



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES\\_GL/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro)

## **Vasculite sistémica primaria xuvenil rara**

Versión de 2016

### **1. QUE É A VASCULITE?**

#### **1.1 En que consiste?**

O termo vasculite significa inflamación das paredes dos vasos sanguíneos e inclúe un amplo grupo de enfermidades. O chamarlle «primaria» implica que o vaso sanguíneo sexa a diana principal da enfermidade, sen outra enfermidade subxacente. A clasificación das vasculites depende principalmente do tamaño e do tipo dos vasos sanguíneos afectados. Existen moitas formas de vasculites, que van desde leves a potencialmente mortais. O termo «rara» fai referencia ao feito de que este grupo de enfermidades é moi pouco frecuente na infancia.

#### **1.2 É moi frecuente?**

Algunhas das vasculites primarias agudas son relativamente frecuentes na pediatría (por exemplo, a púrpura de Henoch-Schönlein e a enfermidade de Kawasaki), mentres que outras, que se describen a continuación, son raras e descoñécese a súa frecuencia exacta. Ás veces, a familia non coñece o termo «vasculite» cando se diagnostica esta enfermidade. A púrpura de Henoch-Schönlein e a enfermidade de Kawasaki trátanse nos seus correspondentes apartados

#### **1.3 Cales son as causas da enfermidade? ¿É hereditaria? ¿É infecciosa? ¿Pode previrse?**

A causa exacta destas enfermidades é descoñecida. O máis probable é que se deba a unha combinación de diferentes factores xenéticos,

---

infecciosos e ambientais. Están a estudarse algúns xenes que poden condicionar a súa aparición, con todo, estas enfermidades non son hereditarias. Na maioría dos casos, o doente é o único afectado nunha familia e é moi pouco probable que os irmáns teñan a mesma enfermidade. As infeccións, en ocasións, actúan como desencadeamentos da resposta inmune que provoca a vasculite. Con todo, non son enfermidades infecciosas. Non poden previrse ou curarse, pero poden controlarse, o que quere dicir que a enfermidade non é activa e que os seus signos e síntomas desaparecen. Esta situación denomínase «remisión».

#### **1.4 Que lles ocorre aos vasos sanguíneos na vasculite?**

O sistema inmunitario do corpo ataca a parede do vaso sanguíneo, ocasionando que se inflame e se altere a súa estrutura. Se o fluxo sanguíneo se ve afectado, poden formarse coágulos de sangue no seu interior. Ademais, a inflamación das paredes dos vasos, pode provocar que o diámetro dos vasos se reduza e que se cheguen a estreitar ou a taponar.

As células inflamatorias do torrente circulatorio non danan unicamente a parede do vaso sanguíneo, senón tamén o tecido circundante. Isto pode observarse nas mostras de biopsia de tecido.

A parede do vaso vólvese máis «porosa», permitindo que o líquido do interior do vaso pase aos tecidos adxacentes e provoque inchazón. Estes efectos son responsables dos diversos tipos de erupcións cutáneas e de cambios na pel que se observan neste grupo de enfermidades.

A diminución do subministro de sangue a través dos vasos estreitos ou, con menos frecuencia, a rotura da parede do vaso con hemorraxia, pode danar os tecidos. A afectación dos vasos que nutren os órganos vitais como o cerebro, riles, pulmóns ou corazón pode ocasionar importantes e graves consecuencias. A vasculite xeneralizada (sistémica) normalmente acompáñase dunha liberación intensa de moléculas inflamatorias, o que causa síntomas xerais como febre, malestar, así como resultados anómalos nas análises clínicas que detectan inflamación: velocidade de sedimentación globular (VSG) e proteína C reactiva (PCR). A angiografía é un dos procedementos radiográficos que nos permiten ver os vasos sanguíneos e detectar anomalías na súa forma. Nalgunhas ocasións, realízase unha biopsia

---

(obtención dunha mostra de tecido) para estudar con microscopio a inflamación vascular e distintas lesións de gravidade.