



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

## **Vasculitis sistémica primaria juvenil rara**

Versión de 2016

### **8. OTRAS VASCULITIS Y TRASTORNOS SIMILARES**

La vasculitis leucocitoclástica cutánea (también conocida como vasculitis de hipersensibilidad o alérgica) es la consecuencia de la inflamación de los vasos sanguíneos de la piel ocasionada por una reacción inapropiada a un agente sensibilizante. En niños, los fármacos y las infecciones son desencadenantes habituales de este tipo de vasculitis. Habitualmente afecta a los vasos pequeños y tiene un aspecto microscópico específico en la biopsia de piel.

La vasculitis urticarial hipocomplementémica se caracteriza por una erupción cutánea que suele producir picor, está diseminada y tiene un aspecto similar a la urticaria, pero no desaparece tan rápidamente como una reacción alérgica cutánea habitual. Las pruebas de laboratorio muestran, característicamente, disminución de los niveles de complemento.

La poliangeítis esofágica (PAE, anteriormente llamada síndrome de Churg-Strauss) es un tipo extremadamente raro de vasculitis en niños. Diferentes síntomas de vasculitis en la piel y en los órganos internos están acompañados por asma y aumento de eosinófilos (un tipo de glóbulo blanco) en la sangre y en los tejidos.

El síndrome de Cogan es una enfermedad rara caracterizada por la afectación de los ojos y del oído interno, con fotofobia, mareos y pérdida de audición. Pueden estar presentes síntomas de vasculitis más diseminada.

La enfermedad de Behçet se ha comentado de forma independiente en

---

otra sección.