

Perspectiva histórica de la clasificación de las vasculitis

F.J. Barbado-Hernández, R.M. Díaz-Díaz^a, J.J. Ríos-Blanco, J.F. Gómez-Cerezo, M. López-Rodríguez, M. Casado-Jiménez^a y J.J. Vázquez-Rodríguez

Servicios de Medicina Interna y de ^aDermatología. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.

Introducción

El término clínico de vasculitis, cuyo diagnóstico no es más específico que el de neumonitis o nefritis, incluye grupos de enfermedades que se pueden considerar entre las más difíciles e interesantes de la Medicina y constituyen uno más de los denominados «cajón de sastre»^{1,2}. Las vasculitis todavía atraen la atención de clínicos y patólogos por el reto intelectual que significan sus enmarañadas oscuridades etiopatogénicas³ y por el enigma que encierran, espoleando la curiosidad de los clínicos e investigadores⁴. ¿Por qué acudir a sus raíces históricas? Pues, porque los descubrimientos antiguos pueden ser punto de partida de nuevas investigaciones y, sobre todo, porque las clasificaciones actuales de las vasculitis se comprenden mejor a la luz de sus antecedentes nosológicos⁵.

Concepto y definición de las vasculitis

En síntesis, la vasculitis es un proceso anatómico-clínico caracterizado por una lesión inflamatoria de los vasos sanguíneos^{6,7}. Las vasculitis constituyen un síndrome clínicopatológico que incluye un grupo de enfermedades, de etiología no bien conocida, y en general, producido por un mecanismo inmunológico, cuyo órgano diana es el endotelio vascular. Las manifestaciones clínicas son muy variables y están en relación con la isquemia distal y/o hemorragia de los órganos o territorios afectados. La extensión y gravedad oscila entre un cuadro cutáneo autolimitado y un compromiso multivisceral potencialmente mortal. Las vasculitis pueden ser primarias o estar asociadas a enfermedades del tejido conjuntivo, infecciosas o neoplásicas⁸.

Dificultades para la clasificación de las vasculitis

Sin embargo, las vasculitis constituyen uno de los campos de la Medicina que más se resisten a una ordenación lógi-

ca^{1,9}. La clasificación de las vasculitis viene planteando serios problemas desde la primera descripción en el siglo XIX de la periarteritis nudosa de Kussmaul y Maier³.

En nuestra opinión, los factores inductores de la maraña clasificatoria son los siguientes: *a)* confusión en la nomenclatura, *b)* desconocimiento de la etiología y la patogenia, *c)* carácter plurisistémico y proteiforme de los síntomas, *d)* heterogeneidad de los trastornos vasculíticos, *e)* los patrones de la afección inflamatoria vascular no son específicos, *f)* superposición entre unas entidades y otras, con el recurso nosotáxico de síndromes de solapamiento, intermedios, mixtos o indeterminados, *g)* la difícil e imprecisa delimitación de la extensión de la lesión vasculítica en vida, *h)* un exceso de clasificaciones, complejas o simples, siempre cambiantes y a menudo contradictorias.

Las clasificaciones de las vasculitis son, por tanto, necesariamente provisionales y requieren continuas reuniones de expertos. Como afirma Stone⁵ «todas las clasificaciones de las vasculitis se pueden considerar inacabadas».

¿Es necesaria una clasificación de las vasculitis para el clínico?

A pesar de las dificultades nosotáxicas, la clasificación de las vasculitis no es una mera necesidad académica; tiene valor porque no todas tienen el mismo pronóstico ni ameritan el mismo tratamiento. El diagnóstico precoz y el exacto encasillamiento de las vasculitis tiene las siguientes implicaciones terapéuticas^{3,10,11}: *a)* tratamiento precoz de las vasculitis más graves con inmunosupresores para evitar la progresión del daño estructural irreversible, *b)* opción de un tratamiento antivírico en las vasculitis asociadas a virus (virus de la hepatitis B [VHB], de la hepatitis C [VHC]) y *c)* obviar el uso de citotóxicos en entidades de curso benigno o en casos en los que no se haya demostrado efectividad.

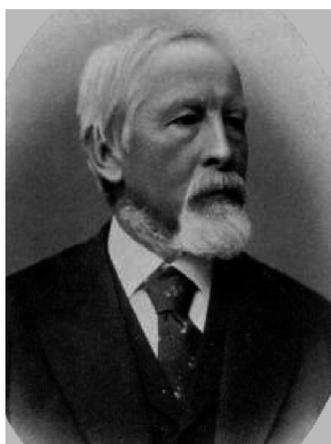
Perspectiva histórica de las vasculitis

El árbol de las vasculitis: evolución del tronco de la poliarteritis nudosa

Es cierto que a lo largo de la segunda mitad del siglo XX se han intentado hacer numerosos tipos de clasificaciones

Correspondencia:
Juan José Ríos Blanco.
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz.
Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid. España.
juanjo.rios@gmail.com

Aceptado el 21 de marzo de 2007.



Kussmaul (izquierda) y Maier (derecha).

globales¹², pero ninguno ha sido por completo satisfactorio⁵. Sin embargo, el primer caso moderno de vasculitis sistémica fue descrito hace 140 años por Adolf Kussmaul y Rudolf Maier (fig. 1) como periarteritis nudosa. En la figura 2 se detalla un esquema de la evolución histórica de la poliarteritis nudosa (PAN) clásica de Kussmaul (1866), punto de referencia de todas las vasculitis^{13,14}.

La separación de otras vasculitis propias del tronco de la PAN ha sucedido tras el estudio comparativo de diversas características de la PAN clásica, como limitación general a vasos medianos, afectación casi exclusiva arterial, tendencia a la presencia de microaneurismas, ausencia de afectación pulmonar, granulomatosa y de anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA) y frecuente asociación a VHB⁵.

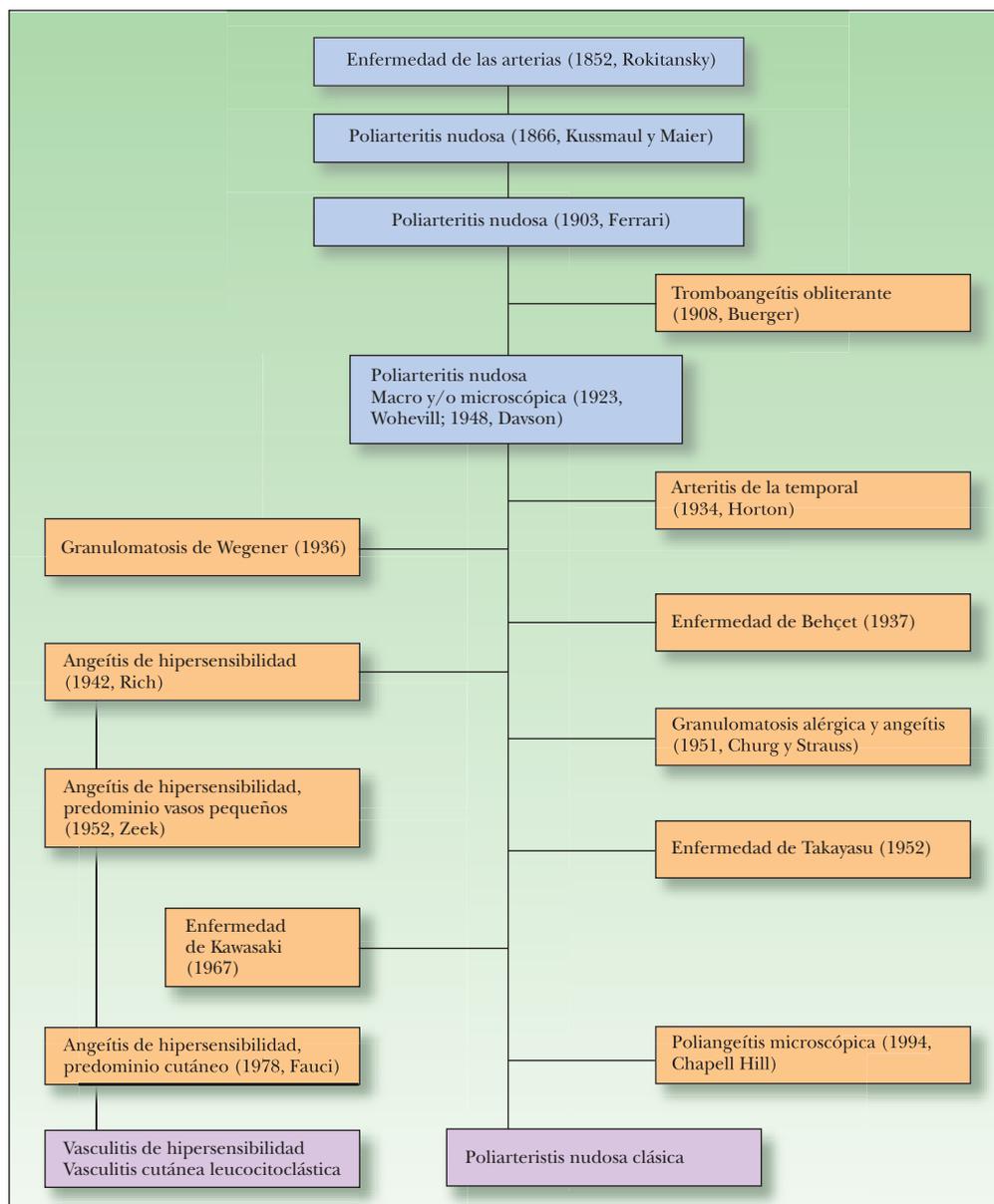


Figura 2. Árbol de la ciencia de las vasculitis.

Parodiando a Baroja¹⁵, ante el árbol de la ciencia vasculítico (fig. 2) se pueden considerar tres periodos históricos¹⁷. En el primer periodo (1866-1900) se hizo referencia a la mayoría de las formas de vasculitis como periarteritis nudosa. En el segundo periodo (1900-1930) se intentó relacionar el origen de las vasculitis con causas tóxicas o infecciosas (bacterias, toxinas, sulfonamidas, enfermedad del suero, etc.). En el tercer periodo, desde 1930-40 hasta la actualidad, se desgajaron del tronco primitivo unitario la mayoría de las vasculitis sistémicas mayores.

Breve origen de cada vasculitis principal

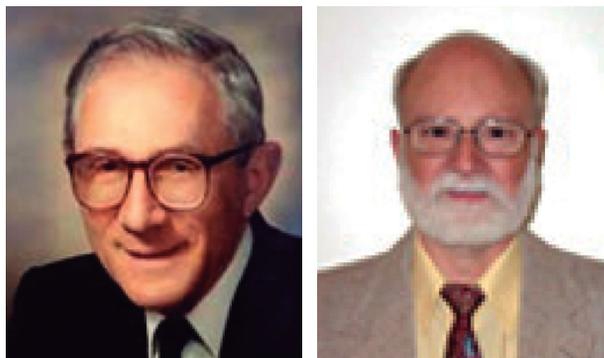
Historia de la poliarteritis nudosa clásica

La PAN se considera, y es exacto, la «madre de las vasculitis»¹⁶. Es muy probable que ya en el siglo XVIII Matani, y posteriormente Michaelis, y en el siglo XIX Pelletian, descubrieran sendos casos de esta enfermedad¹⁷. Pero sobre todo fue K. von Rokitansky (1804-1878), llamado por Virchow el «Linneo de la anatomía patológica», de la escuela vienesa de mentalidad anatomoclínica¹⁸, quien en 1852 describió los hallazgos clínicos y de autopsia de esta nueva entidad de los vasos sanguíneos¹⁹. Posteriormente, Virchow (1821-1902) describió en 1863 un caso de «endarteritis obliterante». Adolf Kussmaul (1822-1902), un internista discípulo de Virchow, y un patólogo, Maier, describieron en 1866 el caso de un varón de 27 años de edad, el sastre Carl Seufert²⁰. Fueron los primeros en reconocer la constelación de hallazgos clínicos (fiebre, malestar general, pérdida de peso, tos productiva, debilidad muscular, dolor abdominal, mononeuritis múltiple, nefropatía con proteinuria) y en la autopsia (inflamación de las vainas perivasculares, nódulos en trayectos arteriales de mediano calibre) como una nueva entidad que bautizaron como periarteritis nudosa. La muerte del sastre fue descrita con palabras conmovedoras: «... el dos de junio se encontraba en un estado de extrema debilidad. Apenas podía hablar, estaba echado con un dolor abdominal y muscular intensos, persistentes, con espasmos opistotónicos, mientras gemía y suplicaba a los médicos que no le abandonaran. Su muerte le sobrevino el 3 de junio a las dos de la madrugada»¹⁶.

Ferrari en 1903²¹, al observar que las lesiones inflamatorias no se limitaban a la capa externa de las arterias, sino que afectaban a toda la pared arterial, con formación de aneurismas, sugirió el nombre más adecuado de poliarteritis nudosa. Este hallazgo fue confirmado por Dickson²².

Vasculitis de Churg-Strauss

En el año 1951, el doctor Jacob Churg y la doctora Lotte Strauss (figs. 3 y 4) descubrieron la enfermedad que lleva



Churg (padre [izquierda] e hijo [derecha]).



Lotte Strauss.

su nombre en el Hospital Monte Sinaí de Nueva York²³. Se caracteriza por la presencia de asma bronquial, eosinofilia tisular y periférica, vasculitis de pequeño y mediano tamaño, con inflamación granulomatosa intra y extravascular, con el pulmón como órgano diana predominante²⁴.

Tromboangeítis obliterante

Leo Buerger, cirujano y patólogo de Nueva York, publicó en 1908 un estudio detallado de arterias y venas de 11 especímenes de amputación de miembros y sugirió el nombre de tromboangeítis obliterante²⁵. Según Portela²⁶ la denominación de Buerger no designa una enfermedad nueva, sino un nuevo concepto patogénico de una enfermedad ya conocida de antiguo, y bien documentada en 1879 por Félix von Winiwarter.

Arteritis de células gigantes

Jonathan Hutchinson hizo la primera descripción clínica de la arteritis de la temporal en 1890 en el «*London Hospi-*



Schönlein (izquierda) y Henoch (derecha).

tab²⁷. En 1932, Horton²⁸ reconoció la existencia de una arteritis granulomatosa en esta enfermedad y amplió el síndrome clínico²⁸. Es muy interesante la observación del paleopatólogo Domingo Campillo²⁹: «numerosas momias presentaban signos de arteritis, calcificaciones arteriales y trombosis en los vasos extratorácicos. El faraón Ramses II tenía una arteritis de la temporal».

Enfermedad de Behçet

Adamantides, un oftalmólogo griego, en 1931 dio a conocer un enfermo con aftosis, hipopion y uveítis anterior, con flebitis y artritis³⁰. Sin embargo fue el dermatólogo turco Hulusi Behçet, quien dio nombre a esta enfermedad en 1937 al afirmar que era una entidad nosológica y reconocer la clásica tríada (aftas orales y genitales con uveítis)³⁰.

Arteritis Takayasu

Se caracteriza por inflamación y estenosis de las arterias de tamaño grande e intermedio, con frecuente compromiso del cayado aórtico y sus ramas. Afecta por lo común a las mujeres y se desconoce su causa. Pero se tardó medio siglo para llegar a esta definición. En el año 1905, Nikito Takayasu, un oftalmólogo de Tokio describió en un congreso el caso de una mujer de 21 años con alteraciones en los vasos retinianos centrales. Otros dos oftalmólogos, Onishi y Kagoshima, durante la discusión, comunicaron hallazgos similares en dos enfermos en los que «no se palpaban los pulsos radiales», y por ello se denominó «enfermedad de las mujeres sin pulso»³¹. Fue en la mitad del siglo XX cuando se pensó que las alteraciones de este proceso asentaban en el cayado aórtico o sus ramas³¹. La arteritis de Takayasu tiene hasta 24 sinónimos, incluyendo el síndrome de Martorell (1954)³².

Granulomatosis de Wegener

El primer caso fue descrito por Heinz Klinger, en Alemania en 1931, como una variante de la PAN y designado como «una forma limitada de periarteritis nudosa»^{33,34}. Aunque Hoffman en 1932 y Rössle en 1933 publicaron dos nuevos casos³⁵, fue el anatomopatólogo Frederick Wegener, compañero de pupitre y amigo íntimo de Klinger, quien con tres casos estableció la enfermedad como una entidad definida con una tríada característica: inflamación granulomatosa con afectación del tracto respiratorio, vasculitis necrosante granulomatosa y glomerulonefritis³⁵.

Wegener, en un artículo intrigante, afirma: «yo estaba seguro de haber descubierto algo nuevo», otros autores previos «no pudieron reconocer que había nacido una nueva enfermedad»³⁵.

Púrpura de Schönlein-Henoch

Johann Schönlein (1793-1864) (fig. 5) fue el primero que descubrió en 1837 la asociación de artralgias con púrpura («peliosis reumática») ³⁶. En 1894, su anterior alumno Eduard Henoch (fig. 5) completó el cuadro reconociendo la clínica gastrointestinal (dolor cólico abdominal, hemorragia digestiva)³⁶.

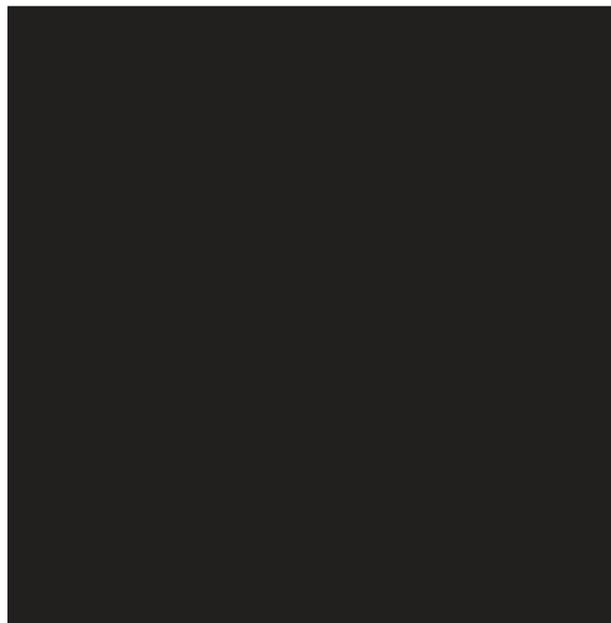
Soporte y criticismo de las clasificaciones

Los sistemas de clasificación de las vasculitis se han efectuado a partir de cinco parámetros:

1. Hallazgos histopatológicos, como tipo y tamaño del vaso afecto y proceso inflamatorio (vasculitis necrosante, granulomatosa, de células gigantes, leucocitoclásticas, linfocíticas, esinofílicas).
2. Síndromes clínicos: primarios o idiopáticos o secundarios.
3. Mecanismos patogénicos potenciales, como infecciones (VHB, VHC) y alteraciones inmunológicas: formación o depósito de inmunocomplejos, ANCA, anticuerpos anticélula endotelial, respuesta patógena de linfocitos T, formación de granulomas.
4. Bases anatomoclínicas, procesos clínicopatológicos con implicaciones terapéuticas.
5. Topografía de órgano o sistema, es decir vasculitis localizadas.

Sin embargo, los hallazgos histopatológicos no siempre se corresponden de forma clara con una determinada entidad clínica, y una misma lesión histológica puede advertirse en diversos tipos de vasculitis. En una misma vasculitis pueden estar afectados vasos de distinto tamaño y en diferentes vasculitis, puede haber afección de vasos del mismo calibre³⁷.

Tabla 1. Tipos de clasificaciones de vasculitis



ANCA: anticuerpos contra el citoplasma de los neutrófilos.

Por todo lo dicho, en nuestra opinión la rigidez de la norma ante la singularidad del enfermo hace difícil, a veces, incluirlo en el marco clasificatorio oficial²⁴.

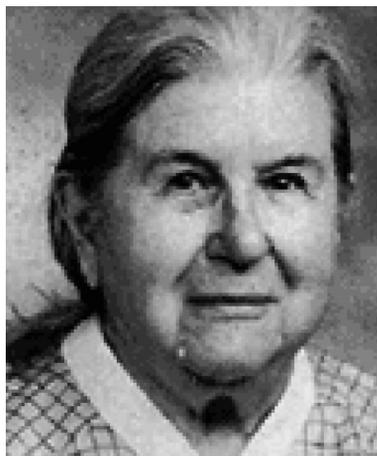
Tipos de clasificaciones

Nos hemos atrevido a clasificar las clasificaciones, como queda expresado en la tabla 1.

La Dra. Perla Zeek (fig. 6) propuso en 1952 la primera clasificación de las vasculitis e incluía cinco subgrupos que habían sido previamente descritos de forma aislada^{11,37,38}: angeítis por hipersensibilidad, angeítis alérgica y granulomatosa (Churg-Strauss), arteritis reumática y arteritis temporal^{11,37,38}. El mérito de Zeek se fundamenta en que fue el primer intento de sistematización de las vasculitis y el punto de partida para posteriores clasificaciones. Se han señalado algunos inconvenientes: la ausencia de la granulomatosis de Wegener y la arteritis de Takayasu (quizá por ser entidades no descritas en literatura anglosajona) y predominio para la noxotaxia del patrón morfológico respecto a factores clínicos y mecanismos patogénicos apenas esbozados en su época⁷.

La clasificación de Anthony Fauci en el tiempo

La clasificación de las vasculitis más aceptada y utilizada, durante décadas, por clínicos y patólogos es la propuesta por Fauci, que ha evolucionado desde 1978 (tabla 2) hasta



Perla Zeek.

Tabla 2. Clasificación de las vasculitis (Fauci, 1978)



2002 (tabla 3). Esta clasificación tiene importantes implicaciones para el pronóstico y tratamiento, dado que diferencia síndromes vasculíticos con carácter predominante sistémico, las vasculitis de hipersensibilidad limitadas sobre todo a la piel y el síndrome vasculítico de solapamiento^{11,24,39,40}. Es interesante detallar la evolución de la clasificación de Fauci (tablas 2 y 3) reducida a siete grupos de vasculitis: *a*) aparece *de novo* la poliangeítis microscópica (PAM), *b*) se reconoce el síndrome de superposición entre vasculitis intergrupales, *c*) se independizan la arteritis de la temporal y la arteritis de Takayasu, *d*) la púrpura de Schönlein-Henoch sale del grupo de vasculitis por hipersensibilidad, *e*) desaparece la granulomatosis linfomatoide, considerada en la actualidad un linfoma de células T, dentro del espectro de lesiones inmunoproliferativas angiocéntricas⁴¹.

Tabla 3. Clasificación de los síndromes vasculíticos (Fauci, 2002)

De forma sorprendente, para este viaje no necesitábamos alforjas, Fauci en el año 2005 clasifica las vasculitis en primarias y secundarias (tabla 4)⁶, criterio ya utilizado desde décadas. En nuestra opinión, es un retroceso, aunque como decía Hughes⁴² tiene la virtud de la simplicidad.

Criterios de la clasificación del Colegio Americano de Reumatología (ACR 1990)

Se detallan en la tabla 5. Se refieren únicamente a las siete enfermedades vasculíticas más frecuentes y mejor caracterizadas^{11,43-45}. Estos criterios identifican cada vasculitis con objeto de unificar el concepto de enfermedad⁴⁶. Aunque son clasificatorios y su teleología era epidemiológica, debido a su alta sensibilidad y especificidad, son utilizados por los clínicos como criterios diagnósticos. Su gran limitación es que se consideran sólo siete, número mágico hasta en nosotaxia^{47,48}, formas de vasculitis. Incluso Rao et al⁴⁹ han demostrado cómo falsas vasculitis pueden reunir estos criterios.

Tabla 4. Síndromes vasculíticos (Fauci, 2005)

SNC: sistema nervioso central.

En nuestra opinión, la ACR induce a confusión entre vasculitis por hipersensibilidad y púrpura de Schönlein-Henoch, sólo advierte una diferencia morfológica, granulocitosis perivascular o extravascular (arteriola y vénula) en la primera y granulocitosis en la pared vascular en la segunda.

Conferencia de Consenso de Chapel-Hill (CCCH)

En 1993 se reunió en la pequeña localidad de Chapell-Hill (Carolina del Norte, EE. UU.) un grupo de expertos con el objeto de consensuar una clasificación de las vasculitis, definir cada entidad y establecer una nomenclatura aceptada internacionalmente^{37,45,50} (tabla 6). Para el sistema de ordenación utilizaron el tamaño de los vasos, los hallazgos histopatológicos –tan conocidos en la mayoría de las nosotaxias– al que añadieron la positividad de los ANCA.

Ventajas de la CCCH: *a)* el reconocimiento de que la PAM existe como entidad distinta y su delimitación de la PAN y de la granulomatosis de Wegener, *b)* el resaltar el

Tabla 5. Criterios para la clasificación de las vasculitis. *American College of Rheumatology* (1990)



TA: tensión arterial; VSG: velocidad de sedimentación globular.

Tabla 6. Clasificación de la Conferencia de Consenso de Chapel Hill, 1994

*Vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos.

grupo de vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA (PAM, Churg-Strauss, y Wegener). Las desventajas, sintetizadas por Zea Mendoza¹⁰, son las siguientes: *a)* la PAM tiene un excesivo protagonismo y la PAN quedaría relegada a zonas endémicas en VHB, *b)* la definición de PAN clásica, sin glomerulonefritis, ni vasculitis de pequeño vaso, significa que una PAN clásica con afectación cutánea, tan frecuente, sería reclasificada como PAM, *c)* no se considera el hallazgo conocido por los clínicos de que una PAM inicial puede evolucionar a enfermedad de Wegener, *d)* la vasculitis de hipersensibilidad de la ACR (1990) pasa a llamarse angéitis cutánea leucocitoclástica, fuente de confusión al usar una alteración histopatológica para una entidad clínica. La CCCH eliminó el término vasculitis por hipersensibilidad porque en muchos casos falta la hipersensibilidad, y aunque se decantó por la angéitis cutánea leu-

cocitoclástica, debido a la típica limitación a la piel y el predominio del infiltrado neutrofílico, no reconoce la casuística minoritaria con predominio de los infiltrados linfocíticos⁵; *e)* además hasta en un 10% de vasculitis leucocitoclásticas pueden advertirse complicaciones viscerales sistémicas; *f)* la clasificación es incompleta: olvida las vasculitis secundarias.

Es llamativo, en nuestra opinión, clasificar al síndrome de Churg-Strauss y la enfermedad de Wegener como vasculitis de pequeño vaso. Es poco aceptable, aún con el criterio de la CCCH de considerar no los vasos de mayor tamaño, sino los que están en mayor proporción. Por último en el grupo de vasculitis asociadas a ANCA se debería añadir la glomerulonefritis extracapilar paucimune primaria, no admitida por la CCCH, y es realmente una vasculitis localizada en el capilar glomerular con ANCA positivo⁵¹.

Sin embargo, la CCCH fue importante, y un nuevo punto de partida válido para las nuevas perspectivas de la clasificación de las vasculitis⁵¹.

Otras clasificaciones derivadas del ACR y la CCCH

Sólo podemos hacer un breve esbozo de las tres más relevantes. Alarcón Segovia⁵² presenta a las vasculitis por orden del mayor vaso afecto, pero especifica el tipo y tamaño de los vasos inflamados y distingue si se trata de entidades primarias o secundarias. J.T. Lie⁵³ curiosamente clasifica las vasculitis en infecciosas y no infecciosas e incluye un interesante apartado de pseudovasculitis. Watts y Scott⁵⁴ tratan de corregir algunos inconvenientes de la CCCH y separan la PAM, granulomatosis de Wegener y vasculitis de Churg-Strauss del grupo de las vasculitis de pequeño vaso y distinguen las vasculitis primarias de las secundarias.

Novedades

Afirma Marañón⁵⁵ que «unos pocos enfermos atentamente estudiados pueden ser fuente de nuevos conocimientos». Como hemos visto en las raíces históricas de las vasculitis, de un caso aislado, o varios, puede surgir o suscitar una nueva entidad. Las doctoras Solans y Cid-Xutglá⁵⁶ han descrito en un varón de 41 años de edad con fiebre de origen desconocido y cefalea, en la biopsia de arteria temporal alteraciones inflamatorias adventiciales y de los *vasa vasorum* junto a la afección de pequeños vasos circundantes, lo que sugiere un tipo de vasculitis distinta o no descrita, que añadiría más dificultades a la clasificación de las vasculitis⁵⁷.

¿La última clasificación?

John H. Stone⁵ realiza con auténtico malabarismo una clasificación, basada fundamentalmente en el tamaño de los vasos, dentro de los grandes apartados de vasculitis primarias y secundarias. Quizá resulte artificiosa, sobre todo al enjaretar las vasculitis asociadas a ANCA y las vasculitis de pequeño vaso mediadas por inmunocomplejos (tabla 7)⁵. Recientemente han sido expuestas clasificaciones de las vasculitis útiles para la actividad clínica diaria^{8,45}.

Problemas no resueltos: vasculitis en el sobrado

Síndrome poliangeítis de solapamiento

No es considerado en la clasificación de Stone⁵. Comprende las formas atípicas de vasculitis primarias que no se pueden encuadrar en ninguna de las vasculitis conocidas. No-

Tabla 7. Clasificación de las vasculitis (Stone, 2005)

sotros hemos propuesto los tipos expresados en la tabla 8^{24,58,59}.

Vasculitis recidivantes

Es un campo apenas conocido. El índice de recidivas vasculíticas es muy variable de unas vasculitis a otras y oscila entre el 25 al 52% de los casos⁶⁰. Es llamativa que con nuestra experiencia de 16 casos de síndrome de Churg-Strauss, en ninguno hubo recidiva de la fase vasculítica, por lo que podría ser considerada como una enfermedad «de un solo tiro»^{61,62}.

Vasculitis residuales

Las lesiones cicatrizales vasculíticas y sus posibles consecuencias clínicas a largo plazo (arterioesclerosis coronaria,

Tabla 8. Síndromes vasculíticos de solapamiento



renal o cerebral, hipertensión arterial, hepatopatía crónica, neuropatía residual, insuficiencia de órganos) es un apartado escasamente estudiado, y de posible repercusión en la morbimortalidad de las vasculitis⁶³.

Pseudovasculitis

Son entidades que pueden mimetizar una vasculitis desde el punto de vista clínico angiográfico e incluso histológico^{6,53,64,65}. El desconocimiento de estas enfermedades supone un diagnóstico erróneo y muchas veces tardío.

La PAN clásica: caerán más ramas

La mayoría de casos de PAN no tienen etiología conocida. Es probable que la PAN idiopática actual no constituya una sola entidad, sino que todavía incluya entidades diferentes⁵.

Vasculitis cutáneas

La gran controversia sobre las vasculitis cutáneas (leucocitoclástica, linfocítica, granulomatosa, secundarias a vasculitis obliterativa y vasculitis de grandes vasos) todavía persiste⁶⁶.

El futuro

Es inquietante que a pesar de todos los avances⁶⁷⁻⁶⁹ en la etiopatogenia, diagnóstico de laboratorio y de imagen; la clasificación de las vasculitis todavía no esté resuelta⁵⁷. Por tanto no existe una clasificación de las vasculitis completa o acabada. La clasificación de las vasculitis seguirá

evolucionando, porque, como afirma Wagensberg⁷⁰, la verdad científica sólo es la verdad vigente o provisional y la ciencia es una sucesión de verdades.

La nosotaxia ideal parte del criterio etiológico, por tanto en el futuro el conocimiento exacto de la etiología y el tratamiento harán desaparecer las clasificaciones revisadas en esta perspectiva histórica.

Conclusiones

1. Las clasificaciones de las vasculitis son formas provisionales.
2. No existe ninguna clasificación satisfactoria universal.
3. A pesar de todo, el diagnóstico correcto y temprano del tipo de vasculitis tiene utilidad real para el pronóstico y tratamiento.
4. Se requieren continuas reuniones de expertos.
5. Las complicadas nosotaxias de las vasculitis desaparecerán cuando se conozca la etiología y el tratamiento etiológico de cada entidad.

Bibliografía

1. Barbado Hernández FJ, Vázquez Rodríguez JJ, Ortiz Vázquez J. Perspectiva del concepto y clasificación de las vasculitis necrotizantes sistémicas. *An Med Intern (Madrid)*. 1984; 1:394-400.
2. Barbado Hernández FJ. Vasculitis necrotizante sistémica tipo panarteritis nudosa. Estudio de los marcadores pronóstico. Tesis Doctoral. Universidad Autónoma de Madrid. 1984.
3. Ortiz Vázquez J. Vasculitis. *An Med Intern (Madr)*. 1987;4: 211-4.
4. Pedro-Pons A, Rozman C, García San Miguel J, Vidal MT, Ciscar F. Patología y clínica de las colagenosis. Barcelona: Ed. Toray; 1967. p. 1-24.
5. Stone JH. Clasificación y epidemiología de las vasculitis sistémicas. En: Kelley. *Tratado de Reumatología*, 7ª ed. Madrid: Ed. Elsevier; 2006. p. 1350-6.
6. Sneller MC, Langford CA, Fauci AS. Síndromes de las vasculitis. En: *Harrison Principios de Medicina Interna*. 16ª ed. Barcelona: Mc Graw Hill Edit; 2005. p. 2203-15.
7. Martínez L. de Letona J. Clasificación de las vasculitis. *Rev Clin Esp*. 1990;186:34-7.
8. Barbado Hernández FJ, Gómez Cerezo J, Vázquez Muñoz E. Protocolo diagnóstico del paciente con sospecha de vasculitis. *Medicine*. 2005;9:2055-8.
9. Laín Entralgo P. Nosotaxia. En: *Patología general*. Barcelona: Toray ed; 1971. p. 28-34.
10. Zea Mendoza AC, Balsalobre Aznar J. Vasculitis: ¿hablamos de la misma cosa? *Rev Clin Esp*. 2000;200:587-4.
11. Cid Xutglá MC, Coll-Vinent Puig B, López-Soto A, Grau Junyent JM. Vasculitis: definición, clasificación y etiopatogenia. *Medicine*. 1997;7:2583-90.
12. Lie JT. Nomenclatura and classification of vasculitis: plus ça change, plus c'est la meme chose. *Arthritis Rheum*. 1994;37: 181-6.

13. Rosen S, Falk RJ, Jennette JC. Polyarteritis nodosa, including microscopic form and renal vasculitis. En: Churg A, Churg J, editors. Systemic vasculitides. New York: Ed. Igaku-Shoin; 1991. p. 57-77.
14. Iglesias Gamarra A, Restrepo Suárez JF, Valle R, Osorio E, Bolaños A, Méndez O, et al. Historia de las vasculitis. Disponible en: <http://www.encolombia.com/medicina/reumatologia/reuma9202-historia.htm>
15. Baroja P. El árbol de la ciencia. Madrid: Alianza Editorial; 1995.
16. Stone JH. Poliarteritis nudosa. JAMA (ed. esp.). 2003;12: 137-44.
17. Díaz Fernández AJ, Barat Cascante A, Oliva Aldamiz H. Angéitís necrotizantes. Barcelona: Salvat Editores; 1980. p. 11-46.
18. Laín Entralgo P. Historia de la Medicina. Barcelona: Salvat Editores; 1978. p. 464-76.
19. Rokitsansky K. Ueber einige der wichtigsten Krankheiten der Arterien. Denkschr. dk. Akad d. Wissensch; 1852;4-49.
20. Kussmaul A, Maier R. Über eine bisher nicht beschriebene eigenhumliche Arterienerkrankung (periarteritis nodosa) die mit Morbos Brightii und rapad fortschreitender allgemeiner Muskellähmung einhergeht. Dtsch Arch Klin Med. 1866;1:484-516.
21. Ferrari E. Ueber Polyarteritis acuta nodosa (sogenannte Periarteritis nodosa), und ihre Beziehungen zur Polymyositis und Polineuritis acuta. Beitr Pathol Anat. 1903;34:350-86.
22. Dickson W. Polyarteritis acuta nodosa and periarteritis nodosa. J Pathol Bacteriol. 1908;12:31-57.
23. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatousis, allergic angeitis and periarteritis nodosa. Am J Pathol. 1951;27:277-301.
24. Barbado Hernández FJ. Vasculitis. Poliarteritis nudosa. Angéitís alérgica de Churg Strauss. Síndrome vasculítico de solapamiento. En: Rodés Teixidor J, Guardia Massó J, editores. Medicina Interna. 2.ª ed. Barcelona: Masson; 2004. p. 3153-8.
25. Menéndez Aulló. La medicina del siglo xx. Madrid: Ed. Recoletos; 1994. p. 30.
26. Portela CJ. Tromboangeítís obliterante. Buenos aires: El Ate-neo Ed; 1932. p. 19-20.
27. Hutchinson J. On a peculiar form of thrombosis arteritis of the aged wich is sometimes productive of gangrene. Arch Surg. 1980;1:323.
28. Horton BT, Magath TB, Brown GE. An undescribed form of arteritis of the temporal vessels. May Clin Proc. 1932;7:700-10.
29. Campillo D. Paleopatología. Los primeros vestigios de la enfermedad. Barcelona: Fundación Uriach; 1993. p. 65-7.
30. Bové Boada A, Ramos Casals M, Brito Zerón P, Font Franco J. Semiología clínica general. En: Ramón Casal M, editor. Enfermedades autoinmunes sistémicas y reumatológicas. Barcelona: Ed Masson; 2005. p. 26-44.
31. Piette AM, Blétry O. Maladie de Takayasu, En: Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, editors. Maladies et syndromes systemiques. Paris: Flammarich Médecine-Sciences; 2000. p. 685-99.
32. Lie JT. Takayasu's arteritis. En: Systemic vasculitides. Churg A, Churg J. New York: Igaku-Shoin Ed; 1991. p. 159-79.
33. Klinger H. Grenzformen der Periarteritis nodosa. Frankfurt Ztschr Path. 1931;42:455-80.
34. Godman GC, Churg J. Wegener's granulomatosis. Pathology and review of the literature. Arch Pathol. 1954;58: 533-53.
35. Wegener F. La granulomatosis de Wegener. Contemplaciones y pensamientos de un patólogo. Disponible en: <http://www.sintomed.org.ar/Mains/publicaciones/wegene2.htm>
36. Díaz Fernández AJ, Barat Cascante A, Oliva Aldamiz H. Angéitís por hipersensibilidad. En: Angéitís necrotizantes. Barcelona: Salvat Ed;1980. p. 47-66.
37. Zea Mendoza AC, García de la Peña Lefebvre P, Vázquez Galeano CM. Las vasculitis. Granulomatosis de Wegener y enfermedad de Churg-Strauss. Medicine. 2001;8:1643-54.
38. Zeek PM. Periarteritis nodosa: critical review. Am J Clin Path. 1952;22:777-90.
39. Fauci AS, Haynes BF, Katz P. The spectrum of vasculitis. Clinical pathology, immunology and therapeutic considerations. Ann Intern Med. 1978;89:660-76.
40. Fauci AS. Síndrome de las vasculitis. En: Harrison Principios de Medicina Interna. 15.ª ed. Barcelona: Mc Graw Hill; 2002. p.2288-302.
41. Barbado Hernández FJ, Gómez Román J. Conferencias clínico-patológicas de la SEMI. Rev Clin Esp. 2006;206:343-52.
42. Hughes GRV. Enfermedades del tejido conectivo. Barcelona: Consulta Ed; 1987. p. 218-38.
43. Hunder GG, Arend WP, Block DA, Calabrese LH, Fauci AS, Fries JF, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. Arthritis Rheum. 1990; 33:1065-137.
44. Fries JF, Hunder GG, Block DA, Michel BA, Arend WP, Calabrese LH, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. Summary. Arthritis Rheum. 1990;33:1135-6.
45. Valero Expósito M, García de la Peña Lefebvre P, Zea Mendoza AC. Concepto, clasificación y etiopatogenia de las vasculitis. Medicine. 2005;9:2001-9.
46. Alonso Ruiz A, Ruiz Lucea E. Poliarteritis nudosa. Medicine. 1997;7:2591-95.
47. García Gual C. Los siete sabios (y tres más). Madrid: Alianza Editorial; 1989. p. 13-46.
48. Ordóñez J. El fermento presocrático. En: Ordóñez J, Navarro V, Sánchez Ron JM, editores. Historia de la ciencia. Madrid: Espasa Calpe Ed; 2003. p. 57-90.
49. Rao JK, Allen NB, Pincus T. Limitations of the 1990 American College of Rheumatology classification criteria in the diagnosis of vasculitis. Ann Intern Med. 1998;129:345-52.
50. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WI, et al. Nomenclature of systemic vasculitides: Proposal of an International Consensus Conference. Arthritis Rheum. 1994;37;187-92.
51. Romero Bueno F, Zea Mendoza AC, Álvarez-Mon Soto M. Vasculitis asociadas a ANCA. Medicine. 1997;7:2596-605.
52. Alarcón-Segovia D. Vasculitis. Generalidades. En: Farreras-Rozman Medicina Interna. Madrid: Elsevier Ed; 2004. p. 1109-10.
53. Lie JT. Vasculitis 1815 to 1991: classification and diagnosis especifity. J Rheumatol. 1992;19:83-9.
54. Watts RA, Scott DGI. Classification and epidemiology of the vasculitides. Balliere's Clin Rheumatol. 1997;11:191-217.
55. Marañón G. Veinticinco años de labor. Madrid: Espasa-Calpe; 1935. p. 17-48.
56. Solans R, Cid-Xutglá M. Fiebre y cefalea en un varón de 41 años. Med Clin (Barc). 2001;117:709-15.
57. Barbado Hernández FJ, Gómez Cerezo J, Ríos Blanco JJ, Vázquez Rodríguez JJ. Más dificultades en la clasificación de las vasculitis. Med Clin (Barc). 2002;119:158-9.

58. Barbado Hernández FJ, Vázquez Rodríguez JJ, Mostaza Prieto JM, Fernández Martín J, Peña Sánchez de Rivera JM, Gil Aguado A, et al. Síndrome poliangeítico de solapamiento: ¿un nuevo síndrome o más confusión? *An Med Intern (Madrid)*. 1988;5:603-10.
59. Prados C, Álvarez-Sala R, Barbado Hernández FJ. Vasculitis de Churg- Strauss: recuerdo y actualización. *Med Clin (Barc)*. 1996;107:62-8.
60. Gordon M, Luqmani RA, Achu D, Greaves I, Richards N, Michael J, et al. Relapses in patients with a systemic vasculitis. *QJ Med*. 1993;86:779-89.
61. Ríos Blanco JJ, Gómez Cerezo J, Suárez García I, Gutiérrez Molina M, Vázquez Rodríguez JJ, Barbado Hernández FJ. Síndrome de Churg-Strauss. Nuestra experiencia de dos décadas. *Rev Clin Esp*. 2000;200:597-601.
62. Ríos Blanco JJ, Gómez Cerezo J, Suárez I, Gutiérrez M, Vázquez JJ, Barbado FJ. Churg-Strauss syndrome: outcome and long term follow-up of 32 patients. Comment on the article by Solans et al. *Rheumatology*. 2002;41:946-7.
63. Barbado FJ, Vázquez JJ, Khamashta M, Hughes GRV. Vasculitis. En: Bellamy N, editor. *Prognosis in the rheumatic diseases*. Ontario: Keuwer Academic; 1991. p. 251-67.
64. Sack KE. Cuando la vasculitis no es la vasculitis. *Hospital Practice (ed. esp.)*. 1994;9:57-61.
65. Olive A. Síndromes pseudovasculíticos. *Med Clin (Barc)*. 2003;120:272-7.
66. Smoller BR, McNutt NS, Contreras F. The natural history of vasculitis. *Arch Dermatol*. 1990;126:84-9.
67. Vázquez Muñoz E, Barbado Hernández FJ, Vázquez Rodríguez JJ. Técnicas de imagen en el diagnóstico de las vasculitis. *Med Clin (Barc)*. 2005;124:383-87.
68. Schmidt W. Use of imaging studies in the diagnosis of vasculitis. *Curr Rheumatol Rep*. 2004;6:203-11.
69. Cid Xutglá MC. Mecanismos patogénicos de las vasculitis sistémicas. Nuevos conceptos. *Med Clin (Barc)*. 1998;110:587-96.
70. Wagensberg J. Si la naturaleza es la respuesta ¿cuál era la pregunta? Barcelona: Tusquets Ed; 2003. p. 107-12.