



Clasificación de las vasculitis sistémicas

L. Guillevin

Las vasculitis son enfermedades heterogéneas que se caracterizan por inflamación y modificaciones en la pared de los vasos que afectan a todas las tunicas. Los criterios de clasificación, que no deben confundirse con los criterios de diagnóstico, son indispensables para entender esta familia de enfermedades. Esquemáticamente, las vasculitis se clasifican en función del calibre de los vasos afectados, añadiendo elementos patogénicos que se caracterizan por la presencia o ausencia de anticuerpos o de marcadores de infección. La histología permite establecer el diagnóstico de vasculitis y su naturaleza, pero no es indispensable para el diagnóstico, que se puede establecer a partir de la asociación de signos clínicos y elementos biológicos, inmunológicos o pruebas de imagen. La nomenclatura de Chapel Hill es hoy día el sistema de clasificación más comúnmente utilizado en los adultos.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Vasculitis; Granulomatosis con poliarteritis; Periarteritis nudosa; Granulomatosis eosinofílica con poliarteritis; Arteritis de células gigantes; Enfermedad de Takayasu

Plan

■ Introducción	1
■ Definición y clasificación de las vasculitis	1
Definición	1
Clasificación	1
■ Principales vasculitis del adulto	3
Arteritis de células gigantes	3
Vasculitis necrosantes	3
■ Clasificación de las vasculitis del niño	4
■ Conclusión	4

■ Introducción

El grupo de las vasculitis es heterogéneo, incluyendo arteritis no necrosantes, como la enfermedad de Takayasu y la arteritis de células gigantes, y arteritis necrosantes, como la poliarteritis nudosa (PAN), la enfermedad de Kawasaki, la granulomatosis con poliarteritis (GPA) (Wegener), la vasculitis por IgA (inmunoglobulina A) (púrpura reumatoide de Schoenlein-Henoch) o la granulomatosis eosinofílica con poliarteritis (GPEA) (síndrome de Churg-Strauss). El objetivo de la clasificación es analizar mejor, entender mejor y tratar mejor a los pacientes, ofreciéndoles un tratamiento aplicable a un grupo de enfermedades homogéneo. Los criterios de clasificación no son criterios diagnósticos y presuponen que el diagnóstico de vasculitis ya se ha establecido. Se describirán en este trabajo las principales clasificaciones de las vasculitis.

■ Definición y clasificación de las vasculitis

Definición

Las vasculitis sistémicas se caracterizan por una afectación inflamatoria de los vasos sanguíneos arteriales, capilares y venosos, que dan lugar a cambios en la pared vascular que afectan tanto al endotelio como a la media o la adventicia. Las estenosis o la oclusión de la luz de los vasos por trombosis o por proliferación de la íntima son la traducción de la afectación del endotelio vascular. La nomenclatura de Chapel Hill ^[1] ha definido perfectamente las diferentes categorías de vasculitis. Los vasos de gran calibre son la aorta y sus ramas. Aunque algunas arterias que salen de la aorta son pequeñas, como las arterias intercostales, se consideran vasos de gran calibre. Los vasos de calibre mediano son las principales arterias viscerales y sus ramas de división. Los vasos de pequeño calibre incluyen las arteriolas, los capilares y las vénulas y son intraparenquimatosos.

Clasificación

La mayoría de las clasificaciones tiene en cuenta criterios clínicos e histológicos. El tipo de afectación vascular (naturaleza del infiltrado inflamatorio, presencia de necrosis fibrinoide de la pared vascular o de un granuloma extravascular) completa la descripción puramente morfológica de los vasos.

En 1990, el American College of Rheumatology (ACR) estableció una clasificación de las principales vasculitis sistémicas ^[2-4], basada en criterios clínicos, biológicos e histológicos. En 1994 y luego en 2012, la nomenclatura de Chapel Hill ^[1] (Cuadro 1) se impuso como el sistema de clasificación de referencia. Las

Cuadro 1.Nomenclatura de Chapel Hill ^[1].

Nombres	Definiciones de la nomenclatura de Chapel Hill
Vasculitis de los grandes vasos	Vasculitis que afectan a las arterias gran calibre, más a menudo que las demás vasculitis. Las arterias son la aorta y sus ramas principales. Todos los calibres arteriales están implicados
Arteritis de Takayasu	Arteritis, a menudo granulomatosa, que afecta predominantemente a la aorta y sus ramas principales. Los primeros signos aparecen habitualmente antes de los 50 años
Arteritis de células gigantes	Arteritis, a menudo granulomatosa, que afecta predominantemente a la aorta y sus ramas principales, con predilección por las ramas de las arterias carótidas y vertebrales. La arteria temporal suele verse afectada. Los primeros signos habitualmente aparecen después de los 50 años y a menudo se asocia a polimialgia reumática
Vasculitis de vasos medianos	Vasculitis que afectan de forma predominante a las arterias de calibre mediano, definidas como las principales arterias viscerales y sus ramas. Todos los tamaños arteriales pueden estar afectados. Aneurismas inflamatorios y estenosis son habituales
Periarteritis nudosa	Vasculitis necrosante de las arterias de calibre mediano o de las arterias pequeñas, sin glomerulonefritis ni vasculitis de arteriolas, capilares o vénulas. No se asocian a ANCA
Enfermedad de Kawasaki	Arteritis que se asocia a un síndrome ganglionar y mucocutáneo, predominante en las arterias de calibre mediano y las arterias pequeñas. Las arterias coronarias se afectan a menudo. La aorta y los grandes vasos pueden verse afectados. Habitualmente, la enfermedad se presenta en niños de todas las edades
Vasculitis de vasos pequeños	Vasculitis que afecta predominantemente a los vasos de pequeño calibre, definidos como las arterias intraparenquimatosas, las arteriolas, los capilares y las vénulas. Los vasos de calibre mediano pueden verse afectados
Vasculitis asociadas a los ANCA	Arteritis necrosantes sin o con pocos depósitos de complejos inmunitarios, que afectan de forma predominante a las arterias pequeñas (es decir, capilares, vénulas, arteriolas y arterias pequeñas), asociadas a MPO-ANCA o PR3-ANCA. No todos los pacientes presentan ANCA. Hay que designar los ANCA mediante un prefijo que indique su reactividad, como PR3-ANCA, MPO-ANCA, ANCA-negativos
Poliarteritis microscópica	Vasculitis necrosante, con pocos o ningún depósitos de complejos inmunitarios, que predomina en los vasos de pequeño calibre (por ejemplo, capilares, vénulas o arteriolas). La arteritis necrosante afecta a las arterias de pequeño tamaño y pueden verse afectados vasos de calibre mediano. Es muy habitual la existencia de una glomerulonefritis necrosante. Se presenta a menudo capilaritis pulmonar. No existe granuloma inflamatorio
Granulomatosis con poliarteritis (Wegener)	Una inflamación necrosante y granulomatosa afecta a las vías aéreas superiores e inferiores y una vasculitis necrosante afecta predominantemente a los vasos de calibre pequeño y mediano (es decir, capilares, vénulas, arteriolas, arterias y venas). Es habitual una glomerulonefritis necrosante
Granulomatosis eosinofílica con poliarteritis (Churg-Strauss)	Una granulomatosis inflamatoria eosinofílica y necrosante afecta a menudo al tracto respiratorio, y una vasculitis necrosante afecta predominantemente a las arterias de calibre pequeño y mediano. Se asocia a asma y eosinofilia. Los ANCA son más frecuentes cuando está presente una glomerulonefritis
Vasculitis por complejos inmunitarios	Vasculitis con afectación moderada o marcada de la pared vascular con depósitos de inmunoglobulinas y/o de fracciones del complemento que afectan de forma predominante a los vasos de calibre pequeño (capilares, vénulas, arteriolas y arterias pequeñas). La glomerulonefritis es frecuente
Enfermedad por anticuerpos antimembrana basal glomerular	Vasculitis que afecta a los capilares glomerulares y/o pulmonares, con depósito de anticuerpos antimembrana basal glomerular. La afectación pulmonar es responsable de hemorragias pulmonares y de afectación renal caracterizada por glomerulonefritis necrosante con medialunas
Vasculitis crioglobulinémica	Vasculitis con depósito de complejos inmunitarios de crioglobulinas que afecta a los vasos de calibre pequeño (especialmente capilares, vénulas o arteriolas) y que se asocia a una crioglobulina circulante. La piel, los glomérulos y los nervios periféricos están a menudo involucrados
Vasculitis por IgA (Schoenlein-Henoch)	Vasculitis con depósitos de complejos inmunitarios con predominio de IgA1, que afecta a los vasos pequeños (predominantemente capilares, vénulas o arteriolas). La vasculitis afecta a la piel y el tubo digestivo y causa con frecuencia afectación articular. Puede presentarse una glomerulonefritis indistinguible de la nefropatía por IgA
Vasculitis urticariforme hipocomplementémica (vasculitis anti-C1q)	Vasculitis que se acompaña de urticaria e hipocomplementemia, afecta a los vasos pequeños (capilares, vénulas, arteriolas) y se asocia al depósito de anticuerpos anti-C1q. Son habituales la glomerulonefritis, la artritis, la enfermedad pulmonar obstructiva y la inflamación ocular
Vasculitis de los vasos de tamaño variable	Vasculitis sin afectación predominante de una clase de vasos (pequeños, medianos o grandes) o de su tipo (arterias, venas y capilares)
Enfermedad de Behçet	Vasculitis que se presenta en los pacientes con enfermedad de Behçet y que puede afectar las arterias y las venas. La enfermedad de Behçet se caracteriza por úlceras orales y genitales recurrentes, afectación cutánea, ocular y gastrointestinal y/o afectación inflamatoria del sistema nervioso central. Pueden aparecer vasculitis de los vasos de pequeño calibre, tromboarteritis, trombosis, arteritis y aneurismas arteriales
Síndrome de Cogan	Vasculitis que se presenta en los pacientes con síndrome de Cogan. Este síndrome se caracteriza por afectación ocular inflamatoria e incluye queratitis intersticial, disminución de la agudeza auditiva, uveítis, epiescleritis y afectación del oído interno, incluyendo una disminución en la audición de origen nervioso y disfunción vestibular. Las manifestaciones vasculares pueden incluir arteritis (que afecta a las arterias de tamaño pequeño, mediano y grande), aortitis, aneurismas de la aorta y valvulopatías mitral y aórtica
Vasculitis que afecta a solo un órgano	Vasculitis que afecta a las arterias de cualquier calibre o a las venas de cualquier tamaño situadas en un solo órgano, sin un elemento que indique si se trata de la localización inicial de una enfermedad sistémica. El órgano afectado y el tipo de vaso deben incluirse en el nombre de la enfermedad (por ejemplo, vasculitis cutánea de vasos pequeños, arteritis testicular, vasculitis del sistema nervioso central). La distribución de las vasculitis puede ser unifocal o multifocal (difusa) dentro de un órgano. En algunos pacientes, que inicialmente sufren de vasculitis limitada a un solo órgano, puede progresar sistémicamente, lo que lleva a redefinir los casos como manifestaciones iniciales de una vasculitis sistémica (por ejemplo, vasculitis cutánea que evoluciona a periarteritis nudosa, etc.)

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8757896>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8757896>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)