

Vasculitis cutánea de vasos pequeños (CSVV)

¿Qué es la vasculitis cutánea de vasos pequeños (CSVV)?

La vasculitis cutánea de vasos pequeños (CSVV) es una forma de vasculitis, una familia de trastornos poco comunes caracterizados por la inflamación de los vasos sanguíneos, que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. Anteriormente llamada vasculitis por hipersensibilidad, este trastorno afecta únicamente a la piel. La CSVV también se conocía anteriormente como angitis, vasculitis leucocitoclástica y vasculitis alérgica.

Los síntomas típicos de la CSVV consisten en una erupción con manchas sensibles, de color púrpura o rojizo que cubren grandes áreas, especialmente las piernas, los glúteos o el torso, así como urticaria, ampollas y llagas abiertas. La CSVV también puede ser secundaria a una vasculitis sistémica (que afecta a todo el cuerpo). En los niños y las niñas, la enfermedad puede parecerse a la vasculitis IgA (anteriormente llamada púrpura de Henoch-Schönlein), que también afecta a los vasos pequeños de la piel y provoca una erupción similar.

La CSVV a menudo se desencadena por un fármaco o una infección y, por lo general, desaparece una vez que se suspende el medicamento causante o se trata la infección. Sin embargo, algunos pacientes necesitarán corticosteroides como la prednisona, que a veces se usan en combinación con otros medicamentos, para controlar la inflamación. La mayoría de los casos desaparecen en semanas o meses. Sin embargo, la CSVV puede ser crónica, con períodos de recaída y remisión, por lo que puede ser necesaria una atención médica continua.

Causas

La causa exacta de la CSVV 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. La CSVV puede tener como causa una reacción alérgica a medicamentos como antibióticos, diuréticos y medicamentos para la presión arterial, así como a alimentos o aditivos alimentarios. Otros desencadenantes incluyen infecciones del tracto respiratorio superior o gastrointestinales y virus como la hepatitis B o C y el VIH. El cáncer es una causa poco común pero posible de la CSVV.

La CSVV puede afectar a personas con otras enfermedades autoinmunitarias, como la artritis reumatoide, la enfermedad de Crohn, el lupus eritematoso sistémico y el síndrome de Sjögren. La CSVV puede formar parte de determinadas formas de vasculitis sistémica, como la granulomatosis con poliangitis, la poliangitis microscópica o la granulomatosis eosinofílica con poliangitis.

¿Quiénes pueden padecer CSVV?

La CSVV puede ocurrir a cualquier edad, pero generalmente afecta a personas mayores de 16 años. La enfermedad se presenta por igual en mujeres y hombres, aunque algunos estudios indican que es un poco más frecuente en los hombres. Afecta con mayor frecuencia a los caucásicos.

Aproximadamente entre 38 y 55 adultos por millón al año son diagnosticados con CSVV.

Síntomas

El síntoma característico de la CSVV cutánea es una erupción cutánea, con manchas sensibles, de color púrpura o marrón rojizo en las piernas, los glúteos y el tronco y, a veces, en la parte superior del cuerpo. Otras lesiones cutáneas incluyen ampollas, urticaria y llagas abiertas (úlceras) con tejido muerto. Los brotes de lesiones generalmente aparecen en uno o dos días, y aparecen más en los próximos días o semanas hasta que se inicia el tratamiento o hasta que la alergia u otro desencadenante desaparece. Las lesiones individuales pueden durar hasta tres semanas y pueden dejar cicatrices, especialmente si se ulceran. La CSVV se limita a la piel.

Complicaciones

Las lesiones cutáneas pueden provocar úlceras e infecciones que no cicatrizan, por lo que es importante un buen cuidado tópico de la piel.

Diagnóstico

No existe una prueba única para diagnosticar la CSVV. Es probable que su médico tome un historial farmacológico detallado y le pregunte sobre los medicamentos que ha estado tomando actualmente y sobre las infecciones recientes. Una evaluación típica incluye un historial médico detallado, un examen físico, análisis de sangre y orina y estudios de diagnóstico por imagen especializados, como radiografías y tomografías computarizadas (CT), cuando se indique.

Por lo general, se requiere una biopsia de tejido para confirmar el diagnóstico de la CSVV. La biopsia es un procedimiento quirúrgico que extrae una pequeña muestra de tejido afectado, que se examina bajo un microscopio para detectar signos de inflamación o daño. Por lo general, una biopsia de la erupción cutánea que muestra inflamación de los vasos sanguíneos pequeños confirma el diagnóstico.

Tratamiento

El tratamiento de la CSVV comienza abordando el desencadenante subyacente sospechoso. Si un medicamento puede haber causado la enfermedad, su médico probablemente le recomendará suspenderlo. Si el medicamento es el culpable, sus síntomas deberían desaparecer en unas pocas semanas. Del mismo modo, si la causa sospechada es una infección, tratarla puede resolver los síntomas. Si el desencadenante fue una alergia alimentaria, puede ser útil eliminar de la dieta el alimento causante.

Debido a que las piernas comúnmente se ven afectadas por una erupción o dolor en las articulaciones, puede ser útil evitar estar de pie durante mucho tiempo, además de elevar las piernas y usar medias de compresión. Para reducir la inflamación en los vasos sanguíneos, es posible que su médico le recete medicamentos antiinflamatorios no esteroides (NSAID), como el ibuprofeno, el naproxeno o los corticosteroides.

En pacientes con erupciones cutáneas más graves o persistentes que no se deben a una infección, algunos medicamentos como la colchicina, los antihistamínicos, la hidroxicloroquina y la dapsona (o una combinación de estos fármacos) pueden ser útiles para controlar los síntomas.

En caso de enfermedad grave, es posible que se requiera una dosis alta de un corticosteroide. Además, se pueden recetar otros medicamentos inmunosupresores, como la azatioprina, el micofenolato de mofetilo o el metotrexato.

Los pacientes con enfermedades en órganos más allá de la piel deben remitirse a un médico especialista para una evaluación adicional.

Efectos secundarios del tratamiento

Los medicamentos utilizados para tratar la CSVV tienen efectos secundarios potencialmente graves, como la disminución de la capacidad del organismo para combatir las 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, algunas personas con CSVV experimentarán recaídas. Si sus síntomas regresan o desarrolla otros nuevos, infórmelo a su médico lo antes posible. Los controles periódicos y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y de diagnóstico por imagen son importantes para detectar las recaídas de forma temprana.

Su equipo médico

El tratamiento eficaz de la CSVV 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 CSVV necesiten consultar a los siguientes especialistas:

- Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- Dermatólogo (piel)

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. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.

Vivir con CSVV

Vivir con una enfermedad crónica como la CSVV 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 todos los pacientes con CSVV, pero la mayoría de las personas tienen un buen pronóstico y la enfermedad generalmente se resuelve en unas pocas semanas o meses. Algunos desarrollan enfermedades crónicas y recurrentes que pueden afectar la calidad de vida y, en esos casos, 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 respaldó 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 • www.VasculitisFoundation.org

©2023 • Reproduction of this material is by permission only. • Revised September 2023