

# Vasculitis cutáneas

Jul, 2023. Alba Fraile Muñoz, Rebeca Garrido García, Nadia Luzquiños Villegas.



Cómo citar este documento: Fraile Muñoz A, Garrido García R, Luzquiños Villegas N. Monografía: Vasculitis cutáneas. [Internet]. Álava: HeridasenRed; 2023 [citado "añadir día mes año"]. Disponible en: <https://www.heridasenred.com/vasculitis-cutaneas>

La vasculitis cutánea hace referencia a la inflamación de la pared de los vasos de pequeño o mediano calibre de la piel y/o del tejido subcutáneo, pero no de los órganos internos. Puede estar limitada a la piel o puede ser una manifestación de un trastorno sistémico (1,2).

La inflamación característica de las vasculitis puede producir isquemia y necrosis, con la consiguiente ulceración cutánea (3).

Hay diferentes tipos de vasculitis, que se clasifican fundamentalmente según el tamaño del vaso afectado. La nomenclatura de Chapel Hill (4), es el sistema de clasificación más comúnmente utilizado en los adultos. (Tabla 1)

Clasificación de las vasculitis. Nomenclatura de Chapel Hill	
<b>Vasculitis de vaso grande</b>	Arteritis de Takayasu Arteritis de células gigantes
<b>Vasculitis de vaso mediano</b>	Poliarteritis nudosa Enfermedad de Kawasaki
<b>Vasculitis de vaso pequeño</b>	<b>Vasculitis asociadas a ANCA:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Poliangitis microscópica</li><li>• Granulomatosis con poliangitis (de Wegener)</li><li>• Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (Churg-Strauss)</li></ul> <b>Vasculitis por inmunocomplejos:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Enfermedad anti membrana basal glomerular (anti-GMB)</li><li>• Vasculitis crioglobulinémica</li><li>• Vasculitis IgA (Schonlein-Henoch)</li><li>• Vasculitis urticarial hipocomplementémica (vasculitis anti-C1q)</li></ul>
<b>Vasculitis de vaso variable:</b> vasculitis sin un tipo predominante de vaso involucrado que puede afectar a vasos de cualquier tamaño (pequeño, mediano y grande) y tipo (arterias, venas y capilares)	Enfermedad de Behcet  Síndrome de Cogan

<b>Vasculitis de órgano único:</b> vasculitis en arterias o venas de cualquier tamaño en un solo órgano.	Angitis leucocitoclástica cutánea Arteritis cutánea Vasculitis primaria del sistema nervioso central Aortitis aislada Otras
<b>Vasculitis asociadas a enfermedad sistémica</b>	Vasculitis lúpica Vasculitis reumatoidea Vasculitis sardoidea Otras
<b>Vasculitis asociada a etiología probable</b>	Vasculitis crioglobulinémica asociada a virus de la hepatitis C Vasculitis asociada a virus de la hepatitis B Aortitis asociada a sífilis Vasculitis por inmunocomplejos asociada a fármacos Vasculitis asociada a ANCA por fármacos Vasculitis asociada a cáncer Otras

Tabla 1: Elaboración propia a partir de Jennette JC, et al.(4)

Entre las manifestaciones cutáneas que aparecen en la vasculitis cutánea se incluye la púrpura palpable (de 0,3 a 1 cm de diámetro) y/o las petequias (lesiones purpúricas de menos de 3 mm de diámetro) que no palidecen (5,6). A veces, estas lesiones se unen, se ulceran o están rodeadas de ampollas hemorrágicas (6). Otro patrón cutáneo descrito es el de lesiones purpúricas palpables, que pueden acompañarse de nódulos subcutáneos y livedo racemosa (7). También se han descrito urticaria, pápulas, livedo reticularis, necrosis y/o equimosis. Suelen ser asintomáticas, pero pueden acompañarse de prurito, ardor o dolor (5-7). (Tabla 2)

<b>Manifestaciones clínicas de la vasculitis cutánea en función del calibre de los vasos afectados por la inflamación.</b>	
<b>Vasos afectados</b>	<b>Manifestaciones clínicas</b>
Pequeños vasos	Petequias, púrpura palpable, ampollas hemorrágicas, úlceras superficiales, urticaria.
Vasos medianos	Nódulos subcutáneos, úlceras profundas, livedo reticulares, livedo racemosa.

Tabla 2: Elaboración propia a partir de Fett, N. (7).

La localización de las lesiones puede ser diversa, pero suelen predominar en extremidades inferiores y tronco (3).

El diagnóstico etiológico de la vasculitis cutánea supone un reto, ya que puede ser primaria, causada por fármacos (penicilinas, cefalosporinas, fenitoina, alopurinol...) o la manifestación

inicial de enfermedades sistémicas, como enfermedades autoinmunes, enfermedades del tejido conectivo, infecciones sistémicas (Hepatitis B o C, endocarditis infecciosa, VIH) o neoplasias (3,5,7). Por ello, ante una vasculitis cutánea es importante establecer la etiología, ya que puede implicar afectación sistémica. También hay que tener en cuenta que, un alto porcentaje de ellas son de causa idiopática (8)(9).

El diagnóstico de vasculitis limitada a la piel requiere una anamnesis y un examen físico completo. La evaluación se centra en identificar causas, como nuevos fármacos o infecciones, y excluir las manifestaciones de inflamación en otros órganos como pulmones, riñones, tracto gastrointestinal y sistema nervioso (1,3). Se necesita un hemograma completo y otros estudios de sangre, orina y pruebas de imagen para descartar afectación sistémica (7).

Además, debe realizarse una biopsia de la piel, con inmunofluorescencia directa, entre las 24 a 48 horas después de la aparición de las lesiones vasculíticas. La biopsia por rasurado se considera inadecuada y se prefiere la biopsia con punch de 4mm de diámetro o más, ya que permite tomar muestra de vasos en toda la dermis (7,10). (Tabla 3)

Guía de selección del procedimiento ante una biopsia en vasculitis cutáneas	
Manifestación cutánea	Procedimiento durante la biopsia
Petequias, púrpura palpable, urticaria (manifestaciones que sugieren afectación de los vasos de la dermis superficial)	Punch de 4mm de diámetro o más
Livedo racemosa, nódulos subcutáneos, úlceras (manifestaciones que sugieren afectación de los vasos de la dermis media y/o tejido subcutáneo)	Punch de 8 a 10 mm de diámetro. Biopsia en cuña.
Petequias, púrpura palpable	Se puede tomar la muestra de cualquier sitio de la lesión.
Livedo racemosa	Tomar la muestra del centro pálido del anillo eritematoso.
Úlcera	Tomar la muestra del borde de la úlcera.
Nódulos	Tomar la muestra de un nódulo sensible
Livedo reticularis	No indicado tomar muestra, hallazgos histopatológicos inespecíficos.

Tabla 3: Elaboración propia a partir de Fett, N. (7)

La vasculitis cutánea se confirma si en el examen histológico se detecta infiltración de la pared vascular por células inflamatorias, necrosis fibrinoide, extravasación de eritrocitos y leucocitoclasia (destrucción de leucocitos) (1,11).(Tabla 4)

Diagnóstico diferencial de lesiones en extremidades inferiores			
	Venosa	Arterial	Vasculítica
Historia	Enfermedad venosa	Enfermedad arterial	No asociada
Localización	Área supramaleolar interna, tercio inferior y medio de la pierna	Dedos, pies, tobillo, partes distales	Inusual, en ocasiones simétrica
Bordes	Irregulares, sin forma definida	Regulares y bien definidos	Granulomatosos
Lecho	Tejido granulación	Tejido necrótico	Tejido necrótico
Edema	De la extremidad	No común	No común
Pulso	PresentE	Ausente	Presente
Afectación sistémica	No	No	Ocasionalmente
Diagnóstico	Doppler	ITB	Exclusión, biopsia
Otros	Eccema, Lipodermatoesclerosis, atrofia blanca, dermatitis ocre	Cambios tróficos, piel brillante, ausencia de vello, uñas engrosadas	Lesiones confluentes, livedo reticulares, livedo racemosa.

Tabla 4: Adaptado de Santillán E, et al. (12)

El tratamiento se dirige a tratar la causa. Si la causa es idiopática y la vasculitis se limita a la piel, el tratamiento se centra en el control de los síntomas (elevación de extremidades inferiores, terapia compresiva, analgésicos, antihistamínicos) (1,7,10). En la mayoría de los pacientes, la condición es autolimitada y se resuelve espontáneamente en dos a cuatro semanas (7). En un 10% de los pacientes la enfermedad se vuelve crónica (7). La terapia con inmunosupresores sistémicos se reserva para los pacientes que desarrollan complicaciones, como ampollas hemorrágicas, ulceración o brotes recurrentes (7).

**BIBLIOGRAFÍA:**

- Villa-Forte A. Vasculitis cutánea [Internet]. Manual MSD versión para profesionales. Manuales MSD; 2022 [cited 2023 Jul 7]. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es/professional/trastornos-de-los-tejidos-musculo-esquel%C3%A9tico-y-conectivo/vasculitis/vasculitis-cut%C3%A1nea>
- Russell JP, Gibson LE. Primary cutaneous small vessel vasculitis: approach to diagnosis and treatment. Int J Dermatol. 2006; 45(1):3-13.
- García NP et al. Vasculitis cutáneas: etiología y características clínicas en pacientes adultos en un centro de tercer nivel. Rev Argentina de Reumatología 2021; 32 (1): 21-25
- Jennette JC, FalkRJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum 2013;65:1–11.
- Goeser MR, Laniosz V, Wetter DA. A practical approach to the diagnosis, evaluation and management of cutaneous small-vessel vasculitis. Am J Clin Dermatol. 2014; 15(4):299- 306.
- Chen KR, Carlson JA. Clinical approach to cutaneous vasculitis. Am J Clin Dermatol 2008; 9:71.

- Fett, N. Evaluation of adults with cutaneous lesions of vasculitis. [Internet]. Uptodate.com. [citado el 7 de julio de 2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-adults-with-cutaneous-lesions-of-vasculitis>
- Gru AA, Salavaggione AL. Vasculopathic and vasculitic dermatoses. Seminars in Diagnostic Pathology. 2017; 34:285-300.
- Chanussot-Deprez C, Vega-Memije ME, Flores-Suárez L, Ran- gel-Gamboa L. Etiología de las vasculitis cutáneas: utilidad de una aproximación sistémica. GacMedMex. 2018;154:62-67
- Micheletti RG, Pagnoux C. Management of cutaneous vasculitis. Presse Med 2020; 49:104033.
- Demirkesen C. Approach to cutaneous vasculitides with special emphasis on small vessel vasculitis: histopathology and direct immunofluorescence. Curr Opin Rheumatol. 2017; 29:39-44.
- Santillán E, et al. Vasculitis leucocitoclástica como diagnóstico diferencial a manifestaciones cutáneas de enfermedad arterial crónica. Reporte de tres casos. Rev. Mex. Angiología. 2014; 42(2):91-94

### AUTORES

Pincha sobre el autor para ver su descripción

- [Fraile Muñoz, Alba](#)
- [Garrido Garcia, Rebeca](#)
- [Luzquiños Villegas, Nadia](#)

### PUBLICACIONES RELACIONADAS

Todos los meses hay SERIE MENSUAL que contiene:

- Monografía
- Dos vídeos
- Infografía

Visualiza esta serie en con el código QR



En colaboración con:

**SmithNephew**



Ninguno de los autores declara conflicto de intereses. Esta información va dirigida a profesionales sanitarios. Si no pertenece a este colectivo, ante cualquier duda, consulte a su enfermera/médico de referencia. Este artículo cumple las normas de la [política editorial](#) y esta bajo licencia de [Creative Commons](#)