

¿Qué es la vasculitis crioglobulinémica?

La vasculitis crioglobulinémica es una forma poco común 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.

En esta enfermedad, ciertas proteínas sanguíneas anormales llamadas crioglobulinas se aglomeran a temperaturas bajas, restringen el flujo sanguíneo y causan daño a múltiples órganos, principalmente la piel, los músculos, los nervios y los riñones. En muy raras ocasiones puede afectar el corazón, el cerebro y el tracto gastrointestinal.

Causas

La causa de la vasculitis crioglobulinémica no se comprende por completo. Más del 90 por ciento de los casos están asociados con infecciones crónicas por el virus de la hepatitis C (VHC), por lo que tratar la hepatitis es muy importante.

La vasculitis crioglobulinémica también se asocia con otras enfermedades inflamatorias subyacentes, como el lupus eritematoso, la artritis reumatoide, el síndrome de Sjögren y los cánceres de la sangre como el linfoma.

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. Los factores que pueden desencadenar el proceso autoinmunitario incluyen la genética, los medicamentos, las infecciones y el medio ambiente.

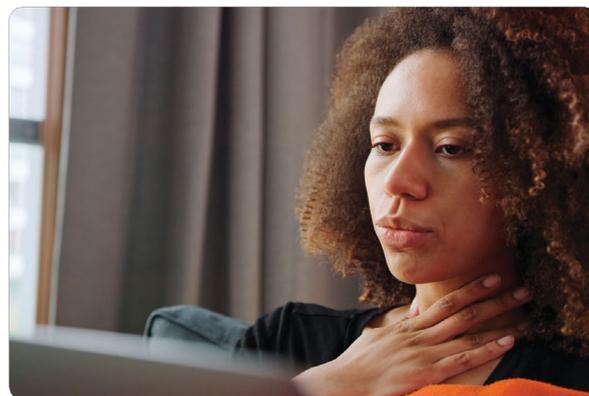
¿Quiénes pueden padecer vasculitis crioglobulinémica?

La enfermedad parece afectar más a las mujeres que a los hombres en una proporción de 3:1. La vasculitis crioglobulinémica afecta con mayor frecuencia a adultos mayores de 50 años.

Síntomas

Los síntomas de la vasculitis crioglobulinémica varían según los sistemas de órganos afectados. Es posible que algunas personas no presenten síntomas, pero se observa que tienen niveles elevados de crioglobulina, lo que se detecta en un análisis de sangre. Cuando los síntomas están presentes, normalmente incluyen los siguientes:

- ▶ Erupción cutánea con manchas rojas o coloración violácea debido al sangrado debajo de la piel, que afecta principalmente a la parte inferior de las piernas; es posible que se desarrolle urticaria, así como llagas abiertas (úlceras) y pérdida de tejido (necrosis)
- ▶ Fatiga intensa
- ▶ Dolor de articulaciones
- ▶ Entumecimiento, hormigueo o sensación de ardor/dolor en las extremidades, especialmente en manos y pies, a causa del daño en los nervios
- ▶ Dolor y debilidad muscular
- ▶ Coloración de manos y pies en temperaturas bajas
- ▶ Ganglios linfáticos inflamados
- ▶ Dolor abdominal
- ▶ Daño renal. (Nota: Un paciente puede tener daño renal sin presentar síntomas; por lo tanto, los pacientes con vasculitis deben realizarse análisis de orina con regularidad).
- ▶ Dolores de cabeza
- ▶ Accidente cerebrovascular
- ▶ Dolor en el pecho, dificultad para respirar e hinchazón de las piernas



Vasculitis crioglobulinémica

Complicaciones

La vasculitis crioglobulinémica puede asociarse con complicaciones graves, como insuficiencia renal, necrosis de la piel y daño permanente a los nervios.

Diagnóstico

Al diagnosticar la vasculitis crioglobulinémica, su médico considerará una serie de factores que incluyen un historial médico detallado y un examen físico, así como:

- ▶ **Análisis de sangre:** para detectar la presencia y el tipo de crioglobulinas en la sangre, el virus de la hepatitis C y la presencia de recuentos anormales de células sanguíneas
- ▶ **Análisis de orina:** para buscar sangre y proteínas en la orina, lo que puede indicar afectación renal
- ▶ **Estudios de diagnóstico por imagen:** radiografía de tórax, tomografía computarizada (CT) de los pulmones, angiografía por resonancia magnética (MRA), angiografía por tomografía computarizada (CTA) o angiografías (imágenes de las arterias), si se indica
- ▶ **Pruebas de conducción nerviosa y agujas (electroneuromiografía, EMG)** de brazos y piernas, para la evaluación de neuropatía
- ▶ **Biopsia:** extracción quirúrgica y examen de tejido de un vaso sanguíneo u órgano afectado; se puede solicitar una biopsia de médula ósea, piel, hígado o riñón, dependiendo de la afectación del órgano y de cualquier enfermedad coexistente

Tratamiento

El tratamiento de la vasculitis crioglobulinémica depende de los órganos afectados, la gravedad de los síntomas y las afecciones subyacentes. Cuando se trata la afección coexistente, los síntomas de la vasculitis crioglobulinémica generalmente mejoran.

Para los casos leves, los médicos pueden sugerir evitar las temperaturas bajas y tratar el dolor con medicamentos de venta libre, junto con controles periódicos para controlar la enfermedad.

Para casos moderados y graves, los tratamientos pueden incluir los siguientes:

- ▶ **Los medicamentos antivirales** generalmente se recetan a personas con VHC; si los médicos determinan que el VHC es la causa de la crioglobulinemia, probablemente lo remitirán a un hepatólogo (especialista en el hígado).
- ▶ **Los fármacos inmunosupresores** son la base del tratamiento de las enfermedades graves en las que se ven afectados los órganos vitales. Los corticosteroides como la prednisona, la azatioprina y la ciclofosfamida se utilizan ampliamente.
- ▶ **Los medicamentos biológicos** como el rituximab son una opción de tratamiento frecuente para esta afección. Los medicamentos biológicos son proteínas complejas derivadas de organismos vivos. Se dirigen a determinadas partes del sistema inmunitario para controlar la inflamación.
- ▶ **La plasmaféresis** es una opción cuando los pacientes tienen vasculitis crioglobulinémica que pone en peligro la vida o los órganos. Este procedimiento filtra los cúmulos de crioglobulinas del plasma sanguíneo, lo que ayuda a evitar que las crioglobulinas bloqueen las arterias y restrinjan el flujo sanguíneo a los órganos.



Pueden ocurrir recaídas, por lo que la atención de seguimiento es esencial.

Efectos secundarios del tratamiento

Los medicamentos utilizados para tratar la vasculitis crioglobulinémica 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.

Vasculitis crioglobulinémica

Seguimiento médico y recaídas

Las visitas periódicas al médico y el seguimiento continuo son importantes para detectar las recaídas y prevenir las complicaciones continuas. Si sus síntomas regresan o desarrolla otros nuevos, infórmelo a su médico lo antes posible.

Su equipo médico

El tratamiento eficaz de la vasculitis crioglobulinémica 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 necesite consultar a un:

- ▶ Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- ▶ Dermatólogo (piel)
- ▶ Hematólogo (trastornos de la sangre)
- ▶ Nefrólogo (enfermedad renal)
- ▶ Hepatólogo (hígado)
- ▶ Cardiólogo (corazón)
- ▶ Neurólogo (cerebro/sistema nervioso) u otros, según sea necesario



La mejor manera de controlar su enfermedad es colaborar activamente con sus proveedores de atención médica y conocer a los miembros del 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 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, si es necesario, para que también escuche las indicaciones y tome notas.

Recuerde que depende de usted ser su propio defensor. Si tiene dudas sobre el plan de tratamiento, asegúrese de hablar con el equipo médico. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.

Vivir con vasculitis crioglobulinémica

Vivir con vasculitis crioglobulinémica puede ser todo un reto a veces. La fatiga, el dolor, el estrés emocional y los efectos secundarios de los medicamentos pueden comprometer su sensación de bienestar. Esto puede 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

El pronóstico de la vasculitis crioglobulinémica depende de la presencia de enfermedades subyacentes, la extensión del daño a los órganos y cómo usted responda al tratamiento. Algunas personas no presentan síntomas y es posible que no necesiten tratamiento. Para quienes padecen una enfermedad de moderada a grave, un tratamiento adecuado y oportuno puede reducir los síntomas, los brotes y prevenir complicaciones a largo plazo. Si no se ha producido daño permanente a los nervios ni órganos internos, el pronóstico a largo plazo es bueno. Debido a que la enfermedad renal es una preocupación en la vasculitis crioglobulinémica, es importante el seguimiento continuo de la función renal. Para la vasculitis crioglobulinémica asociada con el VHC, la terapia antiviral eficaz generalmente previene la recurrencia de la vasculitis.

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 crioglobulinémica

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