

# VASCULITIS

ARTURI, ALFREDO S.\*

Las vasculitis comprenden un grupo diverso de condiciones cuya característica sobresaliente es la inflamación y, a veces la necrosis de las paredes de los vasos. Comprometen la circulación y provocan lesiones isquémicas en el tejido u órgano afectado. La causa es usualmente desconocida y los mecanismos patogénicos son probablemente inmunes. Se han detectado complejos inmunes depositados en las paredes vasculares.

Provocan daño vascular irreversible, por lo que es fundamental un diagnóstico precoz para evitar secuelas definitivas con el tratamiento oportuno.

Pueden estar asociadas a infecciones bacterianas (endocarditis bacteriana) o virales (HIV o HVB). Se han detectado, en muchas formas de vasculitis, anticuerpos antiendoteliales que provocan daño vascular.

## Clasificación

En el estudio de las vasculitis, es importante reconocer tres tipos de situaciones:

- I- Vasculitis primarias: entidades nosológicas bien definidas.
- II- Vasculitis secundarias: se asocian a otra entidad nosológica (infección, enfermedad de tejido conectivo, neoplasias, drogas).
- III- Síndromes pseudovasculíticos: diagnósticos diferenciales, entre los cuales el más importante es el síndrome antifosfolípido.

-----  
\* *Prof. titular de la cátedra libre de Reumatología de postgrado. Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de La Plata.*

Tabla 1

**Grupo I:**

**VASCULITIS PRIMARIAS**

- 1- Poliarteritis nodosa.
- 2- Granulomatosis alérgica (Churg-Strauss).
- 3- Granulomatosis de Wegener.
- 4- Vasculitis por hipersensibilidad.
- 5- Púrpura de Schönlein-Henösch.
- 6- Arteritis de células gigantes.
- 7- Arteritis de Takayashu.
- 8- Angeítis primaria del sistema nervioso central.
- 9- Granulomatosis linfomatoide.
- 10- Tromboangeítis obliterante.
- 11- Síndrome de Cogan.
- 12- Vasculitis urticarianas hipo o normocomplementémicas.
- 13- Vasculitis del trasplante.

*1- Poliarteritis nodosa (PAN)*

Arteritis necrotizante que afecta, en forma segmentaria e irregular, a arterias de pequeño y de mediano calibre en distintos órganos, excepto en el pulmón. Presenta diversidad de manifestaciones clínicas. Afecta a varones más que a mujeres, de edad mediana. Hay dos tipos de PAN: clásica y poliangeítis microscópica (afecta a arterias de pequeño calibre). La PAN no afecta al pulmón, lo que la diferencia de la granulomatosis de Wegener. Compromete cualquier órgano y, cuando lo hace en el riñón, cursa con hipertensión arterial y provoca aneurismas, pero sin glomerulonefritis, como ocurre en la poliangeítis microscópica. El sedimento de orina del paciente con PAN no presenta alteraciones, pero cursa con hipertensión arterial.

La poliangeítis microscópica característicamente afecta a vasos pequeños y cursa con glomerulonefritis.

Tanto la PAN como la poliangeítis microscópica comparten características clínicas y serológicas.

La neuropatía periférica se presenta como mononeuritis múltiple sensitivo-motora o polineuritis simétrica distal. Esta puede ser otra manifestación de la poliangeítis microscópica.

En el laboratorio, se observa la presencia del ANCA-P (coloración perinuclear) y, ocasionalmente, el ANCA-C (coloración citoplasmática). La proteinasa 3 es el antígeno que provoca su coloración, se encuentra en los neutrófilos y se expresa en superficie. Su presencia es característica de la granu-

lomatosis de Wegener, aunque también puede observarse en algunos casos de PAN. En cambio, la mieloperoxidasa es el antígeno del ANCA-P, característico de la poliangeítis microscópica.

**Criterios diagnósticos de PAN**

- Pérdida de peso.
- Livedo reticularis.
- Dolor espontáneo o por presión testicular.
- Mialgias, debilidad, dolor por presión de las masas musculares de las piernas.
- Mononeuropatía o polineuropatía.
- Presión diastólica mayor de 90 mmHg.
- Elevación de urea: mayor de 40 mg/dl o creatinina mayor de 1,5 mg/dl.
- Presencia sérica de reactantes de hepatitis B.
- Anormalidades arteriográficas (aneurismas u oclusiones).
- Infiltrados inflamatorios mixtos en las arterias de pequeño y de mediano calibre.

Se necesitan tres o más de estos criterios para diagnosticar PAN con 82,2% de sensibilidad y 86,6% de especificidad.

*2- Granulomatosis alérgica (Churg-Strauss):*

Vasculitis sistémica y pulmonar con presencia de granulomas extravasculares y eosinofilia, en pacientes con historia de asma y alergia. En la mayoría de los casos, los infiltrados vasculares contienen eosinófilos.

El cuadro clínico presenta síndrome de reper-

cusión general, alteración de las vías respiratorias, nefropatía, hipertensión arterial, alteraciones gastrointestinales, cardiopatía, dermatopatía, artralgias y mono o polineuropatía. En el laboratorio, se comprueba anemia, leucocitosis con eosinofilia, aumento de la eritrosedimentación, de inmunoglobulina E y factor reumatoideo positivo (FR+).

La granulomatosis alérgica afecta habitualmente a pacientes asmáticos crónicos, con la alteración, fundamentalmente de las vías aéreas superiores. Presenta rinitis, bronquitis, intensas crisis asmáticas, y se observa infiltración eosinofílica en el pulmón. En general, las manifestaciones son reversibles.

El tratamiento con corticoides mejora el cuadro y usualmente no es necesaria la administración de inmunosupresores.

#### Criterios diagnósticos de Churg-Strauss

- Antecedentes de asma.
- Eosinofilia mayor del 10%.
- Mononeuropatía o polineuropatía.
- Infiltrados pulmonares variables.
- Anormalidades en los senos paranasales.
- Biopsia con eosinófilos intra y extravasculares.

Se requieren, para el diagnóstico, cuatro criterios, con sensibilidad del 85% y especificidad del 99,7%.

#### 3- Granulomatosis de Wegener:

Vasculitis granulomatosa y necrotizante del tracto respiratorio superior e inferior. Su característica es que afecta al pulmón y al riñón, aunque puede afectar a otros órganos. El paciente comienza con rinosinusitis, lesiones cutáneas, bucales, oculares (escleritis, uveítis anterior y posterior). Puede haber complicaciones auditivas y formación de nódulos pulmonares, que habitualmente se cavitan.

Se cree que la infección produce una bronquitis neutrofílica que provoca expresión de antígenos en los neutrófilos con la consecuente formación de anticuerpos. Es una complicación vascular de una infección no bien reconocida. Hay muchos autores que, según el esquema de tratamiento, administran antibióticos por la probable causa infecciosa de la enfermedad. Provoca nódulos pulmonares que deben diferenciarse de la tuberculosis.

El cuadro clínico muestra: síndrome de repercusión general, alteraciones de las vías aéreas superiores e inferiores, nódulos pulmonares, nefropatía (glomerulonefritis), dermatopatía, alteraciones

oculares, neuropatía periférica (mono o polineuropatía), alteraciones gastrointestinales. En el laboratorio, se observa anemia, alteración del sedimento urinario, leucocitosis, trombocitosis, aumento de la eritrosedimentación, FR+, ANCA-C.

#### Criterios diagnósticos de la granulomatosis de Wegener

- Inflamación nasal u oral.
- Anormalidades en la radiografía de tórax (nódulos, infiltrados fijos o cavidades).
- Microhematuria (más de 5 glóbulos rojos por campo o cilindros hemáticos).
- Inflamación granulomatosa en la pared vascular o perivascular.

Se necesitan dos criterios, para el diagnóstico, con el 88,2% de sensibilidad y el 92% de especificidad.

#### 4- Vasculitis por hipersensibilidad:

Es la forma más frecuente de vasculitis, porque es la que acompaña a enfermedades del tejido conectivo, neoplasias, infecciones o ingesta de drogas. Afecta a vasos de pequeño calibre, incluso vénulas y sus principales manifestaciones son síndrome de repercusión general, vasculitis leucocitoclástica en miembros inferiores, artropatía, anemia, leucocitosis, aumento de la eritrosedimentación, F.R. (+).

La vasculitis leucocitoclástica afecta a pequeños vasos, (arteriolas y vénulas postcapilares de la piel) y se localiza en miembros inferiores. Puede ser una entidad nosológica en sí, pero puede acompañar a otra enfermedad.

#### Criterios diagnósticos

- Edad de comienzo, mayores de 16 años.
- Ingesta previa de drogas.
- Púrpura palpable no trombocitopénica.
- Eritema maculopapular.
- Biopsia con leucocitos alrededor de arteriolas y vénulas.

Se necesitan tres criterios, para el diagnóstico, con el 71% de sensibilidad y el 83,9% de especificidad.

#### 5- Vasculitis de Schönlein-Henöch:

Afección que compromete a menores de 16 años. Cursa con púrpura no trombocitopénica y

afecta a miembros inferiores. Además, presenta dolor abdominal (isquemia intestinal transitoria no necrotizante). Ocasionalmente, produce glomerulonefritis por depósito de inmunoglobulina A. Su causa es desconocida.

Los cuadros clínico y de laboratorio muestran dermatopatía (vasculitis leucocitoclástica de miembros inferiores), nefropatía (glomerulonefritis no necrotizante), artralgias y artritis en miembros inferiores, alteraciones gastrointestinales, anemia, leucocitosis, aumento de eritrosedimentación, aumento de la inmunoglobulina A, alteración del sedimento urinario.

Criterios diagnósticos de púrpura de Schönlein-Henöch

- Edad de comienzo, menor de 20 años.
- Púrpura palpable no trombocitopénica.
- Dolor abdominal del tipo cólico.
- Biopsia que muestra leucocitos en pequeñas arteriolas y vénulas.

Se necesitan dos criterios, para el diagnóstico, con el 81,7% de sensibilidad y el 87,7% de especificidad.

#### *6- Arteritis de células gigantes y enfermedad de Takayashu:*

Desde el punto de vista histológico, tienen características comunes, aunque difieren clínicamente.

La arteritis de células gigantes afecta a personas mayores de 50 años. Ocasionalmente se asocia a polimialgia reumática; afecta frecuentemente a la arteria temporal en forma focal y segmentaria. Provoca lesiones granulomatosas con células gigantes y un cuadro de repercusión general, cefaleas, amaurosis uni o bilateral por neuritis óptica isquémica y, en algunos casos, cardiopatía con afectación valvular aórtica. La polimialgia reumática cursa con dolor de la cintura escapular y pelviana, y, en el laboratorio, se evidencia aumento de la eritrosedimentación, de alfa 2 y gammaglobulinas.

Criterios diagnósticos de arteritis de células gigantes

- Edad de comienzo, mayor de 50 años.
- Cefalea localizada de reciente comienzo uni o bilateral.
- Dolor por la presión o disminución del pulso en la arteria temporal.

- Eritrosedimentación mayor de 50 mm.
- Biopsia arterial con arteritis necrotizante e infiltrado mononuclear o granulomas de células gigantes.

Se necesitan tres criterios para el diagnóstico con el 93,5% de sensibilidad y el 91,2% de especificidad.

La enfermedad de Takayashu es una arteritis crónica, con cambios granulomatosos en las capas media y adventicia de los vasos arteriales. Afecta a la aorta y ramas mayores (coronarias, pulmonares, renales). Es más frecuente en mujeres jóvenes y de raza amarilla. Presenta repercusión general, pérdida de pulsos y síntomas isquémicos en el área del vaso afectado. En el laboratorio, se evidencia anemia, leucocitosis, trombocitosis y aumento de gammaglobulinas.

El diagnóstico se realiza por arteriografía, y el Doppler es un método excelente para el seguimiento de esta enfermedad.

Criterios diagnósticos de la arteritis de Takayashu

- Edad de comienzo, menor de 40 años.
- Disminución de los pulsos de la arteria braquial (uni o bilateral).
- Más de 10 mmHg de diferencia de presión diastólica entre ambos miembros superiores.
- Claudicación de las extremidades.
- Soplo en la arteria subclavia o la aorta abdominal.
- Evidencia arteriográfica de estrechamiento u oclusión de la aorta y de sus ramas primarias.

Se requieren tres criterios, para el diagnóstico, con 90,5% de sensibilidad y 97,8% de especificidad.

#### *7- Enfermedad de Kawasaki:*

Afecta a menores de 5 años. Es una enfermedad infectocontagiosa. Provoca un síndrome linfomucocutáneo y cursa con complicaciones vasculares, especialmente en las arterias coronarias con formación de aneurismas (5%). Puede causar muerte súbita. Presenta fiebre, congestión conjuntival, enantema, exantema, adenopatías cervicales, enrojecimiento de palmas y plantas. Provoca vasculopatía, cardiopatía, alteraciones gastrointestinales y del SNC (por isquemia). En el laboratorio, anemia, leucocitosis, trombocitosis, aumento de eritrosedimentación y pleocitosis del líquido cefalorraquídeo.

*8- Arteritis primaria del sistema nervioso central:*

Arteritis exclusiva de pequeños vasos del SNC. Es de difícil diagnóstico, pues se determina con la biopsia de meninges o de cerebro. El cuadro clínico es inespecífico.

*9- Granulomatosis linfomatoidea:*

Proceso inmunoproliferativo de células T, angiocéntrico y angiodestructivo, con infiltrado vascular polimórfico. Cursa con síntomas constitucionales, pulmonares, dermatológicos y del sistema nervioso periférico.

*10- Tromboangeítis obliterante:*

Panvasculitis que afecta a vasos de mediano y de gran calibre. Es frecuente en varones jóvenes fumadores; compromete a miembros inferiores con claudicación, gangrena y necrosis.

**Vasculitis secundarias**

Son un grupo heterogéneo de vasculitis que acompañan a afecciones bien reconocidas como:

- 1- Infecciones: bacterianas, virales y micóticas.
- 2- Neoplásicas: leucemia, linfoma, mieloma y macroglobulinemia.
- 3- Enfermedades del tejido conectivo: lupus eritematoso sistémico (LES), dermatomiositis, artritis reumatoidea, esclerodermia, fiebre reumática y enfermedad mixta del tejido conectivo.

**Síndromes pseudovasculíticos**

Corresponden a afecciones vasculares que semejan vasculitis. Debe efectuarse un diagnóstico diferencial de ellas. Son:

- 1- Síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos.
- 2- Endotelitis.
- 3- Embolia de colesterol.
- 4- Arterioesclerosis.
- 5- Embolismo del mixoma cardíaco.
- 6- Displasia arterial fibromuscular.
- 7- Vasculopatía por radiaciones.
- 8- Síndrome de Sweet.
- 9- Ergotismo crónico.
- 10- Angioendoteliomatosis maligna.

**Diagnóstico de vasculitis**

a- Clínico: eminentemente, con criterios definidos.

b- Por imágenes: el problema que se plantea es que la mayoría de las vasculitis afecta a vasos

pequeños, y que, por lo tanto, ningún método por imágenes es útil allí.

Los métodos utilizados son:

- 1) Angiografía convencional.
- 2) Angiografía digital.
- 3) Doppler.
- 4) Doppler pulsado.
- 5) Resonancia magnética nuclear (RMN).
- 6) Angiorresonancia del SNC.
- 7) SPECT: tomografía computada con simple emisión de fotones. Es el método más utilizado, que sirve para evaluar perfusión.

c- De laboratorio: no existe ninguna prueba de laboratorio específica para el diagnóstico de vasculitis. Los elementos para considerar son:

- 1) Eritrosedimentación: aumentada en la mayoría de las vasculitis (inespecífico).
- 2) Leucocitosis: en la mayoría de las vasculitis (inespecífico), a excepción del LES en el que puede hallarse leucopenia y linfopenia.
- 3) Trombocitosis: a excepción del LES en el que puede existir trombocitopenia.
- 4) VDRL falsa + en el síndrome antifosfolipídico.
- 5) Anti HBs y HBs Ag, se halla positivo en el 20-40% de las PAN.
- 6) Estudio de inmunidad humoral:
  - \* Anticuerpos antinucleares (ANA), presentes en más del 70% de vasculitis del LES.
  - \* FR: positivo en enfermedades de tejidos conectivo y vasculitis.
  - \* Descenso del complemento.
  - \* Anti ADN: específico en LES.
  - \* Anti SM: específico en LES.
  - \* Anti topo 1: marcador de la esclerodermia.
  - \* Anti U1RNP: marcador de la enfermedad mixta de tejido conectivo.
  - \* Anticardiolipinas.
  - \* ANCA-C (antígeno proteínasa 3).
  - \* ANCA-P (antígeno mieloperoxidasa).
  - \* Interleuquinas.
  - \* Anticuerpos antiendotelio.
  - \* Endotelinas.
  - \* Moléculas de adhesión: ICAM1, VCAM1, SELEC.

d- Histopatológico: el diagnóstico de vasculitis debe confirmarse histológicamente. Se realiza la biopsia en el órgano afectado, piel, nervios periféricos y músculos. La biopsia negativa no excluye el diagnóstico.

### Tratamiento

No puede recomendarse un único tratamiento para los síndromes vasculíticos, pues son tan variados que cada uno de ellos debe analizarse en forma independiente. Son medidas generales:

1- Buscar las causas, en caso de vasculitis secundarias.

2- Usar drogas:

\* Aine: cuando predominan las manifestaciones articulares.

\* Colchicina: usada en la vasculitis leucocitoclástica en dosis de 1 a 2 mg/d.

\* Corticoides: en diferentes esquemas.

\* Inmunosupresores: ciclofosfamida.

\* Gammaglobulinas endovenosas: es de excepción.

\* Anticoagulantes: en el síndrome antifosfolipídico.

3- Procedimientos:

\* Plasmaféresis.

\* Tratamiento quirúrgico: simpatectomía central periférica, *by pass*, parches cutáneos, amputación.

\* Terapia intraarterial con vasodilatadores y/o corticoides.

### Referencia

Conferencia a cargo del profesor doctor Alfredo S. Arturi, realizada por el Programa de Educación Continua en Medicina Interna, 1996, Servicio de Clínica Médica del Hospital Interzonal General *Dr. José Penna*, de Bahía Blanca.

Compaginación: doctora María Belén Iannariello, residente del Servicio de Clínica Médica del citado hospital.