



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/MX/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/MX/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» se refiere que el vaso sanguíneo, es el principal órgano afectado, 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?

La incidencia y prevalencia de las vasculitis en edad pediátrica es desconocida. Las mas frecuentes son: la

### 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. Estas enfermedades no son hereditarias y no son contagiosas. El paciente es el único afectado en una familia. 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 con medicamentos, lo que significa que la enfermedad no es 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 inmunológico de la persona 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 trombos de sangre en su interior, y /o hemorragias. 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 (piel, riñón, pulmón, etc).

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 cambios en la piel y funciones de los órganos que se observan en este grupo de enfermedades.

La disminución del suministro de sangre a través de los vasos estrechos por la inflamación, y/o, la rotura de la pared del vaso provoca trombos y hemorragias, que lesionan a los tejidos de las zonas afectadas (piel, intestino, pulmón, corazón). 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, etc. El efecto inflamatorio origina resultados anómalos en los análisis clínicos que detectan inflamación, incremento en: velocidad de sedimentación globular (VSG) 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.