

# Vasculitis

Trastornos clinicopatológicos caracterizados por **inflamación y daño de los vasos sanguíneos**. Pueden presentarse como manifestación única de una enfermedad primaria o como componente secundario de otro cuadro patológico.

MEDICINA INTERNA

INMUNOLOGÍA

REUMATOLOGÍA

## Redactor

Wyder Dario Pacce Mallorquin Médico egresado de la Universidad Nacional del Este (2024).

Especialización en Didáctica Universitaria, Universidad Nacional del Este (2025).

Aprobado en el examen de la CONAREM (2025).

Residente de segundo año (R2) de Medicina Interna 3 Hospital Tesãi, Ciudad del Este.

## Bibliografía

Jameson JL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Loscalzo J, eds. Harrison's Principles of Internal Medicine. 26th ed. New York: McGraw-Hill; 2022.

# Fisiopatología y Patogenia

Entre los mecanismos hipotéticos más notables en la génesis de las vasculitis se encuentran tres grandes vías:

## Complejos Inmunitarios

Formación y depósito de complejos antígeno-anticuerpo en la pared vascular, activando el complemento e inflamación.

## Anticuerpos ANCA

Anticuerpos contra proteínas del citoplasma de neutrófilos y monocitos.  
Clave en vasculitis asociadas a ANCA.

## Respuestas Linfocíticas T

Inmunidad celular con formación de granulomas. La presencia de granulomas es la prueba reina de esta vía patogénica.

**i** La presencia de **granulomas en la histopatología** es la prueba reina de la participación de la inmunidad celular (Linfocitos T patógenos) y no de anticuerpos solubles.

## Formación de Complejos Inmunitarios Patógenos

### Concepto Clave

En la mayoría de las vasculitis NO se conoce la causa ni el antígeno, y la presencia de complejos circulantes NO es obligatoria para el diagnóstico.

### Asociaciones Clásicas a Recordar

VHB → Poliarteritis Nodosa (PAN)

Se identifican complejos del Virus de Hepatitis B en los vasos afectados.

VHC → Vasculitis Crioglobulinémica

Crioprecipitados con viriones y antígenos del Virus de Hepatitis C.

# Anticuerpos ANCA: Correlación Clínica

Los ANCA van dirigidos contra proteínas de los gránulos citoplásmicos de neutrófilos y monocitos. Aunque se agrupan como "vasculitis asociadas a ANCA", clínicamente se consideran entidades separadas. Las **3 entidades ANCA positivas** son: Granulomatosis con Poliangeítis, Poliangeítis Microscópica y Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis.

Tipo ANCA	Imagen de Tinción	Antígeno Principal	Asociación Clínica Clave
<b>c-ANCA</b>	Citoplasmática difusa	Proteinasa 3 (PR3)	Granulomatosis con Poliangeítis (Wegener)
<b>p-ANCA</b>	Perinuclear / Nuclear	Mieloperoxidasa (MPO)	Poliangeítis Microscópica (PAM) y Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis (Churg-Strauss)

**⚠ ¡Cuidado con los falsos positivos!** Una tinción p-ANCA que no es por anticuerpos anti-MPO puede deberse a elastasa, catepsina G, lactoferrina o lisozima. Se asocia a: Enfermedad Inflamatoria Intestinal, enfermedades autoinmunes, infecciones crónicas (endocarditis, fibrosis quística) y fármacos.

# Clasificación de las Vasculitis

Según el Harrison, las vasculitis se clasifican en primarias (enfermedad de base) y secundarias (asociadas a otra causa). Dentro de las primarias, se subclasifican por el calibre del vaso afectado.

## Vasculitis Primarias

### Vasos Grandes

Arteritis de Células Gigantes (Arteritis Temporal), Arteritis de Takayasu

### Vasos Medianos

Poliarteritis Nodosa (PAN), Enfermedad de Kawasaki

### Vasos Pequeños (ANCA+)

Granulomatosis con Poliangeítis (GPA/Wegener), Poliangeítis Microscópica (PAM), Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis (Churg-Strauss)

## Vasculitis Secundarias

### Mediadas por Complejos Inmunitarios

Vasculitis por IgA (Henoch-Schönlein), Vasculitis Crioglobulinémica, Vasculitis Urticarial Hipocomplementémica

### Farmacoinducida

Asociada a introducción de un nuevo fármaco. Diagnóstico por sospecha clínica.

### Asociada a Enfermedades Primarias

Infecciones (VHB, VHC, VIH), Neoplasias, Enfermedades del tejido conectivo (LES, AR, Sjögren)

**i** La clasificación por calibre de vaso es orientativa: puede haber superposición. Lo más importante es identificar si la vasculitis es primaria o secundaria ( y la que menciona nuestra bibliografía) , ya que el tratamiento difiere radicalmente.

# Vasculitis de Vasos Grandes

## Arteritis de Células Gigantes y Polimialgia Reumática

La **arteritis temporal** es una inflamación de arterias de calibres mediano y grande. La polimialgia reumática surge sola en muchos casos, pero en el **40% a 50%** de los pacientes se acompaña de arteritis de células gigantes.



### **Incidencia**

Afecta a personas **>50 años**. Mayor frecuencia en mujeres. Poco común en personas de raza negra.



### **Síntoma Predominante**

**Cefalea** con dolor de la arteria al tacto, engrosamiento o nódulos. Puede pulsar al inicio y ocluirse más tarde.



### **Complicación Temida**

**Neuropatía óptica isquémica:** manifestaciones visuales graves e incluso ceguera repentina en algunos pacientes.



### **Vaso Grande**

Estenosis de arteria subclavia, claudicación de brazo o aneurismas aórticos que abarcan la aorta torácica.

# Arteritis de Células Gigantes: Diagnóstico y Tratamiento

## Diagnóstico

→ **Ecografía de la arteria temporal:** útil y utilizada con mayor frecuencia actualmente.

→ **Biopsia de la arteria temporal:** diagnóstico definitivo, aunque no siempre positivo por su naturaleza histológica en forma de placas.

❏ Fiebre + anemia + aumento de ESR y CRP + cefalea en paciente **>50 años** = sospechar arteritis de células gigantes.

## Tratamiento

**01**

### Prednisona

Inicio durante 1 mes, seguida de disminución gradual de dosis. Duración  $\geq 2$  años en casi todas las series.

**02**

### Signos Oculares

Metilprednisolona diariamente durante **3 días** para proteger la visión residual.

**03**

### Riesgo Tardío

Riesgo **18 veces mayor** de aneurismas de aorta torácica respecto a la población general.

# Arteritis de Takayasu

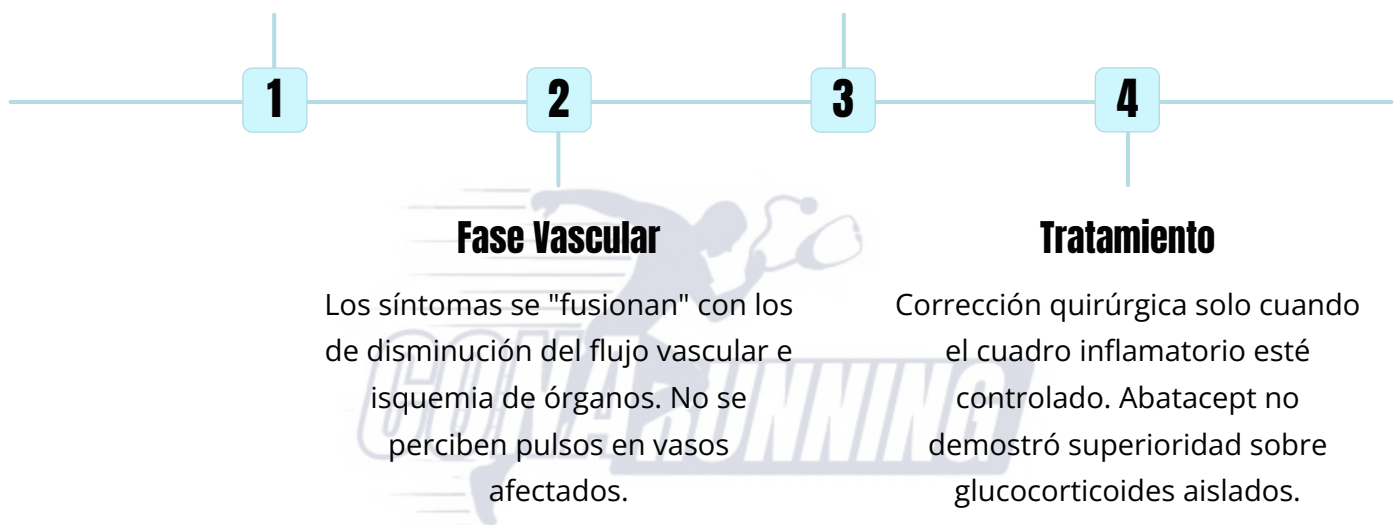
Enfermedad inflamatoria y estenótica de arterias de mediano y grueso calibre con predilección por el **cayado aórtico y sus ramas**, aunque también puede afectar la arteria pulmonar.

## Fase Sistémica

Malestar general, fiebre, diaforesis nocturna, artralgias, anorexia y pérdida de peso. Aparece meses antes de la afectación vascular.

## Diagnóstico

Mujer joven con disminución/ausencia de pulsos, desigualdades en presión arterial y soplos arteriales. Arteriografía confirmatoria.



- ⓘ **Arteriografía:** Irregularidad de paredes vasculares, estenosis, dilatación postestenótica, formación de aneurismas, oclusión y manifestaciones de incremento de la circulación colateral.

# Vasculitis de Vasos Medianos: Poliarteritis Nodosa

Vasculitis necrosante que afecta múltiples órganos, en particular **arterias musculares de calibres fino y mediano**. Característica la afectación de arterias renales y viscerales.

⚠ **El pulmón está RESPETADO en PAN.** La presencia de infiltrados pulmonares apoyaría diagnósticos alternativos como PAM, Churg-Strauss o GPA.

✔ **Asociación clave para exámenes:**  
Poliarteritis Nodosa → **Hepatitis B**  
El antígeno de VHB se identifica en complejos circulantes y depositados en un subgrupo de pacientes.

## Hallazgos Histopatológicos

- Inflamación necrosante de arterias musculares de calibres fino y mediano.
- Imagen renal: **arteritis SIN glomerulonefritis** (afectación por isquemia renal).
- En >75% de los pacientes: leucocitosis con predominio de neutrófilos.

### Diagnóstico

Vasculitis en biopsia de órganos afectados. Sin tejido accesible: arteriografía de vasos afectados.

### Tratamiento

Combinación de **prednisona + ciclofosfamida** con resultados terapéuticos positivos.

### Serología

No se cuenta con métodos serológicos específicos para el diagnóstico de poliarteritis nodosa.

# Granulomatosis con Poliangeitis (Wegener)

Entidad clinicopatológica caracterizada por **vasculitis granulomatosa de vías respiratorias altas y bajas**, junto con glomerulonefritis. Prevalencia: 3 casos por 100.000 personas. Proporción varones/mujeres: **1:1**.



## Vías Respiratorias Altas

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

**Perforación del tabique nasal** con deformidad en "silla de montar".



## Afectación Pulmonar

Infiltrados cavitados nodulares bilaterales y múltiples. Tos, hemoptisis, disnea y dolor retroesternal. Mayor incidencia de fenómenos trombóticos agudos.



## Afectación Renal

Glomerulonefritis focal y segmentaria que evoluciona a glomerulonefritis de evolución rápida con **cuerpos semilunares**.

- 📌 **Runner:** Afectación de vías respiratorias altas + glomerulopatía + afectación sistémica inespecífica → siempre asociar posibilidad diagnóstica de **GPA (Wegener)**. En promedio, **90%** de los pacientes con GPA activa tiene ANCA contra proteinasa 3 (c-ANCA).

# Tratamiento de la GPA: Fases Terapéuticas

El tratamiento se divide estrictamente en dos fases. **El título de ANCA NO debe utilizarse** para valorar la actividad de la enfermedad ni para guiar cambios en el tratamiento.



## Fase de Inducción (3-6 meses)

Pilar: **Glucocorticoides + Ciclofosfamida o Rituximab.**

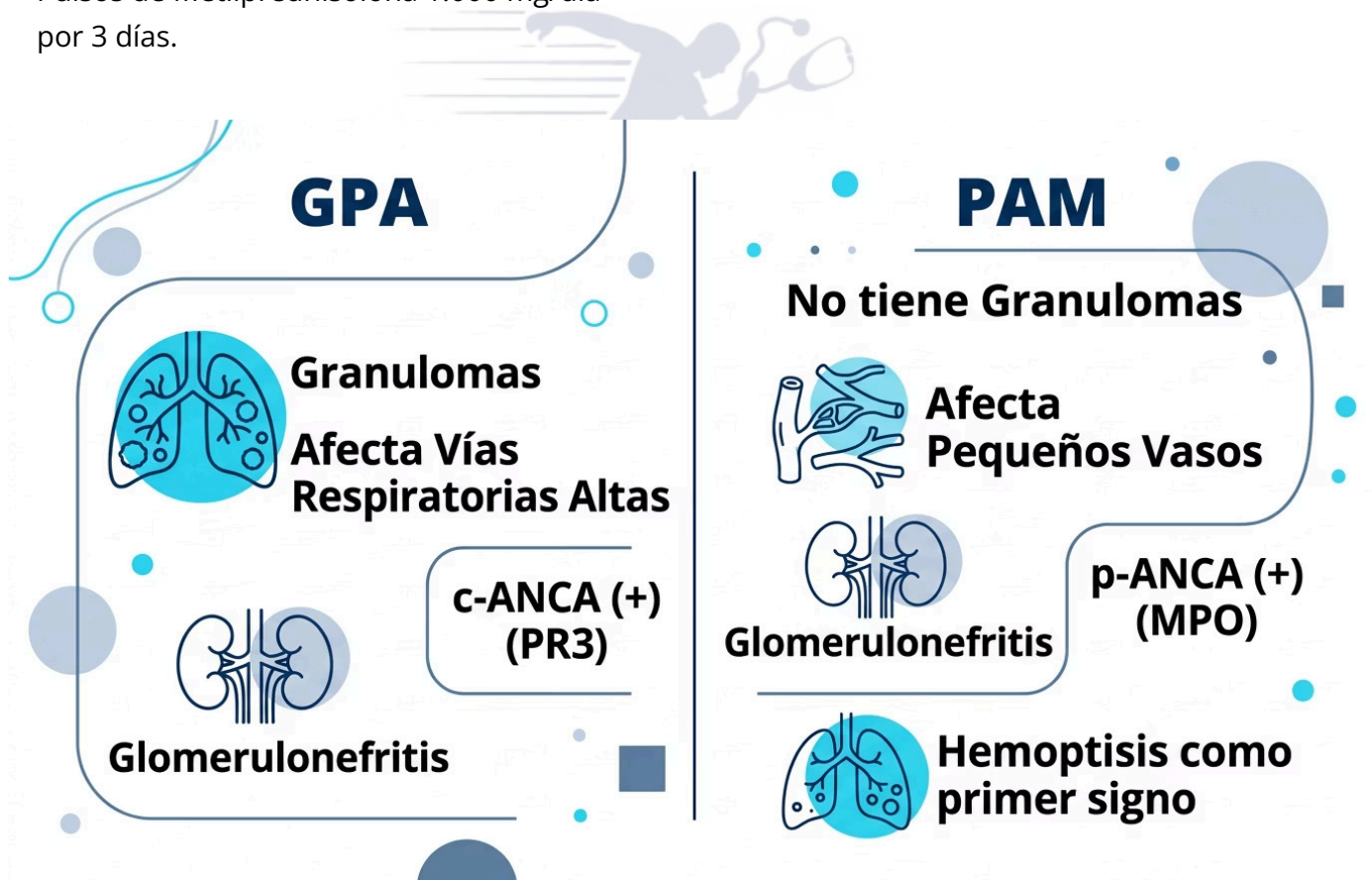
- Enfermedad grave estándar: Prednisona 1 mg/kg.
- Enfermedad que pone en peligro la vida: Pulsos de Metilprednisolona 1.000 mg/día por 3 días.



## Fase de Mantenimiento

A los 3-6 meses de iniciada la inducción, se suspende la ciclofosfamida y se rota a fármacos de mantenimiento.

- Fármaco de elección: **Metotrexato (MTX).**



# Poliangitis Microscópica y Churg-Strauss

## Poliangitis Microscópica (PAM)

Vasculitis necrosante con escasos complejos inmunitarios que afecta vasos finos (capilares, vénulas o arteriolas). Media de comienzo: **57 años**. Más frecuente en varones.



### ¡No confundir PAN con PAM!

- **PAN:** Oclusión y microaneurismas en arterias viscerales. NO afecta pulmón ni corazón.
- **PAM:** Vasculitis ANCA+, necrosante, afecta pequeños vasos. La hemoptisis puede ser el primer signo de hemorragia alveolar (12% de pacientes).

La diferencia clave con GPA: **ausencia de inflamación granulomatosa** en PAM. El tratamiento es igual al de la GPA.

## Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis (Churg-Strauss)

Caracterizada por **asma, eosinofilia periférica e hística**, formación de granulomas extravasculares y vasculitis de múltiples aparatos. Proporción mujeres:varones de 1.2:1.

### Hallazgos Pulmonares

Ataques asmáticos intensos, infiltrados pulmonares, rinitis y sinusitis alérgicas al inicio.

### Eosinofilia Intensa

>1.000 células/ $\mu$ L en **>80%** de los pacientes. Signo histopatológico: reacciones granulomatosas.

### Causa de Muerte

La causa más frecuente de muerte es la **afectación del miocardio**. Rituximab en casos refractarios.

# Vasculitis Mediadas por Complejos Inmunitarios

## Vasculitis por IgA (Henoch-Schönlein)

Inflamación de vasos finos con **púrpura palpable** (glúteos y extremidades inferiores), artralgias, síntomas digestivos y glomerulonefritis. Suele observarse en niños de **4 a 7 años**. Proporción varones:mujeres de 1.5:1.

- Afectación digestiva en ~70% de los niños: dolor abdominal cólico, náuseas, vómito, diarrea.
- Afectación renal: glomerulonefritis leve con proteinuria y hematuria microscópica.
- Diagnóstico: biopsia de piel con depósito de **IgA y C3** por inmunofluorescencia.
- Tratamiento: mayoría se recupera sola. Si se necesitan glucocorticoides: prednisona 1 mg/kg/día con disminución gradual.

## Vasculitis Crioglobulinémica

Inmunoglobulinas monoclonales o policlonales precipitables con el frío. Asociada principalmente a **Hepatitis C**, aunque también a mieloma múltiple, trastornos linfoproliferativos, colagenopatías e infecciones.

- Manifestaciones: vasculitis cutánea, artritis, neuropatía periférica y glomerulonefritis.
- Dato fundamental: presencia de **crioprecipitados circulantes**.
- Histopatología: infiltrado inflamatorio con necrosis fibrinoide, hiperplasia endotelial y hemorragia.
- Tratamiento: **antivirales de primera línea** para la forma asociada a VHC.

# Vasculitis Secundarias

## Vasculitis Farmacoinducida

Una de las formas más comunes de vasculitis secundaria. El diagnóstico se basa en la **sospecha clínica ante la introducción de un nuevo fármaco**.

### Manifestaciones Clínicas

**Cutáneas (Pivote):** Púrpura palpable generalizada o en zonas declives/extremidades pélvicas. También: urticaria, úlceras y ampollas hemorrágicas.

**Sistémicas:** Fiebre, malestar general, poliartralgias (pueden o no estar presentes).

### Fármacos Implicados

#### Clásicos

Alopurinol, tiazidas, sales de oro, sulfonamidas, difenilhidantoína y penicilina.

#### Asociados a ANCA (anti-MPO)

**Hidralazina y Propiltiouracilo (PTU)** son los de mayor peso causal.

## Enfermedad del Suero y Reacciones Similares

Reacciones mediadas por inmunocomplejos (Hipersensibilidad Tipo III). **Tríada clásica:** Fiebre, urticaria, poliartralgias y linfadenopatías.



### Exposición Primaria

Aparece de **7 a 10 días** después de la exposición. Desencadenante: proteínas heterólogas (sueros de origen animal).



### Reexposición

Aparece de **2 a 4 días** después. Desencadenante: fármacos no proteínicos como penicilina o sulfas.



### Nota CONAREM

La mayoría de los síntomas no son por vasculitis real, pero algunos pacientes desarrollan venulitis cutánea y, raramente, vasculitis sistémica.

# Vasculitis Asociada a Otras Enfermedades Primarias

Las infecciones pueden **simular o desencadenar vasculitis** por invasión directa o por mecanismos inmunológicos.



## Invasión Endotelial Directa

**Rickettsias:** invaden y proliferan en células endoteliales de vasos finos, produciendo vasculitis por daño directo.



## Simulación por Inflamación Perivascular

**Infecciones micóticas sistémicas** como la Histoplasmosis pueden simular vasculitis por inflamación perivascular.



## Vasculitis Leucocitoclástica

Predominio cutáneo. Componente secundario en: **Endocarditis bacteriana subaguda**, infección por Virus de Epstein-Barr (VEB) e infección por VIH.

