

Clasificación de las Vasculitis Sistémicas en Pediatría

Classification of Systemic Vasculitis in Pediatrics

Zoilo Morel Ayala⁽¹⁾

“Ningún descubrimiento se haría ya si nos contentásemos con lo que sabemos.

Lucio Anneo Séneca. (4 AC – 65 DC)”.

RESUMEN

Diferentes clasificaciones se han hecho con el paso del tiempo en cuanto a las vasculitis sistémicas, y en su mayoría basadas en adultos. Aunque los niños/adolescentes y adultos con vasculitis comparten muchos síntomas y signos de la enfermedad, difieren en la frecuencia relativa de algunas manifestaciones clínicas y las enfermedades concomitantes. En el 2005, el grupo de trabajo de vasculitis de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES) propuso criterios de clasificación preliminar para algunas de las vasculitis más comunes en la infancia. Posteriormente, con el apoyo de la Liga Europea Contra el Reumatismo (EULAR), la Organización Internacional de Ensayos de Reumatología Pediátrica (PRINTO) y PRES, establecieron un proceso formal de validación estadística con una colección de datos a gran escala que culminó en el Consenso de Ankara-2008, que se presenta en esta revisión.

Palabras clave: Vasculitis Sistémicas, clasificación, Pediatría.

ABSTRACT

Over time, a number of classification systems for systemic vasculitis have appeared, usually based on studies in adults. Although children, adolescents, and adults share many signs and symptoms of the disease, the relative frequency of some of the clinical manifestations and concomitant diseases does vary. In 2005, the Paediatric Rheumatology European Society (PRES) proposed preliminary classification criteria for some of the types of vasculitis most common in childhood. Later, with the support of the European League Against Rheumatism (EULAR) and PRES a formal process of statistical validation was established with collection of large scale data that culminated in the Ankara consensus of 2008, which is presented in this review.

Keywords: Systemic vasculitis, classification, pediatrics.

INTRODUCCIÓN

El término vasculitis denomina a un grupo de enfermedades clínicamente heterogéneas, pero con un sustrato histológico común: la presencia de un infiltrado inflamatorio en el espesor de la pared de los vasos. Es la característica predominante de un gran número de enfermedades y síndromes infantiles, relacionados con las alteraciones inflamatorias de la pared de los vasos.

La reducción del espacio que el propio infiltrado crea a nivel de la pared vascular, o las alteraciones estructurales que sufre la misma (aneurismas, rotura de la capa elástica, hiperplasia de la capa íntima), o fenómenos trombóticos o

reparativos que harán que la luz del vaso quede comprometida, producen una isquemia o estasis de los tejidos, dando lugar a una disfunción orgánica. En otros casos, la desestructuración de la pared del vaso o el incremento del lecho vascular facilitan la extravasación de sangre, de lo que derivarán otras manifestaciones igualmente características como la púrpura palpable o la hemorragia alveolar pulmonar. Las consecuencias de este proceso son muy distintas dependiendo de que el vaso afecto sea uno de gran calibre o un pequeño vaso, una arteria o una vena y, sobre todo, de que el proceso tenga

1. Reumatología Pediátrica. Jefe de Sala de Medicina Interna. Cátedra de Pediatría. Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional de Asunción. Jefe de Sala de Neurología y Medicina Interna. Servicio de Pediatría. Hospital Central Dr. Emilio Cubas. Instituto de Previsión Social. Servicio de Reumatología. Hospital General Pediátrico Niños de Acosta Ñu. Reducto-San Lorenzo. Paraguay.

Correspondencia: Dr. Zoilo Morel Ayala. Edificio Coomecipar. Piso 7. Asunción-Paraguay. E-mail: zoiloma@hotmail.com

Recibido: 29/06/2012, Aceptado para publicación: 3/07/2012.

una extensión más o menos universal (vasculitis sistémicas) o, por el contrario, quede restringido a un determinado órgano o sistema (vasculitis localizadas). Por definición, se excluyen del concepto vasculitis los procesos en los que los infiltrados inflamatorios se disponen alrededor del vaso, no en su propia pared, que se trata de un hallazgo patológico frecuente en las formas infecciosas principalmente, a la que algunos autores se refieren con el término de perivasculitis o bien infiltrados inflamatorios perivasculares en los que la pared vascular está afectada por infiltrados celulares de origen no inflamatorio como puede ser infiltración neoplásica, que habrá que diferenciarla del término vasculitis⁽¹⁻²⁾.

HISTORIA Y CLASIFICACIÓN

En Latinoamérica existe una gran carencia de datos estadísticos; por ello es muy difícil conocer con exactitud la prevalencia y la incidencia de las vasculitis primarias; sólo podemos conocer cuáles son las vasculitis más frecuentes de cada uno de los países, de acuerdo a las diferentes publicaciones regionales, nacionales o internacionales. Los estudios epidemiológicos sobre las vasculitis primarias son escasos y los pocos que se han realizado generalmente son estudios en poblaciones específicas en Estados Unidos y Europa. En algunos de estos estudios se sugiere que existe un incremento de estas patologías en la última década; posiblemente existe un mejor conocimiento y difusión de estas enfermedades, y mejores métodos diagnósticos y terapéuticos.

En 1848 Rafael Lucio describe el fenómeno de Lucio⁽³⁾. Posterior a este hecho, en el campo de las vasculitis han sido muy importantes los aportes del ilustre reumatólogo mexicano Donato Alarcón Segovia, fellow de Medicina Interna, y de Arnold Brown⁽⁴⁾, patólogo de la Clínica Mayo en Rochester, quienes realizaron la segunda clasificación de las vasculitis doce años después de la primera, hecha por la Dra. Pearl Zeek⁽⁵⁾. Se considera que la clasificación de Alarcón Segovia y Brown⁽⁴⁾ fue un hito en 1964, ya que según Pedro Reyes “expandió los conceptos de Zeek, enriqueciendo la discusión de un tema en revisión”, que aún lo continúa siendo⁽³⁾. Posteriormente en 1977 y en 1980 presentó nuevas versiones actualizadas de sus ideas de clasificación de las vasculitis primarias^(6,7). Estas tres clasificaciones de Alarcón-Segovia fueron fundamentales para diseñar la clasificación de la ACR (Colegio Americano de Reumatología, por sus siglas en inglés American College of Rheumatology) y Chapel Hill, siendo el pionero en orientar las clasificaciones y fue el único latinoamericano en participar en dicha clasificación de la ACR.

Stringa y colaboradores publicaron un estudio realizado en el Hospital Universitario Austral de Buenos Aires-Argentina, entre mayo de 2000 y mayo de 2008. Encontraron 47 pacientes, 29 varones y 18 mujeres. La edad promedio de presentación fue de 4 años (rango: 7 meses a 13 años). La vasculitis más frecuente fue la Púrpura de Schonlein-Henoch, con 33 registros (70%), seguida por la Enfermedad de Kawasaki 9 (19%), el Edema agudo hemorrágico del lactante 3 (6%), la Panarteritis nodosa cutánea 1 (2%) y el Síndrome de Churg-Strauss 1 (2%)⁽⁸⁾.

En relación a la Arteritis de Takayasu (AT), estudios inmunogenéticos, con técnicas más avanzadas confirmaron que ciertos aloantígenos HLA presentes en los mestizos mexicanos enfermos eran similares a los que se encontraban una y otra vez en el Japón, y el estudio de haplotipos corroboró esa cercanía que se intentó explicar sobre la migración de pueblos asiáticos hacia América en la glaciación, cuando existía un puente firme en lo que hoy es el Estrecho de Behring^(3,9-12). La concordancia no era perfecta y fue necesario buscar y encontrar una característica molecular compartida. Así se encontró que en la posición 63 y 67 de la zona donde se espera se localice el sitio de presentación del antígeno, hay con regularidad presencia de aminoácidos específicos y esto ocurre en poblaciones asiáticas y en mestizos mexicanos⁽¹³⁾. Aunque aun quedan muchos asuntos por definir, esta observación sugiere que una estructura común existe en el alelo de clase I más relacionada a la arteritis de Takayasu.

Katsicas⁽¹⁴⁾ y colaboradores publicaron un estudio sobre la Arteritis de Takayasu seguidos en el Hospital de Pediatría “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”, entre los años 1992 y 2011. Se encontraron 11 niños. La mediana de edad al debut fue de 8 años⁽²⁻¹⁵⁾ y, del tiempo de demora al diagnóstico, 16 meses (2-96). Los signos clínicos principales y los datos de laboratorio más importantes fueron: claudicación en la marcha (8 casos), hipertensión arterial (8 casos), afectación del SNC (7 casos), soplo cardíaco (7 casos), eritrosedimentación elevada (10 casos), anemia (6 casos) e hiperplaquetosis (4 casos). Las alteraciones vasculares encontradas fueron: estenosis (10 casos), dilatación (7 casos), oclusión (3 casos), aneurismas (1 caso). La evolución mostró enfermedad activa persistente en un paciente, recaídas en 4, remisión en 4, y 2 fallecieron. El tratamiento incluyó esteroides e inmunosupresores⁽¹⁴⁾.

En la década de 1990, Callis y colaboradores⁽¹⁵⁾ informan sobre 55 niños con nefropatía secundaria a una púrpura de Schönlein Henoch. Clasifican ellos la lesión renal en cinco grupos: 1. Hematuria y proteinuria, 2. Hematuria y síndrome nefrótico, 3. Hematuria, 4. Hematuria-síndrome nefrótico e insuficiencia renal y 5. Proteinuria.

En el 2006, los departamentos de Nefrología, Reumatología y Patología del Hospital Infantil de México “Federico Gómez” describieron 105 pacientes con púrpura de Henoch-Schönlein, en donde encontraron: lesiones dérmicas en todos los casos, 49.5% dolor abdominal, 41% artritis, 45 (42.9%) pacientes manifestaron nefropatía, con un promedio de aparición de 4.5 meses después de las lesiones dérmicas. La edad de presentación tuvo relación estadísticamente significativa con la presencia de nefritis, los mayores de 10 años tuvieron mayor incidencia de nefritis y los menores de 5 años menor incidencia⁽¹⁶⁾.

Dos publicaciones pueden ser consideradas relevantes sobre Enfermedad de Kawasaki (EK), una de Vizcaíno-Alarcón y colaboradores del Hospital Infantil “Federico Gómez”, donde informan sobre 16 pacientes con EK y no encuentran nada diferente a lo informado en la literatura y otra de Manuel González-Galnares y colaboradores donde comunican 13 pacientes con esta patología; donde el 70% de los pacientes presentaron aneurismas, comparadas con otras series, cuya presentación va del 20 al 65%^(17,18).

En Argentina, Rubén Cuttica publicó un trabajo realizado en cuatro centros hospitalarios de Buenos Aires y la Plata, entre los años de 1976 y 1994. Estudiaron 238 casos de Enfermedad de Kawasaki (EK) 63% de los casos fueron niños y el promedio de edad fue de dos años y medio (rango desde un mes hasta los quince años), tres pacientes fueron de origen japonés. El compromiso cardiaco se observó en el 39% de los pacientes; aneurismas y dilatación de las arterias coronarias se observaron en el 24% de los casos y 8% de los pacientes tenían compromiso a nivel de las arterias periféricas⁽¹⁹⁾.

Entre las pocas series sobre vasculitis primaria del sistema nervioso central se encuentra la de Carlos Abud-Mendoza y colaboradores en la Universidad de San Luis Potosí, en la que se informa sobre cuatro pacientes, con cuadros radiológicos sugestivos y con manifestaciones neurológicas difusas. Ninguno presentó sintomatología sistémica y mejoraron con ciclofosfamida y prednisona⁽²⁰⁾. Luis Felipe Flores y cols publican la gama de manifestaciones clínicas de la granulomatosis de Wegener (GW) en la población mexicana, concluyendo que la misma no es infrecuente en México⁽²¹⁾.

La clasificación nosológica de las vasculitis es dificultosa debido a que, junto a entidades clínico-patológicas bien definidas, existen numerosas formas de solapamiento y no es excepcional la existencia de casos que no encajan adecuadamente en ninguna de las categorías admitidas, sobre todo en la edad pediátrica. Así, cuadros clínicos e histológicos similares pueden corresponder a causas distintas, conllevar pronósticos diferentes y requerir una

aproximación terapéutica distinta⁽²²⁾.

En 1990, el ACR elaboró unos criterios de clasificación⁽²³⁻²⁸⁾ referidos solo a siete enfermedades vasculíticas, que permitirían una vez establecido el diagnóstico genérico de vasculitis, relacionarlo con una entidad concreta; aunque no hayan sido establecidos para propuestas de diagnóstico, a menudo se utilizan con esta finalidad. Así, autores como Jaya y cols, concluyeron que la aplicación de los criterios de la ACR para el diagnóstico de vasculitis no es una buena práctica y que en ocasiones, pacientes que no sufren vasculitis pueden cumplir esos criterios⁽²⁹⁾.

Posteriormente, Lie propone una nueva clasificación basada tanto en el calibre de los vasos como en la existencia o no de un proceso de base (**Tabla 1 y Figura 1**), que por su carácter práctico y por ofrecer una orientación sobre qué vasculitis debe sospecharse ante un hallazgo histológico concreto, ha sido de gran utilidad en los últimos años y modificado para el uso en la edad pediátrica^(30,31).

En 1993 un grupo de expertos reunidos en Chapel-Hill (Carolina del Norte, EE.UU) consensuaron una clasificación de las vasculitis (**Tabla 2**), con la intención de realizar una referencia unificadora a nivel internacional definieron cada término y establecieron un sistema estandarizado de nomenclatura y unos marcadores clínicos e histológicos para cada grupo⁽³²⁾. No se hizo referencia en ningún caso a la vasculitis en el niño, por lo tanto desde el punto de vista práctico, es de uso limitado para el pediatra o reumatólogo pediátrico. Savage en 1997 propone una clasificación donde combina el tamaño del vaso afecto con la ausencia o presencia de granulomatosis para clasificar la vasculitis en la infancia (**Tabla 3**)⁽³³⁾.

Los grupos de pacientes en la clasificación de vasculitis del ACR no incluyeron a niños. Sin embargo, desde entonces los pediatras se han basado en ésta clasificación y en otras de adultos. Aunque los niños/adolescentes y adultos con vasculitis comparten muchos síntomas y signos de la enfermedad, difieren en la frecuencia relativa de algunas manifestaciones clínicas y las enfermedades concomitantes. Por lo tanto, no se puede suponer a priori que los criterios de clasificación desarrollados para adultos son adecuados para niños y adolescentes. En el 2005, el grupo de trabajo de vasculitis de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES) propuso criterios de clasificación preliminar⁽³⁴⁾ para algunas de las vasculitis más comunes en la infancia, a saber, la Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS), la Poliarteritis Nodosa infantil, la Granulomatosis de Wegener infantil, la arteritis de Takayasu infantil y la Enfermedad de Kawasaki. Posteriormente, con el apoyo de la Liga Europea Contra el Reumatismo (EULAR), la Organización Internacional de

Tabla 1. Clasificación de las vasculitis. Lie, 1994.

A. Vasculitis primarias	B. Vasculitis secundarias
1. Vasos grandes, medianos y pequeños	
<ul style="list-style-type: none"> • Arteritis de las células gigantes <ul style="list-style-type: none"> - Arteritis de la temporal - Angeitis granulomatosa diseminada - Angeitis primaria del sistema nervioso central • Arteritis de Takayasu 	1. Infecciones
2. Vasos medianos y pequeños	
<ul style="list-style-type: none"> • Poliarteritis nodosa (PAN) <ul style="list-style-type: none"> - PAN clásica - PAN microscópica - PAN infantil (enfermedad de Kawasaki) • Granulomatosis de Wegener • Síndrome de Churg-Strauss 	2. Fármacos
3. Vasos pequeños	
<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Schönlein-Henoch • Angeitis por hipersensibilidad • Crioglobulina esencial mixta • Urticaria vasculitis hipocomplementemica 	3. Enfermedades del tejido conectivo
4. Formas misceláneas	
<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad de Buerger • Síndrome de Cogan 	4. Vasculitis asociadas a malignidad

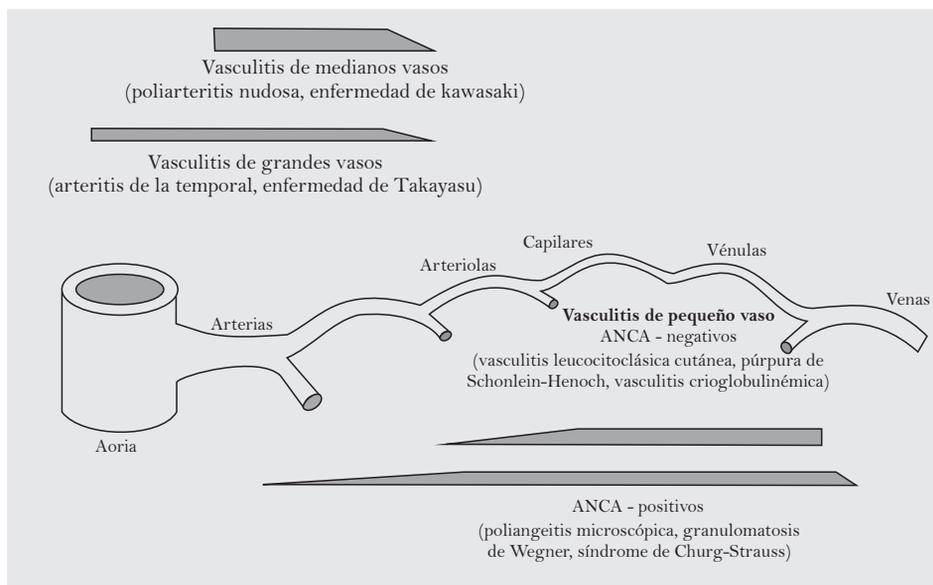


Figura 1. Clasificación de las vasculitis de acuerdo al calibre de los vasos afectados.

Fuente: Jennette et-al(32)

Tabla 2. Clasificación de la Conferencia de Consenso de Chapel Hill, 1994.

1. Vasculitis de grandes vasos	2. Vasculitis de vasos medianos	3. Vasculitis de pequeños vasos
<ul style="list-style-type: none"> • Arteritis (temporal) de células gigantes • Enfermedad de Takayasu 	<ul style="list-style-type: none"> • Poliarteritis nodosa clásica • Enfermedad de Kawasaki 	<ul style="list-style-type: none"> • PAN microscópica (o poliangeítis)* • Granulomatosis de Wegener* • Enfermedad de Schurg-Strauss* • Púrpura de Schönlein-Henoch • Púrpura crioglobulinémica • Vasculitis cutánea leucocitoclástica

*Vasculitis fuertemente asociadas a positividad de anticuerpos anticito plasma de los neutrófilos (ANCA).

Tabla 3. Clasificación de vasculitis sistémicas por tamaño de vaso y presencia de granulomas. Savage COS, Harper L, Adu D. 1997.

Tamaño vaso	Granulomatosis	Sin granulomatosis
Grande	Arteritis de la temporal Arteritis de Takayasu	
Medio		Poliarteritis nodosa Enfermedad de Kawasaki
Pequeño	Granulomatosis de Wegener Churg-Strauss	Poliangitis microscópica Purpura de Schönlein-Henoch Síndrome de Vasculitis leucocitoclástica

Tabla 4. Nueva clasificación de Vasculitis en niños⁽³⁴⁾.

1 - Vasculitis predominantemente de grandes vasos.	2 - Vasculitis predominantemente de medianos vasos.	3 - Vasculitis predominantemente de pequeños vasos.	4 - Otras vasculitis.
- La arteritis de Takayasu	- Poliarteritis nodosa infantil - Poliarteritis cutánea - Enfermedad de Kawasaki	<ul style="list-style-type: none"> • Granulomatosis - Granulomatosis de Wegener - Síndrome de Churg-Strauss • No granulomatosis - Poliangeítis microscópica - Púrpura de Henoch-Schönlein - Vasculitis leucocitoclástica cutánea aislada - Vasculitis urticariforme hipocomplementémica 	<ul style="list-style-type: none"> - Enfermedad de Behçet - Vasculitis secundaria a infección (como la hepatitis B asociada poliarteritis nodosa), tumores malignos, y drogas, incluyendo vasculitis por hipersensibilidad - Vasculitis asociada a enfermedades del tejido conectivo - Vasculitis aislada del sistema nervioso central - Síndrome de Cogan - Sin clasificar

Los nuevos criterios de clasificación para Púrpura de Henoch-Schönlein se describen en la **tabla 5**.

Tabla 5. Criterios finales de clasificación para Púrpura de Henoch-Schönlein (EULAR / PRINTO / PRES).

Púrpura palpable (criterio obligatorio), con predominio de miembros inferiores, NO relacionada con trombocitopenia, y al menos 1 de los 4 siguientes criterios:	
Dolor abdominal	Dolor abdominal cólico, difuso, de aparición aguda, evaluada por la historia y el examen físico. Se pueden incluir invaginación intestinal y hemorragia digestiva.
Histopatología	Vasculitis leucocitoclástica por lo general, con predominio de depósitos de IgA, o Glomerulonefritis proliferativa, con predominio de depósitos de IgA.
Artritis o artralgias	Artritis de comienzo agudo se define como dolor en las articulaciones con hinchazón o limitación de movimiento. Artralgia de comienzo agudo se define como dolor en las articulaciones sin inflamación de las mismas y sin limitación de movimientos.
Afectación renal	Proteinuria >0,3g/24hs, o >30mmol/mg de albúmina en orina/creatinina en orina en una muestra de la mañana. Hematuria o cilindros hemáticos: > 5 eritrocitos / campo de alta resolución o cilindros hemáticos en el sedimento urinario o = 2 + en tiras de uroanálisis.
En los casos de púrpura con distribución atípica, se requiere demostración de IgA en la biopsia. Esta nueva clasificación proporciona una sensibilidad y especificidad para PHS (utilizando otras formas de vasculitis como controles) de 100 y 87%, respectivamente.	

Los nuevos criterios de clasificación para Poliarteritis Nodosa infantil se describen en la **tabla 6**.

Tabla 6. Criterios finales de clasificación para Poliarteritis nodosa infantil (EULAR / PRINTO / PRES).

Histopatología: Evidencia de vasculitis necrotizante en arterias de mediano o pequeño tamaño.	
Anomalías angiográficas Angiografía que demuestra aneurismas, estenosis u oclusión de arterias de mediano o pequeño tamaño, no debido a Displasia fibromuscular u otras causas no inflamatorias. La angiografía convencional es la modalidad de imagen preferida.	
Histopatología o anomalías angiográficas (obligatorio), además de uno de los cinco criterios siguientes:	
Compromiso cutáneo	Livedo reticularis: patrón reticular violáceo por lo general distribuido irregularmente en el tejido subcutáneo, a menudo más importante con enfriamiento. Nódulos en la piel: nódulos subcutáneos sensibles. Infartos superficiales de la piel: úlceras superficiales de la piel (piel y tejido celular subcutáneo) u otros cambios isquémicos menores (infartos del lecho ungueal, hemorragias o necrosis digitales). Infartos profundos de la piel: úlceras profundas de la piel (tejido celular subcutáneo y estructuras más profundas); Necrosis/gangrena de falange digital u otros tejidos periféricos (nariz y orejas).
Mialgia o miositis Hipertensión	Dolor muscular o inflamación muscular. Presión arterial sistólica /diastólica mayor que el percentil 95 para la estatura.
Neuropatía periférica	Neuropatía periférica sensorial: neuropatía con pérdida de sensibilidad con distribución en guantes o calcetines Neuritis motora: mono/múltiple neuritis motora de nervios periféricos.
Compromiso renal	Proteinuria: >0,3gr/24hs, o >30mmol/mg de albúmina en orina/creatinina en orina en una muestra de la mañana. Hematuria o cilindros hemáticos: > 5 hematíes/campo de alta potencia o cilindros hemáticos en el sedimento urinario = 2 + en tira reactiva Deterioro de la función renal: Tasa de Filtrado Glomerular (fórmula de Schwartz) <50% de lo normal
Ankara 2008 clasificación definición: κ de 0,92 (IC 95%: 0,86 a 0,98).	

Los nuevos criterios de clasificación para Granulomatosis de Wegener infantil se describen en la **tabla 7**.

Tabla 7. Criterios finales de clasificación para Granulomatosis de Wegener infantil (EULAR / PRINTO / PRES).

Al menos tres de los seis criterios siguientes:	
Histopatología	Reacción inflamatoria granulomatosa dentro de la pared de una arteria o en el área perivascular o extravascular.
Compromiso de Vías Aéreas Superiores	Descarga nasal purulenta crónica o con sangre o epistaxis recurrente o costras o granulomas. Perforación del tabique nasal o deformidad de la nariz en silla de montar. Inflamación sinusal crónica o recurrente.
Compromiso laringo-traqueo-bronquial	Estenosis subglótica, traqueal o bronquial.
Compromiso pulmonar	Radiografía o TAC de tórax que muestra presencia de nódulos, cavidades o infiltrados.
ANCA	ANCA positivo por inmunofluorescencia o por ELISA (ANCA-c/MPO o ANCA-p/PR3).
Compromiso renal	Proteinuria: >0,3gr/24hs, o >30mmol/mg de albúmina en orina/creatinina en orina en una muestra de la mañana. Hematuria o cilindros hemáticos: > 5 hematíes/campo de alta potencia o cilindros hemáticos en el sedimento urinario o $\geq 2+$ en tira reactiva. Glomerulonefritis necrotizante pauci-inmune.
Ankara 2.008 clasificación de definición: κ de 0,90 (IC 95%: 0,84 a 0,97).	

Los nuevos criterios de clasificación para Arteritis de Takayasu infantil se describen en la **tabla 8**.

Tabla 8. Criterios finales de clasificación para Arteritis de Takayasu infantil (EULAR / PRINTO / PRES).

Anomalías angiográficas: Angiografía (angiografía convencional, anti-TAC o angio-RMN) de la aorta o sus ramas principales y las arterias pulmonares que muestran aneurisma/dilatación, estrechez, obstrucción o engrosamiento de la pared arterial, no debida a Displasia fibromuscular o causas similares. Cambios generalmente focales o segmentarios	
Anomalías angiográficas (criterio obligatorio) más uno de los cinco criterios siguientes:	
Déficit de pulso o claudicación	Pulsos arteriales periféricos desiguales, disminuidos o ausentes. Claudicación: dolor muscular focal inducido por actividad física.
Discrepancia en la Presión arterial	Discrepancia de la PA en las cuatro extremidades Presión arterial sistólica con >10mmHg de diferencia en cualquier miembro
Soplos	Soplos audibles o frémitos palpables sobre las grandes arterias
Hipertensión	PA sistólica/diastólica mayor al percentil 95 para la estatura
Reactantes de fase aguda	Velocidad de sedimentación globular >20mm en la primera hora o cualquier valor de PCR por encima de lo normal (de acuerdo a la referencia laboratoria).
Ankara 2.008 clasificación de definición: κ de 0,99 (IC 95%: 0,93 a 1,00).	

Los criterios de clasificación para Enfermedad de Kawasaki se describen en la **tabla 9** ^(37,38).

Tabla 9. Criterios de clasificación para la enfermedad de Kawasaki.

Fiebre persistente durante al menos cinco días (criterio obligatorio) y cuatro de las cinco características siguientes:

- Cambios en las extremidades periféricas o zona perineal.
- Exantema Polimorfo.
- Inyección conjuntival bilateral no purulenta.
- Cambios en labios y cavidad oral: inyección de la mucosa oral y faríngea, lengua en frambuesa.
- Linfadenopatía cervical.

En presencia de afección de la arteria coronaria (detectado en ecocardiografía) y fiebre, menos de cuatro de los cinco restantes criterios son suficientes.

ASPECTOS CLÍNICOS GENERALES DE LAS VASCULITIS

La vasculitis en el niño es un campo de la reumatología pediátrica difícil y a su vez fascinante, compartida por otros especialistas pediátricos como dermatólogos, nefrólogos y cardiólogos, hecho que enfatiza la naturaleza multisistémica de estas enfermedades. El tipo de cambios patológicos, la localización de la lesión, el tamaño de vaso, y la extensión sistémica del daño vascular determina

la expresión clínica de la enfermedad y la severidad de la misma. El diagnóstico de las vasculitis requiere un alto grado de sospecha y el reconocimiento de una entidad específica exige un conocimiento general de todas las vasculitis, de las características peculiares de cada tipo y del espectro de presentaciones clínicas. En la **tabla 10** se resumen las características que indican una vasculitis ^(39,40).

Tabla 10. Características que sugieren un síndrome vasculítico.

Características

Clínicas

- Constitucional: Fiebre, pérdida de peso, fatiga o fiebre de origen desconocido.
- Lesiones cutáneas: Púrpura palpable, urticaria vasculitis, livedo reticularis, nódulos, úlceras, lesiones isquémicas, flebitis superficial.
- Neurológico: cefalea, convulsión, mononeuritis múltiple, lesiones focales del sistema nervioso central.
- Cabeza y cuello: Sinusitis, condritis, otitis, iritis.
- Musculoesquelético: Artralgia o artritis, mialgias o miositis.
- Renal: Nefritis, hipertensión.
- Pulmonar: Infiltrados pulmonares o hemorragia, nódulos, cavidades, serositis.

Laboratorio

- Aumento de la velocidad de sedimentación o proteína C reactiva.
- Leucocitosis.
- Anemia.
- Eosinofilia.
- Alteración en la función hepática.
- Anticuerpo anti-citoplasma de los neutrófilos (ANCA).
- Aumento del factor VIII.
- Crioglobulinemia.
- Inmunocomplejos circulantes.
- Hematuria.

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

El pronóstico de cada tipo de Vasculitis sistémica depende del grado de afección, esto se refiere al órgano o sistema afectado y a la intensidad de inflamación en cuestión. En general, para el tratamiento se utilizan corticoides locales, sistémicos como Metilprednisolona, prednisona, dexametasona o hidrocortisona, además de Inmunoglobulina Intravenosa, plasmaféresis, azatioprina, metotrexato, micofenolato mofetil, ciclosporina y actualmente nuevos medicamentos llamados “biológicos”, que se encargan de bloquear citocinas

específicas en la cascada inflamatoria como anti-FNT, anti-IL 6, anti-IL 1, anti-CD20, entre otros⁽⁴¹⁾.

COMENTARIOS

El uso adecuado de nuevas clasificaciones para el estudio de las vasculitis sistémicas en pediatría es de valiosa ayuda para el manejo correcto de las mismas, ya que es bien conocido el hecho de que **“los niños no son adultos pequeños”**, con fisiología, fisiopatología, medio ambiente y pronóstico diferentes.

REFERENCIAS

1. Calvo-Penadés I. Clasificación de las vasculitis en el niño. *An Pediatr (Barc)*. 2005;62(4):263-66.
2. Sunderkotter C, Sindrilaru A. Clinical classification of vasculitis. *Eur J Dermatol*. 2006;16(2):114-24.
3. Reyes P. Vasculitis. Contribuciones de la Reumatología Mexicana. *Rev Mex Reumat*. 2001;16:215-19.
4. Alarcon-Segovia D, Brown AL Jr. Classification and etiologic aspects of necrotizing angitides; an analytic approach to a confused subject with a critical review of the evidence for hypersensitivity in polyarteritis nodosa. *Mayo Clin Proc*. 1964;39:205-22.
5. Zeek PM, Periarthritis nodosa: a critical review. *Am J Clin Path*. 1952;22:777-90.
6. Alarcon-Segovia D. The necrotizing vasculitis: a new pathogenetic classification. *Med Clin North Am*. 1977;61:241-60.
7. Alarcon Segovia D. The necrotizing vasculides in man. *Clin Rheum Dis*. 1980;6:223-31.
8. Stringa MF, Castro C, Olivera AD. Vasculitis primarias en la infancia: estudio clínico-epidemiológico. *Dermatol Argent*. 2009;15(6):411-19.
9. Gerona E, Jesus K, Yamamoto-Furusho JK, Cutiño T, Reyes PA, Vargas-Alarcon G, et-al. HLA-DR6 (possibly DRB1*1301) is associated with the susceptibility to Takayasu arteritis in Mexicans. *Heart & Vessel*. 1997;11:277-80.
10. Rodríguez T, Zuñiga J, Salgado N, Hernandez B, Vargas G, Reyes P, et-al. Intron 2 and exon 3 sequences may be involved in the susceptibility to develop Takayasu Arteritis. *Int J Cardiol*. 1998;66:135-38.
11. Vargas G, Zuñiga J, Gamboa R, Hernandez G. Hesiquio R, Cruz D, et-al. DNA sequencing of HLA-B alleles in mexican patients with Takayasu Arteritis. *Int J Cardiol*. 2000;75:117-22.
12. Vargas G, Flores C, Hernandez G, Zuñiga J, Gamboa R, Soto ME, et-al. Immunogenetics and clinical aspects of Takayasu's arteritis patients on Mexican Mestizo population. *Cli Exp Rheumatol*. 2001;19:439-43.
13. Vargas G, Hernandez G, Soto ME, Murguía LE, Perez N, Granados J, et-al. Comparative study of the residues 63 and 67 on the HLA-B molecule in patients with Takayasu's Arteritis. *Immunol Lett*. 2005;96:225-29.
14. Katsicas MM, Pompozi L, Russo R. Arteritis de Takayasu en pediatría. *Arch Argent Pediatr*. 2012;110(3):251-55.
15. Callis L, Vilalta R, Fortuny G, Castello F, Guardia I. Control a largo plazo de 55 niños con nefropatía secundaria de Schoenlein-Henoch. *Bol Méd Hosp Infant Méx*. 1984;41(4):219-22.
16. Cáceres-Mosquera J, Fuentes-Velasco Y, Romero-Navarro B. Púrpura de Henoch-Schönlein: reporte de 105 pacientes pediátricos. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2006;63:314-21.
17. Vizcaíno A, Arévalo A, Rodríguez A, Stanislaw S. Enfermedad de Kawasaki en niños mexicanos. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 1991;48(6):398-08.
18. González M, Urban H, Santamaría H, Gorbea M. Enfermedad de Kawasaki en México: análisis de 13 casos. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 1991;48(6):409-16.
19. Cuttica RJ. Vasculitis en la infancia. *Rev Bras Reumatol*. 1995;35:7-8.
20. Abud C, Sánchez A, Díaz E, Rodríguez II, González R. Vasculitis primaria del sistema nervioso central. *Rev Mex Reum*. 1994;9(3):123-27.

21. Flores-Suárez LF, Villa AR. Spectrum of Wegener Granulomatosis in a Mexican population. *Ann NY Acad Sci.* 2007;1107:400-09.
22. Lane SE, Watts RA, Shepstone L. Primary systemic vasculitis: clinical features and mortality. *QJM.* 2005;98(2):97-111.
23. Hunder GG, Arend WP, Bloch DA. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. Introduction. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1065-1137.
24. Bloch DA, Michel BA, Hunder GG. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis: patients and methods. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1068-1073.
25. Mills JA, Michel BA, Bloch DA. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1114-1121.
26. Arend WP, Michel BA, Bloch DA. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1129-1134.
27. Lightfoot RW Jr, Michel BA, Bloch DA. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1088-1093.
28. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1101-1107.
29. Jaya K, Rao MHS, Nanacy B, Allen MD, Pincus T. Limitations of the 1990 American College of Rheumatology Classification Criteria in the Diagnosis of Vasculitis. *Ann Intern Med.* 1998;129:245-52.
30. Lie JT. Nomenclature and classification of vasculitis: plus ça change, plus c'est la même chose. *Arthritis Rheum.* 1994;37(2):181-86.
31. Sundel R, Szer I. Vasculitis in childhood. *Rheum Dis Clin Am.* 2002;28:625-54.
32. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K. Nomenclature of systemic vasculitides: proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum.* 1994;37:187-92.
33. Savage COS, Harper L, Adu D. Primary systemic vasculitis. *Lancet.* 1997;22:553-58.
34. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis.* 2006;65:936-41.
35. Ruperto N, Ozen S, Pistorio A. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008, Part I-Overall methodology and clinical characterisation. *Ann Rheum Dis.* 2010;69:790-97.
36. Ozen S, Pistorio A, Lusan SM. 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.
37. Japan Kawasaki Disease Research Committee. Diagnostic guidelines for Kawasaki disease, 5th ed, Tokyo: Japan Red Cross Medical Center; 2002.
38. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics.* 2004;114:1708-1733.
39. Churg A, Churg J. From de book Systemic Vasculitides. New York: Igaku-Shoin Medical Publisher; 1991.
40. Phillip R, Luqmani R. Mortality in systemic vasculitis: a systematic review. *Clin Exp Rheumatol.* 2008;26(Suppl 51):S94-104.
41. Gedalia A, Cuchacovich R. Systemic Vasculitis in Childhood. *Curr Rheumatol Rep.* 2009;11:402-409.