



Seminario: Vasculitis Mesentérica

Autora: Dra. M^a Asunción Acosta Mérida

VASCULITIS:

Conjunto de **afecciones autoinmunes**, cuya **característica principal es la inflamación de los vasos sanguíneos**, que reduce o interrumpe el flujo vascular y genera **isquemia** secundaria. Ocurre a cualquier edad y la clínica suele ser inespecífica, con síntomas generales (astenia, fiebre, pérdida de peso) y del órgano afecto por la isquemia (dolor abdominal, hemorragia gastrointestinal, pérdida de fuerza, hipertensión, disnea, ...) El diagnóstico se apoya en la clínica, analítica (marcadores inflamatorios, anticuerpos, serología), pruebas de imagen (angioCT, endoscopia...) y sobre todo en la biopsia del tejido afecto. La base del tratamiento son los inmunosupresores.

VASCULITIS MESENTÉRICA

Vasculitis del sistema gastrointestinal o “Vasculitis mesentérica”: manifestación poco frecuente pero grave de la vasculitis sistémica, por **afectación de la circulación mesentérica** de forma aislada o asociada a otros órganos (más frecuente). Suelen presentar síntomas iniciales inespecíficos, como dolor abdominal o hemorragia gastrointestinal, que llevan al paciente a consultar al médico de atención primaria o al gastroenterólogo. Es preciso un elevado nivel de sospecha para llegar al diagnóstico e iniciar precozmente el tratamiento. *(Ver tabla de la presentación).*

1. POLIARTERITIS NODOSA (PAN)

Vasculitis necrotizante sistémica sobre todo de **arterias viscerales de pequeño y mediano tamaño**. Incidencia anual 1-2 casos por millón. Edad de diagnóstico 40-60 años. Dos subtipos: PAN **idiopático** y PAN **asociado a hepatitis B** (1/3). Síntomas inespecíficos (fiebre, escalofríos, sudores nocturnos, pérdida de peso, artralgia y mialgia) en el 93%, mononeuritis múltiple (71%), lesiones cutáneas (nódulos, lívido, púrpura; 58 %), hipertensión (34%) y sensibilidad testicular (17%). Las manifestaciones gastrointestinales aparecen en el **50-60%**, por daño vascular mesentérico. El **dolor abdominal es el síntoma más común, posprandial**, típico de **isquemia intestinal**. Las lesiones



PROGRAMA DOCENTE ACADÉMICO
GASTROENTEROLOGÍA
Y HEPATOLOGÍA

estenóticas u oclusivas de la mucosa y submucosa pueden desencadenar **colecistitis isquémica, apendicitis, duodenitis, o colitis**. El infarto transmural conduce a la perforación de la víscera. Se han descrito **infartos esplénicos, hepáticos, síndrome de Budd Chiari o pancreatitis**. No hay datos de laboratorio específicos de PAN. Los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) suelen ser negativos. Puede elevar marcadores inflamatorios inespecíficos (VSG, PCR). Debe despistarse la serología VHB, VHC y VIH (posibles desencadenantes) y excluir enfermedades reumáticas que causan vasculitis secundaria (artritis reumatoide (AR), lupus eritematoso sistémico (LES)).

El **engrosamiento de la pared intestinal, infarto visceral o aneurisma roto** en CT sugieren PAN.

El angio-CT puede detectar pequeños aneurismas, pero la angiografía presenta mayor resolución espacial, con signos típicos en 40-90% de casos: **múltiples aneurismas que alternan con segmentos estenóticos con apariencia de “cuentas”**. Puede haber **aneurismas saculares mayores y disecciones**. 39% sólo presentan lesiones oclusivas (irregularidad luminal, estenosis u oclusión arterial), sin aneurismas. **La biopsia del tejido afecto es fundamental** (piel, nervio sural, músculo o testículo): inflamación vascular dentro de las arterias de tamaño pequeño y mediano

El tratamiento mejora la supervivencia de PAN desde 13% (sin tratamiento) a 83% a 5 años.

A mayor edad (> 65 años) y gravedad de la enfermedad en el momento del diagnóstico, peor pronóstico. El **“Five Factor Score” (FFS)** es una herramienta pronóstica, con 5 factores [proteinuria >1gr/día, insuficiencia renal, afectación gastrointestinal (hemorragia GI, isquemia mesentérica, perforación intestinal, pancreatitis) , afectación SNC (mononeuropatía, polineuropatía) y cardiopatía (infarto, fallo cardiaco)] (cada uno 1 punto) que marcan el riesgo de mortalidad. FFS0: 12% mortalidad, FFS1: 26% mortalidad, FFS \geq 2: 46% mortalidad.

PAN leve (FFS = 0): glucocorticoides (CC) solos o asociados a metotrexato (MTX), azatioprina (AZA) o micofenolato (MF). PAN moderada-severa (FFS = 1+): inducción: CC a dosis altas y ciclofosfamida. Mantenimiento: MTX, AZA, MF. PAN asociado a VHB/VHC y enfermedad leve: puede que sólo requiera tratamiento antivírico; pero si síntomas graves, pueden ser necesarios CC y plasmaféresis además de antivirales. PAN de inicio con rotura aneurismática espontánea de ramas viscerales o retroperitoneales: Embolización con “coils” transcatóter intraarterial seguida inmunosupresores.



PAN con abdomen agudo que requiere cirugía, se desconoce el momento mejor para comenzar la terapia inmunosupresora, por riesgo de mala cicatrización y complicaciones postoperatorias.

2. VASCULITIS LOCALIZADA DEL TRACTO GASTROINTESTINAL (LVGT)

La **vasculitis de órgano único** (SOV-single organ vasculitis) es una vasculitis necrotizante confinada a un órgano o sistema de órganos **sin** características de vasculitis sistémica. Cuando se limita al tracto gastrointestinal (GI), se denomina **vasculitis localizada del tracto GI (LVGT-localized vasculitis of the GI tract)**. Suele diagnosticarse por **hallazgos** (estenosis, aneurisma, oclusión, engrosamiento de la pared vascular) en un solo órgano **en pacientes con dolor abdominal inexplicable o inesperadamente en la histología** de piezas quirúrgicas. Puede afectar esófago, estómago, intestino delgado y grueso, apéndice, vesícula biliar o páncreas; dando **dolor abdominal (94%)**, anorexia/pérdida de peso (72%), náuseas/vómitos (67%) y angina abdominal (44%). 2/3 presentan abdomen agudo, requiriendo cirugía. Histología: arteritis necrotizante no granulomatosa (insuficiente para distinguir entre otras vasculitis sistémicas). Se debe realizar minucioso examen físico y revisión completa por sistemas, analíticas e imágenes, para excluir una enfermedad sistémica, en particular PAN.

El pronóstico de LVGT **varía** según órgano y extensión de la enfermedad; la vasculitis aislada de la **vesícula biliar, apéndice, y páncreas** tiene pronóstico **excelente** y la **extirpación quirúrgica puede ser curativa**, sin inmunosupresión. La resección del intestino puede ser curativa, pero la mayoría de pacientes con afectación intestinal grave, en la literatura, recibieron terapia inmunosupresora.

3. VASCULITIS POR INMUNOGLOBULINA A (PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH)

Vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos mediada por inmunocomplejos, frecuente en **niños y adolescentes**. De etiología desconocida, aunque podría existir un desencadenante infeccioso respiratorio (50% infección respiratoria superior previa a los síntomas) o gastrointestinal.

La clínica típica son erupciones cutáneas purpúricas que no palidecen (**100%**) en extremidades inferiores y nalgas, que pueden progresar al abdomen. **50% hematuria y proteinuria, 40-70% artralgias** y **50% afectación gastrointestinal**, típicamente tras la erupción (sólo 10 -20% la



preceden): **dolor cólico abdominal** en el 60-70%, agudo, y difuso (hemorragia submucosa y edema de la pared intestinal), **intususcepción** (complicación de edema entérica sobre todo en niños), **melena, hematemesis o hematoquecia** en 15 a 26%. Menos frecuentemente, pancreatitis aguda, colecistitis y perforación intestinal.

El diagnóstico es sobre todo **clínico**. La **elevación de IgA sérica** no es sensible ni específica. La **biopsia de piel de lesiones de <24h** (no obligatoria, sólo en casos atípicos) muestra **vasculitis leucocitoclástica** y la **inmunofluorescencia directa muestra depósito de IgA (patognomónico)**.

El hallazgo más frecuente, es la dilatación intestinal o engrosamiento mural por edema asociado. Si dolor importante, realizar **ecografía o CT para descartar una invaginación intestinal u obstrucción**. La **endoscopia** muestra **petequias mucosas y eritema en el estómago** y duodeno. La fotocoagulación endoscópica es poco útil en lesiones difusas. La **cápsula endoscópica** se ha utilizado para evaluar la gravedad, pero no es de rutina.

La vasculitis IgA suele ser benigna y autolimitada (**90% de recuperación completa**). La **enfermedad renal es el principal indicador de morbilidad** a largo plazo. Las **recaídas son frecuentes (12-52%)**.

Tanto los analgésicos, AINEs, como la **colchicina, la dapsona y el montelukast** tienen éxito variable sobre las lesiones cutáneas purpúricas crónicas, pero poco efecto sobre los síntomas articulares, renales y gastrointestinales. El uso de **glucocorticoides es controvertido**. El **rituximab** (anticuerpo monoclonal quimérico anti-CD20) puede ser útil en **recaídas o pacientes refractarios** a otros ttos.

4. VASCULITIS ANCA

La vasculitis asociada a **anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA)** (VAA) es una **vasculitis necrotizante sistémica** que afectan a **arterias medianas y pequeñas, capilares y vénulas**; edad media 40 a 50 años. Igual ambos sexos. Engloba tres trastornos: 1) **Granulomatosis con poliangeítis** (GPA, o granulomatosis de **Wegener**): **Inflamación granulomatosa en el tracto respiratorio y glomerulonefritis necrotizante** sin depósito de inmunocomplejos (pauciinmune). 80% ANCA positivos, sobre todo Ac contra la **proteinasas-3 (PR3)**. 2) **Poliangeítis microscópica (PAM)**: **Capilaritis pulmonar y glomerulonefritis necrotizante en media luna. NO hay granulomas.** > 90% ANCA positivos, sobre todo contra **mieloperoxidasa (MPO)**. 3) **Granulomatosis eosinofílica con**



poliangitis o síndrome de Churg-Straus: Rinosinusitis crónica, asma, eosinofilia periférica y granulomas extravasculares. <50% ANCA positivos, sobre todo Ac anti-MPO.

La **vasculitis mesentérica** es poco común pero grave. Da **dolor abdominal, náuseas, vómitos o diarrea, varios meses después** de otros síntomas iniciales de VAA. En la endoscopia se ven úlceras aisladas o multifocales **en intestino delgado y/o colon, con hemorragia digestiva o perforación.**

Los **glucocorticoides** y ciclofosfamida a dosis altas son el pilar de la terapia de inducción para la enfermedad grave, seguido del tratamiento de mantenimiento con un agente inmunosupresor convencional. El **Rituximab** está desplazando al tratamiento convencional con glucocorticoides + ciclofosfamida. Es eficaz tanto para la inducción como para el mantenimiento de VAA.

5. ARTERITIS DE TAKAYASU

Vasculitis granulomatosa idiopática de **grandes vasos** que afecta **principalmente a la aorta y sus ramas principales.** Predomina en mujeres de 20-30 años. La angiografía ve estenosis u oclusión de la **subclavia (66-92%), carótida (50-58%) y aorta abdominal (38-47%).** Hay reducción de pulsos braquial y radial, soplos arteriales y discrepancias de PA sistólica MMSS > 10 mm Hg. **1/3 casos afecta a arterias mesentéricas y renales,** aunque la mayoría de los pacientes con **afectación mesentérica son asintomáticos,** debido a una **amplia circulación colateral** mesentérica, sin que se desarrolle una oclusión vascular abrupta en el mesenterio. Por ello, rara vez precisa de **angioplastia on colocación de stent** (eficaz pero con 20-25% de reestenosis).

Es una enfermedad **crónica progresiva,** con **50% de recaídas** a los 5 años de seguimiento. El tratamiento incluye glucocorticoides y otros inmunosupresores. Se está investigando sobre los **inhibidores del TNF (infliximab)** y los **inhibidores de la interleucina-6 (IL-6) (tocilizumab)**

6. ENFERMEDAD DE BEHÇET (EB)

Vasculitis multisistémica con preferencia por las venas, más frecuente en Asia y Mediterráneo y pacientes entre 20-40 años. Clínica: **episodios recurrentes de úlceras orales dolorosas + úlceras genitales, uveítis o vasculitis retiniana y/o lesiones cutáneas (eritema nudoso, pápula, erupciones vesículo -pustulosas),** y una prueba de patergia positiva.



La afectación de los vasos mesentéricos es rara (<5%): Síntomas gastrointestinales hasta 60% de casos. **Dolor abdominal recurrente, diarrea y sangre en las heces.** La endoscopia muestra **ulceración mucosa en región iliocecal (dx d EII)**, aunque puede aparecer en todo el tracto GI.

El **diagnóstico es clínico** [Criterios diagnósticos del Behçet del International Study Group (ISG)]. No existen parámetros de laboratorio patognomónicos. La Endoscopia: puede valorar la afectación gastrointestinal con ulceración, pero la biopsia de estas lesiones rara vez confirma la vasculitis. Si Behçet y aparece **dolor abdominal o ascitis, deben realizarse pruebas de imagen** como AngioCT, para evaluar si hay oclusiones del sistema venoso abdominal.

La EB tiene curso **recurrente**-remitente. La **colchicina** trata los síntomas mucocutáneos y artritis. EB con úlcera GI: **1ª línea con Prednisona** (0,5-1,0 mg/kg/día) **y azatioprina** (hasta 2,5 mg/kg/día), seguidos de inhibidores del TNF-alfa en casos refractarios. EB con enfermedad vascular oclusiva: **Anticoagulantes, dosis altas de glucocorticoides**, y a menudo terapia inmunosupresora adicional.

7. VASCULITIS MESENTÉRICA ASOCIADA AL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

El lupus eritematoso sistémico LES es una enfermedad inflamatoria multisistema crónica de origen desconocido, de predominio en mujeres en edad fértil. **Los síntomas gastrointestinales del LES son frecuentes**, por múltiples causas, lo cual dificulta la filiación y valoración de la gravedad. La vasculitis mesentérica lúpica (LMV) o “enteritis lúpica” ocurre hasta el **10 %** de los pacientes con LES y 65% de los pacientes con LES que presentan dolor abdominal agudo. La probabilidad de LMV aumenta en **LES activo**. Se recomienda **descartar LMV en pacientes con dolor abdominal agudo** y sospecha de brote de LES (síntomas sistémicos o laboratorio).

Existe activación del complemento → **depósito de inmunocomplejos en las paredes de los vasos** → inflamación vascular → **oclusión** sobre todo de **arteriolas y vénulas** mesentéricas → ulceración mucosa intestinal → isquemia intestinal

En pacientes con **LES con anticuerpos antifosfolípidos circulantes**, se produce **además simultáneamente un proceso trombótico** vascular no inflamatorio, que activa aún más la progresión de LMV, perpetuando los ciclos de oclusión vascular inflamatoria y trombótica.



La **vasculitis mesentérica lúpica (LMV)** puede afectar a todo el intestino, con **preferencia por el intestino grueso**, dando **ulceración de la mucosa, isquemia intestinal, hemorragia y perforación**.

El **dolor abdominal** es el síntoma GI más común. Debe investigarse con pruebas de imagen, sobre todo, en presencia de brote de LES. No hay estudios de laboratorio específicos de LMV, pero la elevación de marcadores inflamatorios, anticuerpos contra el ADN bicatenario y disminución del complemento C3 y C4, apoyan la presencia de LES activo.

CT: en pacientes con LES y dolor abdominal agudo. Hallazgos: **engrosamiento de la pared intestinal con realce anormal (signo diana), edema mesentérico y vasos mesentéricos prominentes** que irrigan asas intestinales dilatadas, oclusión vascular mesentérica y ascitis. Puede haber desde edema hasta **gangrena y perforación intestinal**. **Angiografía**: beneficio limitado, debido al tamaño del vaso involucrado. **Histología**: depósito de complementos e inmunocomplejos dentro de los vasos afectados. (No se realiza de forma rutinaria)

La **metilprednisolona** intravenosa en dosis altas (250-1.000 mg / día × 3 días) con posterior pauta oral en descenso, se ha visto eficaz; añadiendo inunosupresión adicional si extensión difusa o recurrencia. La ciclofosfamida intravenosa se ha mostrado útil y el **rituximab** parece lograr la remisión clínica. Si hay dolor abdominal con signos de peritonitis: **exploración quirúrgica urgente**, con posible resección intestinal en caso de necrosis transmural irreversible o perforación.

8. VASCULITIS ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDE (AR)

La artritis reumatoide (AR) es la artritis inflamatoria autoinmune más común

La vasculitis asociada a artritis reumatoide (RAAV): afecta principalmente a los **vasos pequeños y medianos**. Ocurre sobre todo **AR de larga duración o no controlada**, con títulos **elevados de factor reumatoide, nódulos subcutáneos y artritis erosiva** de larga duración.

RAAV afecta sobre todo la piel (púrpura, ulceración cutánea, isquemia digital) y el sistema nervioso periférico (polineuropatía sensorial distal o mixta). La RAAV del tracto gastrointestinal se considera rara (1-10% de las RAAV), pero puede ser catastrófica. La arteriolitis se manifiesta como **múltiples úlceras isquémicas en el intestino delgado y grueso** que pueden progresar a **perforación**. La



afectación de vasos medianos puede provocar **infarto intestinal** o **hemorragia**. **El dolor abdominal es omnipresente** y a menudo los pacientes presentan síntomas continuos de peritonitis.

El diagnóstico se basa en la clínica e imágenes sugestivas de vasculitis en paciente con AR establecida. La histología, cuando está disponible, es indistinguible de PAN.

El tratamiento del RAAV mesentérica, incluye glucocorticoides en dosis altas junto con ciclofosfamida. Se exploran agentes biológicos y el rituximab

9. SÍNDROME DE VASCULITIS URTICARIANA HIPOLOPLEMENTEMIA (HUVS)

Enfermedad rara que afecta a **pequeños vasos (capilares y vénulas)**; 1-diopático, 2-secundario a una enfermedad (LES, Sjögren, gammapatía monoclonal) o 3-por reacción a un fármaco.

La urticaria persistente (> 24 horas), angioedema y vasculitis leucocitoclástica en presencia de **hipocomplementemia** severa en la **biopsia de piel** es diagnóstica.

La Vasculitis Mesentérica por HUVS: 18% de los pacientes, produce síntomas gastrointestinales (dolor abdominal, diarrea, vómitos), causados por una inflamación de vasos pequeños que conduce a un angioedema de la pared intestinal.

Los **anticuerpos anti-C1q positivos** son pruebas de apoyo, pero no son necesarios.

La **colchicina o hidroxiclороquina** alivian síntomas locales. Si hay compromiso sistémico requieren **glucocorticoides** con inmunosupresión. El rituximab es útil en la enfermedad refractaria.

OTRAS VASCULITIS MESENTÉRICAS

La vasculitis mesentérica también se ha descrito con poca frecuencia en otras vasculitis sistémicas como:

- **Arteritis de células gigantes**
- **Policondritis recidivante**
- **Enfermedad de Kawasaki**
- **Vasculitis crioglobulinémica**



PROGRAMA DOCENTE ACADÉMICO
GASTROENTEROLOGÍA
Y HEPATOLOGÍA

Bibliografía

- Koster MJ, Warrington KJ. Vasculitis of the mesenteric circulation. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2017;31:85-96.
- Watts RA, Robson J. Introduction, epidemiology and classification of vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2018;32:3-20.
- Angle JF, Nida BA, Matsumoto AH. Managing mesenteric vasculitis. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2015;18:38-42.
- Hatemi I, Hatemi G, Çelik AF. Systemic vasculitis and the gut. *Curr Opin Rheumatol.* 2017;29:33-38.
- Soowamber M, Weizman AV, Pagnoux C. Gastrointestinal aspects of vasculitides. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol.* 2017;14:185-194.
- Gong EJ, Kim do H, Chun JH, et al. Endoscopic Findings of Upper Gastrointestinal Involvement in Primary Vasculitis. *Gut Liver.* 2016;10:542-8.

Página web

- Gnanapandithan K, Sharma A. Mesenteric Vasculitis. [Updated 2021 Jul 2]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK546610/>