

Vasculitis: Inflamación de los Vasos Sanguíneos

Las vasculitis constituyen un grupo heterogéneo de trastornos clinicopatológicos caracterizados por inflamación y daño de los vasos sanguíneos. El interior de los vasos muestra lesión, resultando en isquemia de los tejidos que reciben sangre del vaso afectado. Este proceso puede manifestarse como un síndrome primario o como componente secundario de otra enfermedad, afectando vasos de cualquier tipo, calibre y ubicación en el organismo.

La vasculitis puede circunscribirse a un solo órgano, como la piel, o afectar simultáneamente múltiples sistemas. La heterogeneidad de estos síndromes es notable, con considerable superposición entre las diferentes entidades. La comprensión de estos trastornos es fundamental para el diagnóstico oportuno y el tratamiento adecuado, ya que algunas formas requieren intervención inmediata mientras que otras pueden resolverse espontáneamente.



Mecanismos Patogénicos de la Vasculitis

Complejos Inmunitarios

Depósito de complejos antígeno-anticuerpo en paredes vasculares, activando complemento y causando infiltración neutrofílica con liberación de enzimas destructivas.

ANCA (Anticuerpos Anticitoplasma)

Autoanticuerpos contra proteinasa-3 o mieloperoxidasa que activan neutrófilos, causando degranulación y daño endotelial directo.

Respuesta Linfocítica T

Activación de linfocitos T CD4+ y formación de granulomas, con participación de células endoteliales que expresan moléculas HLA clase II.

Se supone que casi todos los síndromes vasculíticos son mediados, cuando menos en parte, por mecanismos inmunopatógenos en respuesta a estímulos antigénicos. Sin embargo, los datos que apoyan esta hipótesis han sido en su mayoría indirectos. No se sabe por qué algunas personas desarrollan vasculitis en respuesta a ciertos estímulos mientras que otras no. Es posible que intervengan varios factores en la expresión definitiva de un síndrome vasculítico, incluyendo predisposición genética, exposiciones ambientales y mecanismos reguladores vinculados con la respuesta inmunitaria.

El depósito de complejos inmunitarios fue el primer mecanismo patógeno identificado. Los complejos antígeno-anticuerpo formados por exceso de antígenos se depositan en paredes vasculares cuya permeabilidad ha aumentado por aminas vasoactivas. La activación del complemento, particularmente C5a, atrae neutrófilos que fagocitan los complejos y liberan enzimas que dañan la pared vascular. En casos crónicos, los mononucleares infiltran progresivamente la pared del vaso.

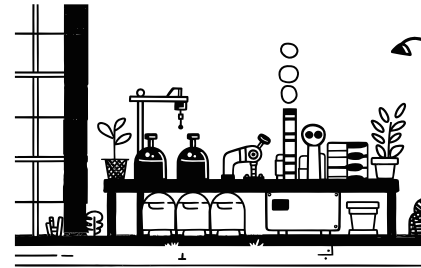
ANCA: Biomarcadores Clave en Vasculitis

Tipos de ANCA

Los ANCA son anticuerpos dirigidos contra proteínas en gránulos citoplásmicos de neutrófilos y monocitos. Aparecen en elevado porcentaje de personas con granulomatosis con poliangitis y poliangitis microscópica.

ANCA citoplásmico (cANCA): Produce imagen difusa y granulosa de tinción citoplásmica. La proteinasa-3, una proteinasa neutra de serina de 29-kDa presente en gránulos azurófilos, constituye el antígeno principal. Más de 90% de pacientes con granulomatosis con poliangitis típica posee anticuerpos detectables contra proteinasa-3.

ANCA perinuclear (pANCA): Denota imagen de tinción perinuclear o nuclear más localizada. El principal sitio de acción es la enzima mieloperoxidasa. Los anticuerpos antimieloperoxidasa aparecen en porcentajes variables en personas con poliangitis microscópica, granulomatosis eosinófila con poliangitis y glomerulonefritis necrosante con cuerpos semilunares.



Significado Clínico

No hay certeza de por qué los pacientes desarrollan estos anticuerpos ni de su participación exacta en la patología.

Observaciones in vitro sugieren que cuando neutrófilos son "cebados" por $\text{TNF-}\alpha$ o IL-1, la proteinasa-3 y mieloperoxidasa se trasladan a la membrana celular donde interactúan con ANCA extracelular, causando degranulación y generación de moléculas reactivas de oxígeno que dañan tejidos.

Enfoque Diagnóstico de la Vasculitis

01

Sospecha Clínica

Considerar vasculitis en pacientes con cuadro sistémico no explicado, especialmente con púrpura palpable, infiltrados pulmonares, hematuria microscópica, sinusitis crónica, mononeuritis múltiple o fenómenos isquémicos.

02

Exclusión de Imitadores

Descartar enfermedades infecciosas y otras condiciones que pueden remedar vasculitis, particularmente si se considera tratamiento inmunodepresor empírico.

03

Confirmación Histopatológica

El diagnóstico definitivo se corrobora mediante biopsia de tejido afectado. Evitar biopsias "a ciegas" de órganos sin datos de afectación.

04

Estudios de Imagen

Cuando se sospecha poliarteritis nodosa, arteritis de Takayasu o vasculitis primaria del SNC, está indicado arteriograma de órganos con afectación sospechada.

La vasculitis como entidad diagnóstica debe considerarse en todo paciente con un cuadro sistémico no explicado. Diversas enfermedades no vasculíticas pueden generar manifestaciones similares, por lo que la primera medida es descartar otras enfermedades. Después de esta exclusión, la investigación debe seguir etapas progresivas que corroboren el diagnóstico e identifiquen la categoría del síndrome. Esta estrategia asume importancia considerable porque algunos síndromes necesitan medidas intensivas con glucocorticoides y otros inmunodepresores, mientras que otros muestran resolución espontánea y necesitan solamente tratamiento sintomático.

Principios Generales del Tratamiento

1

Identificar y Eliminar Antígenos

Si se identifica un antígeno lesivo que desencadene la vasculitis, debe ser eliminado en la medida de lo posible.

2

Tratar Enfermedad Primaria

Si la vasculitis depende de infección, neoplasia o colagenopatía, erradicar el trastorno primario.

3

Tratamiento Específico

Para vasculitis primaria, emprender tratamiento según la categoría del síndrome y su gravedad.

Consideraciones Terapéuticas

Las decisiones de tratamiento deben basarse en regímenes con eficacia publicada para cada enfermedad vasculítica particular. Los posibles efectos tóxicos pueden ser grandes, requiriendo comparación cuidadosa de la proporción riesgo/beneficio.

Para enfermedades con disfunción irreversible de aparatos y sistemas y alta morbilidad/mortalidad, se debe emprender uso inmediato de glucocorticoides, otros inmunodepresores o ambos. La granulomatosis con poliangitis es el prototipo de vasculitis sistémica intensa que necesita esta estrategia.



Por otra parte, es mejor evitar medidas intensivas contra manifestaciones vasculíticas que rara vez originan disfunción irreversible. Por ejemplo, la vasculitis cutánea idiopática aislada muestra resolución con tratamiento sintomático y los ciclos duraderos de corticoterapia pocas veces originan beneficio clínico.

Monitoreo de Toxicidad Farmacológica

Prevención de Pérdida Ósea

Vigilancia seriada y prevención de pérdida ósea inducida por glucocorticoides es importante en todos los pacientes. Implementar medidas profilácticas desde el inicio del tratamiento.

Protección Vesical con Ciclofosfamida

Orientar al paciente para ingerir ciclofosfamida una vez en la mañana con abundante líquido durante todo el día para conservar orina diluida, aminorando el peligro de daño vesical. La vigilancia para detectar cáncer vesical debe continuar indefinidamente.

Monitoreo Hematológico

Conservar recuento leucocítico $>3,000$ células/ μL y neutrófilos $>1,500$ células/ μL para aminorar riesgo de infecciones letales. Biometría hemática completa cada 1-2 semanas durante uso de ciclofosfamida evitará eficazmente citopenias.

Profilaxis contra Infecciones

Todos los pacientes que reciben glucocorticoides diarios en combinación con otro inmunodepresor deben recibir trimetoprim-sulfametoxazol u otro fármaco profiláctico contra *Pneumocystis jirovecii*.

La morbilidad y mortalidad surgen como consecuencia del tratamiento, y una parte esencial de la atención del paciente son las estrategias para vigilancia y prevención de efectos tóxicos. El metotrexato y azatioprina también ocasionan supresión de médula ósea, requiriendo biometrías hemáticas completas cada 1-2 semanas en los primeros meses y después mensualmente. Los efectos tóxicos del metotrexato se tratan con ácido fólico 1 mg/día o ácido folínico 5-10 mg una vez a la semana 24 horas después del antineoplásico.

Granulomatosis con Poliangitis (Wegener)

La granulomatosis con poliangitis es una entidad clinicopatológica caracterizada por vasculitis granulomatosa de las zonas alta y baja de vías respiratorias, junto con glomerulonefritis. Es un trastorno poco común con prevalencia de tres casos por 100,000 personas, muy rara en sujetos de raza negra comparado con caucásicos. La proporción varones/mujeres es 1:1, y puede aparecer en cualquier edad, aunque 15% de pacientes tiene <19 años. La mediana de comienzo es alrededor de los 40 años.

Afectación Pulmonar

Infiltrados cavitados nodulares bilaterales y múltiples que revelan vasculitis granulomatosa necrosante. Aparece en 85-90% de pacientes.

Afectación Renal

Glomerulonefritis focal y segmentaria que evoluciona a glomerulonefritis de evolución rápida con cuerpos semilunares. Presente en 77% de pacientes.

Vías Respiratorias Altas

Dolor y drenaje de senos paranasales, secreción purulenta o sanguinolenta nasal, úlceras en mucosa nasal. Afecta 95% de pacientes.

Los signos histopatológicos definitorios son vasculitis necrosante de arterias y venas de pequeño calibre junto con formación de granulomas, intravasculares o extravasculares. Las lesiones de vías respiratorias altas, especialmente en senos paranasales y nasofaringe, típicamente revelan inflamación, necrosis y formación de granulomas con vasculitis o sin ella. En riñones, a diferencia de otras formas de glomerulonefritis, no se identifican depósitos de complejos inmunitarios en la lesión renal.

Manifestaciones Clínicas de Granulomatosis con Poliangeitis

95%

Vías Respiratorias Altas

Dolor de senos paranasales, secreción nasal purulenta o sanguinolenta, úlceras en mucosa nasal, perforación del tabique nasal.

85-90%

Pulmones

Infiltrados asintomáticos hasta tos, hemoptisis, disnea y dolor retroesternal. Enfermedad endobronquial activa o cicatricial.

77%

Riñones

Glomerulonefritis leve con proteinuria, hematuria y cilindros eritrocíticos hasta insuficiencia renal de evolución rápida.

52%

Ojos

Conjuntivitis, dacriocistitis, epiescleritis, escleritis, esclerouveitis granulomatosa, tumoraciones retroorbitarias con proptosis.

46%

Piel

Pápulas, vesículas, púrpura palpable, úlceras o nódulos subcutáneos con vasculitis, granulomas o ambos en biopsia.

23%

Sistema Nervioso

Neuritis de pares craneales, mononeuritis múltiple o vasculitis/granuloma cerebrales.

Mientras la enfermedad se encuentra activa, muchos pacientes tienen síntomas inespecíficos como malestar general, debilidad, artralgias, anorexia y adelgazamiento. La fiebre puede denotar actividad del trastorno de fondo, pero muy a menudo refleja infección secundaria, por lo común de vías respiratorias altas. Los datos característicos de laboratorio muestran incremento notable de ESR, anemia y leucocitosis leves, hipergammaglobulinemia poco intensa (particularmente IgA) y nivel un poco mayor de factor reumatoide. En promedio, 90% de pacientes con granulomatosis y poliangeitis activa tiene ANCA contra proteinasa-3, aunque en enfermedad inactiva la sensibilidad disminuye a 60-70%.

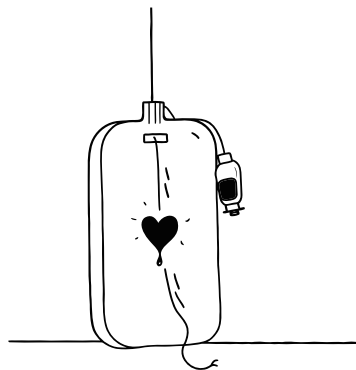
Tratamiento de Granulomatosis con Poliangitis

Inducción de Remisión

Antes de contar con medidas terapéuticas eficaces, la granulomatosis con poliangitis era letal en término de meses. Con ciclofosfamida se logró mejora impresionante: >90% de enfermos mostró mejora notable, remisión completa en 75% y supervivencia quinquenal >80%.

Glucocorticoides: Prednisona 1 mg/kg/día durante primer mes, seguido de reducción gradual. Estudios recientes muestran que régimen con dosis reducida fue no inferior al estándar y se relacionó con menor tasa de infección grave.

Ciclofosfamida: Para enfermedad grave, 2 mg/kg/día por vía oral. Se elimina por riñones, requiriendo disminución de dosis en insuficiencia renal. Administración IV de 15 mg/kg cada 2-3 semanas genera cifra de remisión similar con dosis acumulativa menor y menor leucopenia.



Rituximab: Anticuerpo monoclonal quimérico contra CD20 aprobado por FDA. Dosis de 375 mg/m² una vez por semana por cuatro semanas en combinación con glucocorticoides tiene misma eficacia que ciclofosfamida para inducir remisión. En enfermedad recidivante fue estadísticamente superior a ciclofosfamida.

La individualización del uso de ciclofosfamida o rituximab debe considerar gravedad de enfermedad, existencia de enfermedad recién diagnosticada o recurrente, contraindicaciones farmacológicas y factores individuales incluyendo fertilidad. En pacientes con glomerulonefritis de progresión rápida y creatinina >4.0 mg/100 mL o hemorragia pulmonar que requiere ventilación mecánica, se favorece ciclofosfamida y glucocorticoides diarios.

Fase de Inducción

3-6 meses con ciclofosfamida o rituximab más glucocorticoides para lograr remisión de enfermedad activa.

Mantenimiento

Mínimo 2 años con metotrexato, azatioprina, micofenolato mofetilo o rituximab para conservar remisión.

1

2

3

4

Transición

Cambio de ciclofosfamida a fármaco de mantenimiento después de lograr remisión.

Vigilancia

Monitoreo continuo para detectar recidivas y efectos tóxicos de tratamiento.

Poliangitis Microscópica y Granulomatosis Eosinófila

Poliangitis Microscópica

Vasculitis necrosante con escasos complejos inmunitarios que afecta vasos finos (capilares, vénulas, arteriolas). Glomerulonefritis es muy común y suele aparecer capilaritis pulmonar. Incidencia estimada de 3-5 por 100,000 personas. Media de comienzo: 57 años.

Afectación ligeramente mayor en varones.

- Glomerulonefritis en 79% de pacientes mínimo
- Hemoptisis por hemorragia alveolar en 12%
- Mononeuritis múltiple y vasculitis de tubo digestivo/piel
- 75% de pacientes tiene ANCA, predominantemente antimieloperoxidasa
- Supervivencia a 5 años: 74% con tratamiento

Granulomatosis Eosinófila con Poliángitis (Churg-Strauss)

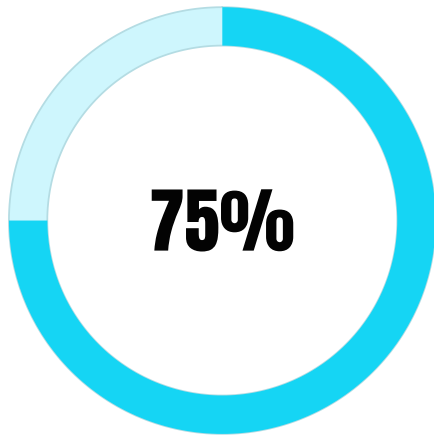
Caracterizada por asma, eosinofilia periférica e hística, formación de granulomas extravasculares y vasculitis de múltiples aparatos. Incidencia anual: 1-3 casos por millón. Media de inicio: 48 años. Proporción mujeres:varones 1.2:1.

- Ataques asmáticos intensos e infiltrados pulmonares
- Mononeuritis múltiple en 72% de pacientes
- Rinitis y sinusitis alérgicas en 61%
- Cardiopatía clínica en 14% (causa importante de mortalidad)
- Eosinofilia intensa $>1,000$ células/ μ L en $>80\%$
- 48% tiene ANCA circulante contra mieloperoxidasa

El tratamiento de poliángitis microscópica es similar al de granulomatosis con poliángitis. Para granulomatosis eosinófila con poliángitis, glucocorticoides solos son eficaces en muchos pacientes. En enfermedad fulminante multisistémica, especialmente con daño cardíaco, se usa combinación de ciclofosfamida y prednisona diarios, seguidos de azatioprina o metotrexato. El mepolizumab (anticuerpo anti-IL-5), 300 mg subcutáneos cada mes, mostró ser más eficaz que placebo en estudios aleatorizados.

Poliarteritis Nodosa

La poliarteritis nodosa es una vasculitis necrosante que afecta múltiples órganos, particularmente arterias musculares de calibres fino y mediano, con característica afectación de arterias renales y viscerales. No abarca arterias pulmonares, aunque puede abarcar vasos bronquiales. No se observan granulomas, eosinofilia significativa ni diátesis alérgica. Es una enfermedad poco común según la definición actual.



Pacientes con recuento leucocítico aumentado con predominio de neutrófilos



Tasa de supervivencia a 5 años sin tratamiento



Pacientes que presentan recidiva después de buenos resultados con tratamiento

Manifestaciones Clínicas

Síntomas inespecíficos constituyen datos característicos: fiebre, pérdida de peso y malestar general en más de la mitad de pacientes. El cuadro inicial incluye debilidad, malestar general, cefalea, dolor abdominal y mialgias que evolucionan rápidamente hasta cuadro fulminante.

La afectación de riñones suele manifestarse como hipertensión, insuficiencia renal o hemorragia por microaneurismas. Pueden surgir complicaciones del tubo digestivo (infartos y perforaciones intestinales) y causas cardiovasculares. La hipertensión resistente complica disfunción de otros aparatos como riñones, corazón y SNC.

Diagnóstico y Tratamiento

Se basa en demostración de hallazgos característicos de vasculitis en biopsia de órganos afectados. La demostración arteriográfica de vasos afectados, particularmente aneurismas de arterias de calibre fino y mediano en riñones, hígado y vísceras, basta para diagnóstico cuando no hay tejido accesible para biopsia.

Con tratamiento ha mejorado sustancialmente la supervivencia. Se han señalado resultados positivos con combinación de prednisona y ciclofosfamida. En casos menos graves, glucocorticoides solos han logrado remisión. En pacientes con hepatitis B o C, administración de antivirales es parte importante del tratamiento.

Arteritis de Células Gigantes y Polimialgia Reumática

La arteritis de células gigantes es una inflamación de arterias de calibres mediano y grande que característicamente abarca una o más ramas de arteria carótida, particularmente la rama temporal. Es enfermedad sistémica que puede afectar arterias en múltiples sitios, particularmente aorta y sus principales ramas. Prevalencia: 3 casos por 100,000 personas. Afecta típicamente personas >50 años, con mayor frecuencia mujeres, y es poco común en personas de raza negra.

1

Manifestaciones Craneales

Cefalea es síntoma predominante. Puede haber dolor de arteria al tacto, engrosamiento o nódulos. Dolor de piel cabelluda y claudicación de músculos maseteros y lengua. Neuropatía óptica isquémica puede originar manifestaciones visuales graves e incluso ceguera repentina.

2

Afectación de Grandes Vasos

Aparece en 33% de pacientes. Puede ser manifestación inicial o aparecer posteriormente. Incluye estenosis de arteria subclavia (claudicación de brazo) y aneurismas aórticos que abarcan aorta torácica y segmento abdominal con riesgos de rotura o disección.

3

Polimialgia Reumática

Caracterizada por rigidez, molestias y dolor en músculos de cuello, hombros, zona baja del dorso, glúteos y muslos. Surge sola muy a menudo, pero en 40-50% de pacientes se acompaña de arteritis de células gigantes. 10-20% de pacientes con polimialgia reumática aislada más adelante desarrolla arteritis de células gigantes.

Diagnóstico

Sugerido clínicamente por presencia de fiebre, anemia y aceleración de ESR/aumento de CRP con síntomas de polimialgia reumática en paciente >50 años. Se confirma con biopsia de arteria temporal, aunque no es positivo en todos los pacientes por naturaleza histológica en placas. Aumenta índice de resultados positivos si se obtiene segmento de arteria de 3-5 cm con corte seriado.



Tratamiento

Tratamiento debe comenzar con 40-60 mg/día de prednisona durante 1 mes, seguido de disminución gradual. Para signos oculares, considerar 1,000 mg de metilprednisolona diariamente por tres días. El tocilizumab (anti-receptor IL-6), 162 mg subcutáneos cada semana o cada dos semanas en combinación con glucocorticoides, es más eficaz que prednisona aislada y fue aprobado por FDA. Ácido acetilsalicílico 81 mg/día disminuye complicaciones isquémicas craneales.

Arteritis de Takayasu

La arteritis de Takayasu es una enfermedad inflamatoria y estenótica de arterias de mediano y grueso calibres que muestra fuerte predilección por cayado aórtico y sus ramas. Es trastorno poco común con incidencia anual calculada de 1.2-2.6 casos por millón de personas. Prevalece mayormente en adolescentes del género femenino y mujeres jóvenes. A pesar de ser más común en Asia, no tiene predilección racial o geográfica.



Manifestaciones Clínicas

Enfermedad sistémica con síntomas generalizados y de origen vascular. Los primeros comprenden malestar general, fiebre, diaforesis nocturna, artralgias, anorexia y pérdida de peso, manifestándose meses antes de afectación vascular. Por lo común no se perciben pulsos en vasos afectados, particularmente en arteria subclavia. Hipertensión aparece en 32-93% de pacientes y contribuye a daño de riñones, corazón y cerebro.



Diagnóstico y Pronóstico

Debe sospecharse en mujer joven con disminución o ausencia de pulsos periféricos, desigualdades en presión arterial y soplos arteriales. Se confirma por perfil característico en arteriografía: irregularidad de paredes vasculares, estenosis, dilatación posestenótica, formación de aneurismas, oclusión y manifestaciones de incremento de circulación colateral. El pronóstico a largo plazo ha variado enormemente: supervivencia global >94% en estudios de Estados Unidos, pero mortalidad quinquenal de 0-35% en otros estudios.

El tratamiento incluye corticoterapia en dosis de 40-60 mg de prednisona al día que aplaca síntomas, aunque no hay datos convincentes de prolongación de supervivencia. La combinación de corticoterapia contra signos agudos y estrategia quirúrgica intensiva (arterioplastia o intervenciones en vasos con estenosis) ha mejorado extraordinariamente pronóstico y disminuido mortalidad. En personas que muestran rechazo a glucocorticoides o en las que no se puede disminuir dosis, metotrexato en dosis de 25 mg por semana ha generado resultados alentadores.

Vasculitis por IgA y Vasculitis Crioglobulinémica

Vasculitis por IgA (Henoch-Schönlein)

Inflamación de vasos finos caracterizada por púrpura palpable (distribuida en glúteos y extremidades inferiores), artralgias, signos de tubo digestivo y glomerulonefritis. Suele observarse en niños entre 4-7 años, aunque aparece en lactantes y adultos. Entre 5-24 hospitalizaciones por año en hospital pediátrico. Proporción varones:mujeres 1.5:1.

Manifestaciones: Púrpura palpable en casi todos los casos, poliartralgias sin artritis franca. Afectación de tubo digestivo en 70% de niños con dolor abdominal, cólico, náuseas, vómito, diarrea o estreñimiento. Afectación renal en 10-50% caracterizada por glomerulonefritis leve con proteinuria y hematuria microscópica.

Tratamiento: Pronóstico excelente. Rara vez pacientes mueren y solo 1-5% de niños evoluciona a nefropatía terminal. Casi todos se recuperan completamente. Cuando se necesitan glucocorticoides, prednisona 1 mg/kg/día con fase de disminución gradual disminuye edema hístico, artralgias y molestias abdominales. Recidivas en 10-40% de pacientes.

Vasculitis Crioglobulinémica

Las crioglobulinas son inmunoglobulinas precipitables con frío. Puede acompañar vasculitis sistémica caracterizada por púrpura palpable, artralgias, debilidad, neuropatía y glomerulonefritis. Relación más frecuente con hepatitis C. Se estima que 5% de pacientes con hepatitis C crónica terminará por mostrarla.

Manifestaciones: Vasculitis cutánea, artritis, neuropatía periférica y glomerulonefritis. Nefropatía aparece en 10-30% de pacientes. Rara vez glomerulonefritis o vasculitis de evolución rápida y letal en SNC, tubo digestivo o corazón. Dato fundamental: presencia de crioprecipitados circulantes. Factor reumatoide identificado casi siempre. Hipocomplementemia en 90%.

Tratamiento: Tasa de supervivencia a 5 años: 74%. En pacientes con hepatitis C, antivirales constituyen tratamiento de primera línea. Mejoría clínica depende de respuesta virológica. Rituximab en estudios aleatorizados aportó pruebas de beneficio, debe considerarse en individuos con vasculitis activa en combinación con antivirales o solo en personas que han recaído o no toleran antivirales.

Vasculitis Secundaria y Consideraciones Especiales



Vasculitis Farmacoinducida

Surge con reacciones medicamentosas, por lo común como púrpura palpable generalizada o circunscrita a extremidades pélvicas. Pueden aparecer lesiones urticariformes, úlceras y ampollas hemorrágicas. Fármacos relacionados: alopurinol, tiazídicos, sales de oro, sulfonamidas, difenilhidantoinato y penicilina. Número creciente de fármacos causa vasculitis vinculada con ANCA antimieloperoxidasa, particularmente hidralazina y propiltiouracilo.



Vasculitis Infecciosa

Algunas infecciones desencadenan directamente proceso vasculítico inflamatorio. Rickettsias invaden y proliferan en células endoteliales de vasos finos ocasionando vasculitis. Respuesta inflamatoria alrededor de vasos en enfermedades micóticas sistémicas puede remedar cuadro vasculítico primario. Vasculitis leucocitoclástica que afecta predominantemente piel aparece en endocarditis bacteriana subaguda, infección por virus de Epstein-Barr, infección por VIH y otras infecciones.



Vasculitis Paraneoplásica

Aparece junto con algunos cánceres, particularmente neoplasias linfoides o reticuloendoteliales. Signo más frecuente: venulitis leucocitoclástica circunscrita a piel. A veces surgen vasculitis sistémicas diseminadas. De interés particular es vinculación de tricoleucemia con poliarteritis nodosa.



Vasculitis en Colagenopatías

Diversas colagenopatías tienen vasculitis como manifestación secundaria del proceso primario. Las más destacadas incluyen lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, miositis inflamatoria, policondritis recidivante y síndrome de Sjögren. Forma más frecuente: venulitis de vasos finos circunscrita a piel. Algunos pacientes pueden presentar vasculitis necrosante sistémica fulminante.

La vasculitis secundaria también se ha observado acompañando colitis ulcerosa, deficiencias congénitas de algunos componentes del complemento, sarcoidosis, cirrosis primaria de vías biliares, deficiencia de α 1-antitripsina y operaciones de derivaciones intestinales. El tratamiento de la vasculitis secundaria se enfoca en tratar la enfermedad subyacente cuando sea posible. En casos de vasculitis farmacoinducida, la interrupción del fármaco es esencial, y el tratamiento adicional se basa en la intensidad de la vasculitis.