

Vasculitis en los niños

E. González Pascual

Concepto

La vasculitis es un proceso clínico patológico caracterizado por inflamación y necrosis de los vasos sanguíneos, que provoca isquemia distal a la lesión en los órganos y territorios irrigados por estos vasos. Puede afectar vasos de cualquier calibre, incluidos los capilares, vénulas y arteriolas, así como arterias musculares de pequeño, mediano y gran calibre.

Clasificación

Para los clínicos, una de las clasificaciones más extendidas, ha sido la propuesta por Fauci, que atiende fundamentalmente a criterios clinicopatológicos. En el año 1952, Zeek propuso la primera clasificación de

las vasculitis, que se basaba en la clínica y las características patológicas de las vasculitis, tipo y calibre de los vasos afectados. Antes que Zeek realizase esta clasificación, todas las vasculitis eran consideradas como periarteritis nodosa. En el año 1992 se reunieron en Ckapel Hill, Carolina del Norte, un Comité de Expertos formado por clínicos y patólogos, procedentes de seis países, con objeto de consensuar una denominación común para las vasculitis sistémicas, en función del tamaño del vaso afectado. El motivo principal fue tratar de estandarizar las definiciones y los términos diagnósticos que hasta entonces se venían aplicando a las vasculitis. La clasificación que de allí surgió se resume en la tabla I.

TABLA I. Clasificación de las vasculitis según la Reunión Internacional de Consenso de Chapel Hill, 1992	
1.	Vasculitis de vasos grandes Arteritis temporal Arteritis de Takayasu
2.	Vasculitis de vasos de tamaño medio PAN clásica Enfermadad de Kawasaki
3.	Vasculitis de tamaño pequeño Enfermadad de Wegener Síndrome de Churg-Straus Poliangeítis microscópica (PAN microscópica) Síndrome de Schönlein-Henoch Crioglobulinemia mixta esencial Angeítis leucocitoclastica cutánea

Patogenia

Es desconocida, pero uno de los puntos de partida para explicar la patogenia de las vasculitis, podría ser la relación que tienen los inmunocomplejos con la pared de los vasos. Las paredes de los vasos sanguíneos son el órgano diana de la lesión en las vasculitis sistémicas, y típicamente se encuentra un gran infiltrado inflamatorio leucocitario, con áreas de necrosis fibrinoide. En este complejo sistema, los complejos inmunitarios solubles se depositan en la pared del vaso y en sitios de mayor permeabilidad vascular. Otro mecanismo posible sería la lesión vascular mediada por anticuerpos. Las células endoteliales podrían ser células diana del ataque por anticuerpos específicos del antígeno o por linfocitos, y por otra parte podrían ser vulnerables por su función de reclutar linfocitos en los lugares de la inflamación. Puede que los ANCA jueguen un papel en la patogenia de estas enfermedades. La patogenia de las vasculitis pudiera ser mediada por diversos mecanismos en tejidos diferentes.

Manifestaciones clínicas

Las vasculitis comparten algunos signos comunes, y las manifestaciones iniciales suelen ser semejantes si dependen del órgano o sistemas afectados. Las lesiones cutáneas a menudo son semejantes en enfermedades distintas, si bien el tipo de ellas (como serían púrpura, nódulo o gangrena) puede aportar una pista en cuanto al tipo o diámetro del vaso afectado. La piel es un órgano importante, que se afecta en muchos síndromes vasculíticos como primera manifestación, y por tal motivo sirve de orientación diagnóstica.

Es muy difícil pasar a especificar unos síntomas generales que en ocasiones van a ser inespecíficos, como pueden ser la fiebre, astenia, anorexia, pérdida de peso, debilidad o fatiga.

También puede haber artralgias, mialgias o artritis. Puede existir afectación renal y por consiguiente síntomas renales que pueden ocurrir en nefritis, hipertensión arterial o bien un infarto renal. Igualmente en el pulmón podemos encontrar hemorragias pulmonares, nódulos, infiltrados o cavidades. Puede haber sinusitis, otitis, iritis o condritis. Estos síntomas se refieren al contexto general del proceso, pero el clínico debe buscar la combinación de estos signos para plantear el diagnóstico de presunción.

Pruebas complementarias

El papel del laboratorio nos sirve de ayuda, y muchas veces estas pruebas son inespecíficas, aunque verdad que pueden reforzar la sospecha clínica de enfermedad inflamatoria sistémica como el aumento de la velocidad de sedimentación (VSG), o el aumento de la proteína C reactiva (PCR), la aparición de una anemia, etc. Así pues ya podemos decir que existen unas pruebas que son generales: (hemograma completo, VSG, PCR), y otras pruebas más específicas cuando hay afectación de un órgano determinado, como son: creatinina, urea, transaminasas, ANA, anti-DNA, anti-Sm, Anti-Ro/La, ANCA, anticuerpo contra la hepatitis B, complemento (C3 y C4), factor reumatoide, crioglobulinas y enzima convertidora de la angiotensina. Debemos tener en cuenta que igualmente vamos a necesitar en algunas ocasiones pruebas complementarias la electromiografía y estudio de conducción de nervios, electrocardiograma y/o ecocardiograma, ecografía, arteriografías, radiografía de tórax y de senos y en algunos casos el TAC o la resonancia nuclear magnética. Pero a pesar de todas estas pruebas, la que proporciona el diagnóstico absoluto de vasculitis es la biopsia de los tejidos afectados. Pero no siempre es posible obtener muestras para biopsia.

Diagnóstico

El diagnóstico deberá basarse en los signos clínicos y los criterios. El reconocimiento de una entidad específica exige un conocimiento general de todas las vasculitis, de las características peculiares de cada tipo y de la forma clínica que adoptan. A veces se presentan, de forma insidiosa, con síntomas vagos e inespecíficos, o bien de forma más grave con angina o ictus. La posibilidad de vasculitis debe considerarse en cualquier paciente con enfermedad multisistémica no atribuible a otras causas. La presencia de fiebre de origen desconocido, glomerulonefritis, púrpura palpable, neuropatía periférica, hemorragia pulmonar, alteraciones del SNC o isquemia de las extremidades debe hacernos descartar la presencia de una vasculitis. El diagnóstico definitivo de vasculitis puede hacerse en tres fases conceptuales.

Diagnóstico de vasculitis

Requiere confirmación histológica y/o angiográfica de la lesión vascular. Es preferible el diagnóstico histológico, pero cuando la enfermedad afecta grandes vasos, la biopsia es con frecuencia imposible. La biopsia debe tomarse en una zona anormal o patológica y ser de tamaño relativamente grande. Algunas vasculitis pueden cursar con manifestaciones tan clásicas que es posible el diagnóstico basándose sólo en datos clínicos.

Valoración de la extensión de la enfermedad

Existen diferentes enfermedades vasculíticas que presentan unas lesiones cutáneas muy parecidas, e incluso lesiones vasculíticas cutáneas, en procesos como leucemias o linfomas. Así pues, el diagnóstico de vasculitis aislada cutánea sólo puede establecerse después de una cuidadosa exploración y evaluación que

excluya la presencia de una enfermedad sistémica.

Diagnóstico específico del tipo de vasculitis

Este diagnóstico se basa en la combinación de manifestaciones clínicas, localización anatómica de la lesión y características histológicas. En otras ocasiones debemos tener presente que los mismos hallazgos histopatológicos y anatómicos pueden conducir a diagnósticos distintos, debido a las diferencias en la presentación clínica.

Tratamiento

El tratamiento de los procesos vasculíticos variará según el cuadro clínico que presente y la intensidad, si es un proceso localizado (sólo la piel), o bien un cuadro generalizado. Ello conduce a que el abanico de fármacos que pueda utilizarse sea sumamente amplio.

Tratamiento antivasculítico

Glucocorticoides. Los corticoides son el tratamiento inicial y único en una serie de procesos en pediatría, principalmente la complicación digestiva y renal de la púrpura de Schönlein-Henoch, la PAN sistémica infantil, formas leves de vasculitis inespecíficas que se pueden tratar con ciclos breves de glucocorticoides durante cortos periodos de tiempo (una vez descartadas las causas infecciosas).

Inmunosupresores

Ciclofosfamida. Este agente terapéutico es el inmunosupresor que se utiliza con más frecuencia en las vasculitis graves. El tratamiento combinado con los corticoides es el de

elección en la granulomatosis de Wegener y en la PAN con repercusión sistémica no relacionada con el virus B. La forma de utilización de la ciclofosfamida es normalmente la vía oral, y la dosis recomendada en pediatría es de 0,5 -2 mg/kg y día, vigilando como es natural el hemograma (fundamentalmente la neutropenia que pueda aparecer), la creatinina y la proteinuria y hematuria, para vigilar la función renal, y las pruebas hepáticas.

Metotrexato. La utilización de este fármaco y el impacto que ha tendido en la artritis crónica juvenil (ACJ) ha supuesto que en algún momento determinado pueda ser utilizado cuando hay rechazo a la ciclofosfamida. La vía de utilización sería igualmente la oral, y las dosis de 10-15 mgs/m²/semana. Con estas dosis la tolerancia suele ser buena.

Azatioprina. Quedaría restringida para los casos en que haya sido necesario retirar la ciclofosfamida.

Ciclosporina. Igualmente los datos que tenemos sobre la utilización de este inmunosupresor en las vasculitis tampoco son muy concluyentes. Su utilización estaría indicada en aquellos casos en que los corticoides y la ciclofosfamida no fueran efectivas o se tuvieran que retirar. La dosis recomendada es de 3-5 mg/kg/día.

Plasmaféresis. Cuando se trata de niños hay muy pocos trabajos. Según Guillemin y cols., esta terapia tendría utilidad en la PAN que muestre una infección activa por el virus de la hepatitis B.

Inmunoglobulinas. Estas sustancias, por vía intravenosa y a dosis elevadas, se utilizan en la enfermedad de Kawasaki y en las vasculitis que cursan con ANCA positivo. El mecanismo de acción es desconocido.

Información a los padres

Es complicado en una primera fase, cuando el diagnóstico no está aclarado, de explicar el tipo de enfermedad de que puede tratarse, sobre todo porque una vasculitis que no sea conocida habitualmente y cuyo diagnóstico se debe hacer por biopsia puede llevar a sorpresas. De todas formas, se debe explicar que las vasculitis son una manifestación de un proceso que puede ser infeccioso e inmunológico, y que se trata de unas lesiones localizadas en los vasos sanguíneos, cuyo pronóstico y evolución dependerán del órgano que se afecte.

Bibliografía

1. Fauci AS, Haynes BF, Katz P. The spectrum of vasculitis. Clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations. *Ann Intern Med* 1978;89:660-676.
2. Fries JF, Hunder GG, Bloch DA, y cols. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for classification of vasculitis: Summary. *Arthritis Rheum* 1990; 33:1135-1136.
3. González Pascual E. Manual Práctico de Reumatología Pediátrica. MRA 1999.
4. Hunder GG, Arend WP, Bloch DA, y cols. The American College of Rheumatology criteria for the Classification of vasculitis: introduction. *Arthritis Rheum* 1990;33: 1065-1067.
5. Lie JT. The classification and diagnosis of vasculitis in large and medium-sized blood vessels. *Pathol Annu* 1987;22:125-162.
6. Vilaseca J, González A, Cid MC, López-Vivancos J, Ortega A. Clinical usefulness of temporal artery biopsy. *Ann Rheum Dis* 1987;46:282-285.