

Universidad del Sureste  
Campus Tuxtla Gutiérrez



# VASCULITIS

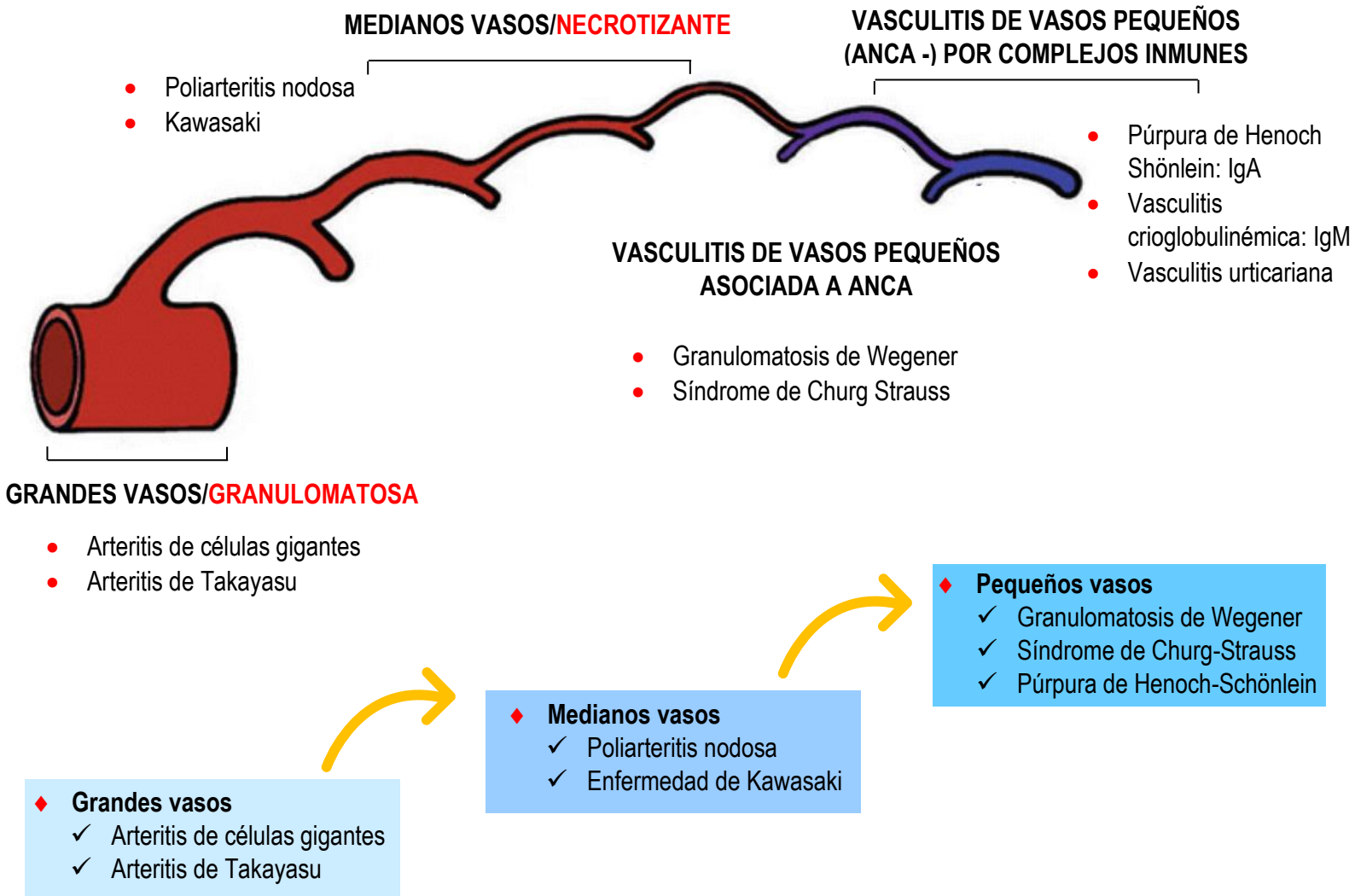
4to Semestre: Fisiopatología III  
Por: Viridiana Merida Ortiz  
Dr. Eduardo Zebadúa Guillen

# Vasculitis

## DEFINICIÓN

Grupo de enfermedades caracterizadas por un proceso inflamatorio, en donde la afección es el endotelio.

## CLASIFICACIÓN



## Tratamiento de las vasculitis en general:

- Prednisona #1
- MTX o Azatioprina #2

# Vasculitis SISTÉMICAS

VASCULITIS	ÓRGANO INVOLUCRADO	EDAD	CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS
<b>VASOS GRANDES</b>			
<b>Arteritis de células gigantes (temporal)</b>	Ramas extracraneales de la carótida, frecuentemente involucran a la arteria temporal.	50-60 años	Fiebre, alteraciones visuales, dolor facial y cefalea.
<b>Arteritis de Takayasu</b>	Aorta y sus grandes ramas.	30-40 años	Más frecuente en jóvenes asiáticos, presión sanguínea marcadamente baja y debilidad de los pulsos en extremidades superiores. Alteraciones visuales y déficit neurológico.
<b>VASOS MEDIANOS</b>			
<b>Poliarteritis nodosa</b>	Renal y visceral	40-60 años	Fiebre, pérdida de peso, hipotensión, dolor abdominal, melena, neuritis periférica, isquemia renal.
<b>Enfermedad de Kawasaki</b>	Arterias coronarias, aorta y sus ramas.	2-4 años	Fiebre, conjuntivitis, descamación, ganglios linfáticos cervicales.
<b>VASOS PEQUEÑOS</b>			
<b>Granulomatosis de Wegener/</b>	Aparato respiratorio superior e inferior,	40-50 años	Neumonitis con nódulos e infiltrados

<b>poliangeitis granulomatosa</b>	riñones.		cavitarios, úlceras en mucosa de nasofaringe, sinusitis crónica, glomerulonefritis.
<b>Poliangeitis microscópica</b>	Piel, pulmón, corazón, riñón, hígado, aparato GI.	50-60 años	Púrpura palpable, hemorragia pulmonar, glomerulonefritis.
<b>Síndrome de Churg-Strauss</b>	Aparato respiratorio, corazón.	50-60 años	Rinitis alérgica, asma, eosinofilia periférica.
<b>Púrpura de Henoch-Schölein</b>	Piel, aparato GI, riñón, articulaciones.	3-8 años	Púrpura, artritis, dolor abdominal, glomerulonefritis.
<b>Angiitis cutánea leucocitoclástica</b>	Piel	No específica	Púrpura palpable, infartos cutáneos, pápulas necróticas, urticaria.
<b>Vasculitis esencial crioglobulinémica</b>	Piel, riñones.	40-50 años	Púrpura palpable recurrente, poliartralgia, glomerulopatía.

# Arteritis DE Células GIGANTES

## ARTERITIS DE LA TEMPORAL

### GENERALIDADES

- Vasculitis crónica granulomatosa de etiología desconocida, que afecta a vasos de calibre medio y grande.
- Predilección por ramas craneales de las arterias originadas en el arco aórtico.
- **Vasculitis sistémica más común en >50 años**
- **Emergencia por el riesgo de CEGUERA SÚBITA**
- Asociada en más del 50% a polimialgia reumática.
  - ✓ Mujeres (más común)
  - ✓ HLA DR4, DR1

## CLÍNICA

- **Afectación de los vasos del cráneo:** Cefalea constante bilateral 85% (a nivel de la arteria temporal).
- Claudicación de mandíbula
- Disfagia
- Dolor en la lengua
- **Ceguera:** Por neuropatía isquémica óptica por la oclusión de arterias ciliares posteriores. Se presenta como visión borrosa, diplopía, amaurosis fugaz o pérdida súbita y dolorosa de la visión.
- Fiebre, anorexia, pérdida de peso, fatiga, sudoración nocturna.
- Claudicación de extremidades superiores y fenómeno de Raynaud.
- **Mialgias proximales, rigidez del cuello, cadera y hombros.**

## EXPLORACIÓN FÍSICA

- ✓ Anormalidad en la arteria temporal con dolor a la palpación, o disminución de su pulso no debido a aterosclerosis.

## LABORATORIO

- VSG elevada
- PCR elevada
- Trombocitosis

## GOLD STANDARD

### BIOPSIA

- ✓ De la arteria temporal (unilateral)
- ✓ Inflamación granulomatosa con linfocitos, macrófagos y células gigantes multinucleadas.
- ✓ Su realización NO debe retrasar el inicio del tratamiento.

## TRATAMIENTO

- Esteroides (altas dosis).

# Arteritis DE Takayasu

**Sinónimos:** Enfermedad sin pulsos, tromboangiitis oclusiva y síndrome de Martorell.

## DEFINICIÓN

Enfermedad inflamatoria, crónica, progresiva e idiopática que afecta principalmente la aorta y sus ramas principales. Vasculitis primaria de grandes vasos.

# ETIOPATOGENIA

No ha sido definida con claridad. Se involucran:

- ✓ Infecciones (particularmente tuberculosis)
- ✓ Procesos autoinmunes
- ✓ Susceptibilidad étnica
- ✓ Predisposición genética

- Anticuerpos: **HLA B39, HLA B44, HLA B52, HLA DR6**
- Edad: 2ª y 3ª década de la vida.
- Género: Afecta ambos sexos, predomina en género femenino.

VASOS MÁS AFECTADOS

1. **SUBCLAVIA** → Más la izquierda
2. **CARÓTIDA COMÚN** → Más la izquierda
3. **AORTA**

# CLÍNICA

- Claudicación de las extremidades
- Diferencia entre la presión arterial de los brazos (>10 mmHg)
- Pulsos disminuidos o ausentes
- Presencia de soplos arteriales
- Carotidinia
- Fiebre
- Pérdida de peso
- Angina
- Disnea
- Cefalea
- Mialgias
- Artralgias
- Isquemia cerebral
- Mareo
- Hipertensión arterial
- Alteraciones visuales
- Tos
- IAM

Retinopatía hipertensiva

1/3 de pacientes


# FASES DE LA ENFERMEDAD

**FASE AGUDA: Temprana o pre-estenótica o sistémica**

- ◆ Previa a la pérdida del pulso
- ◆ Se caracteriza por síntomas inespecíficos:
  - ✓ Fiebre, diaforesis, pérdida de peso, fatiga, artralgias, mialgias.

- ◆ Puede remitir espontáneamente en 3 meses o progresar de forma insidiosa a fase crónica.

### FASE CRÓNICA: Tardía, sin pulso o post-estenótica

- ◆ Se caracteriza por estenosis y oclusión que causa signos y síntomas isquémicos:
    - ✓ Disminución o ausencia de pulsos
    - ✓ Soplos vasculares
    - ✓ Hipertensión
    - ✓ Angina
    - ✓ Retinopatía
    - ✓ Regurgitación aórtica
    - ✓ Síntomas neurológicos secundarios a hipertensión o isquemia:
      - Mareo postural
      - Convulsiones
      - Amaurosis
- Si la aorta ascendente está involucrada
- 

## DIAGNÓSTICO

### 3 de los 7 criterios:

1. <40 años
2. Claudicación de extremidades
3. Disminución del pulso de la arteria braquial
4. Presión desigual de los brazos >10mmHg
5. Soplo de la aorta o subclavia
6. **Angiografía (estándar de oro)** con estenosis y oclusión de aorta y/o sus ramas.
7. Elevación de CDG o PCR, anemia leve, hipergamaglobulinemia

## TRATAMIENTO

- Prednisona + Metotrexato, azatioprina o ciclofosfamida.
- Quirúrgico: **Angioplastia** (en claudicación, EVC, aneurismas, coartación severa).

# POLIARTERITIS Nodosa

## DEFINICIÓN

Vasculitis inflamatoria, progresiva, **necrotizante**, focal y segmentaria de etiología desconocida, que afecta vasos de mediano y pequeño calibre, sin afección de arteriolas, capilares y vénulas.

## ¿QUÉ INVOLUCRA?

- ◆ Articulaciones y músculos 65%
- ◆ Nervios periféricos 63%
- ◆ Riñón 48%
- ◆ Tracto GI 46%
- ◆ Piel 44%
- ◆ SNC, corazón, pulmón 10%

## VARIANTES CLÍNICAS

- ◆ Idiopática sistémica (+ en hombres)
- ◆ Asociada a virus de hepatitis B
- ◆ PAN cutánea (+ en mujeres)

En general, es más frecuente en hombres de 40-60 años.

## CLÍNICA

- Presentación inicial: Síntomas generales (mialgia, artralgia, fiebre, dolor abdominal, fatiga).
- Manifestaciones dermatológicas: **Nódulos subcutáneos, livedo retroarticular y úlceras.**
- Manifestaciones gastrointestinales: Dolor abdominal anginoso, náusea y vómito.
  - ✓ Complicaciones: Perforación intestinal y trombosis mesentérica.
- Manifestaciones neurológicas: Mononeuritis múltiple, **neuritis periférica**
  - ✓ Asimétrica, motora o sensitiva
  - ✓ Predomina en miembros pélvicos: ciático, peroneo, tibial.
  - ✓ Hipo/hiparestesia, dolor.

### PAN asociada a infección por VHB: Enfermedad más grave.

- Presenta con mayor frecuencia: **neuropatía, dolor abdominal, cardiomiopatía, orquitis, hipertensión arterial y elevación de transaminasas.**

### Poliartritis nodosa cutánea: No tiene involucro en órganos o sistemas.

- El diagnóstico se puede establecer únicamente cuando se excluye PAN.
- Histología: Vasculitis leucocitoclástica.



# DIAGNÓSTICO

- Fase activa de la enfermedad: Leucocitosis, neutrofilia, eosinofilia, anemia, trombocitosis.
- Hipogammaglobulinemia, niveles séricos del complemento elevados.
- EGO: Hematuria y proteinuria.
- **Serología hepatitis y VIH:**

↳ **Infección por VHB precede 12 meses a la poliarteritis.**  
Marcadores que reflejan replicación activa: HBeAG y >10 copias/ml.

**Confirmatorio: Biopsia**

# TRATAMIENTO

## INDUCCIÓN

- **1ª línea: Corticoesteroides (Prednisona)**
- **2ª línea: Ciclofosfamida**

-En caso de enfermedad activa persistente o recaída con el uso de corticoesteroides.

\*Si hay factores de mal pronóstico, como vasculitis o afección visceral, el tratamiento de 1ª línea será: **Metilprednisolona + Plasmaféresis**, y al término del pulso, se continua esteroide oral.

## MANTENIMIENTO

- Corticoesteroides en dosis bajas + Azatioprina 6-12 meses.  
Alternativo: Leflunomida o Metotrexato

**Asociado a VHB:** Lamivudina + plasmaféresis.

# Enfermedad DE kawasaki

(SÍNDROME MUCOCUTÁNEO LINFONODULAR)

# GENERALIDADES

- Causa más frecuente de cardiopatía adquirida en edades pediátricas.
- Vasculitis multisistémica, aguda, autolimitada, que afecta a vasos de mediano calibre y particularmente **arterias coronarias**
- Etiología desconocida
- 85% en edades de 0-4 años, mayor frecuencia en **HOMBRES**

# CLÍNICA

Considerar el diagnóstico ante la presencia de:

- A. Fiebre persistente por 5 días o más** (fiebre con patrón en “agujas”, se presenta en forma remitente con picos  $>39^{\circ}\text{C}$ ,  $>40^{\circ}\text{C}$ )
- B. Presencia de cuatro o más de los siguientes cinco criterios principales:**
  - **Cambios en extremidades:**
    - ✓ En las primeras 2 semanas: Eritema en palmas y plantas, y edema de manos y pies.
    - ✓ Después de la 2ª semana: Descamación periungueal.
  - **Exantema polimorfo.** Más frecuente: maculopapular.
  - **Hiperemia conjuntival bulbar bilateral sin exudado**
  - **Cambios en labios y cavidad oral:**
    - ✓ Labios eritematosos y agrietados.
    - ✓ Lenguaje en frambuesa.
    - ✓ Hiperemia difusa de la mucosa oral y faríngea.
  - **Linfadenopatía cervical  $>1.5\text{cm}$**  (habitualmente unilateral)
- C. Exclusión de otras enfermedades con características similares.**

- ◆ Los criterios pueden no encontrarse al inicio del padecimiento; se presentan, en la mayoría de los casos, en la 2ª semana de la enfermedad.
- ◆ Uno o dos meses después del inicio de la fiebre, se observan las líneas de Beau (surcos transversales en las uñas).

# AFECCIÓN CARDIOVASCULAR

Ocurre en la fase aguda de la enfermedad.

- Miocarditis 50%
- Derrame pericárdico 30%
- Enfermedad valvular  $<1\%$
- Arritmias auriculares o ventriculares

# ARTRALGIAS/ARTRITIS

- Pequeñas articulaciones: 1ª semana (interfalángicas).
- Grandes articulaciones: 2ª semana

# DIAGNÓSTICO

- Ningún estudio de laboratorio se considera criterio diagnóstico.
- Se deben realizar: BH, VSG, PCR, albúmina en suero, electrolitos séricos, AST, ALT, bilirrubinas.
  - ✓ Anemia normocítica normocrómica
  - ✓ Elevación de VSG, PCR
  - ✓ Leucocitosis con neutrofilia
  - ✓ Aumento de plaquetas  $1000000/\text{mm}^3$
  - ✓ Albúmina sérica  $<3.5\text{ g/dl}$  es factor de riesgo para desarrollo de aneurismas.

- Examen microscópico del sedimento urinario en busca de piuria.
- Estudio de LCR solo en casos de sospecha de complicación infecciosa a nivel del SNC.
- EKG a todo paciente con sospecha de EK
- Ecocardiograma transtorácico a todo paciente con sospecha de EK, para detectar complicaciones.

## TRATAMIENTO

### IGIV (gammaglobulina intravenosa)

Dosis: 2gr/kg

Administrar al realizarse el diagnóstico y preferentemente antes de los 10 días del padecimiento.

- Si el paciente tiene >10 días de evolución, administrar en:
  - ✓ Persistencia de la fiebre
  - ✓ Titulaciones altas de reactantes de fase aguda
  - ✓ Presencia de aneurismas, detectadas al momento del diagnóstico clínico
- Si el paciente tiene >15 días de evolución, con aneurisma, sin fiebre ni elevación de reactantes de fase aguda, NO se recomienda el tratamiento IGIV.

### Esteroides

- Evitar el uso de esteroides de forma rutinaria, en el tratamiento inicial de EK.
- **IGIV + esteroides como 1ª línea en:** Resistencia a la IGIV.  
Metilprednisolona por 3 días y posteriormente prednisolona oral.

**Tratamiento de elección: IGIV + AAS**, no más de 6-8 semanas.

- En pacientes con alteraciones cardíacas, utilizar hasta que se resuelva el aneurisma o disminuya el riesgo de trombosis.
- Diferir vacunación de sarampión, parotiditis, rubéola y varicela de 6-11 meses en quienes recibieron altas dosis de IGIV.

### Medicamentos alternos

- Se puede utilizar en EK refractaria:
  - ✓ Metotrexato
  - ✓ Ciclosporina

## COMPLICACIONES

- Aneurismas
- Estenosis y trombosis coronaria
- Isquemia e infarto miocárdico:
  - ✓ El riesgo más alto de infarto ocurre en el 1er año a partir del inicio de la enfermedad.
  - ✓ La causa más frecuente de mortalidad es el infarto de miocardio por trombosis de aneurisma

## GRANULOMATOSIS DE WEGENER

La granulomatosis de Wegener (GW) es una vasculitis sistémica, necrosante y granulomatosa, que afecta el tracto respiratorio superior e inferior, así como el riñón.

Afectan vasos pequeños por su asociación con los anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA) son llamadas vasculitis ANCA positivas y es la más frecuente.

### Manifestaciones clínicas

La tríada clásica es la afección del tracto respiratorio superior e inferior, así como del riñón.

Las manifestaciones del pulmón y del riñón al momento del diagnóstico nos indican una forma generalizada de la enfermedad y se asocian a un peor pronóstico.

- Afección del tracto respiratorio superior e inferior: La estenosis subglótica y la estenosis del árbol bronquial son menos frecuentes, aunque graves; los síntomas son disfonía, disnea, estridor o sibilancias.
- Afección renal:
  - ✓ La glomerulonefritis pauci inmune se presenta en más de 75%
  - ✓ La insuficiencia renal grave al inicio de la GW se observa de 11 a 17%.
  - ✓ La glomerulonefritis focal y segmentaria es la lesión renal característica con cilindros granulares (55%) y eritrocitarios (14%)
  - ✓ La insuficiencia renal crónica se observa de 11 a 32%
- Afección ocular:
  - ✓ 20 a 50% de los casos e incluye desde conjuntivitis
  - ✓ Queratitis (12 a 20%),
  - ✓ Epiescleritis, escleritis (12 a 27%)
  - ✓ Uveítis (2 a 7%)
  - ✓ Neuritis óptica (12 a 16%).
- Afección cutánea: Las más frecuentes son la púrpura palpable, vesículas, pápulas, costras, úlceras.
- Afección musculoesquelética: se caracterizan por artritis no erosiva, artralgias y mialgias y se asocian con mayor frecuencia a vasculitis leucocitoclástica.
- Afección neurológica: se caracteriza por infartos cerebrales, hemorragia, cerebritis, meningitis crónica, déficit focal o crisis convulsivas, diabetes insípida o cefaleas crónicas.
- Afección cardíaca: pericarditis, insuficiencia cardíaca, miocarditis y vasculitis coronaria.
- Afección gastrointestinal: dolor abdominal, diarrea, hemorragia y perforación intestinal.

### Diagnóstico y clasificación

- Anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo: Los ANCA son autoanticuerpos dirigidos contra constituyentes de los gránulos de los neutrófilos con una alta especificidad (98%).
- Biopsia de pulmón
- Estudios histopatológicos de piel
- Estudios histopatológicos de riñón

**Cuadro II.** Criterios de clasificación para la granulomatosis de Wegener (ACR 1990)\*

---

1. Inflamación oral o nasal:	Úlceras dolorosas o no dolorosas, descarga nasal purulenta o sanguinolenta
2. Alteraciones en la radiografía de tórax:	Radiografía de tórax con nódulos, infiltrado fijo o cavidades
3. Anormalidades urinarias:	Microhematuria (eritrocitos >5) cilindros hemáticos
4. Biopsia con infiltrado granulomatoso:	Cambios histológicos con infiltrado granulomatoso en la pared de una arteria o en área perivascular o extravascular (arteria o arteriola)

---

Se necesitan al menos dos criterios para el diagnóstico de GW, con una sensibilidad de 88% y especificidad de 92%.  
ACR=American Collage of Rheumatology.

## Tratamiento

Para el tratamiento es necesaria una fase de inducción a la remisión con CFX más GC, y una fase de mantenimiento con otros inmunosupresores como azatioprina, metotrexate, micofenolato de mofetilo, leflunomida.