

# Vasculitis urticarial

## ¿Qué es la vasculitis urticarial?

La vasculitis urticarial es una forma de vasculitis, una familia de enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. Esta forma de vasculitis afecta principalmente a los pequeños vasos de la piel, provocando manchas rojas y urticaria que pueden causar comezón, ardor y coloración de la piel. Dependiendo de la forma de vasculitis urticarial, otros sistemas de órganos pueden verse afectados.

Hay dos categorías de vasculitis urticarial que reciben su nombre del nivel de “proteínas del complemento” en la sangre, que desempeñan una función en el sistema inmunitario.

- La **vasculitis urticarial normocomplementémica** se refiere a un nivel normal de proteínas del complemento y, generalmente, es menos grave y tiene poca o ninguna afectación sistémica (que afecta a múltiples órganos).
- La **vasculitis urticarial hipocomplementémica** se refiere a niveles bajos de proteínas del complemento y es más grave, tiene afectación sistémica y, generalmente, afecta a las articulaciones, los pulmones, los riñones, el tracto gastrointestinal y los ojos.

El tratamiento depende de la magnitud de los síntomas y la afectación de los órganos. Cuando la enfermedad afecta principalmente a la piel, los antihistamínicos o los medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (NSAID), como el ibuprofeno o el naproxeno, pueden aliviar los síntomas y las lesiones cutáneas desaparecen con el tiempo. Para casos más graves, se pueden recetar corticosteroides como la prednisona u otros fármacos potentes que inhiben el sistema inmunitario. La vasculitis urticarial puede ser una enfermedad crónica difícil de tratar que puede causar problemas de salud graves, por lo que la atención médica continua es esencial.

## Causas

La causa de la vasculitis urticarial no se comprende por completo. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, una enfermedad que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error el tejido sano. En la vasculitis urticarial, el proceso inflamatorio puede desencadenarse por una infección como la hepatitis, una reacción a un fármaco o la existencia de cáncer u otro trastorno autoinmunitario como el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide o el síndrome de Sjögren.

## ¿Quiénes pueden padecer vasculitis urticarial?

La vasculitis urticarial puede afectar a personas de cualquier edad, pero ocurre con mayor frecuencia en adultos de entre 30 y 40 años. La enfermedad es aproximadamente dos veces más frecuente en mujeres que en hombres. La vasculitis urticarial se considera poco común; sin embargo, se desconoce su frecuencia precisa en los Estados Unidos y en todo el mundo.

## Síntomas

La vasculitis urticarial generalmente comienza con una erupción de lesiones cutáneas (ronchas) y urticaria, que causan comezón, dolor y sensación de ardor. Las manchas en la piel suelen tener bordes rojos con centros blancos y pueden tener petequias (manchas puntiformes rojas o moradas causadas por un sangrado debajo de la piel). Las manchas pueden estar presentes durante más de 24 horas y pueden dejar una coloración de la piel similar a un hematoma a medida que sanan.

Las personas con afectación sistémica más grave también pueden experimentar:

- Fiebre
- Dolor de articulaciones
- Hinchazón de los tejidos debajo de la piel
- Dolor abdominal

- Ganglios linfáticos inflamados
- Dificultad para respirar
- Ojos inyectados en sangre o inflamados
- Inflamación renal
- Afectación cardíaca

## Complicaciones

Las complicaciones frecuentes de la vasculitis urticarial incluyen pigmentación de la piel y, ocasionalmente, úlceras cutáneas. En casos más graves, las personas pueden sufrir daños en los pulmones y enfermedad pulmonar obstructiva crónica, así como complicaciones oculares y renales.

## Diagnóstico

No existe una prueba única de diagnóstico para la vasculitis, por lo que su médico considerará varios factores, incluidos un historial médico detallado, un examen físico, pruebas de laboratorio y estudios de diagnóstico por imagen especializados. Una biopsia de piel, extirpación quirúrgica y análisis de una pequeña muestra de tejido, puede mostrar inflamación y daño a los vasos sanguíneos pequeños, lo que ayuda a confirmar el diagnóstico. Los niveles bajos en sangre de ciertas proteínas del complemento y la presencia de un anticuerpo contra C1q (una proteína en el sistema del complemento) ayudan a confirmar el diagnóstico del síndrome de vasculitis urticarial hipocomplementémica (HUVS).

Debido a que la vasculitis urticarial a menudo se asocia con otras enfermedades, puede ser necesario realizar otras pruebas para descartar afecciones subyacentes. También pueden estar indicadas pruebas de órganos vitales como los riñones y los pulmones, especialmente cuando los niveles sanguíneos de proteínas del complemento son bajos.

## Tratamiento

El curso del tratamiento para la vasculitis urticarial depende de la magnitud de los síntomas y de los órganos afectados. Cuando los síntomas se limitan a lesiones cutáneas, pueden resolverse por sí solos o aliviarse con un tratamiento mínimo, como con antihistamínicos y medicamentos antiinflamatorios no esteroides (NSAID). Si los síntomas persisten, se puede probar con hidroxicloroquina, colchicina o dapsona.

En casos de afectación orgánica más grave, es posible que se requieran medicamentos que supriman el sistema inmunitario, como corticosteroides, azatioprina, metotrexato, micofenolato de mofetilo o ciclofosfamida. El tratamiento puede ser intermitente para algunos, pero muchos pacientes necesitan tomar medicamentos durante varios años.

## Efectos secundarios del tratamiento

Los medicamentos utilizados para tratar la vasculitis urticarial tienen efectos secundarios potencialmente graves, como la disminución de la capacidad del organismo para combatir infecciones y una posible pérdida de masa ósea (osteoporosis), entre otros. Por lo tanto, es importante que acuda al médico para someterse a revisiones periódicas. Se pueden recetar medicamentos para contrarrestar los efectos secundarios. Prevenir las infecciones también es muy importante. Hable con su médico sobre la posibilidad de recibir vacunas (por ejemplo, vacuna contra la gripe, la neumonía o el herpes zóster), que pueden reducir su riesgo de infección.

## Seguimiento médico y recaídas

Incluso con un tratamiento eficaz, la vasculitis urticarial puede ser una enfermedad crónica con períodos de recaída y remisión. Si sus síntomas iniciales reaparecen o aparecen otros nuevos, informe a su médico lo antes posible. Los controles periódicos y el seguimiento continuo son importantes para detectar las recaídas de forma temprana.

## Su equipo médico

El tratamiento eficaz de la vasculitis urticarial puede requerir los esfuerzos coordinados y la atención continua de un equipo de proveedores médicos y especialistas. Además de un proveedor de atención primaria, es posible que los pacientes con vasculitis urticarial necesiten consultar a los siguientes especialistas:

- Dermatólogo (piel)
- Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- Neumólogo (pulmones)
- Nefrólogo (riñones)
- Inmunólogo (alergias) u otros, según sea necesario

La mejor manera de controlar su enfermedad es colaborar activamente con sus proveedores de atención médica. Conozca a los miembros de su equipo de atención médica. Puede ser útil usar un diario de atención médica para llevar un registro de los medicamentos, los síntomas, los resultados de las pruebas y las notas de las citas con el médico en un solo lugar. Para aprovechar al máximo las visitas al médico, haga una lista de preguntas de antemano y lleve consigo a un amigo o familiar de apoyo para que también escuche las indicaciones y tome notas.

Recuerde que depende de usted ser su propio defensor. Si tiene dudas sobre su plan de tratamiento, pregunte. Es posible que su médico pueda ajustar la dosis u ofrecerle diferentes opciones de tratamiento. Debido a que la vasculitis urticarial puede ser difícil de tratar, se recomienda encarecidamente una segunda opinión de un médico especialista

## Vivir con vasculitis urticarial

Vivir con una enfermedad crónica como la vasculitis urticarial puede ser abrumador a veces. La fatiga, el dolor, el estrés emocional y los efectos secundarios de los medicamentos pueden comprometer su sensación de bienestar y afectar las relaciones, el trabajo y otros aspectos de su vida diaria. Compartir su experiencia con familiares y amigos, ponerse en contacto con otras personas a través de un grupo de apoyo o hablar con un profesional de la salud mental puede ayudar.

## Pronóstico

No existe cura para la vasculitis urticarial en este momento. Para la mayoría de las personas, la vasculitis urticarial es una enfermedad de la piel, y una minoría de pacientes desarrolla afectación de órganos sistémicos. Cuando está relacionada con una enfermedad autoinmunitaria existente como el lupus o el cáncer, el pronóstico puede depender de la enfermedad subyacente. Debido a que la vasculitis urticarial puede volverse crónica, la atención médica de seguimiento es esencial.

En 2021, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) publicó pautas para el tratamiento de determinados tipos de vasculitis, las cuales también fueron respaldadas por la Vasculitis Foundation (VF). Las pautas de práctica clínica se desarrollan para reducir la atención inadecuada, minimizar las variaciones geográficas en los patrones de práctica y permitir el uso efectivo de los recursos de la atención médica. Las pautas y recomendaciones desarrolladas o respaldadas por el ACR tienen el objetivo de proporcionar orientación para patrones particulares de práctica y no buscan dictar el cuidado de un paciente en particular. La aplicación de estas pautas debe estar a cargo del médico y contemplar las circunstancias individuales de cada paciente. Las pautas y recomendaciones se someten a revisiones periódicas en función de la evolución de los conocimientos, la tecnología y la práctica médica.

## Acerca de la vasculitis

La vasculitis es una familia de casi 20 enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, lo que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, que se produce cuando el sistema de defensa natural del organismo ataca por error a los tejidos sanos. Los factores desencadenantes pueden ser infecciones, medicación, factores genéticos o ambientales, reacciones alérgicas u otra enfermedad. Sin embargo, a menudo se desconoce la causa exacta.

## Una familia de enfermedades

- Síndrome de Goodpasture/anti-MBG
- Aortitis
- Síndrome de Behçet
- Vasculitis del sistema nervioso central
- Síndrome de Cogan
- Crioglobulinemia
- Vasculitis cutánea de vasos pequeños
- (antes “hipersensibilidad/leucocitoclástica”)
- Granulomatosis eosinofílica con poliangitis
- (EGPA, antes “síndrome de Churg-Strauss”)
- Arteritis de células gigantes
- Granulomatosis con poliangitis (GPA, antes “granulomatosis de Wegener”)
- Vasculitis IgA (púrpura de Schönlein-Henoch)
- Enfermedad de Kawasaki
- Poliangitis microscópica
- Poliarteritis nodosa
- Polimialgia reumática
- Vasculitis reumatoide
- Arteritis de Takayasu
- Vasculitis urticarial

## Acerca de Vasculitis Foundation

Vasculitis Foundation (VF) es la principal organización del mundo dedicada a diagnosticar, tratar y curar todas las formas de vasculitis. La VF es una organización 501(c)(3) sin fines de lucro regida por un Consejo de Administración y asesorada en cuestiones médicas por un Consejo Asesor Médico y Científico. Los materiales educativos de la VF no pretenden sustituir la consulta a un médico. La VF no avala ningún medicamento, producto o tratamiento para la vasculitis, y le aconseja que consulte a un médico antes de iniciar cualquier tratamiento.

La VF agradece a la Dra. Alexandra Villa-Forte, del Center for Vasculitis Care and Research de la Cleveland Clinic, por su experiencia y contribución a este folleto.

Para acceder a recursos educativos y de apoyo adicionales de la VF, escanee el código QR que aparece a continuación.

## Misión de Vasculitis Foundation

Con base en la fuerza colectiva de la comunidad de vasculitis, la Fundación apoya, inspira y capacita a las personas con vasculitis, y a sus familias, a través de una amplia gama de iniciativas educativas, de investigación, clínicas y de concientización.



PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Phone: 816.436.8211 • Toll Free: 800.277.9474 Email:  
[vf@vasculitisfoundation.org](mailto:vf@vasculitisfoundation.org) • [www.VasculitisFoundation.org](http://www.VasculitisFoundation.org)