

Vasculitis IgA

(anteriormente púrpura de Henoch-Schönlein)

¿Qué es la vasculitis IgA?

La vasculitis IgA (inmunoglobulina A), anteriormente conocida como púrpura de Henoch-Schönlein, 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. La vasculitis IgA causa inflamación de los vasos sanguíneos pequeños de la piel, las articulaciones, los intestinos y los riñones. En raras ocasiones, puede afectar los pulmones y el sistema nervioso central. Es la forma más frecuente de vasculitis en niños y niñas.

La vasculitis IgA es sistémica, lo que significa que puede afectar múltiples sistemas de órganos del cuerpo. El síntoma más característico es una erupción cutánea de color violáceo que se asemeja a los hematomas y afecta principalmente a las piernas y los glúteos. Otros síntomas o signos frecuentes de afectación de órganos incluyen dolor abdominal, dolor e hinchazón en las articulaciones e inflamación de los riñones.

Cuando la vasculitis IgA ocurre en menores de 16 años, generalmente es autolimitada porque la mayoría de los pacientes se recuperan por sí solos en uno o dos meses sin tratamiento. Los adultos pueden tener una enfermedad más grave y recurrente que requiere tratamiento inmunosupresor. Si los riñones y los intestinos se ven afectados, a menudo se necesita tratamiento médico y un seguimiento médico continuo.

Causas

La causa exacta de la vasculitis IgA 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 IgA, se cree que el anticuerpo inmunoglobulina A, un tipo de anticuerpo que actúa para combatir las infecciones desempeña una función en la inflamación de los vasos sanguíneos.

Los estudios muestran que el 75 por ciento de las personas con vasculitis IgA desarrollan la enfermedad después de una infección de las vías respiratorias superiores o gastrointestinal (GI). Otros posibles desencadenantes de la vasculitis IgA incluyen ciertos medicamentos, reacciones a los alimentos, picaduras de insectos, algunas vacunas y, en raras ocasiones, el cáncer. Aunque la vasculitis IgA se observa durante todo el año, hay un aumento de casos durante los meses de otoño e invierno. No se considera contagiosa.

¿Quiénes pueden padecer vasculitis IgA?

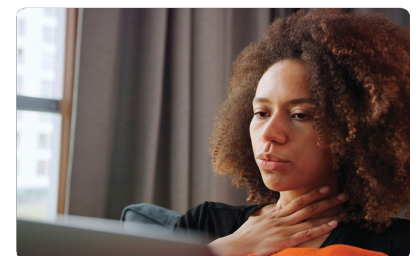
La vasculitis IgA puede afectar a personas de cualquier edad, pero el 90 por ciento de los pacientes tienen de 3 a 10 años. Es más frecuente en niños que en niñas. Los adultos tienden a padecer una enfermedad más grave que los niños y las niñas y, por lo tanto, es posible que reciban un tratamiento más agresivo.

En adultos, la incidencia anual de vasculitis IgA en los Estados Unidos es de aproximadamente 2 casos por cada 100,000 adultos.

Síntomas

Los pacientes con vasculitis IgA pueden experimentar varias semanas de dolor de cabeza, fiebre y dolores musculares antes de que aparezcan los síntomas principales:

- ▶ **Erupción:** una erupción elevada de color púrpura rojizo llamada púrpura es el síntoma característico que ayuda a los médicos a diagnosticar la enfermedad. Las lesiones se desarrollan principalmente en los glúteos, las piernas y los pies, pero también pueden afectar a los codos, los brazos y el tronco.
- ▶ **Artritis:** articulaciones con dolor e hinchadas, que afectan especialmente a las rodillas y los tobillos. La artritis generalmente desaparece por sí sola sin causar daño permanente a las articulaciones.
- ▶ **Problemas del tracto GI:** dolor de estómago, náuseas, vómitos o heces con sangre, que pueden ocurrir antes, durante o después de la erupción.
- ▶ **Inflamación renal:** sangre o proteína en la orina, detectadas en un análisis de orina. La inflamación renal generalmente se disipa a medida que se resuelve la vasculitis IgA, y la mayoría de los pacientes se recuperan por completo. Sin embargo, en algunos casos, la vasculitis IgA puede causar daño/insuficiencia renal, y es posible que se necesite diálisis o un trasplante de riñón.



Vasculitis IgA

Complicaciones

En raras ocasiones, la vasculitis IgA puede causar sangrado intestinal u obstrucción intestinal, una complicación grave causada por el plegamiento del intestino sobre sí mismo. La insuficiencia renal es otra posible complicación, especialmente en adultos.

Diagnóstico

No existe una prueba única para diagnosticar la vasculitis IgA. Su médico considerará varios factores, incluidos un historial médico detallado, un examen físico, pruebas de laboratorio y estudios de diagnóstico por imagen especializados. Con frecuencia, se necesita una biopsia de piel para ayudar a diagnosticar la vasculitis IgA.

- ▶ **Pruebas de laboratorio:** los análisis de sangre y los análisis de orina pueden ayudar a descartar otras enfermedades y detectar signos de infección, anemia o enfermedad renal.
- ▶ **Estudios de diagnóstico por imagen:** estos pueden incluir ecografía (abdominal, escrotal/testicular), radiografía (tórax, abdomen), imágenes por resonancia magnética (MRI) para evaluar complicaciones neurológicas o tomografías computarizadas (CT) de la cabeza o el abdomen.
- ▶ **Biopsia:** este procedimiento quirúrgico extrae una pequeña muestra de tejido de un órgano afectado, que se examina bajo un microscopio para detectar signos de inflamación o daño tisular. En la vasculitis IgA, una biopsia de piel generalmente muestra una vasculitis con depósitos de inmunoglobulina A. A veces es necesaria una biopsia de riñón.

Tratamiento

Los síntomas de la vasculitis IgA suelen durar de uno a dos meses, y la mayoría de los pacientes se recuperan por sí solos sin tratamiento. Por lo tanto, el tratamiento suele estar dirigido a aliviar los síntomas hasta que se disipen. Se pueden recetar los siguientes medicamentos:

- ▶ **Antibióticos** (si se sospecha que una infección está causando la vasculitis IgA)
- ▶ **Analgésicos sin receta**, como el acetaminofeno
- ▶ **Antiinflamatorios**, como el ibuprofeno, para el dolor y la inflamación de las articulaciones
- ▶ **Corticosteroides**, como la prednisona, para el dolor de estómago intenso o la enfermedad renal (los corticosteroides se recetan con precaución debido a los efectos secundarios potencialmente graves y deben evitarse en niños y niñas)



Efectos secundarios del tratamiento

Es posible que algunos pacientes con vasculitis IgA necesiten tomar medicamentos inmunosupresores, incluidos corticosteroides. Estos medicamentos pueden tener efectos secundarios potencialmente graves, como reducir 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

Aproximadamente un tercio de las personas que padecen vasculitis IgA experimentarán una recaída, generalmente varios meses después del episodio inicial. Los síntomas suelen ser menos graves durante una recaída. Si sus síntomas iniciales reaparecen o aparecen otros nuevos, informe a su médico lo antes posible. Las visitas periódicas al médico y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y de diagnóstico por imagen son importantes para detectar recaídas de forma temprana.

Vasculitis IgA

Su equipo médico

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

- ▶ Dermatólogo (piel)
- ▶ Gastroenterólogo (aparato digestivo)
- ▶ Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- ▶ Nefrólogo (riñones) 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. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.

Vivir con vasculitis IgA

Aunque la vasculitis IgA no es crónica para la mayoría de los pacientes, puede serlo, especialmente en adultos. Vivir con una enfermedad crónica 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 IgA en este momento. En general, los niños y las niñas con vasculitis IgA tienen un pronóstico excelente. En los adultos, el trastorno puede ser crónico. La mayoría de los pacientes con esta forma de vasculitis se recuperan completamente en ocho semanas y algunos pocos presentan síntomas continuos. Debido a que pueden ocurrir recaídas, la atención médica de seguimiento es esencial. Los pacientes cuyos riñones están afectados necesitan tratamiento y seguimiento continuos.

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.

Vasculitis IgA

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 ocurre cuando el sistema de defensas naturales 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

- ▶ Enfermedad anti-GBM (anteriormente síndrome de Goodpasture)
- ▶ Aortitis
- ▶ Síndrome de Behçet
- ▶ Vasculitis del sistema nervioso central (CNSV)
- ▶ Síndrome de Cogan
- ▶ Vasculitis crioglobulinémica
- ▶ Vasculitis cutánea de vasos pequeños (CSVV) (antes denominada hipersensibilidad/leucocitoclástica)
- ▶ Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (EGPA, antes "síndrome de Churg-Strauss")
- ▶ Arteritis de células gigantes (GCA)
- ▶ Granulomatosis con poliangitis (GPA, antes conocida como granulomatosis de Wegener)
- ▶ Vasculitis IgA (antes conocida como púrpura de Henoch-Schönlein)
- ▶ Enfermedad de Kawasaki
- ▶ Poliangitis microscópica (MPA)
- ▶ Poliarteritis nodosa (PAN)
- ▶ Polimialgia reumática (PMR)
- ▶ Vasculitis reumatoide
- ▶ Arteritis de Takayasu (TAK)
- ▶ Vasculitis urticarial (normocomplementémica o hipocomplementémica)

Acerca de la VF

La VF es la principal organización del mundo dedicada a diagnosticar, tratar y curar todas las formas de vasculitis. La VF es una organización sin fines de lucro 501(c)(3) regida por una Junta Directiva y asesorada sobre cuestiones médicas por una Junta Asesora Médica y Científica. Los materiales educativos de la VF no pretenden sustituir la consulta a un médico. La VF no avala ningún medicamento, producto ni 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 Centro para el Cuidado e Investigación de la Vasculitis 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 la VF

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 • Teléfono: 816.436.8211 • Línea gratuita: 800.277.9474

Correo electrónico: vf@vasculitisfoundation.org • www.VasculitisFoundation.org