



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/CL/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CL/intro)

# Vasculitis sistémica primaria juvenil rara

Versión de 2016

## 1. QUÉ ES LA VASCULITIS

### 1.1 ¿En qué consiste?

El término "Vasculitis" significa inflamación de las paredes de los vasos sanguíneos e incluye un amplio grupo de enfermedades. La calificación de «primaria» implica que el vaso sanguíneo es la diana principal de la enfermedad, sin otra enfermedad subyacente. La clasificación de las vasculitis depende principalmente del tamaño y del tipo de los vasos sanguíneos afectados. Existen muchas formas de vasculitis, que oscilan desde leves a potencialmente mortales. El término «rara» hace referencia al hecho de que este grupo de enfermedades es muy poco frecuente en la infancia.

### 1.2 ¿Es muy frecuente?

Algunas de las vasculitis primarias agudas son relativamente frecuentes en pediatría (por ejemplo, la púrpura de Henoch-Schönlein y la enfermedad de Kawasaki), mientras que otras, que se describen a continuación, son raras y se desconoce su frecuencia exacta. A veces, la familia no conoce el término «vasculitis» cuando se diagnostica esta enfermedad. La púrpura de Henoch-Schönlein y la enfermedad de Kawasaki se tratan en sus correspondientes secciones.

### 1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad? ¿Es hereditaria? ¿Es infecciosa? ¿Puede prevenirse?

La causa exacta de estas enfermedades es desconocida. Lo más probable es que se deba a una combinación de diferentes factores

---

genéticos, infecciosos y ambientales. Se están estudiando algunos genes que pueden condicionar su aparición, sin embargo, estas enfermedades no son hereditarias. En la mayoría de los casos, el paciente es el único afectado en una familia y es muy poco probable que los hermanos tengan la misma enfermedad. Las infecciones, en ocasiones, actúan como desencadenantes de la respuesta inmune que provoca la vasculitis. No obstante, no son enfermedades infecciosas. No pueden prevenirse o curarse, pero pueden controlarse, lo que significa que la enfermedad no está activa y que sus signos y síntomas desaparecen. Este estado se denomina «remisión».

#### **1.4 ¿Qué les ocurre a los vasos sanguíneos en la vasculitis?**

El sistema inmunitario del cuerpo ataca a la pared del vaso sanguíneo, ocasionando que se inflame y se altere su estructura. Si el flujo sanguíneo se ve afectado, pueden formarse coágulos de sangre en su interior. Además, la inflamación de las paredes de los vasos, puede provocar que el diámetro de los vasos se reduzca y que se lleguen a estrechar o a ocluir.

Las células inflamatorias del torrente circulatorio, no dañan únicamente la pared del vaso sanguíneo, sino también al tejido circundante. Esto puede observarse en las muestras de biopsia de tejido.

La pared del vaso se vuelve más «porosa», permitiendo que el líquido del interior del vaso pase a los tejidos adyacentes y provoque hinchazón de los mismos. Estos efectos son responsables de los diversos tipos de erupciones cutáneas y de cambios en la piel que se observan en este grupo de enfermedades.

La disminución del suministro de sangre a través de los vasos estrechos o, con menos frecuencia, la rotura de la pared del vaso con hemorragia, puede dañar los tejidos. La afectación de los vasos que nutren a los órganos vitales como el cerebro, riñones, pulmones o corazón puede ocasionar importantes y graves consecuencias. La vasculitis generalizada (sistémica) normalmente se acompaña de una liberación intensa de moléculas inflamatorias, lo que causa síntomas generales como fiebre, malestar, así como resultados anómalos en los análisis clínicos que detectan inflamación: velocidad de sedimentación globular (VHS) y proteína C reactiva (PCR). La angiografía es uno de los procedimientos radiográficos que nos permiten ver los vasos sanguíneos y detectar anomalías en su forma. En algunas ocasiones, se

---

realiza una biopsia (obtención de una muestra de tejido) para estudiar con microscopio la inflamación vascular y distintas lesiones de gravedad.