

Algunas especificidades sobre las vasculitis

Some specificities on vasculitis

Dra. Lilia E. Chércoles Cazate^I y Dra. Juana Adela Fong Estrada^{II}

^I Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

^{II} Hospital Provincial Docente "Dr. Ambrosio Grillo Portuondo", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Las vasculitis se presentan en un grupo heterogéneo de entidades clínicas relativamente frecuentes. Se caracterizan por inflamación de los vasos sanguíneos, con el desarrollo de isquemia, necrosis, así como por el daño de los grandes, medianos y pequeños vasos y, por tanto, de órganos o sistemas. Teniendo en cuenta su importancia y frecuencia en la práctica clínica de las diferentes especialidades en las que se presentan, se realizó una revisión bibliográfica exhaustiva donde se detallan algunos aspectos de interés.

Palabras clave: vasculitis, inflamación, vasos sanguíneos, atención secundaria de salud.

ABSTRACT

Vasculitis are presented in a heterogeneous group of relatively frequent clinical varieties. They are characterized by inflammation of the blood vessels, with ischemia and necrosis emergence, as well as damage of the big, medium and small vessels and, therefore, of organs or systems. Taking into account their importance and frequency in the different specialties, an exhaustive literature review was carried out where some aspects of interest related to the topic are detailed.

Key words: vasculitis, inflammation, blood vessels, secondary health care.

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis son un grupo de enfermedades caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, el deterioro u obstrucción al flujo de sangre y daño a la integridad de la pared vascular.¹⁻³ Los diferentes síndromes vasculíticos están dados por la localización de los vasos afectados y la histopatología en la que predomina la lesión necrosante o granulomatosa, que permiten su individualización.

La primera descripción macroscópica de las vasculitis o arteritis *postmortem* se le atribuye a Kussmaul y a Maier en 1866.¹ Estas se encuentran entre las enfermedades inmunoalérgicas, aunque en la práctica clínica existen frecuentemente problemas para su correcta clasificación, lo cual conduce a retrasos en el diagnóstico y tratamiento.⁴

Diferentes especialistas, entre ellos los reumatólogos, pediatras, angiólogos y dermatólogos, por citar algunos, son los encargados de la atención a quienes presentan esta enfermedad, así como del diagnóstico certero y tratamiento oportuno.

EPIDEMIOLOGÍA

En Latinoamérica se han publicado 750 artículos, 10 de los cuales son estudios de casos de México, Brasil, Chile y Colombia; sin embargo, no existen investigaciones donde se evalúe, en términos de prevalencia e incidencia, las vasculitis primarias en Latinoamérica.⁵

Según lo observado, la distribución epidemiológica registrada demuestra que la vasculitis de Takayasu es la más frecuente en países como Brasil, Colombia y México; mientras que en Chile y Perú son la granulomatosis de Wegener (GW) y la poliangiitis microscópica (PAM), respectivamente. No existen evidencias de datos históricos de estos países, excepto los estudios realizados en la última década.⁶

Son múltiples las clasificaciones propuestas, desde la década del 50 por Zeek, quien planteó la primera clasificación de vasculitis y para esto se basó en el tamaño y tipo de los vasos afectados, así como en la morfología del proceso inflamatorio. En 1978 Faucis propuso otra y en 1991 Lie las clasificó en primarias o secundarias y en infecciosas o no infecciosas. En 1994 se publicó una clasificación como conclusión de la Conferencia de Chapel Hill en 1992 aún vigente. Como consenso internacional se tienen en cuenta los aspectos siguientes:

Manifestaciones clínicas e histopatológicas

Se encuentran el tamaño de los vasos afectados, la presencia de marcadores serológicos, como los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) y el daño de los tejidos, demostrado por técnicas inmunohistoquímicas.

Características clínicas sugerentes de vasculitis sistémicas

- Características comunes
 - Manifestaciones constitucionales: pérdida de peso, fiebre, astenia y adinamia
 - Manifestaciones musculoesqueléticas: mialgia, artralgia y artritis
 - Lesiones cutáneas: urticaria, púrpura palpable, pápulas, nódulos, bulas necróticas y úlceras

Las características principales que distinguen a las vasculitis sistémicas son:⁷

- Neuropatía: mononeuritis múltiple y neuropatía periférica sensorial
- Tracto respiratorio: alveolitis, hemorragia pulmonar, infiltrados, nódulos, asma y sinusitis
- Renal: hipertensión y sedimento renal anormal, proteinuria y glomerulonefritis necrotizante
- Gastrointestinal: diarrea, náuseas, vómito, dolor abdominal, hemorragia y enzimas hepáticas elevadas
- Sistema nervioso central: cefalea, alteraciones visuales, neuropatía craneal, enfermedad vascular cerebral (EVC), crisis convulsivas y alteraciones de la conciencia

Fisiopatología y patogenia

La mayoría de los síndromes de las vasculitis se deben a mecanismos inmunopatogénicos que se presentan por reacción a estímulos antigénicos; sin embargo, las pruebas que respaldan esta hipótesis son indirectas casi en su totalidad. Se desconoce la razón por la cual algunos individuos desarrollan vasculitis en respuesta a ciertos estímulos antigénicos y otros no. Esto quizás se deba a la predisposición genética, al contacto ambiental y a los mecanismos reguladores de la respuesta inmunitaria a ciertos antígenos, que son los responsables de este fenómeno.

Según Charles,¹¹ existen 3 mecanismos fisiopatológicos fundamentales: el daño inmunológico, la infección directa de los vasos y un tercer grupo en el cual se desconoce la causa.

Daño inmunológico

- Vasculitis mediadas por depósito en las vénulas de complejos inmunes.
- Al fijarse a la superficie de la célula endotelial, la fracción constante (Fc) de la inmunoglobulina fija el complemento y se inicia así la cascada del complemento, con producción de C5a y C3a, que son potentes quimiotácticos neutrofílicos. Estos fagocitan los complejos inmunes, liberan las enzimas lisosomales y proteolítica y llevan al daño tisular. La reacción tiene su pico en 12 horas y los neutrófilos son reemplazados posteriormente por monocitos en 24-48 horas.

Formación de inmunocomplejos patógenos

Las vasculitis se incluyen dentro del grupo de las enfermedades por inmunocomplejos, como la enfermedad del suero y otras del tejido conectivo como el lupus eritematoso generalizado.^{12, 13}

El mecanismo más comúnmente aceptado es el depósito de complejos inmunitarios en las paredes de los vasos. Estos no tienen que depositarse necesariamente en los vasos sanguíneos. De hecho, hay muchos pacientes en actividad que no tienen estos complejos demostrables en la circulación ni depositados en los vasos. Se conoce que existe un subgrupo de pacientes con vasculitis generalizada, en la panarteritis nudosa, donde el antígeno de la hepatitis B forma parte de los complejos inmunitarios que circulan y se depositan en los vasos.

La clasificación más utilizada es aquella que las agrupa según el tamaño del vaso afectado, a saber:

Vasculitis de pequeños vasos (asociadas con ANCA)

- Poliangiitis microscópica (micropoliangiitis)
- Síndrome de Churg-Strauss
- Atribuibles a infecciones y drogas
- Asociada con complejos inmunes
- Síndrome de Wegener o granulomatosis de Wegener
- Púrpura de Schönlein-Henoch
- Crioglobulinemia
- Vasculitis urticarias hipocomplementémica
- Síndrome de Goodpasture
- Enfermedad de Behcet

- Enfermedad del suero
- Asociada a otras: lupus, artritis reumatoide y síndrome de Sjögren
- Asociada a drogas e infecciones
- Paraneoplásicas
- Atribuibles a enfermedades linfoproliferativas, mieloproliferativas y carcinomas
- Asociada con enfermedad intestinal inflamatoria

Vasculitis de vasos medianos

- Panarteritis nudosa (PAN)
- Enfermedad de Kawasaki
- Arteritis de células gigantes de Horton

Vasculitis de vasos grandes

- Arteritis de Takayasu
- Arteritis de Horton

Sin embargo, se recomienda otra clasificación más detallada, que orienta a un diagnóstico presuntivo, así como al estudio y tratamiento inmediato, la cual se describe a continuación:

Vasculitis de grandes vasos

Esta se caracteriza por afectar la aorta y sus colaterales, preferentemente los troncos supraaórticos.

1) Arteritis de Takayasu

- Criterios de clasificación estandarizados
 - Asma
 - Eosinofilia de 10 %
 - Mononeuropatía o polineuropatía
 - Opacidad en los pulmones detectada mediante radiografía
 - Anomalías del seno paranasal
 - Biopsia del contenido de los vasos

2) Arteritis a células gigantes (arteritis de Horton)

Afecta vasos de mediano y gran calibre y se desarrolla en ramas colaterales del arco aórtico (carótidas, temporal, intracraneal).¹⁴

- Criterios de clasificación estandarizados (3 de 5), es específico en 95 % de los casos.
 - Edad de 50 años o más sobre el inicio de la enfermedad.
 - Livedo reticular.
 - Eritrosedimentación mayor de 50 mm/h.
 - Biopsia de la arteria temporal: revela una arteritis necrotizante con células gigantes multinucleadas o con predominio de células mononucleares.
 - Sensibilidad del cuero cabelludo, así como claudicación de la mandíbula, lengua y deglución.

Vasculitis de medianos vasos

1) Poliarteritis nodosa

Afecta las arterias musculares de mediano y pequeño calibre, lo que condiciona la polangitis microscópica; asimismo, está asociada estrechamente con la enfermedad de Wegener.^{15,16}

- Criterios de clasificación estandarizados
 - Pérdida de más de 4 kg de peso.
 - Dolor testicular.
 - Mialgias (excluye hombro y cadera).
 - Presión sanguínea sistólica superior a 90 mm de Hg.
 - Nitrógeno ureico elevado en el suero sanguíneo (14,3 mmol/L) o creatinina en 132 mmol/L.
 - Evidencias de infección por virus de la hepatitis B.
 - Anomalías arteriográficas características.
 - Biopsia de arteria de pequeños y medianos vasos que contienen células polimorfonucleares.

2) Enfermedad de Kawasaki

Afecta arterias de medianos y pequeños vasos, particularmente las coronarias, así como a los niños. Cursa con fiebre, manifestaciones de infección aguda y pasa, como promedio, 12 días sin tratamiento. Aproximadamente 25 % de los niños desarrollan aneurisma de las coronarias. La terapia inmunosupresora endovenosa ha decrecido la mortalidad y ha mejorado el pronóstico.¹⁷

- Criterios de clasificación estandarizados (4 de ellos son específicos en 100 %)
 - Inyección conjuntival
 - Linfadenopatía cervical (nódulo linfático de 1,5 cm de diámetro)
 - Cambios de la membrana de la mucosa bucal, fisura de labios y eritema faríngeo
 - Eritema solo o edema de la palma de las manos y los pies
 - Rash polimorfo

3) Vasculitis aislada del sistema nervioso central

Afecta las arterias de pequeño y mediano calibres en áreas difusas del sistema nervioso central, sin síntomas que afecten los vasos extracraneales.¹⁸ Cerca de 40 % de los pacientes presentan trastornos psiquiátricos, cambios de la personalidad, debilidad y cefalea (64 %), además de paresias y neuropatía craneal.

- Criterios de clasificación estandarizados

Estos aún no están bien establecidos. Los pacientes presentan manifestaciones clínicas de afectación del sistema nervioso central (la vasculitis se evidencia por angiografía y biopsia de la leptomeninge).

Vasculitis de pequeños vasos

1. Granulomatosis de Wegener

Afecta las arteriolas y vénulas. Es sistémica, ocasiona afectación granulomatosa del tracto respiratorio alto y bajo, además de ser necrotizante de corta inmunidad en el riñón. Se asocia frecuentemente con anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA).^{15,16}

Causa manifestaciones respiratorias altas (dolor en senos paranasales, úlceras de la mucosa nasal, epistaxis y otitis media), entre otras complicaciones (desviación de la nariz en silla de montar, lesión del nervio facial, inflamación y glomerulonefritis esclerosis de la tráquea y glotis, por citar algunas).

El tratamiento al igual que el de la polangitis microscópica tiene 3 fases: inducción de la remisión, mantenimiento de la remisión y tratamiento de la recaída. En la primera se usa frecuentemente la ciclofosfamida combinada con esteroides (3-4 mg/kg/día, que decrece de 1-2 mg/kg/día, además de corticoterapia durante las primeras semanas.^{14,15}

- Criterios de clasificación estandarizados (2 o más tienen una sensibilidad de 92 %).
 - Inflamaciones bucal o nasal purulentas: dolor y úlceras bucales, entre otras.
 - En la radiografía de tórax se visualizan nódulos anormalmente fijos, infiltrados o con cavidades.
 - Sedimento urinario (hematuria microscópica).
 - La biopsia muestra inflamación granulomatosa de la arteria o perivascular.

2. Anticuerpo anticitoplasmático antinuclear

En presencia del diagnóstico de granulomatosis de Wegener, esta sugiere formas clínicas y de laboratorio de la presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), usualmente dirigidos a la proteína (C- ANCA). Todos los pacientes con Wegener siempre tienen ANCA positivo; sin embargo, solo esto no parece ser significativamente preciso para excluir la necesidad de realizar biopsia tisular.¹⁹

3. Poliarteritis microscópica

Afecta las arteriolas de mediano y pequeño calibres. Parte de un cuadro clínico que incluye la granulomatosis de Wegener y se asocia al ANCA. Algunos pacientes presentan lesiones respiratorias clásicas y ANCA.¹⁶

4. Púrpura de Schönlein-Henoch

Es una vasculitis sistémica, caracterizada por depósitos vasculares de inmunoglobulina A-complejo inmune dominante y es la más común en los niños. Por otra parte, afecta las vénulas, los capilares y las arteriolas.

La enfermedad comienza con sepsis del tracto respiratorio alto y las manifestaciones clínicas más frecuentes son: artralgia, dolor abdominal de tipo cólico, hematuria y proteinuria en 10 % de los afectados e insuficiencia renal progresiva en 50 %.^{20,21}

- Criterios de clasificación estandarizados (más de 2 deben estar presentes)
 - Púrpura palpable
 - Sangrado gastrointestinal y hematuria
 - Primeras edades: 20 años o menos
 - Angina o dolor intestinal

5. Vasculitis crioglobulinemia esencial

Se caracteriza por la presencia de crioglobulinas, las cuales son inmunoglobulinas que precipitan en el frío. Son más frecuentes debido a la hepatitis C, infecciosa o viral. Se produce una agregación de inmunoglobulinas y componentes de complemento y se depositan en las paredes de capilares, vénulas y arteriolas.¹³

6. Vasculitis hipersensitiva (Zeek)

Incluye la púrpura de Schölein Henoch, la crioglobulinemia mixta y la vasculitis hipersensitiva, conocidas como enfermedad del suero.²¹

La presencia de vasculitis cutáneas con petequias palpables o púrpuras, son típicas de estas alteraciones. La biopsia de las lesiones revela inflamación de los pequeños vasos sanguíneos, llamadas vasculitis leucoclastica. Esta es la más prominente en las vénulas poscapilares.

- Criterios de clasificación estandarizados
 - Edad: menor de 16 años.
 - Uso de una posible droga relacionada con la aparición de los síntomas.
 - Púrpura palpable.
 - Rash maculopapilar.
 - La biopsia de las lesiones de piel muestran neutrofilia alrededor de vénulas o arterias. La presencia de 3 o más de estos criterios tienen especificidad y sensibilidad de 71- 84 %, respectivamente.

7. Vasculitis asociadas con las alteraciones del tejido conectivo

Se presenta en pacientes con lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, recaídas de policondritis o enfermedad de Behcet y otras alteraciones del tejido conectivo. Tienen lugar con mayor frecuencia en las pequeñas arterias, arteriolas y vénulas musculares. Varios órganos en particular se ven afectados por estas alteraciones autoinmunes.^{12,22}

- Criterios de clasificación estandarizados

Los criterios específicos para el diagnóstico de este tipo de vasculitis se relacionan con las evidencias histológicas de una vasculitis en combinación con un diagnóstico certero de alteración del tejido conectivo.

8. Vasculitis asociadas a infecciones virales

Numerosas infecciones virales pueden causar vasculitis de mediano y pequeño vasos. Esta asociación es más comúnmente observada en pacientes con hepatitis B y C, así como también con virus de la inmunodeficiencia humana, citomegalovirus, enfermedad de Epstein-Barr y parvovirus B-19.

La presentación clínica puede ser similar a la poliarteritis o polangitis microscópica, aunque el desorden del complejo inmune es probable y debe ser distinguido de las vasculitides asociadas no virales. El tratamiento consiste en la administración de antivirales y no de antiinflamatorios.¹³

Evaluación clínica y de laboratorio

Algunas manifestaciones clínicas que sugieren vasculitis sistémica son: mialgias con elevación de enzimas musculares en el suero, dolor abdominal acompañado de sangre oculta en heces y/o elevación de enzimas hepáticas o pancreáticas, angina más elevación de enzimas miocárdicas, hematuria y/o proteinuria, mononeuritis múltiple, claudicación en miembros o en mandíbula, así como disfunción visual o cerebral por isquemia.

El hallazgo más común es la elevación en la velocidad de sedimentación globular en la vasculitis necrotizante cutánea.

Las crioglobulinas pueden asociarse con enfermedades del colágeno y en pacientes con hepatitis B y C. Se presentan como una vasculitis necrotizante cutánea y los resultados de las pruebas funcionales hepáticas son anormales.

El sistema de complemento puede estar normal, elevado o disminuido en pacientes con vasculitis necrotizante cutánea y disminuido en aquellos con enfermedades del colágeno. En la crioglobulinemia asociada a infecciones y urticaria también existe hipocomplementemia, aunque en esta última el complemento puede estar normal.

Finalmente, la mayoría de los pacientes con vasculitis cutánea idiopática tienen el complemento normal, especialmente aquellos en los cuales el factor precipitante fue un medicamento.^{12,16}

Tratamiento

Está determinado por el proceso patogénico, la extensión del involucro vascular y el tiempo de la enfermedad.²³⁻²⁵

- **Glucocorticoides:** son los medicamentos de primera línea para controlar el proceso inflamatorio. Cuando está localizado se utilizan dosis bajas (menos de 15 mg/día) a media de esteroides (0,5 mg/kg de peso). Cuando se afectan órganos que ponen en riesgo la vida se utilizan dosis altas (1 mg/kg de peso) e, incluso, muy altas con metilprednisolona.
- **Citotóxicos:** estos medicamentos son empleados cuando la enfermedad progresa rápidamente con implicación visceral (intestinal, renal y cardíaca, entre otras) y cuando es refractaria a glucocorticoides o no se puede reducir la dosis de estos.

Los citotóxicos más utilizados son ciclofosfamida por vías oral o intravenosa, azatioprina y metrotexate. La remisión se alcanza entre los primeros 3-6 meses del inicio de la vasculitis. El metotexate ha demostrado su eficacia en pacientes con arteritis de células gigantes, enfermedad de Takayasu, granulomatosis de Wegener; así como la ciclofosfamida en PAN clásica, PAN microscópica y granulomatosis de Wegener, entre otras.

Vasculitis refractaria

Se define como la falta de respuesta al tratamiento en los primeros 6 meses. En estos casos se puede utilizar globulina antitimocito, inmunoglobulina IV, ciclosporina, deoxyspergualin, terapia con anticuerpos monoclonales, plasmaféresis, trasplante de células tronco de sangre periférica y muchas veces terapia con agentes biológicos.²⁶

Medidas higiénico-dietéticas

No existen recomendaciones específicas ya que dependen de las manifestaciones clínicas encontradas, de manera que si el paciente presenta hipertensión arterial se recomienda dieta hiposódica; si cursa con daño renal, una dieta para nefrópatas, debido a que este grupo amerita tratamiento a largo plazo con glucocorticoides; también se indica una dieta rica en calcio, incluso, suplementos con calcio y vitamina D para prevenir la osteoporosis inducida por estos fármacos.

Pronóstico

El pronóstico depende de los órganos afectados y del tipo de vasculitis. Estas enfermedades suelen tener un curso grave con un pronóstico de moderado a severo y una alta asociación, con secuelas que afectan la calidad de vida de los afectados. Aún no existe la curación, solo el control de estas.

Vasculitis no granulomatosas

Existe un pequeño grupo de vasculitis (nodulares no granulomatosas) que por su localización y la rara afectación sistémica no dejan de ser importantes, de modo que quienes la padecen son tratados por angiólogos y dermatólogos.^{8,19}

Estas se caracterizan por ser cutáneas y manifestarse histológicamente por nódulos con esteatonecrosis y granulomas lipofágicos. Por lo general son benignas y afectan las vénulas y arteriolas, fundamentalmente de las piernas, con frecuentes recaídas. Suelen presentarse en mujeres jóvenes.

En el diagnóstico de una vasculitis cutánea deben analizarse las manifestaciones conocidas de vasculitis sistémica para verificar la presencia de esta.⁷ En algunos casos, a pesar de estar ausentes inicialmente, pueden aparecer durante el curso de la enfermedad.

El médico no debe esperar curaciones excesivamente rápidas ni perder las esperanzas por fracasos terapéuticos. El curso de la enfermedad siempre debe mostrar tendencia a mejorar con el tratamiento, por lo cual no se debe insistir en terapias que no demuestren eficacia.

Aspectos clínicos de la vasculitis cutánea

Es una enfermedad de curso temporal variable, con lesiones individuales que tienen una duración entre 1-4 semanas y al curar dejan hiperpigmentación residual o cicatrices atróficas; mientras que el curso general de la enfermedad oscila entre 2 semanas a muchos años. La lesión más persistente y constante resulta ser la púrpura palpable, que es una pápula eritematosa que no blanquea a la diascopia. También puede haber variedad de nódulos, pápulas, pústulas, vesículas o ampollas, úlceras o lesiones urticariformes, además de livedo reticular y necrosis.

Las lesiones se localizan predominantemente en los miembros inferiores, aunque también aparecen en los glúteos y la espalda;^{1,3} igualmente, suelen ocasionar prurito, ardor o dolor y cuando están asociadas a enfermedades sistémicas pueden estar acompañadas de malestar general, fiebre, artralgia, mialgia, así como también de los síntomas de la enfermedad asociada.

Por otra parte, resulta común la afectación de riñones, nervios periféricos, tracto gastrointestinal y articulaciones en casos de vasculitis sistémica.

Fisiopatología de la vasculitis cutánea

a) Vasculitis nodular no tuberculosa (eritema indurado, eritema nudoso): se presenta en mujeres jóvenes, entre 20-40 años.²⁷

Se caracteriza por la presencia de nódulos hipodérmicos en las piernas, rojos, tensos y dolorosos. Se relaciona con la primavera y los pacientes tienen buen estado general. Pueden presentarse manifestaciones reumáticas o infecciosas, así como focos sépticos que deben suprimirse.

b) Vasculitis nodular tuberculosa (eritema indurado de Bazin).²⁸

Esta se presenta en pacientes con antecedentes de tuberculosis. Se localiza en ambas piernas, sobre todo en las pantorrillas y en el tercio inferior del muslo. Se caracteriza por la presencia de nódulos hipodérmicos, rojizos, tensos y dolorosos, que confluyen y se ulceran. En las lesiones no aparece el bacilo tuberculoso; presenta reacción frente al antígeno bacilar y la prueba del Mantoux es positiva.

c) Paniculitis de Weber Christian

Las paniculitis comprenden un conjunto de enfermedades caracterizadas por la inflamación del tejido celular subcutáneo y tienen lugar predominantemente en pacientes con eritema nudoso. Son recidivantes, febriles y no supuradas.²⁹

Se presentan en mujeres jóvenes, entre 30-40 años, y los síntomas principales son: fiebre, artralgia y astenia. Se caracterizan por la presencia de nódulos inflamatorios en la raíz de los miembros inferiores y el tronco (en la grasa subcutánea), de consistencia dura, que al abrirse sale líquido estéril y grasoso; al cicatrizar, deja huella con atrofia cutánea hiperpigmentada.

El tratamiento consiste en el uso de antibióticos (como la penicilina), vitaminas y esteroides, aunque este resulta paradójico.

d) Eritema nudoso contusiforme

Es una reacción nodular dermoepidérmica, que recuerda los golpes en la región de extensión de las piernas y antebrazos.³⁰ Entre las causas más frecuentes que la originan se encuentran la primoinfección tuberculosa, la infección estreptocócica, las sales de oro y la insulina protamina. Se acompaña de artralgia, fiebre, malestar general y no deja cicatriz cuando desaparece el eritema.

e) Eritrocianosis supramaleolar (angiocriopatía o angioneurosis)

Se presenta en mujeres jóvenes entre los 15-30 años, obesas, hipotiroideas e hipováricas. Se localiza en las regiones supramaleolares y se observa la piel cianótica, con pesadez en las piernas. El tratamiento consiste en el uso de esteroides u hormonas ováricas, en dependencia de la posible causa. Mejora con el embarazo.

f) Perniosis (crioangiopatía)

Es una enfermedad inflamatoria de la piel, que resulta de la exposición al frío y a la humedad. Se presentan úlceras muy dolorosas que asientan sobre el tendón de Aquiles y se curan durante el verano.³¹ Como tratamiento se indican vasodilatadores (ácido nicotínico y tolazolina), además de cura local con violeta de genciana al 1%.

g) Paniculitis nodular de Vilanova

Es una enfermedad en placa que se presenta en el tercio inferior de las piernas, con la presencia de granulomas lipofágicos y manifestaciones clínicas muy variadas. Para realizar un diagnóstico exacto, definir el pronóstico e imponer el tratamiento específico se necesita la presencia de algunos prerequisites característicos.

La evaluación de un paciente con vasculitis cutánea debe incluir los aspectos siguientes:

- Historia clínica: episodios anteriores, duración, fiebre, artralgia, pérdida de peso, dolor abdominal, hematuria o alteraciones respiratorias, infecciones recientes o crónicas como la hepatitis B o C. Se indica suspender los medicamentos.²³
- Exámenes complementarios específicos
 - Hematología completa: presencia de anemia y alteración en el conteo global y diferencial de leucocitos.
 - Plaquetas: alteraciones en su forma o número.
 - Examen de orina: presencia de infecciones o signos de función renal alterada.
 - Examen de heces fecales: búsqueda de sangre oculta o elementos parasitarios.
 - Velocidad de sedimentación globular: la elevación de esta es frecuente.
- En la vasculitis sistémica
 - Sistema de complemento: el consumo de sus factores se observa en enfermedades del colágeno.^{15,16}
 - Anticuerpos antinucleares: se encuentran presentes en pacientes con enfermedades del colágeno y en 2 % de la población general.¹⁹
 - Factor reumatoideo: resulta positivo en pacientes con artritis reumatoide.
 - Crioglobulinas séricas: solo presentes en caso de crioglobulinemia asociada frecuentemente con hepatitis B y C.
 - Serología para hepatitis B y C.
 - Autoanticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA): solo presentes en pacientes con algunas vasculitis sistémicas de mal pronóstico.
 - Perfil renal: diagnóstico de daño renal en pacientes con algunas vasculitis sistémicas.
 - Perfil hepático: diagnóstico de alteración hepática en presencia de algunas vasculitis sistémicas.
 - Radiografía de tórax: se pueden observar alteraciones en el mediastino, en caso de algunas vasculitis sistémicas como la granulomatosis de Wegener.

- Inmunofluorescencia.
 - A pesar de la idéntica apariencia histológica de los diversos tipos de vasculitis de pequeños vasos dérmicos, es posible detectar diferencias importantes a través de la inmunofluorescencia.
 - Las vasculitis asociadas a ANCA no tienen depósitos sustanciales de inmunoglobulinas o complemento; mientras que aquellas mediadas por complejos inmunes sí los presentan. La composición de dichos depósitos puede sugerir el tipo de vasculitis, tal es el caso de la púrpura de Schönlein-Henoch, donde el depósito es de inmunoglobulina A.
- Exámenes complementarios (valoración según el tipo de vasculitis)
 - Creatinina en el suero–concentración de enzimas en el suero
 - Eritrosedimentación–hemograma
 - Estudios de la función hepática
 - Serología
 - Orina
 - Radiografía de tórax–electrocardiograma
 - Factor reumatoideo
 - Proteína C reactiva
 - Antiestreptolisina O
 - Anticuerpo antinuclear
 - Baciloscopia nasal, auricular, de los codos y de la lesión
 - Ácido úrico
 - Esputo
 - Prueba del Mantoux
 - Electroforesis de proteínas
 - Colesterol
 - Metabolismo basal
 - Conteo de eosinófilos
 - Urocultivo y exudado nasofaríngeo
 - Sensibilidad al frío
 - Líquido cefalorraquídeo
 - Prueba funcional respiratoria
 - Exámenes adicionales
 - Estudios de los niveles de complemento en el suero ANCA, directamente de la proteasa 3, la cual sugiere la granulomatosis de Wegener;^{15,16} mientras el ANCA mieloperoxidasa sugiere un diagnóstico de poliarteritis microscópica.
 - Electromiograma, si se presentan síntomas neuromusculares.
 - Biopsia del tejido.
 - Arteriografía.
 - Angiografía de arteria mesentérica o renal.
 - Diagnóstico diferencial
- Los pacientes con procesos de enfermedad no vasculíticas pueden presentar síntomas, que suelen imitar a varias vasculitides. Quizás los más comunes son los relacionados con las enfermedades reumáticas sistémicas, como el lupus eritematoso sistémico.

- Síndromes pseudovasculíticos: deben ser consideradas otras enfermedades.
 - Displasia fibromuscular
 - Ateroembolia de colesterol
 - Embolias por mixomas auriculares
 - Endocarditis infecciosa
 - Linfogranulomatosis y reticulosis polimórfica
 - Aneurismas mitóticos con embolización a vénulas arteriolas y capilares
 - Bacteriemias
 - Ergotismo crónico
 - Síndrome antifosfolípido
 - Trombocitopenia y otros procesos asociados con púrpura
 - Fibrosis por radiación
 - Neurofibromatosis
 - Coartación congénita de la aorta

Tratamiento

Debe comenzarse con antihistamínicos, pero si no hay respuesta, se indicará la indometacina (5-20 mg/kg/día). Si se observa mejoría, debe mantenerse este tratamiento, pero si existen síntomas de enfermedad sistémica debe suspenderse la indometacina y añadirse esteroides sistémicos; luego se comenzará a bajar la dosis de estos hasta obtener una buena respuesta clínica.^{31,32}

Debe usarse la gammaglobulina a dosis única de 1 mg/kg como ahorradora de corticosteroides. Si a pesar de este tratamiento no se observa una buena respuesta, debe añadirse azatioprina. Como coadyuvante en todo tratamiento puede utilizarse la pentoxifilina a razón de 1 200 mg/día.

CONCLUSIÓN

Se consideró necesario realizar una revisión exhaustiva de este tema, por su importancia y frecuencia en la práctica clínica de diferentes especialidades en las que estas se presentan, pues se precisa de un trabajo conjunto, como un equipo multidisciplinario, para lograr un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ardoin SP, Fels E. Vasculitis syndromes. In: Kliegman RM, Stanton B, St. Geme J, Schor N, Behrman RE. Nelson Textbook of Pediatrics. 19th. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011:161.
2. Currie GP, Plaza JA. Diseases of the skin. In: Bope ET, Kellerman RD. Conn's current therapy. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2013.
3. National Heart, Lung, and Blood Institute. What is vasculitis? [citado 9 Sep 2015]. Disponible en: <https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/vas>
4. Lango DL, Fauci AS, Kasper DL, Stephen L, Larry Jameson J, Loscalzo J. The vasculitis syndromes. In: Harrison's. Principles of Internal Medicine. 18th. New York: McGraw Hill; 2011.

5. Watts RA, Scott DGI. Epidemiology of vasculitis. In: Gene V, Bell S. Vasculitis. Oxford: University Press; 2008.p.7-21.
6. Sánchez A, Acevedo E, Sánchez C, Pástor C, Perich R, Alfaro J, Cucho J. Epidemiology of the primary systemic vasculitides in a Latin American population. Clin Exp Rheumatol. 2007;25:95.
7. Méndez Patarrollo A, Restrepo JF, Rojas SA, Rondón F, Matteson EL, Iglesias Gamarra A. Are classification criteria for vasculitis useful in clinical practice? Observation and lesson from Colombia. J Autoimmune Dis. 2009;6:1-10.
8. Pantoja Zarza L, Díez Morrondo C, Castro Rodríguez E. Vasculitis cutánea paraneoplásica asociada a cáncer de pulmón. Ar Bronconeumol. 2015;51(7):365-6.
9. Park HJ, Ranganathan P. Neoplastic and paraneoplastic vasculitis, vasculopathy and hypercoagulability. Rheum Dis Clin North Am. 2011;37(4):593-606.
10. Loricera JV, Calvo Río F, Ortiz Sanjuán MA, González López H, Fernández Llaca J, Rueda Gotor J, *et al.* The spectrum of paraneoplastic cutaneous vasculitis in a defined population. Medicine (Baltimore). 2013;92(6):331-43.
11. Charles J, Falk R. Medical progress: small-vessel vasculitis. New England J Med. 1997;337(21):1-11.
12. Castellón Mortera S, Barreto Castro RE, Brizuela G. Síndrome fosfolípídico y vasculitis como forma de presentación del lupus eritematoso sistémico. Caso clínico. Rev Infocencia. 2013;17(3):22-4.
13. Stone JH. Immune complex-mediated small vessel vasculitis. In: Gary F, Budd RC, Sherine E, *et al.* Kelley's textbook of rheumatology. 9th. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2012.
14. Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, Dasgupta B, de Groot K, Groos W, *et al.* EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. Ann Rheum Dis. 2009;68:318-23.
15. Falk RJ. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. Ann Rheum. 2011;70:704.
16. Pérez G, Villa A, Contreras I, Flores L. Wegener granulomatosis (WG) and its association with occupation. Clin Exp Rheumatol. 2007;25:99.
17. Dominguez SR, Anderson MS. Advances in the treatment of Kawasaki disease. Curr Opin Pediatr. 2013;25(1):103-9.
18. Salvarani C, Brown RD, Hunder GG. Vasculitis primaria del sistema nervioso central en el adulto. Lancet. 2012; 380:767-77.
19. Kokuina E, Sánchez M, Arias A, Guerreiro A. Anticuerpos anticitoplasma neutrófilo en la clasificación de las vasculitis sistémicas. Rev Cubana Med. 2003;42:1-10.

20. Xue Z, Shuan Ying Y, Wei L, Zong Juan M, Yan-Li, Ze Quin N, *et al.* Adult Henoch-Schönlein purpura associated with small cell lung cancer: a case report and review of the literature. *Oncol Lett.* 2013; 5(6):1927-30.
21. Marcdante KJ, Kliegman RM. Henoch-Schönlein purpura. In: Marcdante KJ, Kliegman RM, eds. *Nelson Essentials of Pediatrics*. 7th. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2015.
22. Poonam Sharma MB, Sanjeev, Richar B, Hurley J. Systemic vasculitis. *Am Fam Physician.* 2011;83(5):556-65.
23. Miller A, Chan M, Wiik A, Luqmani RA. An approach to the diagnosis and management of systemic vasculitis. *Clin Exp Immunol.* 2010;160(2):143-60.
24. Tonoli RE, Martins Souza RP. What is your diagnosis? *An Bras Dermatol.* 2012;87(4):649-50.
25. Rituxan. Highlights of prescribing information, 2011 [citado 9 Sep 2015]. Disponible en: http://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/label/2011/103705s5344lbl.pdf
26. Sánchez Escuredo A, Núñez R, Ibernón M, Martínez E, López D, Navarro J, *et al.* Tratamiento con rituximab en la granulomatosis de Wegener refractaria a la terapia convencional. *Nefrol (Madrid).* 2011;31(4):489-504.
27. Noah Scheinfeld JD, James W. Erythema induratum (nodular vasculitis) [citado 9 Sep 2015]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1083213-workup>
28. Suárez Castañón C, Pérez Méndez C, Cosme Álvarez C, Corrales Canel B, Blanco Costad M. Eritema indurado de Bazin asociado a infección por *Mycobacterium tuberculosis*. *Arch Argent Pediatr.* 2012;110(3):43-6.
29. Verrilli S, Ciarnella A, Laganà B, Calafiore S, Guglielmelli F, Basile L, *et al.* Ocular inflammation: can it be a sign of activity of Weber-Christian disease? A case report and review of literature. *Ocul Immunol Inflamm.* 2016;24(2):223-6.
30. Zaki SA, Shanbag P. Erythema nodosum as the presenting feature of rheumatic heart disease. *Indian Pediatr.* 2011;48(7):584.
31. Diniz JC, Rabelo CN, Salum AME, Liphau BL, Caleiro MT, Silva CA. Eritema pérmio na faixa etária pediátrica. *Pediatria (São Paulo).* 2009;31(4):297-3.
32. Vera Kellet C, Peters L, Elwood K, Dutz JP. Usefulness of interferon-G release assays in the diagnosis of erythema induratum. *Arch Dermatol.* 2011;147:949-52.

Recibido: 15 de mayo de 2016.

Aprobado: 4 de octubre de 2016.

Lilia E. Chércoles Cazate. Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres", avenida de los Libertadores s/n, entre calles 4ta y 6ta, reparto Sueño, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: lilia.chercoles@medired.scu.sld.cu