

Artículo original**Las vasculitis. Frecuencia en un hospital de tercer nivel**

Dr. Luis Carbajal Rodríguez,* Dr. Jorge Zarco Román,** Dra. Marta Luna Figueroa,** Dr. Raymundo Rodríguez Herrera,** Dra. Rosalba Barrios Fuentes,** Dr. José N. Reynés Manzur*** ◇

Resumen

Introducción. La vasculitis es un proceso caracterizado por inflamación, necrosis o ambos problemas de los vasos sanguíneos que conduce a su oclusión y a la isquemia del tejido que perfunden.

Material y Métodos. Se revisaron los expedientes de 131 pacientes con diagnóstico de vasculitis primaria de 1978 al 2000.

Resultados. Los pacientes reunieron los criterios diagnósticos del padecimiento. La edad de presentación fue de 11 meses a 17 años seis meses; edad promedio, seis años un mes. La relación del sexo femenino-masculino fue de 1.1:1. Hubo cuatro patologías: púrpura de Henoch-Schönlein en 109 pacientes (83.2%), enfermedad de Kawasaki en 14 (10.6%), poliarteritis nodosa en seis (4.5%) y enfermedad de Takayasu en dos (1.5%).

Conclusiones. La frecuencia de vasculitis fue semejante a la de la literatura internacional consultada. La mayor parte de los criterios de clasificación estuvieron presentes en todos los pacientes.

Palabras clave: Vasculitis, púrpura de Henoch-Schönlein, poliarteritis nodosa, enfermedad de Kawasaki, enfermedad de Takayasu.

Introducción

Las vasculitis se caracterizan por inflamación de los vasos sanguíneos con oclusión e isquemia secundaria ¹, lo que afecta arterias, venas o capilares con calibre fino, mediano, grande o su combinación.

* Jefe del Departamento de Medicina Interna
Subdirector TN Hospital General de Zona 30. IMSS

** Residente de V año Curso Avanzado de Medicina Interna

*** Médico Adscrito
Instituto Nacional de Pediatría

Correspondencia: Dr. Luis Carbajal Rodríguez. Departamento de Medicina Interna. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F.
Recibido: junio, 2003. Aceptado: agosto, 2003.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

Abstract

Introduction. Vasculitis is a pathological process characterized by inflammation and/or necrosis of the blood vessels which results in their occlusion and ischemia of the tissues they supply.

Material and methods. The records of 131 patients seen from 1978 to 2000 with the diagnosis of primary vasculitis were studied.

Results. Every patient met the criteria for the diagnosis. Their ages ranged from 11 months to 17 years 6 months with an age average of 6 years 1 month. The female-male ratio was 1.1:1. There were four types of pathology: Henoch-Schönlein purpura in 109 patients (83.2%), Kawasaki's disease in 14 (10.6%), polyarteritis nodosa in 6 (4.5%), two patients had Takayasu's arteritis (1.5%).

Conclusions. Our patients with vasculitis had the same order of frequency reported in the international literature. Every patient met most of the classification criteria.

Key words: Vasculitis, Henoch-Schönlein purpura, polyarteritis nodosa, Kawasaki's disease, Takayasu's arteritis.

El infiltrado es de polimorfonucleares, de linfocitos y eosinófilos; puede causar necrosis (poliarteritis nodosa) o granulomas (Takayasu) ².

La patogénesis es compleja e intervienen células endoteliales, linfocitos T y B, macrófagos, células cebadas, eosinófilos, anticuerpos contra citoplasma del neutrófilo (ANCA), así como complejos inmunes que activan complemento ³. Además hay liberación de aminas, que interactúan con células inflamatorias por receptores en neutrófilos y monocitos que liberan citocinas, radicales libres de oxígeno y enzimas proteolíticas con daño vascular ¹.

Hay cambios mediados por citocinas para la expresión y función de proteínas específicas de superficie celular con interacción entre el endotelio y linfocitos (moléculas de adhesión).

Las citocinas son de tres tipos: integrinas (en leucocitos), selectinas (en células endoteliales) y miembros de la familia de las inmunoglobulinas. Las integrinas en células meloides (CD11b/CD18) producen adherencia de leucocitos al endotelio con diapédesis ², así como selectinas P (plaquetas) y E (células endoteliales), que retardan el tránsito de leucocitos. Hay además, un anticuerpo contra el citoplasma de neutrófilos (ANCA) ² de dos tipos: "ANCA C" (citoplasmáticos), ANCA "P" (perinucleares).

Se ha identificado a la proteinasa 3 (PR3) como su blanco antigénico y contra la mieloperoxidasa del neutrófilo (MPO) respectivamente, como en la enfermedad de Wegener y la poliarteritis microscópica. En otros casos hay anticuerpos contra las células del endotelio (AEA) ^{4,5}.

Hay diversas clasificaciones de las vasculitis: desde la de Zeek en 1952, hasta la de Chapel Hill en 1994 ². Esta última propone tres grupos: vasculitis de grandes vasos (aorta y sus ramas); de medianos vasos (arterias de vísceras); vasos pequeños (vénulas, capilares y arteriolas) (cuadro 1) ³.

Lie ⁶ propone una clasificación simplificada: vasculitis primaria y secundaria (cuadro 2). Otros autores las clasifican según el área afectada en limitadas o sistémicas ⁷.

Cuadro 1. Nombres y definiciones adoptadas por la conferencia por consenso de Chapel Hill en la nomenclatura de las vasculitis sistémicas

Vasculitis de grandes vasos

Arteritis de células gigantes (temporal).
Arteritis de Takayasu.

Vasculitis de vasos medianos

Poliarteritis nodosa (PAN clásica).
Enfermedad de Kawasaki.

Vasculitis de vasos pequeños

Granulomatosis de Wegener.
Síndrome de Churg-Strauss.
Poliangeítis microscópica.
Púrpura de Henoch-Schönlein.
Vasculitis crioglobulinémica esencial.
Angeítis leucocitoclástica cutánea.

Material y método

Se revisaron 131 expedientes con vasculitis primarias vistos por primera vez en el Servicio de Medicina Interna del INP de 1978 al 2000. El diagnóstico se apoyó en los criterios establecidos por el Consenso de Chapell

Hill de 1994: datos epidemiológicos, clínicos e histopatológicos y del Colegio Americano de Reumatología (CAR).

Se incluyó sólo a los pacientes con el mínimo indispensable de criterios para diagnosticar cada una de las vasculitis (cuadros 3, 4, 5 y 6).

Cuadro 2. Clasificación práctica de las vasculitis revisada por Lie

Vasculitis primarias

Vasculitis que afectan vasos de calibre grande, mediano y fino.
Arteritis de Takayasu.
Arteritis de células gigantes (temporal).
Angeítis aislada del sistema nervioso central.

Vasculitis que afectan predominantemente vasos de mediano y fino calibre.
Poliarteritis nodosa.
Síndrome de Churg-Strauss.
Granulomatosis de Wegener.

Vasculitis que afectan predominantemente vasos finos.
Poliangeítis microscópica.
Síndrome de Henoch-Schönlein.
Angeítis leucocitoclástica cutánea.

Cuadros diversos.
Enfermedad de Buerger.
Síndrome de Cogan.
Enfermedad de Kawasaki.

Vasculitis secundarias

Relacionadas con infecciones.
Secundarias a enfermedad del tejido conectivo.
Por hipersensibilidad a fármacos.
Secundaria a crioglobulinemia esencial mixta.
Relacionadas a malignidad.
Urticariana hipocomplementémica.
Consecutiva a trasplantes de órganos.
Síndromes pseudovasculíticos: mixoma, endocarditis, síndrome de Sneddon.

Cuadro 3. Criterios de 1990 para la clasificación de la púrpura de Henoch-Schönlein

- Edad menor de 20 años al presentarse la enfermedad.
- Púrpura palpable.
- Dolor abdominal.
- Granulocitos en la pared de arteriolas y vénulas en la biopsia.

Se considera que un paciente tiene púrpura de Henoch-Schönlein si están presentes por lo menos dos de estos cuatro criterios. La presencia de dos o más criterios da una sensibilidad del 87.1% y una especificidad del 87.7%.

Cuadro 4. Criterios de 1990 para la clasificación de enfermedad de Kawasaki

1. Fiebre inexplicable por cinco días o más.
2. Por lo menos cuatro de los siguientes signos:
 - a. Conjuntivitis no exudativa.
 - b. Uno de los siguientes cambios en la orofaringe: eritema de la mucosa, labios hiperémicos, con fisuras y secos; amígdalas rojas.
 - c. Cambios en las extremidades; eritema característico en palmas y plantas; induración de las manos y pies o descamación periungueal.
 - d. Exantema polimorfo.
 - e. Adenopatía cervical no supurativa aguda (uno o más ganglios por lo menos de 1.5 cm de diámetro).

Los pacientes con fiebre y más de cuatro de estos cinco signos se diagnostican de enfermedad de Kawasaki y sobre todo si están presentes anomalías de la arteria coronaria.

Cuadro 5. Criterios de 1990 para la clasificación de la poliarteritis nodosa

- Pérdida ponderal de 4 kg o más.
- Livedo reticularis.
- Dolor de testículos espontáneo o a la palpación.
- Mialgias, debilidad o dolor de piernas a la palpación.
- Mononeuropatía o polineuropatía.
- Presión diastólica mayor de 90 mmHg.
- Incremento de BUN o de creatinina.
- Virus de hepatitis B.
- Anormalidades arteriográficas.
- Biopsia de arteria de calibre fino o mediano que contenga PAN.

Se califica a un paciente como una PAN si tiene cuando menos tres de los diez criterios señalados; la presencia de tres criterios o más tiene una sensibilidad de 82.2% y una especificidad de 86.6%.

Cuadro 6. Criterios de 1990 para la clasificación de la arteritis de Takayasu

- Edad igual o menor de 40 años.
- Claudicación de las extremidades.
- Decremento del pulso arterial braquial.
- Diferencias de presión sanguínea > 10 mmHg.
- Soplo audible sobre arterias subclavias o aorta abdominal.
- Anormalidades arteriográficas.

Se dice que un paciente tiene arteritis de Takayasu si existen por lo menos tres de los seis criterios. La presencia de tres criterios o más tiene una sensibilidad de 90.55% y una especificidad de 97.8%.

Resultados

La edad de presentación del padecimiento fue de 11 meses a 17 años seis meses; promedio seis años un mes; relación del sexo femenino-masculino 1.1:1.

Hubo cuatro patologías: púrpura de Henoch-Schönlein (PHS), 109 pacientes (83.2%); enfermedad de Kawasaki (EK), 14 pacientes (10.6%); poliarteritis nodosa (PAN), seis pacientes (4.5%); enfermedad de Takayasu, dos pacientes (1.5%).

Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). Llenaron los criterios para la enfermedad 109 pacientes (83.2%). Predominó el sexo femenino con 61 (55.9%); relación 1.2:1. La edad de presentación fue entre dos años ocho meses y 17 años seis meses, promedio seis años tres meses. Todos presentaron dos o más criterios de PHS (100%); 84 (77%) presentaron tres criterios: menor de 20 años, púrpura palpable, dolor abdominal. Presentaron los dos primeros criterios 25 pacientes (33%). Sólo cuatro pacientes tuvieron cuatro criterios (3.6%) incluyendo los que proporcionaron las biopsias renal o de piel.

Entre las manifestaciones extracutáneas no incluidas en los criterios para el diagnóstico de PHS, se observaron con frecuencia:

- a) Hematuria de predominio microscópico en 41 pacientes (37.6%).
- b) Artralgias en 20, (26.6%), en tobillos, rodillas y muñecas.
- c) Sangrado de tubo digestivo alto y bajo en 23, (21.1%).
- d) Edema en 16 (14.6%), en tobillos, rodillas y muñecas.

Las biopsias mostraron:

1. En piel: vasculitis leucocitoclástica compatible con púrpura vascular.
2. Renal: glomerulonefritis intracapilar segmentaria compatible con PHS.
3. Renal: glomerulonefritis proliferativa intracapilar leve.
4. Renal: glomerulonefritis focal y segmentaria y nefritis intersticial focal.

Las dos últimas fueron compatibles con PHS en base al cuadro clínico de síndrome nefrítico.

Enfermedad de Kawasaki (EK). Cumplieron con más de cuatro criterios 14 pacientes (10.6%) con relación masculino-femenino de 1.5:1 y edades entre 11 meses y diez años (promedio cinco años). Todos tuvieron fiebre mayor de 38°C.

Criterios observados en los 14 pacientes en orden de frecuencia:

1. Hiperemia conjuntival y exantema en todos (100%).
2. Cambios en extremidades: descamación periungueal en 13 (93%); eritema palmar y plantar e induración de manos y pies en 12 (86%).

3. Cambios en orofaringe: lengua en "fresa" y faringe hiperémica en 12 (86%); adenopatías cervicales mayores de 1.5 cm en seis (43%).

Otros datos fueron: ocho pacientes (57.1%) mostraron trombocitosis superior a 500,000 mm³, uno tuvo aneurismas coronarios y llegó a tener 971,000 plaquetas/mm³. Nueve (64.2%) tuvieron leucocitosis superior a 10,000/mm³; en un caso, más de 30,000/mm³. La proteína C reactiva fue positiva y la velocidad de sedimentación globular elevada en todos (100%).

Se efectuó ecocardiograma bidimensional en doce pacientes (85.7%). Fue anormal en ocho (66.6%), de los cuales cuatro presentaron afección del pericardio (dos engrosamiento y dos derrame pericárdico); cinco presentaron aneurismas coronarios, uno de 7 mm en la coronaria derecha y de 4 mm en la izquierda; otro, aneurisma de coronaria izquierda de 6 mm y derecha de 3 mm; el tercero, dilatación de 4 mm de la arteria coronaria; dos más, dilatación de la coronaria derecha de 6 mm. En los pacientes con afección coronaria se realizó gammagrama de perfusión miocárdica que fue normal en todos. Se realizó coronariografía en tres pacientes; se confirmaron los aneurismas en uno de ellos. Hubo seguimiento ecocardiográfico en doce casos; se observó reducción de 1 mm en el diámetro de las coronarias en un paciente un año después del diagnóstico.

Poliarteritis nodosa (PAN). Seis pacientes presentaron los criterios necesarios (4.5%). Todos fueron masculinos y con edades de presentación entre un año y cuatro años seis meses (media un año 11 meses).

Los criterios observados en orden de frecuencia fueron:

1. Tensión arterial diastólica mayor de 90 mmHg en el 100% de los casos.
2. Alteraciones en la angiografía de cinco (83.3%), en quienes hubo microaneurismas de las arterias renales y mesentéricas; sólo en dos pacientes (33%) había alteraciones en las arterias cerebrales.
3. Incremento de la creatinina sérica en cuatro de los seis pacientes (66.6%).
4. Pérdida de peso mayor de 4 kg en tres (50%).
5. Livedo reticularis en dos (33.3%).
6. Mononeuropatía en un paciente (16.6%) y mialgias en otro (16.6%).

Enfermedad de Takayasu. Hubo dos niñas (1.5%), de 14 y 16 años; presentaron dos y tres de los seis criterios diagnósticos respectivamente: 1. Claudicación de extremidades; 2. decremento del pulso de la arteria braquial; 3. alteracio-

nes identificadas por arteriografía. En una paciente la lesión estaba en el tronco celíaco hasta la bifurcación de las iliacas, con dilatación del calibre de la aorta en el sitio proximal. Las arterias renales mostraban disminución del calibre sobre todo la izquierda. En otra, había mínima vascularidad de la carótida e imágenes en "sacabocado" de ambos lados de la pared; existía irregularidad y tortuosidad de la aorta por debajo del tronco celíaco y disminución del calibre de la arteria renal izquierda.

Discusión

Los 131 pacientes con vasculitis primaria diagnosticados en 20 años fueron el 0.08% de otras patologías en 155,025 niños estudiados en ese período.

La *púrpura de Henoch-Schönlein* es la vasculitis más frecuente en la edad pediátrica (preescolares y escolares), más que en adultos⁸. Afecta a pequeños vasos de muchos sistemas y se acompaña de púrpura palpable, dolor abdominal, poliarteritis y nefritis. La edad promedio fue seis años tres meses, como en otras publicaciones^{9,10}. Predominaron las niñas a diferencia de los descrito en otras series en las que fueron los niños^{29,10}.

Todos nuestros pacientes tuvieron dos o más criterios para el diagnóstico de acuerdo a la clasificación del Colegio Americano de Reumatología (CAR)^{11,12} (cuadro 3).

Existían tres criterios en 84 pacientes; sólo dos en 25. Únicamente cuatro niños tuvieron cuatro criterios incluyendo el histopatológico, con tres biopsias renales que mostraron

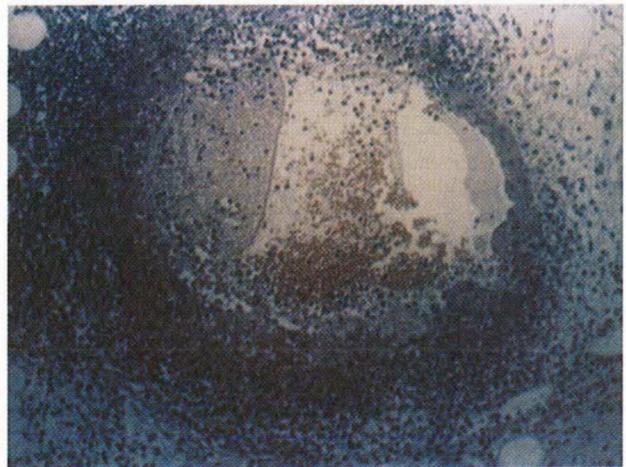


Figura 1. Arteria de pequeño calibre que muestra destrucción de la pared con infiltrado de polimorfonucleares y restos celulares (vasculitis leucocetoclástica) en pacientes con Púrpura de Henoch-Schönlein. Cortesía del Departamento de Patología del INP, Dra. Cecilia Ridaura S.

glomerulopatía de grado variable y una de piel que mostró vasculitis leucocitoclástica. Esto es lo que señalan varias publicaciones.^{2,8,9,13,14}

La característica histopatológica es la vasculitis de pequeños vasos (arteriolas y vénulas). Se denomina lesión leucocitoclástica o necrosante, la que muestra la inflamación de neutrófilos polimorfonucleares en los pequeños vasos. Es en fases avanzadas cuando ocurre la necrosis de la pared vascular y aparecen fragmentos de leucocitos (leucocitoclasia) y destrucción de la pared (figura 1). Existen tres tipos de estas vasculitis según la célula infiltrante que lesione el vaso: neutrofilica, linfocítica o granulomatosa. El agente causal puede ser endógeno o exógeno. Puede ser de origen multifactorial: Fármacos como penicilina, sulfas, quinidina, etc.



Figura 3. Hiperemia conjuntival en una paciente con enfermedad de Kawasaki. Obsérvese el predominio de afección en la conjuntiva bulbar.



Figura 2. Paciente con Purpura de Henoch-Schönlein. Nótese el exantera maculopapular en miembros inferiores y glúteos que se torna purpúrico y palpable.



Figura 4. Paciente con enfermedad de Kawasaki. Muestra eritema brillante de los labios que progresa en tres días a inflamación, grietas o fisuras y sangrado.



Figura 5. En este paciente con enfermedad de Kawasaki se ve descamación cutánea en forma de guante y de calcetín.

Infecciones: Estreptococo, virus hepatitis B, influenza, Epstein Barr.

Autoinmunitarias: lupus eritematoso generalizado, artritis reumatoide juvenil, otras vasculitis.

Enfermedades malignas: leucemia, linfoma, mieloma, crioglobulinemia mixta esencial.

Clínicamente las vasculitis pueden manifestarse con púrpura palpable, sin ésta o con urticaria (figura 2). Con manifestaciones multisistémicas: púrpura 50%, artritis 60%, lesión gastrointestinal 50%, afección renal 60%.

La nefritis en la PHS ocurre en 50 a 60%; sin embargo, menos del 1% sufre nefropatía persistente y menos del 0.1% nefropatía grave con síndrome nefrítico-nefrótico^{2,15}. El 100% de los pacientes estudiados presentó estos datos; el 26.6% tuvo artritis. Los datos histopatológicos de la PHS y la inmunofluorescencia directa muestran depósitos de IgA en los vasos sanguíneos y en el mesangio glomerular; lo que no ocurrió en nuestra serie. La lesión glomerular más frecuente y la que produce mayores lesiones es la glomerulonefritis proliferativa difusa con más del 50% de semilunas.

El informe histológico de los casos estudiados mostró glomerulonefritis segmentaria en dos casos y uno, además, de tipo proliferativo difuso leve. Dos tenían síndrome nefrótico, que es de mal pronóstico¹⁵.

La *enfermedad de Kawasaki* es un padecimiento de lactantes y preescolares que afecta vasos de mediano calibre de varios sistemas, pero con predilección por arterias coronarias en las que causa aneurismas (18 a 25%). El padecimiento cursa con fiebre por más de cinco días y cambios mucocutáneos en más del 90% de los casos²¹ (cuadro 4). La enfermedad tiene una fase aguda (1 a 11 días), una subaguda (11 a 21 días) y otra de convalecencia (21 a 60 días). La

relación masculino-femenino 1.5:1; las edades, de 11 meses a diez años (media de cinco años). Todos nuestros pacientes tuvieron fiebre mayor de 38°C y el 90% tenía cuatro criterios diagnósticos. Había inyección conjuntival o exantema, descamación periungueal, labios secos y fisuras en 13 pacientes (93%). Mostraron eritema de palmas y plantas e induración de manos y pies, lengua en "fresa" y faringe hiperémica 12 niños (86%) (figuras 3, 4 y 5). Hubo adenopatías cervicales mayores de 1.5 cm en seis niños (43%); la linfadenopatía es el dato menos constante 50 a 75% de los casos, como lo señalan diversas publicaciones^{16,17,34}.

La trombocitosis se presenta en la primera semana, aumenta en la segunda y alcanza el máximo en la tercera. Ocho pacientes (57.1%) presentaron trombocitosis superior a 500,000/mm³. Puede no haber trombocitosis, lo que no excluye el diagnóstico.

Los reactantes de la fase aguda fueron positivos en todos los casos, aunque no son parte de los criterios de clasificación¹⁷.

La ecocardiografía (ECO) se debe realizar entre la segunda y tercera semanas y un mes después. Permite visualizar dilatación de aneurismas coronarios en 10 a 14 días en el 25% de los pacientes no tratados con gammaglobulina y en 5% de los que la recibieron¹⁸. En nuestro estudio de ECO bidimensional en 12 pacientes fue anormal en ocho; cinco tuvieron aneurismas coronarios. El gammagrama de perfusión miocárdica fue normal. Si existe afección coronaria se debe realizar coronariografía¹⁹. Se hizo en tres pacientes; se confirmó aneurisma en uno de ellos. En otro caso se observó reducción de 1 mm del diámetro de las coronarias.

La causa de este padecimiento se desconoce. Se sospecha que su origen puede ser infeccioso, altamente contagioso y de baja virulencia a través del aparato respiratorio. Se han señalado diversos microorganismos como *Streptococcus sanguis*, *Propionibacterium acnes*, virus, Epstein-Barr y del herpes^{6,7}. Ocurren exacerbaciones en invierno y primavera. Otra teoría es que se trata de un problema inmunológico, debido a que se han identificado anticuerpos circulantes anticélulas endoteliales²⁰ y en algunos casos, ANCA²¹⁻²⁴.

Histopatológicamente existen dos tipos de lesiones: infiltrado inflamatorio en diversos órganos y arteritis parecida a la PAN con aneurismas coronarios²⁵. Puede observarse miocarditis e insuficiencia mitral en algunos casos²⁶.

La mayoría de los aneurismas coronarios revierte entre seis meses y dos años en el 50% o más de los casos²⁷.

Poliarteritis nodosa (PAN). Los seis fueron niños. La enfermedad se ve a cualquier edad pero la mayor frecuencia es entre los 50 y 60 años en adultos¹⁵ y de nueve a 15 años en los niños. En nuestro estudio se vio en niños de uno a cuatro años seis meses.

Los vasos de mediano calibre muestran necrosis longitudinal con infiltrado de leucocitos, neutrófilos y alteraciones fibrinosas en la íntima. Afecta la capa media y causa disfunción de la elástica; propicia la trombosis secundaria y la formación de aneurismas e infarto de órganos (figura 6), pero no glomerulonefritis. El cuadro clínico es pleomórfico y multisistémico; afecta al sistema nervioso central y periférico, el miocardio, el riñón, el aparato digestivo, el músculo y la piel (cuadro 5).



Figura 6. Arteria con pared engrosada y necrosis fibrinoide (Hematoxilina-Eosina) en la poliarteritis nodosa. Cortesía del Departamento de Patología del INP, Dra. Cecilia Ridaura S.

La presencia de complejos inmunes e hipocomplementemia sugiere una relación etiológica con el estreptococo hemolítico beta o en otros casos, con el virus de la hepatitis B mediante el antígeno de superficie de la hepatitis B del 30 al 60% de los casos, sobre todo en pacientes de población urbana. Más rara vez con citomegalovirus, virus de inmunodeficiencia humana, virus de la hepatitis C y parvovirus²⁸⁻³¹.

Todos los niños con PAN tuvieron tensión arterial diastólica mayor de 90 mmHg que puede deberse a lesión arterial o glomerular en el caso de poliarteritis microscópica. Ocurre en 25 al 35% de los casos en otras series^{2,32,33}, a diferencia de lo visto por nosotros.

Cinco de los casos tenían microaneurismas de las arterias renales, lo que se ha señalado en un 70% de los casos estudiados por angiografía^{21,29}. Estos aneurismas sufren ruptura (figura 7). Dos de nuestros casos también mostraron

alteraciones de las arterias cerebrales. En otras series la angiografía ha revelado lesiones de las carótidas²⁹.

La lesión del sistema nervioso central es la hemorragia, causante de ptosis, hemiparesias, parálisis, crisis convulsivas, etc. No la hubo en nuestra serie.

Hubo incremento de la creatinina sérica en cuatro pacientes (66.6%).

La afectación renal causa proteinuria, hematuria, elevación de la creatinina urinaria (en cuatro de nuestros casos) y de la urea. Es responsable de síndrome nefrítico o nefrótico con glomerulonefritis rápidamente progresiva^{27,29}.

En tres pacientes (50%) hubo pérdida de peso mayor de 4 kg. En la literatura esto se señala en el 50% de los casos, acompañado de ataque al estado general y fiebre^{21,27}.

Se vio livedo reticularis en dos pacientes (33.3%). Esto ocurre entre 25 y 50% de los casos. También se pueden presentar nódulos subcutáneos, úlceras y gangrena^{2,27,29}.

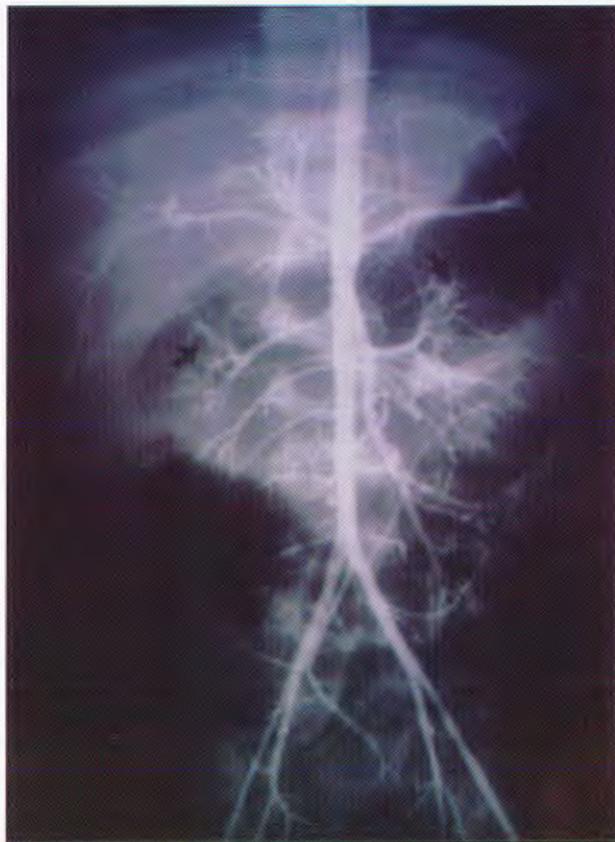


Figura 7. Paciente con Poliarteritis nodosa, microaneurismas en ambas arterias renales. Cortesía del Departamento de Imagenología del INP, Dra. Ma. Antonia Mora T.

Solamente un paciente de nuestra serie tuvo mononeuropatía (16.6%). La alteración del sistema nervioso periférico es más frecuente que la del sistema nervioso central^{27,29}. Se expresa por hipoestesia e hiperestesia, polineuropatía múltiple (70%). Los signos motores y sensitivos son simétricos y afectan preferentemente al nervio ciático y sus ramas y en menor grado los nervios radial, cubital y mediano. En pocos casos (2%) puede haber parálisis de los nervios craneanos III, IV, VI, VII y VIII.

Un paciente tuvo mialgias, que son frecuentes y afectan preferentemente los miembros inferiores (30 a 73%) a lo que pueden agregarse artralgiás o artritis simétrica de miembros inferiores^{27,29}.

Enfermedad o arteritis de Takayasu. Únicamente hubo dos niñas (1.5%), lo que concuerda con otras series en el grupo pediátrico^{21,29}. Se ha descrito esta patología hasta en el 80% de los casos en niñas¹⁵.

La edad de presentación fue entre 14 y 16 años. Generalmente ocurre a los 30 años y antes de los 40. Hay excepciones: desde los cuatro y hasta los 63 años y se ha visto en el primer año de la vida²³.

Esta enfermedad afecta vasos de gran calibre como la aorta y sus ramas proximales y a las arterias pulmonares^{21,23}. Es causa de estenosis, oclusión o aneurismas con dilatación. En la adventicia y a veces en las capas media e íntima hay infiltrado de linfocitos, histiocitos y células plasmáticas que termina en fibrosis^{21,34}.

Se desconoce la etiología. El aspecto genético juega un papel pues se ha observado en gemelos homocigotos. En Japón y Corea^{15,35} se ha encontrado su asociación con HLA-BW2 pero no en otros países. En EE.UU. se asocia con DR4 y MB3³⁶.

Se ha descrito su relación frecuente con el bacilo tuberculoso sobre todo en nuestro medio^{15,37,38}.

En este estudio se encontraron dos y tres de los seis criterios en nuestros dos casos respectivamente (cuadro 6).

Cuadro clínico: fiebre, pérdida de peso, artritis, ataque al estado general e hipertensión arterial. La enfermedad tiene dos fases. Una temprana sistémica sin pérdida de pulso y una tardía, con pérdida de pulso y oclusiones vasculares²¹. La primera puede confundirse con otros padecimientos. El daño oclusivo arterial en la fase tardía causa claudicación intermitente y pulso débil o ausente como en nuestros casos. También puede aparecer isquemia cerebral, ocular o facial, hipertensión arterial renovascular (como nuestra paciente), insuficiencia coronaria, etc.

La arteriografía muestra oclusión, adelgazamiento, aneurismas o todo ello, en los grandes vasos a distintos niveles como en la aorta. También se afectan las coronarias, la arteria renal izquierda y ambas iliacas, como en nuestros pacientes; en la primera niña se observó irregularidad y disminución del calibre de la aorta abdominal por angiografía y de ambas arterias renales. (figura 8).

En la segunda paciente se observó disminución de calibre de la aorta de predominio en el borde izquierdo y estenosis de la arteria renal izquierda, como ha sido señalado⁴² (figura 9).

Esta patología se puede asociar a otras enfermedades reumatoinmunológicas como la artritis reumatoide juvenil, la espondilitis anquilosante, el síndrome de Reiter, el lupus



Figura 8. Aortografía abdominal que muestra irregularidad y disminución del calibre de aorta abdominal y arterias renales en forma importante. Cortesía del Departamento de Imagenología del INP, Dra. Ma. Antonieta Mora T.

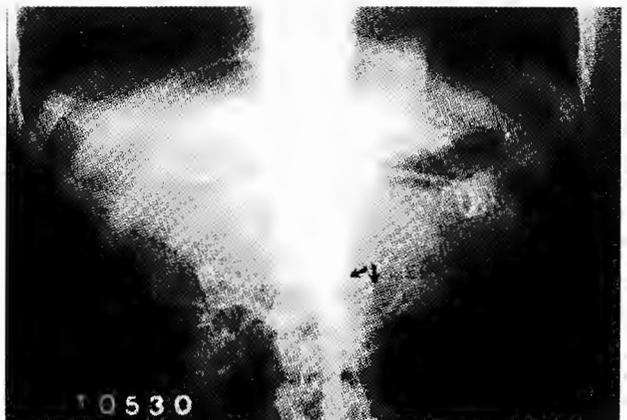


Figura 9. Aortografía que muestra disminución de calibre y oclusión de la arteria renal izquierda e irregularidad de la derecha en el mismo sitio. Cortesía del Departamento de Imagenología del INP, Dra. Ma. Antonieta Mora T.

eritematoso generalizado, la esclerosis sistémica progresiva, la enfermedad de Crohn, etc.³⁸⁻⁴¹. No se observó esto en nuestros pacientes.

La lesión histopatológica se caracteriza por infiltrado mononuclear, células gigantes multinucleadas, formación de aneurismas, especialmente de la aorta, ocasionalmente con ruptura. Esto lleva a fibrosis del vaso, con adelgazamiento y trombosis^{21,43}.

Conclusión

Se investigó la frecuencia de vasculitis en un hospital de concentración Departamento de Medicina Interna del INP.

Hubo tres grupos de vasculitis frecuentes: púrpura de Henoch-Schönlein, enfermedad de Kawasaki y poliarteritis nodosa. La arteritis de Takayasu fue infrecuente.

El diagnóstico se basó en la mayor parte de los criterios de clasificación.

◊ Los autores agradecen al Dr. José N. Reynés Manzur su colaboración en la revisión de la literatura relacionada con el tema y la traducción del resumen del presente trabajo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Sneller MC, Fauci AS. Pathogenesis of vasculitis syndromes. *Med Clin North Am* 1997;81:221-41
- Athreya BH. Vasculitis in children. *Pediatr Clin North Am* 1995;42:1167-88
- Mannik M. Serum sickness and pathophysiology of immune complexes. In: Rich R (ed) *Clinical Immunology: Principles and Practice*. St. Louis, Mosby 1995;p1062
- Csernok E, Ernst M, Schmitt W, Bainton DF, Gross WL. Activated neutrophils express proteinase 3 on their plasma membrane in vitro and in vivo. *Clin Exp Immunol* 1994;95:244-50
- Nash MC, Dillon MJ. Antineutrophil cytoplasm antibodies and vasculitis. *Arch Dis Child* 1997;77:261-4
- Lie JT. Nomenclature and classification of vasculitis: plus ça change, plus c'est la même chose. *Arthritis Rheum* 1994;37:181-6
- Rao JK, Allen BN, Pincus T. Limitations of the 1990 American College of Rheumatology Classification Criteria in the Diagnosis of Vasculitis. *Ann Intern Med* 1998;129:345-52
- Lian Y, Naparstek Y. Schönlein-Henoch syndrome in adults and children. *Seminars Arthritis Rheumatism* 1991;21:103-9
- Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine* 1999;78:1-32
- Abdel-Al YK, Hejazi Z, Majeed HA. Henoch-Schönlein purpura in Arab children. Analysis of 52 cases. *Trop Geogr Med* 1990;42:52-7
- Calabrese LH, Michel BA, Bloch DA. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of hypersensitivity vasculitis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1108-13
- Mills JA, Michel BA, Cloch DA. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990;33:1114-21
- Stewart M, Savage JN, Bell B. Long-term renal prognosis of Henoch-Schönlein purpura in an unselected childhood population. *Eur J Pediatr* 1998;147:113-8
- Meo M, Kronchick G, Nava , Massimo J. Síndrome de Schönlein-Henoch: factores predictivos de compromiso extracutáneo y de tiempo de actividad de la enfermedad. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1998;55:643-50
- González GMA, García PC. Epidemiology of the vasculitides. *Rheum Dis Clin North Am* 2001;27:1-22
- Vizcaino AA, Arévalo SA, Rodríguez LA, Sadovinski PS. Enfermedad de Kawasaki en niños mexicanos. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1991;48:398-408
- Management of Kawasaki syndrome. A Consensus Statement prepared by North American participants of the Third International Kawasaki Disease Symposium Tokyo, Japan. *Pediatr Infect Dis J* 1989;8:663-7
- Mason NH, Takahashi M. Kawasaki syndrome. *Clin Infect Dis* 1999;28:169-87
- Rowley AH, Shulman ST. Síndrome de Kawasaki. *Clin Pediatr North Am* 1999;34:1-9
- Leung DYM, Collin T, Laïerre LA, Geba RS, Pober JS. Immunoglobulin and antibodies present in the acute phase of Kawasaki syndrome lyse cultured vascular endothelial cells stimulated by gamma interferon. *J Clin Invest* 1986;77:1428-35
- Sabage COS, Tizard EJ, Jayne D, Lokwood CM, Dillon MJ. Antineutrophil cytoplasm antibodies in Kawasaki disease. *Arch Dis Child* 1989;6:360-3
- Burns JC, Globe MP, Clarke SH, Wiggins JJr, Hathaway WE. Coagulopathy and platelet activation in Kawasaki syndrome: identification of patients at high risk for development of coronary artery aneurysms. *J Pediatr* 1984;105:205-11
- Kawasaki T (ed). *Proceedings of the Third International Kawasaki Disease Symposium, Tokyo*. Japan Heart Foundation 1989
- Dillon MJ, Ansell BM. Vasculitis in children and adolescents. *Rheum Dis Clin North Am* 1995;21:1115-37
- Roberti I, Reisman L, Churg J. Vasculitis in childhood. *Pediatr Nephrol* 1993;7:479-89
- Melish ME. Kawasaki syndrome. *Pediatr Review* 1996;17:153-62
- Cuttica RJ. Vasculitis in children: A diagnostic challenge. *Curr Probl Pediatr* 1997;27:309-18
- Calabrese LH; Estes M, Yen-Lieberman B. Systemic vasculitis in association with human immunodeficiency virus infection. *Arthritis Rheum* 1989;32:569
- Glick RP, Anson JA. Vasculitis related with substance abuse. In: Churg A, Ghurg J (eds) *Systemic vasculitis*. New York Igaku-shon 1991;pp315-25
- Fink CW. The role of the streptococcus in poststreptococcal reactive arthritis and childhood polyarteritis nodosa. *J Rheumatol* 1991;18:14-20
- Zarco RJ, Carbajal RL, Reynés MJ, Rodríguez HR, Barrios FR. Poliarteritis nodosa clásica. *Acta Pediatr Mex* 2001;22:83-4

32. Graham PC, Lindop GB. The renin-secreting cell in polyarteritis: an immunocytochemical study. *Histopathology* 1990;16:339-45
33. Díaz CA, Onuma TE, Berrón PR, Durán CC, Saracho WF, Espino VJ. Poliarteritis nodosa sistémica en niños. *Acta Pediatr Mex* 1990;11:18-29
34. Matsumara K, Hirano T, Takeda K, Matsuda A, Nakagawa T, Yamaguchi N, Yuasa H, Kusakawa M, Nakano T. Index of aneurysms in Takayasu's arteritis. *Angiology* 1991;42:308-15
35. Isohia I, Numano F, Maezawa H. HLA Bw52 in Takayasu disease. *Tissue Antigens* 1978;12:246
36. Volkman DJ, Mann DL, Fauci AS. Association between Takayasu's arteritis and a B cell alloantigen in North Americans. *N Engl J Med* 1982;306:464
37. Lupi HE, Sánchez TG, Marchushamer J. Takayasu's arteritis. Clinical Study of 107 cases. *Am Heart J* 1977;93:94-103
38. Robles M, Reyes PA. Takayasu's arteritis in Mexico: A clinical review of 44 consecutive cases. *Clin Exp Rheumatol* 1994;12:381-8
39. Hall S, Nelson AM. Takayasu's arteritis and juvenile rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1986;13:431-3
40. Wilson WA, Morgan OS, Bain B, Taylor JE. Takayasu's arteritis: association with Still's disease in an adult. *Arthritis Rheum* 1979;22:684-8
41. Lie JT. Takayasu's arteritis. I: Churg A, Ghurg J. Systemic vasculitides. *Igaku-Shon, Tokyo* 1991;pp159-79
42. Kerr G. Takayasu's arteritis. *Curr Opin Rheumatol* 1994;6:32-8
43. Subramanian R, Joy J, Balakrishnah KG. Natural history of aortoarteritis (Takayasu's disease). *Circulation* 1989;80:429-37

Fe de erratas

En el artículo **Las vasculitis. Su clasificación y diagnóstico** (*Acta Pediátrica de México* 2003;24[4]:248-52), en el segundo párrafo de la segunda columna de la página 248 dice: Su incremento se debe a la liberación de aminas por las plaquetas y de IgE.

Debe decir: Su incremento de permeabilidad se debe a la liberación de aminas por las plaquetas y de IgE.