- Inmunosupresores convencionales: como ciclofosfamida, metotrexato, azatioprina o micofenolato mofetilo, para controlar la enfermedad y prevenir recaídas.
- Terapias biológicas: en casos refractarios o específicos se usan fármacos biológicos, por ejemplo:
 - Rituximab (anti-CD20) para granulomatosis con poliangéitis y poliangéitis microscópica
 - Tocilizumab (anti-IL6) para arteritis de células gigantes
- Tratamientos específicos por tipo:
 - Enfermedad de Kawasaki: dosis altas de aspirina e inmunoglobulinas intravenosas, para prevenir complicaciones cardíacas (aneurismas coronarios)
- Medidas de soporte: control de comorbilidades, prevención de infecciones, rehabilitación y manejo multidisciplinar

El seguimiento estrecho es fundamental para monitorizar la respuesta al tratamiento y minimizar efectos secundarios.

Aunque algunas vasculitis pueden entrar en remisión prolongada, la enfermedad puede recurrir o persistir, requiriendo tratamiento a largo plazo.

En casos severos sin respuesta al tratamiento, la vasculitis puede causar discapacidad grave o riesgo vital.

Recomendaciones

- Acuda a sus consultas con el reumatólogo o especialista.
- Informe de cualquier síntoma nuevo o empeoramiento.
- Tome los medicamentos exactamente como se le indique. No suspenda tratamientos por cuenta propia.
- Solicite consejo a su médico sobre la administración de vacunas recomendadas (especialmente si está inmunodeprimido).
- Mantenga un estilo de vida saludable, con una alimentación equilibrada, actividad física moderada, y evite el alcohol y el tabaco.



Vasculitis

Fondo de imágenes de la SER



Vasculitis

Fondo de imágenes de la SER