

Vasculitis de grandes vasos

1. Arteritis temporal-también llamada de células gigantes

Es una vasculitis granulomatosa crónica de etiología desconocida que afecta Vasos sanguíneos de mediano y gran calibre, sesgados hacia las ramas del cráneo. Arteria que se origina en el arco aórtico. Es la vasculitis sistémica más común. Personas mayores de 50 años, considerando Riesgo de ceguera repentina. En más de la mitad de los casos, es lo mismo que Polimialgia reumática. La causa aún se desconoce. Pero tal vez Desencadenantes genéticos y ambientales porque cambian con las estaciones. (Sobre todo en verano). Posibles factores de riesgo de desarrollo La enfermedad es: mayor de 50 años, tabaquismo o antecedentes médicos. Tabaquismo, menopausia y Menopausia antes de los 43 años. Es importante enfatizar esta relación La polimialgia reumática ocurre en el 40-60% de los pacientes con ACG Hay síntomas de PMR y el 15% de los pacientes con PMR Se desarrollará ACG. En treinta y cinco pacientes blancos con arteritis celular Antígenos HLA de clase I y II de entrada jumbo (temporal). Encontrar un Incremento significativo en A31, B40, Cw3 y DR4. HLA-Cw3 es el más antigénico Observados con frecuencia (57%) y con mayor riesgo relativo (5,65), lo que indica Cw3 puede ser el principal factor de riesgo de HLA para la enfermedad. Esta El aumento de la incidencia de A31, B40 y DR4 puede ser secundario a él. Asociado con Cw3. La arteritis de células gigantes es una enfermedad sistémica, aunque Los síntomas más comunes son los causados por la afectación de las ramas de la arteria carótida externa. Con frecuencia, puede tener rendimiento en otras regiones. uno de los La manifestación sistémica más común es la polimialgia reumática, que es Observado en el 40% al 60% de los pacientes con TA, se caracteriza por Dolor intenso y rigidez en el hombro y la cintura pélvica o los músculos del hombro. Músculos proximales de las extremidades.

Dentro de los síntomas característicos de la AT se encuentran:

-Dolor de cabeza: es la manifestación más común, presentándose en el 70% de los casos. Suele ubicarse en la zona temporal, aunque también puede ser Occipital. El 40% de los pacientes pueden sentir dolor o sensibilidad. cuero cabelludo. -Síntomas causados por la línea lau mandibular e isquemia del músculo masticatorio: Suelen ser unilaterales, suelen aparecer al masticar y de otras formas. Continúe con actividades como cantar o hablar. Puede expresarse como Dolor de lengua o dolor de esófago, lesiones necróticas lengua.

-Síntomas visuales: el rango de pérdida de visión varía desde espaldas hasta La ceguera, una vez instalada, suele ser irreversible. Es causada por isquemia. Nervio óptico anterior. La ceguera precede a la ceguera En el 44% de los pacientes. Progresión desde el inicio de los síntomas El tiempo promedio para la transición a la certeza es de 8.5 días, con visión reducida. Se pueden ver con certeza en el 15% de los casos. También hay un 10% de pacientes con AT Diplopía causada por isquemia del músculo lateral Las alucinaciones visuales de los ojos rara vez aparecen. Entre Mencionó que los hallazgos clínicos con mayor valor predictivo para TA son Visión doble y línea c de la mandíbula inferior. Paciente examen físico La sospecha de AT debe incluir una evaluación vascular completa, que incluye Palpe la arteria temporal y realice un examen neurológico. Comprobación Engrosamiento de la arteria temporal, nódulos, dolor a la palpación, Eritema y pulso reducidos. Estos hallazgos suelen ser unilaterales. examen El departamento de neurología debe tener como objetivo detectar defectos pupilares entrantes y Movimiento del ojo. En el fondo de ojo se pueden encontrar pezones hinchados y pálidos. Nervio óptico, exudado algodonoso y pequeña hemorragia. Análisis de laboratorio: • ESD: generalmente mayor de 50 mm en la primera hora. Tiene Baja especificidad (48%), en algunos casos hasta el 20% de los pacientes La biopsia compatible con AT tiene ESD normal.

- Proteína C reactiva: generalmente se encuentra en valores elevados. • Hematología: sangre normal y anemia en sangre normal, trombocitosis, leucocitosis. • Diagrama de hígado: aumento de la fosfatasa alcalina y la aspartato

aminotransferasa. • Hematuria microscópica: hasta 1/3. • Ultrasonido Doppler color
• Angiografía y angiografía • Biopsia de arteria temporal

Una vez que se realiza un diagnóstico clínico, el procedimiento debe iniciarse de inmediato. Tratamiento con corticosteroides en dosis altas seguido de derivación Necesidad urgente de reumatólogos y atención especial para prevenir reacciones adversas Estos medicamentos causan como se mencionó anteriormente No debe retrasarse debido a imágenes o biopsia. En la primera línea Se recomienda iniciar el tratamiento con una dosis alta de prednisolona 1 mg / kg / Se toma por vía oral todos los días, la dosis máxima es de 60 mg / día. Para pacientes con insuficiencia ocular, Considere tomar metilprednisolona 250-1000 mg / día IV 3-5 días, luego cambie a la vía oral. Disminuir después de 1-2 semanas Cuando la dosis diaria es inferior a 1-2 semanas, la dosis de prednisolona 10 mg una vez cada 1-2 semanas Menos de 30 mg, 2,5 mg cada 2 semanas y después de alcanzar los 10 mg Disminuya 1 mg por mes todos los días hasta alcanzar la dosis efectiva más baja. muy normal Los pacientes que reciben estos medicamentos durante mucho tiempo incluso De por vida, el alendronato debe usarse para prevenir la osteoporosis, Vitamina D. Si no está en tratamiento con esteroides Fármacos tolerados o contraindicados, como metotrexato, Se ha demostrado que los productos biofarmacéuticos y el ácido acetilsalicílico son eficaces, pero Todavía están bajo investigación.

La AT es una vasculitis autolimitada que puede durar de varios meses a 5 Aproximadamente unos años, y no aumentará la tasa de mortalidad. La recaída es Con mayor frecuencia en los primeros dos años, se informa que hasta el 70% de las personas Pacientes que recayeron después de la interrupción temprana (hace un año) Tratamiento con corticosteroides. A pesar del tratamiento adecuado, todavía hay entre un 15% y un 20% de personas El paciente tiene complicaciones; hay una descripción a largo plazo Se refiere a la aparición de aneurismas de la aorta, especialmente la aorta. La cavidad torácica, algunos autores han propuesto un seguimiento anual de estas cavidades pleurales. El paciente puede detectar esta complicación.

2. Arteritis de Takayasu

La arteritis (TA) en la ciudad de Takatsu es segmentaria y necrosante. Oclusión inexplicable de grandes vasos sanguíneos, mayor prevalencia Entre mujeres jóvenes (> 80%). También conocido como "enfermedad Sin pulso o síndrome de Martorell. Afecta la aorta y sus principales ramas, como Como el brazo de la cabeza, la arteria carótida, el tronco subclavio, vertebral y renal. Seguido de arterias coronarias y arterias pulmonares. El análisis histopatológico mostró La capa media de los vasos sanguíneos se está adelgazando obviamente, Engrosamiento de fibras elásticas y membranas externas e internas.

La etiopatogenia de la enfermedad es desconocida, pero se han postulado factores genéticos, inmunológicos (sobre todo de tipo celular), hormonales, infecciosos y alteraciones de la coagulación. En poblaciones asiáticas, sobre todo de Japón, la ATK se ha asociado con los antígenos de histocompatibilidad HLAA31, -B52 (B*5201), -B39 (B*3901 y B*3902), -DR2 y los alelos - DRB1*1502, - DRB5*0102, - DQA1*0103, - DQB1*0601 y -DPB1*0901(1); en Corea con el - A*3001, -B*5201, - DRB1*1502 y el haplotipo A*2402-B*5201-DRB1*1502(2); en la India con el -B5 (subtipos -B51 y -B52)(3); en la población árabe con el HLA-A2, - A9, -Bw35 y -DR7 y en la mestiza-mexicana con el HLA-B5, -B52, -B15, - B39, - B44 y -DR6(4,5). A pesar de la heterogeneidad de los resultados obtenidos, es preciso des tacar el aumento de HLA-B52 y -B39 en poblacio nes étnicamente diferentes. Los datos más recientes apuntan a la posible participación de un epítpe localizado en la región de unión de la molécula HLA-B (posiciones 63Glu y 67Ser), que es compartido por diversos alelos asociados con la enfermedad. Estos residuos podrían participar en la presentación de un antígeno desconocido a las células T CD4+, lo cual desencadenaría la enfermedad en el grupo de individuos genéticamente susceptibles. Asimismo, se ha demostrado asociación con el gen MICA 1.2 en la población japonesa y con polimorfismos genéticos de la IL-12, IL-2 e IL-6 en la población turca. Por otra parte, la agregación familiar observada, la concordancia en gemelos monocigóticos, el predominio en el sexo femenino y las diferencias en

la distribución geográfica, soportan ampliamente la influencia de los factores genéticos.

La arteritis de Takayasu (TA) generalmente se divide en dos etapas o dos etapas Clínicas. En las primeras etapas, también llamado sistémico o "aura" Pulso ", las manifestaciones clínicas son borrosas, todo el cuerpo y el físico (Fiebre, malestar, sudores nocturnos, debilidad, dolor) para el diagnóstico. Es difícil. La fase tardía, también llamada fase de oclusión o fase sin pulso, es Caracterizado por estenosis arterial, oclusión o Expansión y hallazgos clínicos que dependen del área vascular afectada. En las últimas etapas, los síntomas físicos son menos obvios.

La TA puede mostrar una variedad de signos y síntomas clínicos. Depende del vaso afectado. La lesión por estenosis puede causar Signos y síntomas de isquemia cerebral causada por estenosis del tronco La aorta que explica la diferencia de presión arterial entre los brazos. Izquierda y derecha, y la disminución de la intensidad del pulso. otro Las áreas de los vasos sanguíneos que pueden verse afectadas son: a) Ramas de los órganos internos. arteria Riñón: hipertensión secundaria por estenosis de la arteria renal y Coartación de la aorta. Tronco celíaco y arteria mesentérica: angina mesentérica.

b) Corazón: insuficiencia cardíaca causada por aneurisma o disección e insuficiencia cardíaca Aorta secundaria a dilatación de la aorta anular c) Arteria pulmonar: visible Afecta del 50% al 80% de los pacientes; por lo general Rendimiento tardío. El hallazgo más típico es la estenosis u oclusión, Arterias principalmente segmentarias o subsegmentarias. d) Cuidado: Las manifestaciones oculares no son infrecuentes en la AT. Arteritis obliterante El arco aórtico y sus ramas provocan isquemia ocular. Esta Afectación de la arteria renal o manifestaciones causadas por la parte superior del riñón. Los ojos se deben a una presión arterial alta incontrolada. La retinopatía de Takayasu es La mejor descripción del desempeño ocular⁶, y se divide en las siguientes cuatro etapas Uyama y Asayama.

e) Dolor torácico agudo: la TA no está bien descrita como manifestación Las manifestaciones clínicas de la enfermedad, pero deben considerarse Causas de

dolor torácico posterior relacionadas con otros síntomas descritos, Ocorre principalmente en mujeres jóvenes. Según las características clínicas y radiológicas, algunos Estándar, se deben cumplir al menos tres condiciones para confirmar el diagnóstico.

- Línea c intermitente, especialmente la línea c de las extremidades superiores.
- La edad de inicio es igual o menor a los 40 años.
- Pulso reducido en uno o ambos lados de la arteria braquial.
- La diferencia de presión sistólica entre los dos brazos es superior a 10 Mm / mercurio
- Soplo sonoro durante la auscultación de la arteria subclavia o una o ambas Aorta abdominal.
- Arteriografía anormal, caracterizada por estenosis y Arterias dilatadas.

Actualmente se está realizando una tomografía por emisión de positrones (PET) Representa una técnica de diagnóstico típica. El tratamiento de la arteritis de Takayasu se basa en dos pilares básicos: Fármacos, principalmente para controlar el proceso inflamatorio; y tecnología Invasiva (cirugía o angioplastia) para corregir o expandir el área estrechada. El tratamiento farmacológico se basa en glucocorticoides. dentro En la mayoría de los casos, debe combinarse con agentes inmunosupresores. Recientemente, el uso de terapias biológicas, como los anticuerpos Los fármacos monoclonales anti-TNF han mostrado resultados alentadores.

En las últimas etapas de la enfermedad, el tratamiento y la tecnología se combinan. Las terapias invasivas diseñadas para salvar la estenosis han demostrado ser muy efectivas. Efectivo en este sentido, puede corregir de forma aguda la isquemia y evitar Serias complicaciones que puede ocasionar esta arteritis, como accidentes Enfermedad cerebrovascular e insuficiencia cardíaca congestiva. Controlar otros factores de riesgo cardiovascular, como Hipertensión arterial, hipercolesterolemia, hiperglucemia y fundamentalmente Hábito de fumar. Con opciones de tratamiento adecuadas, el 93% de la Cleveland Clinic Foundation De los pacientes lograron remisión de la enfermedad de duración variable, y Requiere un 73% de agentes inmunosupresores (MTX 43%, anti-TNF 37%, ciclofosfamida 13%, Azatioprina 7%, Micofenolato de mofetilo 7%). La remisión dura al menos 6 veces El 28% de los

pacientes alcanzaron los 15 meses de vida y solo el 17% de los pacientes abandonaron con éxito Tratamiento con corticosteroides. Las recaídas clínicas son muy frecuentes y afectan El 96% de los pacientes incluso recibieron terapia inmunosupresora. en En el 53% de los casos, apareció una nueva enfermedad arterial en el 53% de los casos. Imágenes en serie que muestran la tendencia y el progreso de las enfermedades crónicas. enfermedad. La incidencia de ATK es alta. El paciente puede sufrir Hipertensión arterial, extremidades en línea C, enfermedad cardíaca Isquemia, insuficiencia cardíaca, cambios en la angiogénesis pulmonar, Deficiencia isquémica neurológica y visual e insuficiencia renal, donde Reducirán significativamente su capacidad funcional y calidad de vida. 25% sufre No puede funcionar en absoluto. La razón del aumento de la morbilidad es Los tratamientos médicos y quirúrgicos también son muy importantes. Sobrevivir a los 5 años 90-95% por año y 85% en 15 años, pero en los casos más graves, desciende a sesenta y cinco%. Complicaciones de complicaciones mayores (retinopatía, hipertensión) Arterias, insuficiencia aórtica, aneurismas, isquemia cerebral, cardiopatía isquémica, Etc ...) y curso progresivo de la enfermedad, generalmente el pronóstico es malo. en En cualquier caso, vivir en un área geográfica es diferente de otra área geográfica. Puede deberse a variaciones genéticas y diferencias en la atención. Distribución sanitaria. La principal causa de muerte es el suministro insuficiente de sangre. Parada cardíaca, infarto agudo de miocardio, hipertensión pulmonar, accidente Enfermedad cerebrovascular, isquemia intestinal, aneurisma roto, Insuficiencia renal y complicaciones postoperatorias.

Vasculitis de medianos vasos

1. Poliarteritis Nodosa

La poliarteritis nodosa (PAN) fue establecida en 1866 por Küssmaul y Maier es un tipo de vasculitis sistémica necrotizante que afecta principalmente La afectación de arterias medianas y vasos sanguíneos pequeños no es típica. Talla. Hay poco o ningún anticuerpo en la inmunoprecipitación. Los antineutrófilos citoplasmáticos (ANCA) suelen ser negativos. En la mayoría El paciente es primario, aunque en algunos casos se debe a Las infecciones virales son causadas principalmente por el virus de la hepatitis B (VHB). Ha sido Estos términos también se denominan periarteritis o panarteritis. Se refiere a la afectación de toda la pared del vaso. El término "preocupaciones" o "nudosas", Esto se debe a la nodularidad externa de la pared arterial.

En la mayoría de los casos, se desconoce la causa. Agentes involucrados Es infeccioso en patogenia. El PAN clásico está relacionado con la infección. Virus de la hepatitis B, e informes de menos casos relacionados con el VIH, Citomegalovirus, parvovirus B19, virus de linfocitos T humanos tipo I (HTLV-1), VHC Y Streptococcus (en PAN infantil). Otros factores involucrados son la vacunación. Lucha contra el virus de la hepatitis B y usa ciertos medicamentos, especialmente anfetaminas, pero Es imposible probar el efecto causal de cualquiera de ellos. No Se ha demostrado un vínculo claro con HLA. Este hecho muestra que estos factores El medio ambiente puede ser más importante que la genética. Estudios griegos, Muestra que no hay HLA-DR3 en pacientes con PAN, mientras que el 17% no tiene HLA-DR3 Aunque los resultados no son significativos, la prevalencia en la población griega sigue siendo alta.

Síntomas generales (93%): fiebre ($> 38^{\circ}\text{C}$), pérdida de peso ($> 4 \text{ Kg}$) Semanas o meses antes del diagnóstico), fatiga, anorexia, malestar general. Por lo general, los síntomas iniciales, inespecíficos y subagudos en unas pocas semanas. O unos meses. • Ejercicio (70%): la mialgia es especialmente común, seguida de El dolor articular puede ser una oligoartritis no erosiva como la forma principal de artritis. En las grandes articulaciones de los miembros inferiores. • Enfermedades del sistema

nervioso (79%): - Neuropatía periférica: polineuritis, polineuropatía. Esto se debe a la vasculitis, que incluye vasos sanguíneos medianos y Pequeño calibre. La neuritis única a menudo se define como neuropatía. Nervios periféricos, donde el nervio afectado se lesiona o infarta gradualmente Uno a uno (por ejemplo, el paciente puede tener neuropatía peronea A la izquierda, la parálisis cubital está a la derecha).

- Cardiovascular (22%): vasculitis por ramas arteriales Arterias coronarias distales e hipertensión. Aunque las arterias coronarias están afectadas, pero La angina o el aneurisma coronario son raros, por lo general se realiza una angiografía coronaria normal. Puede tener miocardiopatía, pericarditis, obstrucción, insuficiencia Isquemia ventricular, digital, extremidades línea lau.
- Urología (17%): la orquitis o la sensibilidad testicular es una manifestación Aunque la característica es rara, se debe a isquemia testicular. Lo mismo Puede ocurrir epididimitis.

Los resultados de las pruebas de laboratorio no son específicos. Por lo general, anemia hemorrágica Elevación de reactantes agudos crónicos (VSG, PCR y trombocitosis), Es posible que se presente leucocitosis y eosinofilia leve. Si hay afectación renal, podemos Se encontraron proteinuria ($> 0,4$ g / día) y hematuria (> 10 glóbulos rojos por campo de visión). solamente El 15% padece insuficiencia renal. Puede haber hipertransaminemia PANVHB y no VHB. En PAN-HBV, suele haber hipocomplementemia. Esta El factor reumatoide suele ser negativo. ANCA suele ser negativo, Capaz de mantener una actitud positiva en menos del 10%. Puede encontrarse en algunos lugares. Los pacientes con ANCA positivos pasan el examen de inmunofluorescencia (IF), pero Inmunoensayo enzimático específico (ELISA) para el anticuerpo proteasa 3 (PR3) o mieloperoxidasa (MPO) es negativa en PAN clásico. Positividad ANCA sugiere vasculitis de vasos pequeños.

Angiografía abdominal (mesentérica y/o renal): muestra estenosis irregular y/o microaneurismas de los vasos de mediano tamaño (arterias mesentéricas, hepáticas y renales). Un 66 % de los pacientes presentan microaneurismas de la arteria renal. Dado que muchas de las características clínicas de la PAN son inespecíficas e imitan otras enfermedades inflamatorias crónicas o infecciosas más comunes en la infancia, a menudo hay un retraso considerable en el diagnóstico y,

por consiguiente, en el inicio del tratamiento. Actualmente, el tratamiento de inducción se basa en corticoides a dosis altas y agentes inmunosupresores, como la ciclofosfamida, durante los 3-6 primeros meses. Se recomienda prednisona oral a dosis de 1-2 mg/kg/día (máximo 60 mg/día), precedida de pulsos intravenosos de metilprednisolona en el caso de enfermedad grave (dosis de 10-30 mg/kg/día durante 3 días consecutivos, máximo 1 g/día), y ciclofosfamida por vía intravenosa a dosis de 500-1000 mg/m² (máximo 1,2 g) cada 4 semanas (debe administrarse con MESNA). Por regla general, la prednisona se disminuye a 0,8 mg/kg/día durante el mes 1 y, posteriormente, se va reduciendo 0,1-0,2 mg/kg/día por cada mes siguiente hasta llegar a 0,2 mg/kg/día (o 10 mg/día) en el sexto mes. También se suele utilizar ácido acetilsalicílico a dosis de 2-5 mg/kg/día como antiagregante y, si existe infección por estreptococo, se debe tratar junto al tratamiento inmunosupresor. La plasmaféresis puede ser necesaria durante la fase de inducción en situaciones que amenazan la vida, así como considerar el epoprostenol intravenoso en caso de gangrena incipiente u otras complicaciones isquémicas graves. El pronóstico va a depender de la extensión y severidad de la enfermedad, más que del tipo concreto de vasculitis en sí. En 1995 el grupo francés de estudio de vasculitis, derivado de un estudio con gran número de casos de vasculitis necrotizantes sistémicas, diseñó el Five Factor Score (FFS). Es una puntuación pronóstica validada que incluye 5 parámetros predictivos de mala evolución y mortalidad: 1. Insuficiencia renal (creatinina sérica ≥ 140 $\mu\text{mol/litro}$ ó 1,58 mg/dl) 2. Proteinuria ≥ 1 g/24 horas 3. Cardiomiopatía (infarto o fallo cardiaco) 4. Afectación del sistema nervioso central. Afectación gastrointestinal severa (sangrado, perforación o pancreatitis) Se puntúa de 0 a 5 puntos, la mortalidad se incrementa con cada punto. Cuando al inicio de la enfermedad no había ningún factor (FFS 0) la tasa de mortalidad a 5 años era del 12%, si había uno solo de los factores (FFS=1) del 26% y cuando había 2 ó más factores (FFS ≥ 2) aumenta hasta el 46%. Esta puntuación permite la adaptación individual de los regímenes terapéuticos en función de la gravedad de la enfermedad.

2. Enfermedad de Kawasaki

La enfermedad de Kawasaki (KD) es una vasculitis sistémica aguda autolimitante. Esta afección es más común en niños de entre 3 y 5 años. En 1967, el Dr. Kawasaki Tomsaku estuvo en Japón por primera vez. La causa es desconocida. No existe una prueba diagnóstica específica, pero existen hallazgos clínicos. Las pruebas de laboratorio pueden ayudarlo a averiguarlo temprano enfermedad. Esta es la principal causa de anomalías cardíacas adquiridas en estos países. Occidentales. Se desconoce la causa. Hay datos para respaldar enfermedades infecciosas, Probablemente por c. Neumonía, aunque aún no se ha aislado el patógeno Causalidad, aunque muchos de ellos han sido condenados. Patogenia desconocida. Se cree que Un fármaco que no se especifica temporalmente puede causar Sujetos con predisposición genética. Se considera que es Kawasaki (EK) está mediada por superantígenos y los patógenos producen Activa el sistema inmunológico y aumenta las citocinas circulantes. Las características de la EK son: -Más de 5 días de fiebre evolutiva y: - Inyección conjuntival en ambos ojos, sin exudación, enfermedad orofaríngea con Eritema oral y / o labios agrietados y / o lengua "ramificada", -edema o eritema Y manos y pies, -Erupción pleomórfica, -Adenopatía cervical ³ 1,5 cm Diámetro, a menudo unilateral. También hay formas "incompletas" o "atípicas" No todas las manifestaciones existen en EK, pero deben Ser reconocido y tratado.

Se pueden ver otras manifestaciones en KD Por ejemplo: irritabilidad (muy distintiva y frecuente), cambios de humor, Dolor articular, artritis, meningitis aséptica, neumonía, uveítis, disuria, infertilidad piuria, Otitis media, hepatitis, transaminasas elevadas, hidropesía vesicular, Hidrocele, miositis, erupción cutánea, afección cardíaca y del sistema nervioso central.

No hay un dato biológico patogomónico de EK. — Durante la fase aguda se encuentra leucocitosis >20.000 en el 50% de los casos y >30.000 en el 15% de los casos. VSG acelerada, frecuentemente >100 mm (1ª hora). Plaquetas normales inicialmente y después de la 2ª semana de enfermedad suben a 1-2

millones/mm³. Proteína C reactiva positiva. Hipoalbuminemia con aumento de alfa-2-globulina. Aumento de SGOT, SGPT, fosfatasa alcalina y bilirrubina. Piuria estéril con ligera proteinuria y microhematuria. Pleocitosis moderada en LCR. Cultivos negativos. Posibles signos de anemia hemolítica. En caso de signos de insuficiencia renal (aumento de urea o creatinina) debemos pensar más en un síndrome de shock tóxico que en una EK. — El ecocardiograma en la fase aguda puede mostrar alteraciones (disminución de la fracción de eyección y aneurismas a partir de la 1^a semana y sobre todo a las 3-4 semanas). Se basa en criterios clínicos. Se requiere el síndrome febril y 4 de los 5 criterios referidos en la clínica, o 4 criterios con aneurisma coronario por ecocardiografía bidimensional. Una vez que se confirma el diagnóstico, se inicia tratamiento con altas dosis de inmunoglobulina intravenosa (IgIV) y ácido acetilsalicílico (de 80 a 100 mg/kg/ día) por cuatro o seis semanas, lo ideal es administrar el tratamiento dentro de los primeros siete días de la enfermedad. El tratamiento con IgIV después del día 10 de la enfermedad se reserva para pacientes con fiebre continua o para aquéllos con evidencia de inflamación sistémica en estudios de laboratorio y anormalidades de la arteria coronaria. Debido a que la EK es una vasculitis, se han efectuado ensayos de terapia con corticosteroides; pueden utilizarse como terapia primaria cuando se administran en el momento de la primera dosis de IgIV o como terapia secundaria cuando se administran para la resistencia a IgIV. Es importante resaltar la importancia de realizar ecocardiograma en etapas tempranas para descartar alteraciones cardiacas; se recomienda tomar radiografía de tórax como parte del estudio cardiológico integral en pacientes con EK.

Vasculitis de pequeños vasos

1. Granulomatosis de Wegener-también llamada Poliangeítis granulomatosa

La poliangeítis granulomatosa (PAG) es el nombre recientemente aceptado Granulomatosis de Wegener 1 pieza Y se define como una enfermedad Vasculitis necrotizante sistémica que afecta a vasos sanguíneos pequeños y medianos El calibre de la inflamación granulomatosa (capilares, arteriolas, vénulas, arterias) Afecta el tracto respiratorio (superior e inferior) y, a menudo, los riñones. Glomerulonefritis con necrosis focal. La tasa de prevalencia es de 25 a 160 casos por caso. Millones de habitantes, de 9 a 16 casos por millón de habitantes año. Las enfermedades respiratorias suelen ser las más frecuentes desde el principio. Enfermedad, que ocurre hasta en el 90% de los casos durante la evolución, Generalmente causado por inflamación necrosante granulomatosa Complicaciones relacionadas y / o vasculitis capilar. La afectación del tracto respiratorio superior sugiere las siguientes reacciones Hipersensibilidad anormal a cualquier antígeno extraño. Esta enfermedad representa Una forma de hipersensibilidad mediada por células T a las partículas inhaladas; sí La presencia y respuesta positiva de granulomas apoyan esta teoría. Muy importante para agentes inmunosupresores. Un porcentaje considerable (aproximadamente PR3-ANCA ocurre en el 95% de los pacientes con vasculitis. (Anteriormente llamado c-ANCA). contra Los neutrófilos (ANCA) son para Ciertas proteínas de los gránulos citoplasmáticos (que incluyen principalmente Enzimas) provienen de neutrófilos y lisosomas de monocitos.

Hay 2 categorías ANCA, previamente clasificados según la distribución de sus antígenos en la célula Diana: c-ANCA (citoplasma) o p-ANCA (nucléolo). actualmente Clasificado según la especificidad del antígeno en PR3-ANCA (anteriormente cANCA), el objetivo de este antígeno es la enzima proteasa 3 en gránulos eosinófilos Z3 Neutrófilos y MPO-ANCA (anteriormente llamado p-ANCA), su principal objetivo es Mieloperoxidasa. Monocitos de pacientes con las siguientes enfermedades. El granuloma con poliangeítis (de Wegener) muestra

un aumento de la secreción Interferón γ (IFN- γ), factor de necrosis tumoral α (TNF- α) e interleucina 12 (IL-12).

Clásicamente la granulomatosis con poliangitis involucra el tracto respiratorio superior, los pulmones y los riñones. Pueden existir síntomas constitucionales inespecíficos como malestar, astenia, adinamia, artralgias, anorexia, pérdida de peso y fiebre. Las lesiones de las vías respiratorias superiores incluye frecuentemente compromiso nasal como sangrado, ulceración y obstrucción; la inflamación del cartílago nasal puede originar una perforación provocando una deformidad en silla de montar. La estenosis traqueal subglótica (por debajo de las cuerdas vocales) es una característica importante de la granulomatosis de Wegener. Puede haber afectación del oído tan grave que produzca una sordera, además hay compromiso en muchos casos de los senos paranasales con dolor y secreción. Las manifestaciones oculares pueden verse en 52% de los pacientes, se ve representada por conjuntivitis leve, dacriocistitis, escleritis, esclerouveitis granulomatosa, vasculitis de los vasos ciliares y lesiones ocupantes de espacio en la órbita que dan como resultado proptosis. Las repercusiones clínicas en el pulmón varían desde nódulos asintomáticos hasta una hemorragia alveolar fulminante; puede haber tos, hemoptisis, sibilancias, atelectasias y disnea aparecen frecuentemente. La granulomatosis de Wegener tiene síntomas similares a otro número de enfermedades, lo que puede hacerla difícil de diagnosticar. Sin embargo, para que el tratamiento sea más efectivo y tenga éxito, es importante diagnosticarla temprano. Una vez que se sospecha el diagnóstico de la granulomatosis de Wegener se suele hacer una biopsia (muestra de tejido) de la zona afectada para confirmar la presencia de vasculitis. Las biopsias solo se recomiendan para zonas de órganos en las que se han encontrado cosas anormales mediante previo examen, pruebas de laboratorio, o imágenes. El diagnóstico de la granulomatosis de Wegener se comprueba mediante la combinación de síntomas, encontrados como resultado de exámenes físicos, pruebas de laboratorio, rayos-X, y a veces biopsias (muestras) del tejido afectado (la piel, la nariz, el seno nasal, los pulmones, o los riñones). Tras el tratamiento, estos factores también son críticos para determinar

si la enfermedad sigue activa o está en remisión. Un análisis positivo de anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (siglas en inglés ANCA) pueden ayudar a hacer un posible diagnóstico de la enfermedad. Sin embargo, este análisis de sangre no prueba por sí solo el diagnóstico de granulomatosis de Wegener, ni determina que la enfermedad esté activa. A veces los pulmones pueden volverse anormales aunque no haya síntomas como tos o falta de aliento. Si hay aparentes síntomas de granulomatosis de Wegener, pero no de los pulmones, de un cuarto a un tercio de los pacientes tendrán anomalías inesperadas en las pruebas de imagen (rayos-X convencionales o un escáner). Por eso, es importante hacerse rayos-X de los pulmones periódicamente si te diagnostican granulomatosis de Wegener – incluso si no tienes síntomas de enfermedades pulmonares. El diagnóstico temprano de la granulomatosis de Wegener mejora enormemente la supervivencia y disminuye las complicaciones mortales, previo al tratamiento adecuado los pacientes con este diagnóstico morían en los siguientes meses.

Ciclofosfamida: fármaco alquilado con actividad antitumoral y citotóxica, El mecanismo de acción es completamente desconocido, pero se sabe que interfiere la integridad y función del ADN e induce la muerte celular en los tejidos. Difundir rápidamente. La dosis oral recomendada es de 2 mg / kg / día porque Monitoree la función renal para la terapia de inducción, porque si ocurre insuficiencia renal, debe Reducir la dosis; si es grave, debe usarse en combinación con glucocorticoides Suplemento diario de plasmaféresis para mejorar la función renal Pacientes con glomerulonefritis rápidamente progresiva.

Glucocorticoides: se unen a proteínas receptoras específicas en tejidos efectoras. Regular la expresión de los genes que le responden, por lo que Cambiar la concentración y disposición de la proteína sintetizada por las siguientes moléculas Organización efectora. Usé prednisona 1 mg / kg / día por primera vez, al principio El tratamiento de los casos graves se reduce gradualmente según los diferentes pacientes. Respuesta. No se recomienda como única opción. Metotrexato: un antagonista del ácido fólico, que afecta la

síntesis de ADN en el ácido fólico. Células de división rápida. Úselo cuando sea efectivo Efectos secundarios de la ciclofosfamida. La dosis semanal es de 0,3 mg / kg. Inicialmente, dependiendo de la tolerancia, incluso se puede aumentar a 20-25 mg por mg. semana.

2. Poliangeitis microscópica

La polvasculitis microscópica es un tipo de vasculitis paleoinmune que afecta los vasos sanguíneos. Pequeño tamaño (arteriolas, vénulas y capilares), aunque también afectará Vasos medianos. Davson, Ball y Platt describieron esto en 1948, Se sugiere que la etiología de la glomerulonefritis necrotizante tubular renal incluye necrosis tubular renal. La panarteritis nodosa se debe a la forma microscópica de la enfermedad. Esta La aparición inespecífica de la enfermedad a menudo conduce a un retraso Diagnóstico y, por tanto, posibilidad de empeoramiento de la función renal. Esta A pesar de 3 años de desarrollo, el caso fue diagnosticado después de 3 años de desarrollo. Después del tratamiento, se observó que persistía la proteinuria dentro del ámbito de la nefropatía, Traerá un pronóstico incierto a su función renal.

Se desconocen los factores que inician la PM. Factores involucrados Genética, infección y / o medio ambiente. Sin embargo, el sistema ha sido aceptado La inmunidad está involucrada en su patogénesis y, por lo tanto, conduce a daño tisular. El proceso inflamatorio se manifiesta como infiltración. Células polimorfonucleares, macrófagos y linfocitos en las paredes de los vasos sanguíneos La sangre es sintetizada por autoanticuerpos contra autoanticuerpos (ANCA) Antígenos presentes en células polimorfonucleares y monocitos. Esta El mecanismo de ANCA y su papel en él Vasculitis.

Se cree que aunque en la mayoría de los casos pueden ser un fenómeno. Casos, especialmente aquellos con enfermedades sistémicas, ANCA Implican la mayor parte del daño tisular. Se considera Posibilidad de antígenos inhalados o propios en el tracto respiratorio La respiración desencadena una respuesta anormal del sistema inmunológico, Provoca reacciones inflamatorias locales y sistémicas. Realmente, Los síntomas al inicio de la enfermedad se superponen con la

enfermedad. Es contagioso, por lo que se ha intentado identificar microorganismos u otros Inhalación de antígenos que pueden causar enfermedades. Personas genéticamente susceptibles, a pesar de todos los esfuerzos. No se pudo determinar la causa de la infección.

La enfermedad suele comenzar en la fase prodrómica sintomática. Fiebre general, adelgazamiento, mialgias y dolores articulares. Puede haber otros Síntomas, según el órgano y sistema afectado:

- **Renales:** los riñones se ven afectados en hasta un 90% de los pacientes. Hay hematuria, proteinuria (a veces > 3 g/24 horas) y cilindros eritrocíticos. Si no se realiza diagnóstico y tratamiento rápidos, puede llevar a la insuficiencia renal rápidamente.
- **Cutáneos:** cerca de un tercio de los pacientes tienen erupción purpúrica en el momento del diagnóstico. Puede haber infarto del lecho ungueal y hemorragias en astilla; rara vez, hay isquemia digital.
- **Respiratorios:** si están afectados los pulmones, puede haber hemorragia alveolar, que puede ser seguida de fibrosis pulmonar. Una hemorragia alveolar puede causar disnea y anemia de comienzo rápido, que puede acompañarse o no de hemoptisis e infiltrado en placas bilateral (visible en radiografía de tórax). Ésta es una emergencia médica que requiere tratamiento inmediato. Puede haber síntomas leves de rinitis, epistaxis y sinusitis; sin embargo, si hay afección grave del tracto respiratorio superior, es probable que se deba a una granulomatosis con poliangeítis.
- **Digestivos:** los síntomas digestivos incluyen dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea y heces sanguinolentas.
- **Neurológicos:** si el sistema nervioso está afectado, suele producirse mononeuropatía múltiple (mononeuritis múltiple) que afecta a los nervios periféricos o craneales. Rara vez, puede haber hemorragia cerebral, infarto, convulsiones o cefalea por vasculitis cerebral.
- **Cardíacas:** rara vez, afecta al corazón.
- **Oculares:** la afectación ocular produce episcleritis.

Signos clínicos

- Detección de ANCA (autoanticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos) y proteínas Reactividad C e investigación de laboratorio de rutina • Biopsia

Los pacientes con neumonía deben sospechar poliangeítis bajo el microscopio. Fiebre inexplicable, pérdida de peso, dolor en las articulaciones, dolor abdominal, Hemorragia alveolar, síndrome nefrótico de nueva aparición, mononeuropatía Polineuropatía o múltiple reciente. Bajo ciertas circunstancias, Laboratorio y radiografía, aunque el diagnóstico se ha confirmado mediante biopsia. La investigación incluye hemograma completo, sedimentación de glóbulos rojos, proteína C Examen de reactividad, análisis de orina, creatinina sérica y ANCA (Autoanticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos). Sedimentación de eritrocitos, horizontal La proteína C reactiva y los recuentos de glóbulos blancos y plaquetas están elevados, lo que Refleja la inflamación sistémica. La anemia de las enfermedades crónicas es común. Una caída brusca del hematocrito indica hemorragia alveolar o gastrointestinal. Se debe realizar un análisis de orina (busque hematuria, proteinuria y cilindros) Celular) y la concentración de creatinina sérica debe medirse regularmente Controlar la afectación renal. La tinción de inmunofluorescencia puede detectar ANCA; este estudio es Complementado con prueba de inmunoensayo ligado a enzimas (ELISA) Busque anticuerpos específicos. Al menos el 60% de los pacientes ANCA positivo, normalmente ANCA pernuclear con anticuerpos (p-ANCA) Anti-mieloperoxidasa. Se debe realizar una biopsia del tejido afectado más accesible para confirmar Vasculitis La biopsia renal puede detectar glomerulonefritis necrotizante focal Inmunidad pequeña segmentaria y necrosis fibrinoide de la pared capilar El glomérulo conduce a la formación de semilunas celulares. En pacientes con síntomas respiratorios, se hacen estudios de diagnóstico por imágenes del tórax en busca de infiltrados. Un infiltrado bilateral en placas sugiere hemorragia alveolar, incluso en pacientes sin hemoptisis. La TC es mucho más sensible que la radiología. El tratamiento es similar al de la GW clásica agresiva. Consiste en la administración de ciclofosfamida 2 mg/kg/día,

vía oral, asociada con corticoides a dosis altas. En situaciones graves algunos autores prefieren la pauta endovenosa de ciclofosfamida (0,7 gr/m²) junto con pulsos de corticoides. Cuando existe fallo renal o hemorragia pulmonar puede asociarse recambio plasmático. Un vez inducida la remisión, puede continuarse con corticoides y ciclofosfamida o bien sustituir ésta por azatioprina. Existen datos muy escasos sobre la utilización de terapias biológicas en la PM, pero en casos graves y refractarios podrían emplearse los mismos fármacos y pautas terapéuticas que en la GW.

3. Síndrome de Churg-Strauss

El síndrome de Churg-Strauss (SCS) también se conoce como La granulomatosis alérgica es una vasculitis necrotizante sistémica que afecta los vasos sanguíneos. El calibre es pequeño y el calibre medio es pequeño. es descrito En 1951, Jacob Churg realizó una investigación histopatológica por primera vez. (1910-2005) y Lot Strauss (1913-1985), patólogo del Mount Hospital La península del Sinaí en Nueva York, originalmente trabajó bajo la dirección de Paul. Klemperer. Estos autores describieron tres tipos de lesiones en el artículo original. Características histológicas de la enfermedad: a) Infiltración tisular de eosinófilos, b) Formación de granulomas y c) Vasculitis necrotizante. Se desconoce la etiología y su patogenia es multifactorial. aunque La causa exacta del SCS, que se cree que involucra factores genéticos. Alérgenos inmunes (eosinófilos y linfocitos T-helper 2) y anticuerpos El 40% de los pacientes utilizan fármacos anticitoplasma (pANCA / anti-MPO). Esta Los inhibidores de leucotrienos tienen cada vez menos efectos etiológicos directos aceptado. La enfermedad está relacionada con la presencia de HLA-DRB4, Impulsar la existencia de factores genéticos, pero la reunión familiar es excepción. Infiltración de tejido de eosinófilos y formación de granulomas Parece ser crucial en la patogenia.

Aumento de la expresión del receptor 3 TRAIL y DDR 1 (receptor 1 del dominio de discoidina) en la superficie de los eosinófilos Parece ser extremadamente importante porque este tipo de receptor tiene Función anti-apoptótica para prolongar la vida media de estas células. Los eosinófilos son Las células que pueden intervenir en el proceso inflamatorio pueden sintetizar Mediadores de lípidos (leucotrienos, prostaglandinas), quimiocinas (eotaxinas), Citocinas proinflamatorias (IL-1, IL-6, TNF- α) o citocinas inmunomoduladoras (IL-4, IL-5). Activación de eosinófilos y liberación de productos de desgranulación. Principalmente responsable de muchas manifestaciones clínicas. enfermedad. Por lo tanto, la proteína catiónica se libera de los eosinófilos. La principal proteína alcalina y la proteína X causan cardiotoxicidad. Por sí sola, la liberación de neurotoxinas puede promover el desarrollo de neurotoxinas. Neuropatía periférica. Las quimiocinas aumentan las moléculas de adhesión de ICAM-1 y VCAM-1, que promueve la unión de eosinófilos a las células Células endoteliales activadas Clásicamente se describe la evolución de la enfermedad a lo largo de tres fases clínicas sucesivas: un primer estadio prodrómico en el que predominan las manifestaciones alérgicas (rinitis, asma, pólipos nasales, alergia a fármacos - antibióticos fundamentalmente-, alergia alimentaria, al polvo o al polen), un segundo estadio que cursa con hipereosinofilia sanguínea e infiltrados tisulares de eosinófilos (neumonía eosinófila de Löffler, infiltración miocárdica y gastroenteritis eosinofílica) y un tercer estadio de vasculitis sistémica con afectación de diferentes órganos (sobre todo piel, sistema nervioso periférico y riñones). En la actualidad se han descrito dos fenotipos diferentes de la enfermedad dependiendo de la presencia o ausencia de ANCA. Los pacientes ANCA positivos suelen presentar mayor frecuencia de manifestaciones constitucionales, sinusitis, glomerulonefritis, hemorragia alveolar, púrpura cutánea, mononeuritis múltiple, afectación del sistema nervioso central y presencia de vasculitis en las muestras de biopsia, mientras que en los ANCA negativos es más frecuente la fiebre, pericarditis, cardiomiopatía, infiltrados pulmonares, derrame pleural y livedo reticularis Las alteraciones de laboratorio más llamativas son la elevación de los reactantes de fase aguda, la eosinofilia

(1.500-30.000 eosinófilos / mm³; 10%-70% en el recuento diferencial), el aumento de Ig E y la presencia de ANCA en el 40%-50% de los pacientes. La mayoría de las veces presentan un patrón p-ANCA por IFI y especificidad antiMPO por ELISA. Su positividad se correlaciona con la presencia de afectación renal, hemorragia pulmonar, alteraciones del SNC y neuropatía periférica, mientras que su negatividad lo hace con la afectación cardíaca (pericarditis y miocardiopatía), derrame pleural, livedo reticularis y la presencia de fiebre. También pueden observarse algunos pacientes con patrón C-ANCA. La positividad del factor reumatoide y los ANA son hallazgos inespecíficos. Recientemente se ha descrito que los niveles de VEGF (factor de crecimiento endotelial vascular) por encima de 600 pg/ml tienen buena sensibilidad (93.3%) y especificidad (81.8%) para distinguir los pacientes con SCS de los que sufren asma. También se ha objetivado una elevación importante de leucotrieno E₄ urinario en la fase aguda del SCS y de otras vasculitis, que tiende a descender al disminuir la actividad inflamatoria de la enfermedad. Del mismo modo, se ha sugerido que el nivel sérico de la proteína catiónica de los eosinófilos podría ser utilizado como marcador de la actividad de la enfermedad. La combinación entre altas dosis de corticoesteroides y ciclofosfamida son significativas en el tratamiento de esta patología con una baja tasa de resistencia; los corticoesteroides pueden ser usados solos en casos del síndrome de Churg Strauss, en cambio la ciclofosfamida se utiliza solo en casos de pacientes con ANCA positivo. No se ha demostrado una diferencia entre el tratamiento oral o intravenoso, este último siendo la única opción en pacientes críticos. Un régimen para pacientes con enfermedad multisistémica es la administración de tres dosis diarias de metilprednisolona vía EV (0, 25-1 mg) seguida por prednisolona oral (1 mg/Kg). La ciclofosfamida EV (0, 5-1 g/m²) se puede administrar al mismo tiempo que la metilprednisolona y a intervalos de entre una y cuatro semanas. La alternativa es el uso de la ciclofosfamida VO (2-4 mg/Kg) si el paciente la tolera. La resistencia de algunos pacientes a este régimen es muy poca, pero en los casos relatados se han demostrado patologías fulminantes.

4. Púrpura de Henoch-Schölein

La púrpura de Henoch-Schonlein es una vasculitis de vasos pequeños que afecta principalmente en pacientes pediátricos, se caracteriza por púrpura evidente, dolor abdominal, dolor articular o artritis y daño renal. Fue reconocido por Heberden en 1801 y descrito por Schönlein en 1837, Henoch describió la afectación gastrointestinal y renal en 1874 y 1899, respectivamente. Se desconoce la causa. A menudo se encuentran antecedentes médicos El efecto del estreptococo hemolítico del grupo A en el tracto respiratorio superior, Yersinia o Mycoplasma (menos común) pueden estar infectados por virus (EB, varicela, parvovirus B19, etc.). Otros desencadenantes pueden ser medicamentos (penicilina, ampicilina, Alimentos, alimentos expuestos al frío o picaduras de insectos. VIgA / PSH es un tipo de vasculitis por fragmentación de leucocitos de vasos pequeños, Caracterizado por el depósito de inmunocomplejos mediados por IgA en órganos. pretencioso. Aunque su patogenia está relacionada con él, su patogenia no se comprende completamente. Con disfunción de los linfocitos T y ciertos polimorfismos genéticos. Esta Por tanto, se supone que actúan sobre la susceptibilidad genética de un individuo. Factores ambientales, que desencadenan la formación y deposición de sedimentos. Complejos inmunes. La IgA juega un papel importante en su patogenia porque El complejo inmunológico IgA se forma y se deposita en la piel, los intestinos y la piel. Glomérulo. Estos depósitos desencadenan una respuesta inflamatoria local. Provoca vasculitis leucoblástica con necrosis de vasos sanguíneos pequeños sangre. En cuanto a la susceptibilidad genética, se reporta Algunos polimorfismos del gen del complejo principal de histocompatibilidad (HLA), Incluyendo HLA-DRB1 y HLA-B * 41:02, ambos con Muestra la sensibilidad y severidad de VIgA / PSH. Además, La presencia de HLA-B35 y DQA1 está relacionada con el riesgo de nefritis Pacientes con VIgA / PSH. Mutaciones en el gen MEFV y En los genes del sistema renina-angiotensina Las manifestaciones más importantes son cutáneas, articulares, gastrointestinales y renales. Manifestaciones cutáneas. El exantema palpable eritematoso violáceo de tipo urticarial aparece en el 80-100%

de los casos. Simétrico, en miembros inferiores y nalgas preferentemente, puede afectar cara, tronco y extremidades superiores. Regresa en una o dos semanas. Suele reproducirse al iniciar la deambulaci3n. En ni1os menores de dos a1os se puede encontrar angioedema de cara, cuero cabelludo, dorso de manos y pies. En lactantes se ha llamado a este cuadro "edema agudo hemorr3gico" o "vasculitis aguda leucocitocl3stica benigna". Son cuadros eminentemente cut3neos con escasa participaci3n renal o digestiva. Manifestaciones articulares. Artritis o artralgias, transitorias, no migratorias, presentes en un 40-75% de los casos. Se inflaman grandes articulaciones como tobillos o rodillas. La inflamaci3n es preferentemente periarticular y no deja deformidad permanente. Puede preceder al rash y ser la primera manifestaci3n en un 25% de los casos. Manifestaciones gastrointestinales. El sntoma m3s frecuente es el dolor abdominal presente en el 40-85% de los casos. Se asocia con v3mitos si es grave. Suele aparecer despu3s del exantema, pero en un 14% de los casos puede preceder a los sntomas cut3neos, dificultando el diagn3stico. No hay ninguna prueba diagn3stica selectiva. Puede haber moderada leucocitosis o eosinofilia, anemia poco importante secundaria a sangrado, VSG y plaquetas elevadas si hay inflamaci3n, aumento de las cifras de amilasa en caso de pancreatitis y di3tesis hemorr3gica secundaria a d3ficit del factor VIII. En orina se puede observar hematuria y ocasionalmente proteinuria. Hay cifras elevadas de urea y creatinina en caso de fallo renal. Aqu3 estar3a indicada una biopsia renal. La prueba de sangre en heces con frecuencia es positiva. Los niveles de IgA en sangre pueden ser normales o elevados. El enema baritado y la ECO abdominal deben realizarse en casos de dolores abdominales agudos intensos. Efectuar radiograf3a de t3rax si sospechamos afectaci3n pulmonar o TAC craneal si hay sntomas neurol3gicos. La gran mayor3a de los pacientes con VIgA / PSH son Varias semanas de tratamiento, por lo que el tratamiento se basa principalmente en Medidas de apoyo (hidrataci3n adecuada, dieta blanda, descanso y dieta de altura) Si hay edema en las extremidades inferiores) y el principal tratamiento sintom3tico. Demostraci3n. La mayor3a de los pacientes pueden recibir tratamiento. De forma ambulatoria. El tratamiento sintom3tico se

basa en el control del dolor: Medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE): no hay evidencia científica que demuestre El uso de hemorragia digestiva en esta entidad aumenta el riesgo de hemorragia digestiva. Corticosteroides (CS): Su uso es controvertido. Reducen la duración y la intensidad El riesgo de dolor articular, dolor abdominal, invaginación intestinal y Intervención quirúrgica, por su efecto antiinflamatorio, pero no se puede prevenir La afectación o recurrencia del riñón no cambiará la fisiopatología del riñón. enfermedad.