

Vasculitis IgA del adulto: diagnóstico, estadificación, tratamiento y seguimiento

Basada en las guías basadas en evidencia de la European Vasculitis Society (EUVAS) para la vasculitis IgA de inicio en el adulto (Nat Rev Rheumatol 2026;22:643–662) y en los estudios que la propia guía cita.

Versión 1.0 · Revisado el 25 de octubre de 2026 · Equipo editorial de Medicina en Resumen · Cada cifra verificada contra el texto completo de la guía

0.1–2.2

casos por 100,000 adultos al año (en niños, 3 a 27.2): rara, pero más grave en el adulto

49–79 %

de los adultos tiene nefritis; es el principal determinante del pronóstico a largo plazo

7.5 %

con cáncer asociado en un estudio prospectivo, casi siempre en los 3 años alrededor del diagnóstico

LO QUE TIENES QUE SABER

- Es la **primera guía específica para adultos**: 14 enunciados y 4 principios generales, por revisión sistemática y Delphi con 37 expertos.
- En el adulto, la **biopsia es obligada** para confirmar: IgA dominante en piel o riñón. Su ausencia en piel no la descarta.
- Al diagnóstico, **busca desencadenantes y cáncer** (sobre todo urogenital), gammopatía IgA y enfermedad hepática.
- Biopsia renal** si la proteinuria es >0.5 g/g por 2–4 semanas o el filtrado cae >30 % en 1–2 semanas.
- Con afección renal persistente: **IECA o ARA-II + iSGLT2** como en la nefropatía IgA; rituximab en recaída o refractariedad.

1 Qué es y por qué el adulto es distinto

Vasculitis de vaso pequeño mediada por **inmunocomplejos** con depósito de IgA (antes púrpura de Henoch-Schönlein). Afecta típicamente piel, riñón, tubo digestivo y articulaciones. Hay una forma **limitada a piel** y una **sistémica**. Comparte con la nefropatía IgA la IgA1 deficiente en galactosa y los anticuerpos IgG contra ella; no está claro que ese modelo explique las manifestaciones extrarrenales.

	NIÑO	ADULTO
Frecuencia	La vasculitis más común	Rara
Curso	Monofásico, autolimitado	Más grave, persistente, puede recaer
Riñón	Menos frecuente	49–79 %, más enfermedad renal crónica
Criterios	Ankara 2008 (pediátricos)	No hay criterios diagnósticos validados

LO QUE DEFINE EL PRONÓSTICO

A corto plazo, el **tubo digestivo** (sangrado masivo, invaginación, infarto o perforación). A largo plazo, el **riñón**: en una cohorte francesa con mediana de 14.8 años, 38 % desarrolló enfermedad renal crónica y 11 % llegó a falla renal.

1 Qué es y por qué el adulto es distinto

2 Los 14 enunciados

3 Diagnóstico y biopsia de piel

4 Desencadenantes, cáncer y estudio inicial

5 Tubo digestivo

6 Riñón y biopsia renal

7 Tratamiento por órgano

8 Actividad, remisión y seguimiento

9 Errores frecuentes

10 Preguntas tipo examen · Referencias

2 Los 14 enunciados (nivel de evidencia · grado · acuerdo 0–10)

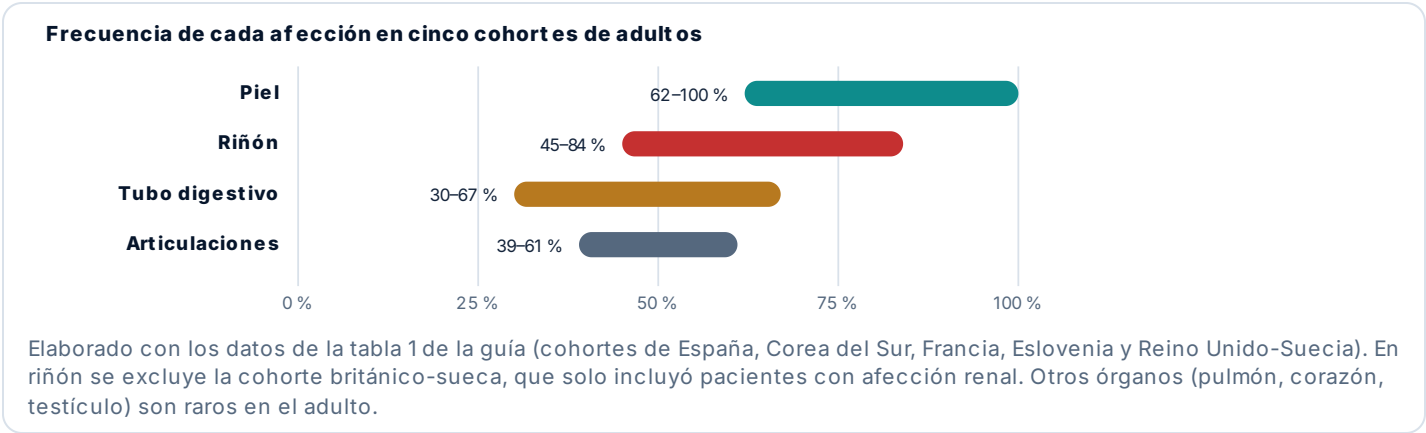
#	ENUNCIADO (RESUMEN)	N · G	ACUERDO
1	Diagnóstico por clínica + laboratorio + histología. IgA dominante con histología compatible lo apoya; su ausencia no lo excluye.	4 · C	9.5
2	Sin criterios de clasificación para adultos; los de Ankara 2008 sirven para clasificar (estudios), no para diagnosticar, tras excluir vasculitis ANCA y crioglobulinémica.	2b · B	9.1
3	Buscar desencadenantes (infecciones, fármacos, vacunas) y tamizar cáncer sólido y hematológico, infecciones crónicas y enfermedad hepática según edad y sexo.	2b · B	9.7
4	Dolor abdominal muy frecuente. Grave: sangrado masivo, invaginación, infarto o perforación; requiere manejo urgente.	2b · C	9.6
5	Sospechar nefritis con hematuria, proteinuria o filtrado bajo. TFGe <60 y proteinuria >0.5 g/g: principales predictores de falla renal.	2b · B	9.6
6	Biopsia renal si hay duda diagnóstica, caída de TFGe >30 % en 1–2 semanas o proteinuria >0.5 g/g por 2–4 semanas. Clasificar con MEST-C.	2b · C	9.2
7	Meta: remisión y evitar daño. Desde soporte hasta esteroide ± inmunosupresor. Tratar la enfermedad de base y eliminar desencadenantes.	2b · B	9.5
8	Piel: sin tratamiento específico si ya recibe esteroide sistémico. Colchicina o dapsona en recaídas cutáneas; compresión. Púrpura bulosa o necrótica: esteroide corto.	4 · C	9.5
9	Digestivo leve: sintomático, dieta ligera, vigilancia. Moderado-grave: pulsos y/o esteroide oral en ciclos cortos. Refractario: plasmaféresis o ciclofosfamida.	2b · C	9.3
10	Nefritis: esteroide si hay deterioro de función, proteinuria nefrótica, proteinuria >0.5 g/g pese a bloqueo del SRA, o GN rápidamente progresiva (en esta, discutir inmunosupresor y/o plasmaféresis).	2b · B	8.8
11	Afección renal persistente: estilo de vida, protección CV, IECA/ARA-II e iSGLT2 según KDIGO.	2b · B	9.7
12	Biológicos, sobre todo rituximab, en enfermedad recurrente o refractaria.	4 · C	9.4
13	No hay índice de actividad específico; BVAS como herramienta genérica. Define remisión, respuesta y recaída clínicamente.	5 · C	9.2
14	Curso crónico-recurrente posible: consultas cada 1–3 meses el primer año y cada 6–12 meses después, con pruebas para detectar afección renal.	5 · C	9.6

Escala de Oxford: nivel 1a (metaanálisis de ensayos) a 5 (opinión de expertos); grado A (evidencia nivel 1 consistente) a D. Se aceptó cada enunciado si >80 % del panel dio ≥8/10. **Ningún enunciado tiene grado A:** no hay ensayos aleatorizados suficientes en adultos.

PRINCIPIOS GENERALES

Mejorar la calidad de vida, prevenir recaídas, preservar la función de los órganos y la supervivencia · atender en centros con experiencia en vasculitis o en colaboración con ellos · manejo interdisciplinario con decisiones compartidas · educación continua del paciente.

3 Diagnóstico y biopsia de piel



Cómo hacer bien la biopsia de piel

- La microscopía muestra **vasculitis leucocitoclástica**, que no es específica: también se ve en crioglobulinemia y en vasculitis por fármacos.
- La **inmunofluorescencia directa** es la clave: depósitos granulares de IgA predominantes en la pared o alrededor del vaso.
- Biopsia de **lesiones tempranas** (máculas parcialmente blanqueables, junto a la púrpura palpable): la IgA se degrada en lesiones viejas.
- **Dos sacabocados**: uno para inmunofluorescencia, sin formol, y otro para histología.
- IgM o IgG perivascular **sin IgA**: piensa en crioglobulinemia, vasculitis reumatoide, Sjögren, lupus, urticaria hipocomplementémica o vasculitis ANCA.
- En una cohorte de 260 adultos, **20 % no tuvo IgA en piel** pero sí en riñón: la biopsia renal es más sensible.

4 Desencadenantes, cáncer y estudio inicial

- **Infección previa en 20-40 %**, casi siempre bacteriana: respiratoria, urinaria o digestiva. En niños se asocian caries y periodontitis; en adultos puede considerarse revisión dental.
- **Fármacos** (VigiBase de la OMS): vacunas, antibióticos e inhibidores de TNF son las clases más reportadas. Casos tras COVID-19 o su vacuna, sin causalidad establecida.
- **Cáncer**: en más de 100 casos publicados, 67 % sólidos (pulmón 25 %, genitourinario 23 %, digestivo 21 %) y 33 % hematológicos (discrasia de células plasmáticas 43 %, con predominio de gammapatía IgA; linfoproliferativos 37 %). En un estudio prospectivo, **7.5 %** tuvo cáncer, sobre todo próstata, riñón y vejiga.
- Con cáncer, los pacientes son mayores y tienen más púrpura necrótica y hemorragia alveolar.
- **Hígado**: casos con cirrosis, sobre todo alcohólica; tamizar enfermedad hepática oculta.

Criterios de clasificación de Ankara 2008 (EULAR/PRINTO/PRES)

Obligatorio	Afección cutánea, típicamente púrpura palpable de predominio en piernas (puede ser maculopapular o papular)
Más ≥1 de	Dolor abdominal · afección renal · artritis · histología con depósito de IgA
Revisión	Excluir si hay ANCA positivos o crioglobulinas
Desempeño	Sensibilidad 76-97.8 %, especificidad 85.0-94.5 % en dos cohortes

Superan a los criterios ACR 1990, que incluían edad <20 años y no exigían tinción de IgA. Son para **clasificar** en estudios, no para diagnosticar.

ESTUDIO INICIAL SUGERIDO POR LA GUÍA

Infecciones	VHC, AgsHB, VIH, cultivos según clínica, antiestreptolisinas
Imitadores	ANA, ANCA, C3 y C4, crioglobulinas, factor reumatoide, IgG/IgA/IgM
Cáncer y gammapatía	Tamizaje según edad y sexo (p. ej., APE, mastografía, citología, estudio digestivo); buscar gammapatía IgA; BH, frotis, DHL
Bioquímica	PCR, perfil óseo y hepático
Riñón	Examen general de orina, índice proteína/creatinina, creatinina y TFGe; valorar biopsia
Abdomen	Ultrasonido o TC si hay síntomas digestivos

5 Tubo digestivo

Afecta a 13–60 % de los adultos. En 260 adultos franceses (53 % con afección digestiva): dolor abdominal 99 %, sangrado 31 %, diarrea 26 %, íleo paralítico 9 % y abdomen agudo 4 %; la isquemia mesentérica y la perforación fueron mortales en algunos.

- Dolor **cólico** atribuible a vasculitis tras excluir otras causas. La sangre oculta en heces apoya el diagnóstico.
- Más afectados: **duodeno descendente e íleon terminal**. Endoscopia: eritema, petequias, erosiones y úlceras.
- La biopsia digestiva rinde poco (la vasculitis suele no verse) y tiene riesgo teórico de perforación.
- En el adulto se prefiere **TC** para excluir complicación quirúrgica: anormal en ~60 %, sobre todo engrosamiento de pared y congestión de vasos mesentéricos.
- **Grave** = sangrado masivo, invaginación, infarto o perforación: puede requerir cirugía urgente o terapia intensiva.
- 15 % de 135 adultos con afección digestiva evolucionó bien sin esteroide.

6 Riñón y biopsia renal

SOSPECHA NEFRITIS SI	Hematuria (>5 eritrocitos por campo o >10/mm ³) · proteinuria >300 mg/día o albúmina/creatinina >30 mg/g · TFGe <60 o caída ≥30 %. Puede aparecer semanas o meses después: vigila orina y función.
PRESENTACIÓN	Hematuria microscópica casi siempre; proteinuria casi siempre subnefrótica; ~1/3 con función alterada. Síndrome nefrótico hasta 23 %, GN rápidamente progresiva con medias lunas 10 %, microangiopatía trombótica 1 %.
EVOLUCIÓN	~29 % progresa y 3–14 % llega a falla renal. Predictores basales: TFGe <60 y proteinuria >0.5 g/g (hipertensión y edad >50 en algunos estudios).
BIOPSIA RENAL	Indicada con duda diagnóstica, caída de TFGe >30 % en 1–2 semanas o proteinuria >0.5 g/g por 2–4 semanas . Riesgos: hematoma 11 %, transfusión 1.6 %, intervención para controlar sangrado 0.3 %.
CLASIFICACIÓN	MEST-C de Oxford, no ISKDC. La hiper celularidad endocapilar (E1) se asoció a mejoría inicial y caída del filtrado 3–4 años después: requiere seguimiento largo.

7 Tratamiento por órgano

ÓRGANO · GRAVEDAD	QUÉ HACER
Piel	Brotes de días (rara vez >1–2 semanas): sintomático y compresión. Ampollas hemorrágicas o necrosis incipiente: esteroide (p. ej., 0.5 mg/kg/día) 3–5 días y revalorar. Brote >7 días o recaída temprana: colchicina 1 mg/día, subir a 1.5 mg/día a la semana si se tolera; alternativa dapsona 1–2 mg/kg/día (50–150 mg/día) tras descartar deficiencia de G6PD. Ambas por ~6 meses. No azatioprina, metotrexato ni hidroxycicloroquina en la forma cutánea.
Digestivo	Leve: analgesia, dieta ligera o reposo intestinal. Moderado–grave: hospitalizar; metilprednisolona 7.5–15 mg/kg/día por 3 días, luego prednisona 1 mg/kg/día por 2–4 semanas. Refractario: plasmaféresis o ciclofosfamida caso por caso.
Riñón leve	Hematuria leve, proteinuria <0.5 g/día, filtrado normal: vigilar presión, TFGe y proteinuria; reevaluar a los 3 y 6 meses.
Riñón moderado	Proteinuria >0.5 g/día o filtrado algo bajo: bloqueo del SRA; considerar biopsia. Esteroide si hay mal pronóstico (enunciado 10), de preferencia TESTING reducido , metilprednisolona oral 0.4 mg/kg/día (máx. 32 mg), bajando 4 mg/día cada mes en 6–9 meses; mínimo 3–6 meses.
Riñón grave	GN rápidamente progresiva o síndrome nefrótico: prednisona 1 mg/kg/día (máx. 60 mg) con reducción en 6 meses, ± pulsos de metilprednisolona, ± ciclofosfamida, ± plasmaféresis.
Enfermedad renal crónica	Estilo de vida, restricción de sodio, control de presión y riesgo CV, IECA o ARA-II e iSGLT2 (extrapolado de la nefropatía IgA).
Refractaria o recurrente	Rituximab o micofenolato.

La evidencia detrás de cada opción

INTERVENCIÓN	DATOS QUE CITA LA GUÍA
Esteroides solo	En 260 adultos franceses (70 % con nefritis): remisión completa solo en 30 %; recaída en 22 %. No previene la nefritis en quien no la tiene al inicio.
Ciclofosfamida	Único ensayo aleatorizado (CESAR): sin beneficio al agregarla al esteroide; pequeño, con 20 % de medias lunas y una definición estricta de remisión.
Micofenolato	Cohorte británica: respuesta en 6/13 (46 %) a 6 meses y 6/11 (55 %) a 12 meses si se inició en los primeros 6 meses; ninguna respuesta si se inició después.
Rituximab	Serie italiana (n=22, recurrente o refractaria): remisión en 91 % a 6 meses. GN grave con proliferación extracapilar (n=12): respuesta completa en 11 (92 %). Revisión de 35 casos: mejoría 94 %, remisión sostenida 74 %. Emulación de ensayo (368 por grupo) vs ciclofosfamida: 35 % menos falla renal o ERC, con posible sesgo de indicación. Ensayo aleatorizado en curso (NCT05329090).
Plasmaféresis	Serie francesa de 11 adultos graves: mejoría rápida de función y proteinuria. Datos escasos; se usa por analogía con la vasculitis ANCA.
Otros	Telitacicept (anti-BLyS/APRIL): piloto favorable en 13 adultos. Budesonida de liberación entérica, anti-APRIL e inhibidores de complemento funcionan en nefropatía IgA, pero sus ensayos excluyeron la nefritis por vasculitis IgA.

8 Actividad, remisión y seguimiento

Definiciones propuestas (opinión de expertos, por validar)

Remisión	Sin manifestaciones activas
Respuesta	Mejoría clínicamente relevante sin manifestaciones nuevas
Recaída	Reaparición o aparición de manifestaciones tras remisión o respuesta
Remisión renal completa	TFGe estable (variación <15 %) o aumento >25 % si había disfunción, con proteína/creatinina <0.3 g/g y sin hematuria
Remisión renal parcial	TFGe estable, reducción ≥25 % de la proteinuria desde el pico y proteinuria <1 g/día

El BVAS es genérico: pondera más la hematuria que la proteinuria, cuando en la nefritis por IgA es la proteinuria la que predice progresión.

Seguimiento

- Consultas cada **1-3 meses el primer año** y cada **6-12 meses** después, siempre con examen de orina, proteína/creatinina y función renal.
- Recaídas sobre todo en piel, articulaciones y riñón; las digestivas son raras.
- La afección renal puede ser silenciosa al inicio. Predictores de mal pronóstico renal: función alterada, proteinuria basal >1 g/24 h y fibrosis intersticial.
- Trasplante:** supervivencia del injerto similar a controles, pero recurrencia en 29.7 % de adultos (registro de EUA). En una serie italiana, recurrencia 71 % si la nefritis original era necrosante o con medias lunas vs 12 % si era mesangioproliferativa.
- Diálisis peritoneal y hemodiálisis son opciones; la peritoneal complica distinguir un brote digestivo de una peritonitis.

CONEXIÓN CON LA NEFROPATÍA IGA

Misma lesión renal, distinto contexto: la nefritis por vasculitis IgA tiene más hiper celularidad endocapilar y medias lunas; la nefropatía IgA, más cronicidad. En octubre de 2026 dos ensayos de fase 3 en nefropatía IgA mostraron beneficio en el filtrado: **sibeprenlimab** (anti-APRIL; VISIONARY, pendiente de TFGe +0.3 vs -4.2 mL/min/año) y **atacicept** (anti-BAFF/APRIL; ORIGIN 3, progresión renal 5.1 vs 17.8 %, HR 0.24). Ninguno incluyó vasculitis IgA: la guía pide estudiarlos ahí.

9 Errores frecuentes

ERROR	CORRECCIÓN
Diagnosticar en el adulto solo por púrpura palpable.	Confirma con biopsia (IgA dominante) y excluye vasculitis ANCA, crioglobulinemia y otras imitadoras.
Fijar la biopsia de inmunofluorescencia en formol o tomar una lesión vieja.	Dos sacabocados de lesiones tempranas; uno sin formol para inmunofluorescencia.
Descartar el diagnóstico porque la piel no mostró IgA.	Hasta 20 % sin IgA en piel la tiene en riñón.
No buscar cáncer.	Tamizaje según edad y sexo, con énfasis urogenital en mayores, y buscar gammapatía IgA.
Usar los criterios de Ankara para diagnosticar.	Son de clasificación para estudios.
Dar esteroide para "prevenir" la nefritis.	No previene la nefritis si no la hay al inicio; vigila orina y función.
Agregar ciclofosfamida de rutina al esteroide.	CESAR no mostró beneficio; resérvala para casos graves o refractarios.
Olvidar IECA/ARA-II e iSGLT2 con proteinuria persistente.	Son la base del soporte renal, como en la nefropatía IgA.
Dar de alta tras la remisión.	Puede recaer: seguimiento cada 6–12 meses con orina y función renal.

10 Preguntas tipo examen

1. Hombre de 68 años con púrpura palpable en piernas, artralgias y hematuria. ¿Qué estudio NO debe faltar además de la biopsia?

A) Tamizaje de cáncer, con énfasis urogenital, y búsqueda de gammapatía IgA · B) Resonancia de columna · C) HLA-B27

A. Enunciado 3: tamizar cáncer sólido y hematológico; en un estudio prospectivo 7.5 % tuvo cáncer, sobre todo próstata, riñón y vejiga.

2. ¿Cómo debe procesarse la biopsia de piel para inmunofluorescencia?

A) En formol, de la lesión más antigua · B) Sin formol, de una lesión temprana · C) No es necesaria si hay leucocitoclasia

B. La IgA se degrada en lesiones viejas; dos sacabocados, uno sin formol.

3. Paciente con vasculitis IgA, proteinuria 0.8 g/g durante 3 semanas y TFG estable. ¿Qué indica la guía?

A) Observar 6 meses · B) Biopsia renal · C) Ciclofosfamida empírica

B. Proteinuria >0.5 g/g por 2–4 semanas, con o sin tratamiento, indica biopsia; clasificar con MEST-C.

4. ¿Cuáles son los dos principales predictores basales de falla renal?

A) Hematuria y edad · B) TFG <60 y proteinuria >0.5 g/g · C) Púrpura y dolor abdominal

B. Igual que en la nefropatía IgA (enunciado 5).

5. Recaída cutánea aislada de más de 7 días en un adulto sin otra afección. ¿Primera opción?

A) Azatioprina · B) Colchicina o dapsona · C) Rituximab

B. Colchicina 1 → 1.5 mg/día o dapsona tras descartar deficiencia de G6PD, ~6 meses. Azatioprina no se recomienda en la forma cutánea.

6. ¿Qué mostró el ensayo CESAR?

A) Ciclofosfamida + esteroide mejor que esteroide solo · B) Sin beneficio de agregar ciclofosfamida · C) Rituximab superior a ciclofosfamida

B. Único ensayo aleatorizado; pequeño y con pocas medias lunas.

7. Proteinuria persistente de 1.2 g/día en la consulta, sin deterioro rápido. Además del bloqueo del SRA, ¿qué agregas según el enunciado 11?

A) iSGLT2 · B) Dapsona · C) Colchicina

A. Se extrapola de la nefropatía IgA siguiendo KDIGO.

8. Paciente con nefritis por vasculitis IgA que llega a falla renal. Sobre el trasplante:

A) Está contraindicado · B) Supervivencia del injerto similar, pero puede recurrir · C) Nunca recurre

B. Recurrencia en 29.7 % de adultos; más si la nefritis original era necrosante o con medias lunas.

Referencias

1. Audemard-Verger A, Pillebout E, et al; EUGAVAS Study Group, European Vasculitis Society. Evidence-based guidelines for the diagnosis and management of adult-onset IgA vasculitis. *Nat Rev Rheumatol*. 2026;22:643-662. doi:10.1038/s41584-026-01420-3
2. Pillebout E, et al. Addition of cyclophosphamide to steroids provides no benefit compared with steroids alone in treating adult patients with severe Henoch Schönlein purpura (CESAR). *Kidney Int*. 2010;78:495-502.
3. Ozen S, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis*. 2010;69:798-806.
4. KDIGO IgAN and IgAV Work Group. KDIGO 2025 Clinical Practice Guideline for the Management of Immunoglobulin A Nephropathy (IgAN) and Immunoglobulin A Vasculitis (IgAV). *Kidney Int*. 2025;108:S1-S71.
5. Rizk DV, et al. Sibeprenlimab in IgA nephropathy (VISIONARY), análisis final. *N Engl J Med*. 2026. doi:10.1056/NEJMoA2609127
6. Barratt J, et al. Atacicept in IgA nephropathy (ORIGIN 3), análisis final. *N Engl J Med*. 2026. doi:10.1056/NEJMoA2610103

SOBRE ESTA GUÍA EN RESUMEN

Material educativo para profesionales de la salud y estudiantes de posgrado, elaborado con apoyo de inteligencia artificial y verificado contra el texto completo de la guía. Resume y ordena recomendaciones; no sustituye la lectura de la guía ni el juicio clínico. Las dosis son de referencia: revisa la ficha técnica y la disponibilidad local. Los esquemas y tablas se elaboraron con los datos publicados; no reproducen figuras de la guía.

Fuentes completas, videos y otras guías en resumen: medicinaenresumen.com · @medicina.en.resumen