

VASCULITIS Y SUS GENERALIDADES

DRA. CLARA BROCHERO
RESIDENTE PEDIATRIA USS

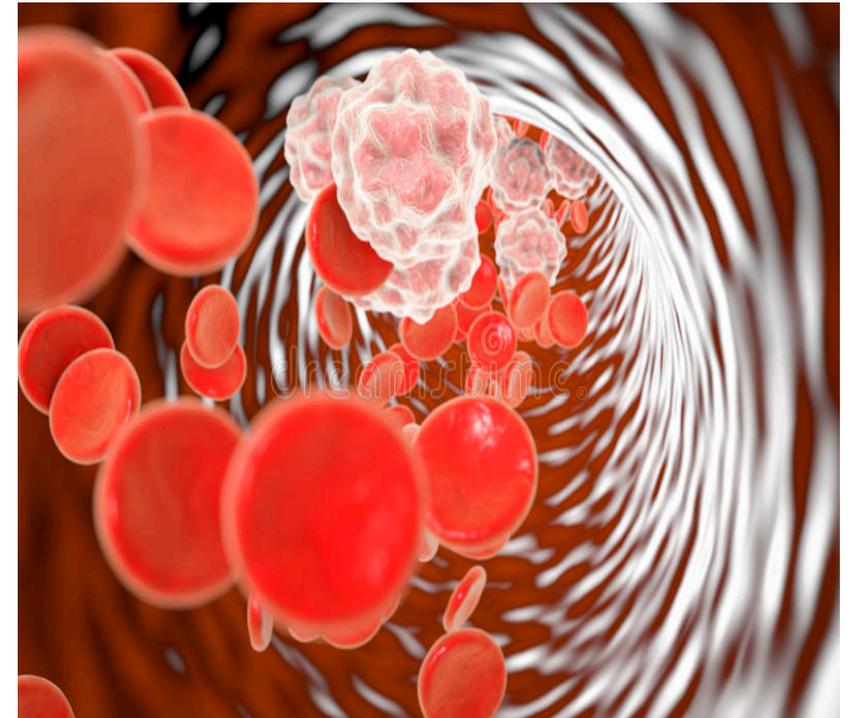
HOJA DE RUTA

- Introducción
- Epidemiología
- Definición
- Clasificación
- Diagnóstico
- Tratamiento
- Conclusión
- Bibliografía



INTRODUCCIÓN.

La vasculitis es el término utilizado para englobar a un grupo heterogéneo de patologías que ocasionan inflamación de la pared de los vasos sanguíneos que en ocasiones evoluciona hasta la necrosis del mismo. Este fenómeno puede ser primario o secundario. A lo largo de la historia se han publicado Varias Clasificaciones creando controversia por la sobre posición que existe entre los diversos síndromes y por el desconocimiento de la etiopatogenia.

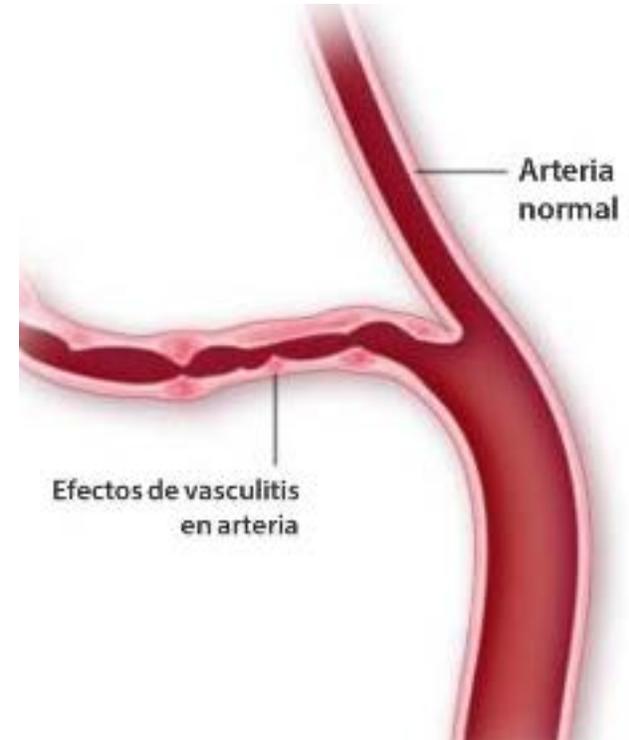


EPIDEMIOLOGIA

- La vasculitis es rara en los niños.
- Su incidencia reportada varía de 12 a 53 casos por cada 100,000 niños menores de 17 años.
- La vasculitis por inmunoglobulina A (púrpura de Henoch-Schönlein) es la vasculitis más común, seguida de la enfermedad de Kawasaki.
- En Japón y otras partes de Asia, la enfermedad de Kawasaki es más común.

DEFINICIÓN

- Las vasculitis son trastornos definidos por la presencia de inflamación en la pared de un vaso sanguíneo.
- Los síntomas clínicos varían ampliamente según los tipos y la ubicación de los vasos afectados.



CLASIFICACION EULAR/PRINTO/PRES in 2008

Vasculitis predominantemente de grandes vasos

- Arteritis de Takayasu

Vasculitis predominantemente de vasos de mediano calibre

- Poliarteritis nodosa infantil
- Poliarteritis cutánea
- Enfermedad de Kawasaki

Vasculitis de predominio en pequeños vasos

Granulomatosas

- Granulomatosis de Wegener
- Enfermedad de Churg-Strauss

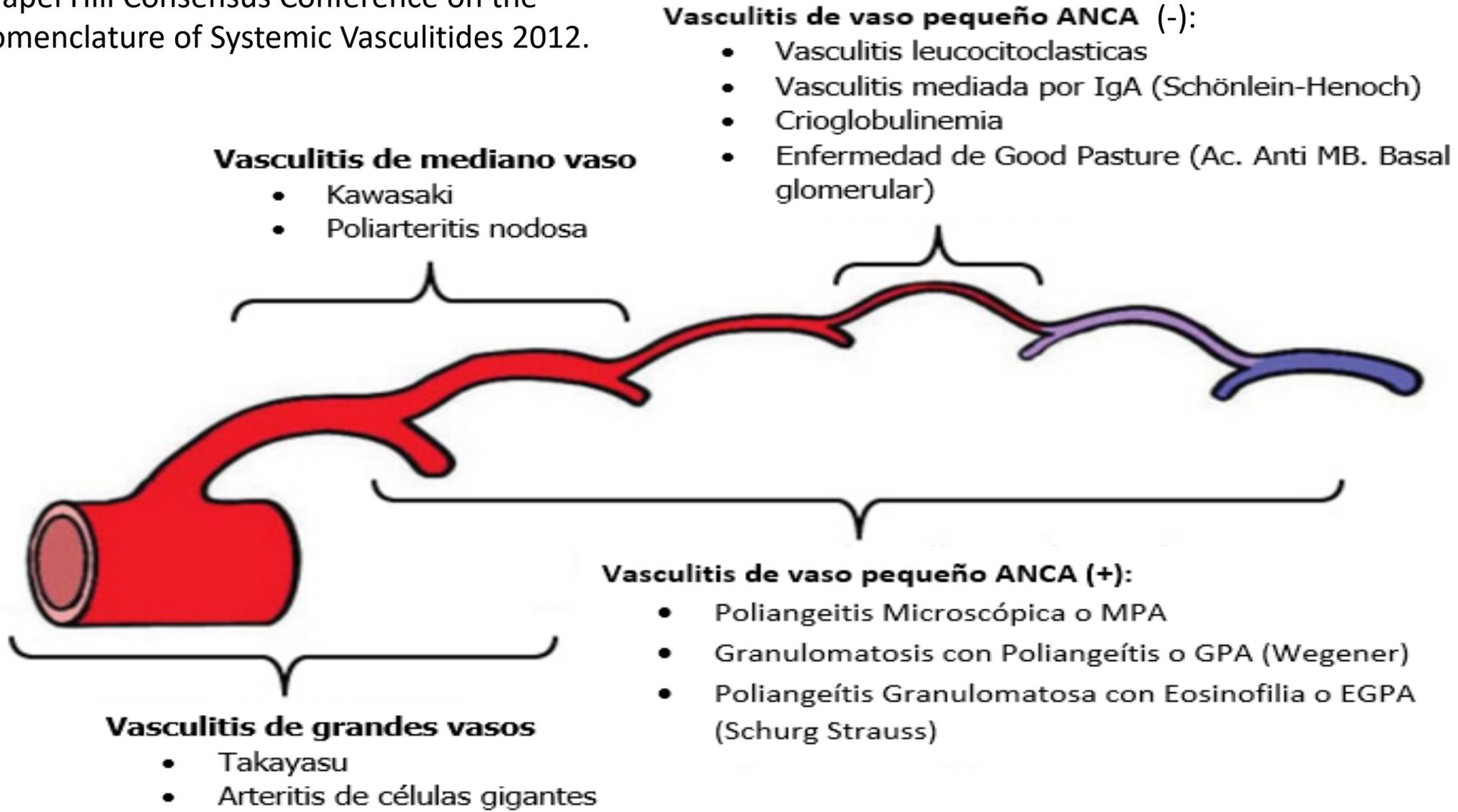
No granulomatosas

- Poliangeítis microscópica
- Púrpura de Schönlein-Henoch
- Vasculitis leucocitoclástica exclusivamente cutánea
- Vasculitis urticariforme hipocomplementémica

Otras vasculitis

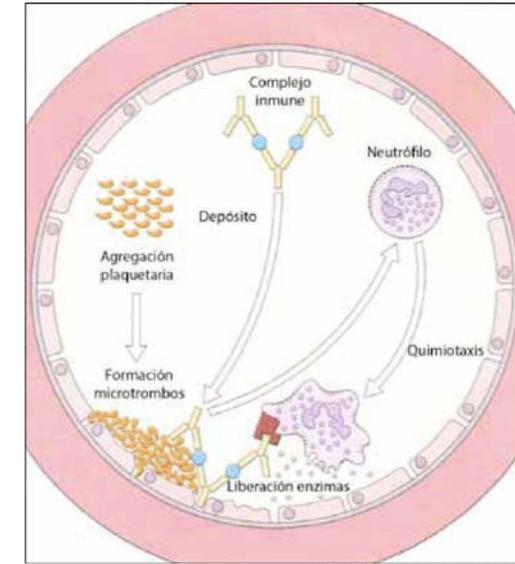
- Enfermedad de Bechet
- Vasculitis secundaria a infección, enfermedades malignas y drogas
- Vasculitis asociada con conectivopatías
- Vasculitis del sistema nervioso central
- Síndrome de Cogan
- No clasificadas

Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Systemic Vasculitides 2012.

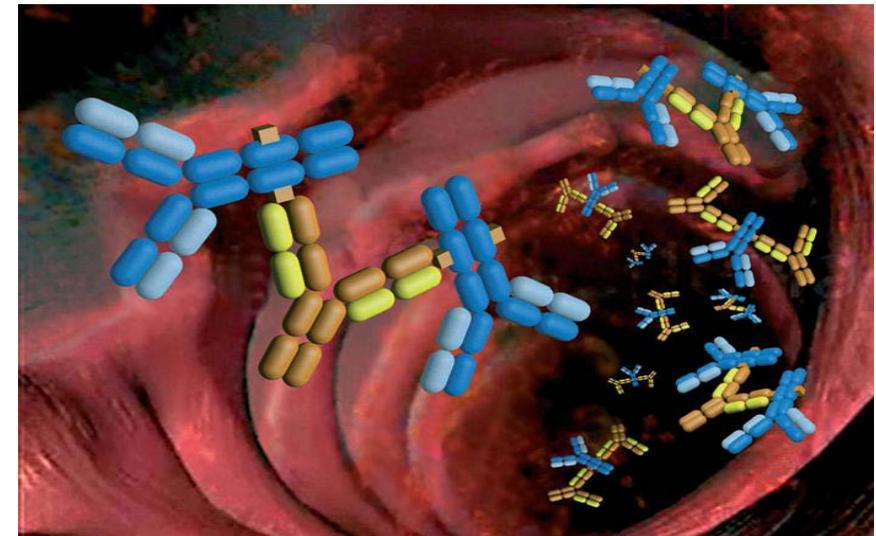
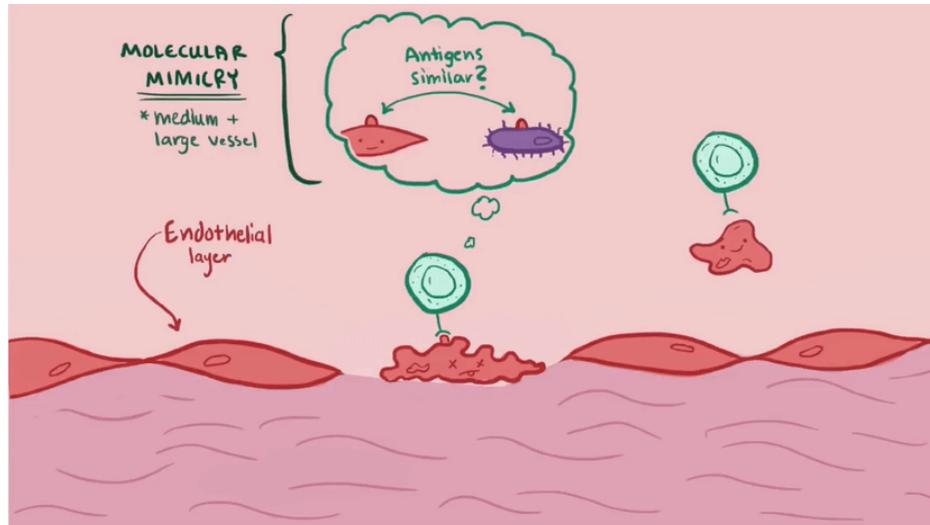


FISIOPATOLOGÍA

- Complejos inmunes
- Hipersensibilidad mediada por linfocitos T
- Factores humorales (ANCA)

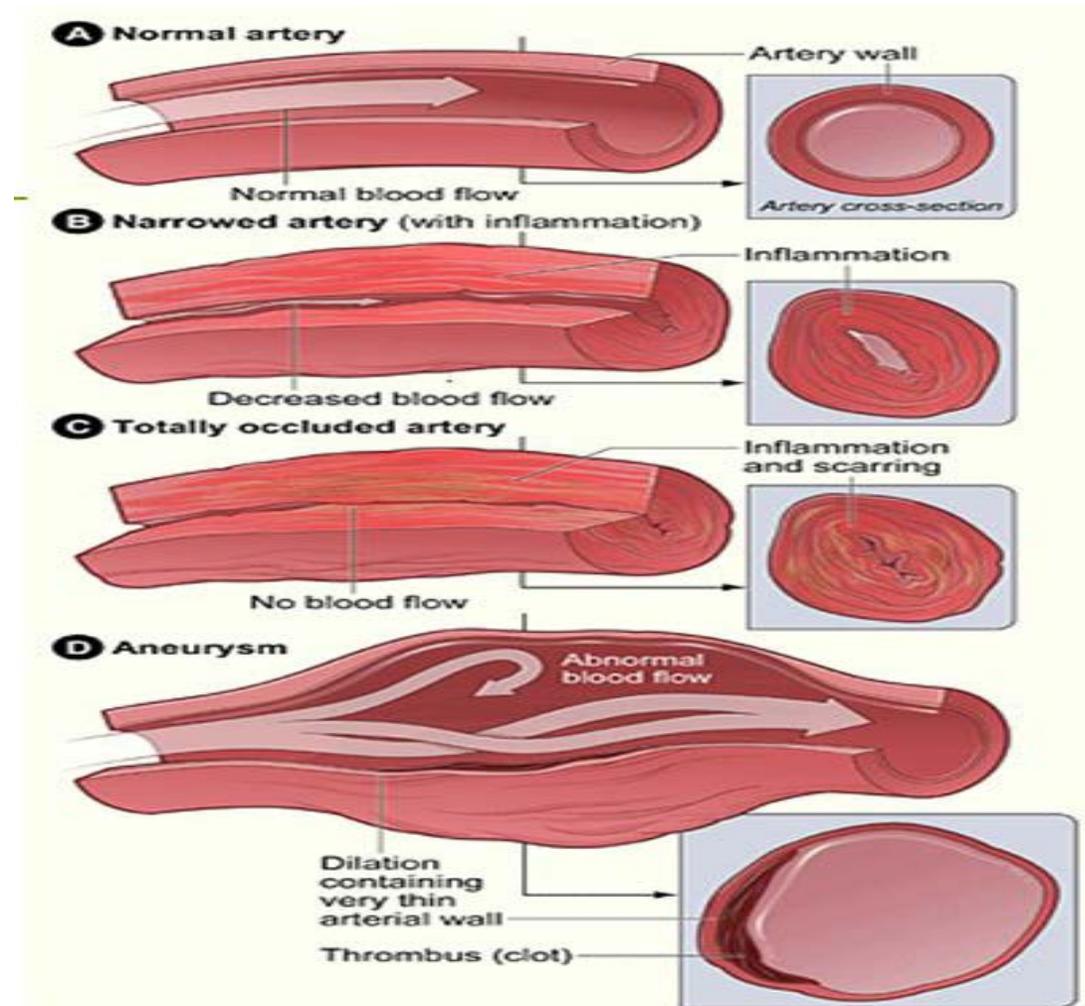


Revista Médica Clínica Las Condes. 2017;22:458-60



FISIOPATOLOGÍA

- Arteria normal, pared intacta.
- Arteria reducida por inflamación.
- Arteria totalmente cerrada por inflamación y cicatrices.
- Aneurisma y formación de trombos.



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Enfermedad inflamatoria crónica : CEG, pérdida de peso, mialgias, artralgias, artritis, fiebre.
- Piel: Úlceras, púrpura, nódulos, rash.
- Neuropatía: Mononeuritis múltiple
- SNC: Cefalea, cambios visuales, AVE, convulsiones, compromiso de conciencia...
- Renal: HTA, proteinuria, GNF necrotizante...
- Tracto respiratorio: Alveolitis, hemorragia alveolar, Infiltrados nódulos, asma, sinusitis.
- Gastrointestinal: Diarrea, náuseas, vómitos, dolor abdominal, hemorragia.
- Claudicación muscular: En extremidades, en mandíbula.

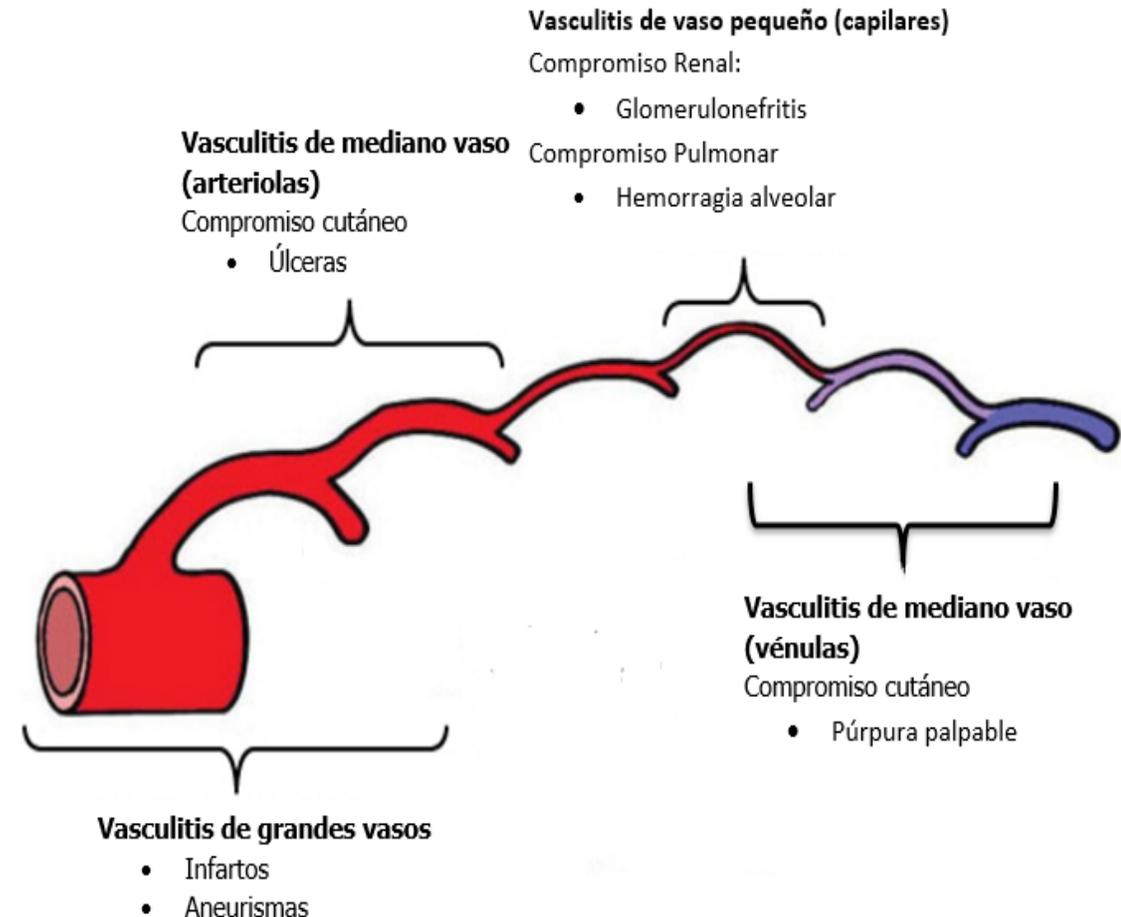
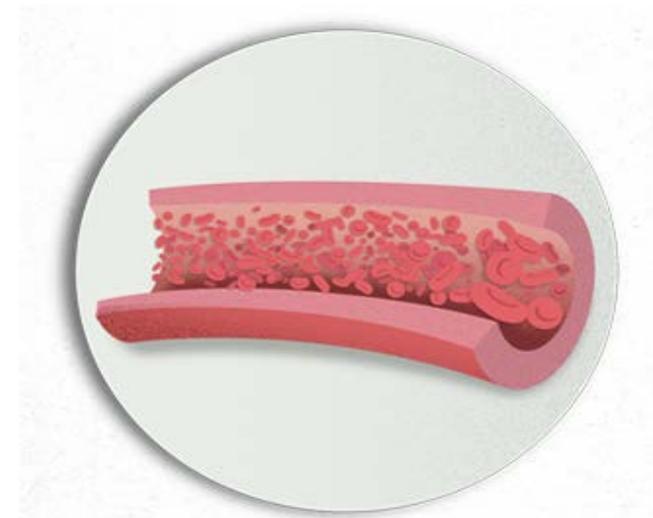
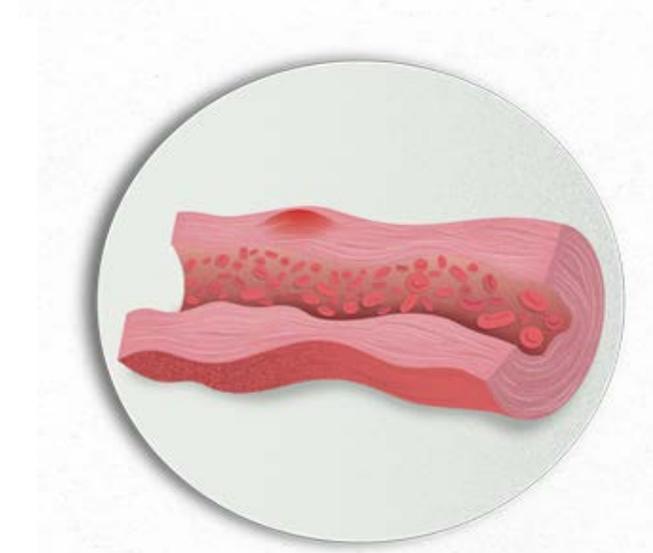


Tabla II. Características sugestivas de vasculitis

- Fiebre prolongada de origen desconocido
- Lesiones cutáneas sugestivas (púrpura palpable, gangrena, nódulos dolorosos, *livedo reticularis*...)
- Neuropatía periférica de causa desconocida
- Artralgias, artritis, miositis, serositis
- Enfermedades renales, pulmonares o cardiovasculares de causa no determinada, cuando hay afectación multisistémica
- Parámetros de laboratorio indicativos de inflamación: leucocitosis, aumento de VSG/PCR, eosinofilia, hipocomplementemia, crioglobulinemia, inmunocomplejos circulantes...



Vaso sanguíneo sano



Vaso sanguíneo inflamado

DIAGNÓSTICO.

- **Historia Clínica:** (Anamnesis + Examen físico completo).
- **Exámenes de Laboratorio:** Hemograma (Recuento celular, Recuento de plaquetas, VSG), Uroanálisis, Enzimas Hepáticas, Creatinina, BUN y/o Proteína C Reactiva.
- **Exámenes Adicionales:** Factor de Von Willebran, ANCA's, ANA's, Complemento, Test para infección bacteriana o Viral.
- Estudio de Imágenes o Funcionales Cuando se sospeche afección de órganos o sistemas.
- **Biopsia Tisular:** El estándar de oro

TRATAMIENTO.

Antes de iniciar el tratamiento es importante tener en cuenta los siguientes puntos:

- **Diferenciar la vasculitis de otras enfermedades que pueden simular vasculitis o causar vasculitis secundaria.**
- **Definición de la actividad y la gravedad de la enfermedad.**
- **Evaluar beneficios y riesgos de la terapia.**

TRATAMIENTO.

- Depende de la naturaleza y gravedad del trastorno.
- Existen protocolos estandarizados para adultos en enfermedades moderadas a grave; pero no estandarizados para paciente pediátrico.
- **Fármacos utilizados:** antihistamínicos, glucocorticoides, AINE o agentes inmunosupresores (Ciclofosfamida).
- El objetivo de la terapia inicial es inducir la remisión de la enfermedad.



SEGUIMIENTO.

- **Monitoreo Clínico:** Fiebre, claudicación, lesiones cutáneas o dolor de cabeza.
- **Pruebas de Laboratorio:** Reactantes de fase aguda, Análisis de orina, Títulos de ANCA, Transaminasas.
- **Imágenes:** ecografía, ecocardiografía, Angio/TC y Angio/RM.
- **Biopsias de Tejido:** No es necesaria para el seguimiento solo el dx inicial.



Vasculitis Ig A (purpura Henoch-Schönlein)

- Es una vasculitis inmunomediada asociada con el depósito de IgA.
- Afecta principalmente a vasos de tamaño pequeño.
- DX: Clínico. Biopsia (solo se requiere púrpura con una distribución atípica).
- Tto: la mayor parte de los casos será de sostén, con reposo y analgesia.

Corticoides.



Se caracteriza por las siguientes manifestaciones clínicas:

- Púrpura palpable en pacientes sin trombocitopenia ni coagulopatía.
- Artritis / artralgia
- Dolor abdominal
- Enfermedad renal



Enfermedad de Kawasaki

- Es una vasculitis aguda autolimitada.
- Se presenta predominantemente en lactantes y niños pequeños.
- Afecta principalmente a arterias de tamaño mediano.
- Kawasaki incompleta o atípica (con fiebre y menos de cuatro de los criterios).
- Tto: inmunoglobulina EV, aspirina.

Criterios clínicos: Fiebre por mas de 5 días

- Conjuntivitis bilateral
- Adenopatía >1.5cm
- Exantema polimorfo.
- Labios enrojecidos, fisurados y lengua aframbuesada.
- Eritema palmo-plantar, edema indurado de manos y pies, descamación de los pulpejos de los dedos.
(fiebre+4 de los criterios)

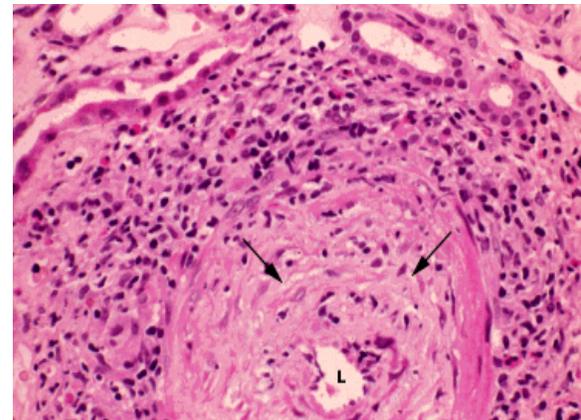


POLIARTERITIS NODOSA (PAN)

- Es una vasculitis necrotizante sistémica con formación de aneurisma que afecta a arterias pequeñas y / o medianas.
- Se presenta con síntomas sistémicos (p. Ej., Fiebre, malestar y pérdida de peso) y signos de afectación multisistémica.
- No está asociado con ANCA.

Criterios de clasificación:
debe tener la histopatología característica o anomalías angiográficas típicas (criterios obligatorios) más uno de los cinco criterios siguientes:

- Afectación de la piel
- Mialgia, sensibilidad muscular.
- Hipertensión.
- Neuropatía periférica.
- Afectación renal.

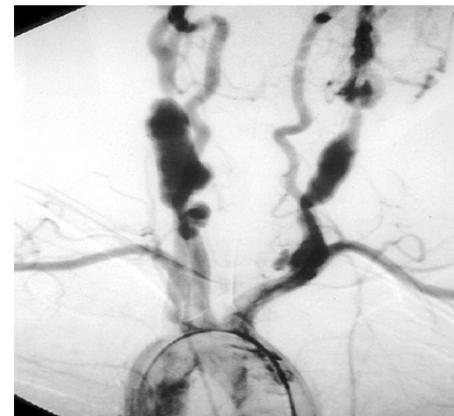


ARTERITIS DE TAKAYASU

- Es una vasculitis crónica, inflamatoria, de grandes vasos de causa desconocida que afecta principalmente a la aorta y sus ramas principales
- La inflamación granulomatosa continua da lugar a estenosis, trombos y formación de aneurismas que alteran el flujo sanguíneo a los órganos principales.
- La confirmación angiográfica se puede realizar mediante radiografía convencional, tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM).

Los criterios requieren un hallazgo obligatorio de anomalías angiográficas de la aorta o sus ramas principales y arterias pulmonares y en al menos una de las siguientes cinco características :

- Déficit de pulso (pulso perdido / disminuido / desigual de la arteria periférica) y / o claudicación inducida por la actividad
- Diferencia de presión arterial sistólica > 10 mmHg entre cualquier extremidad
- Brutales o estremecimientos sobre la aorta y / o sus ramas principales
- Hipertensión
- Reactantes de fase aguda elevados

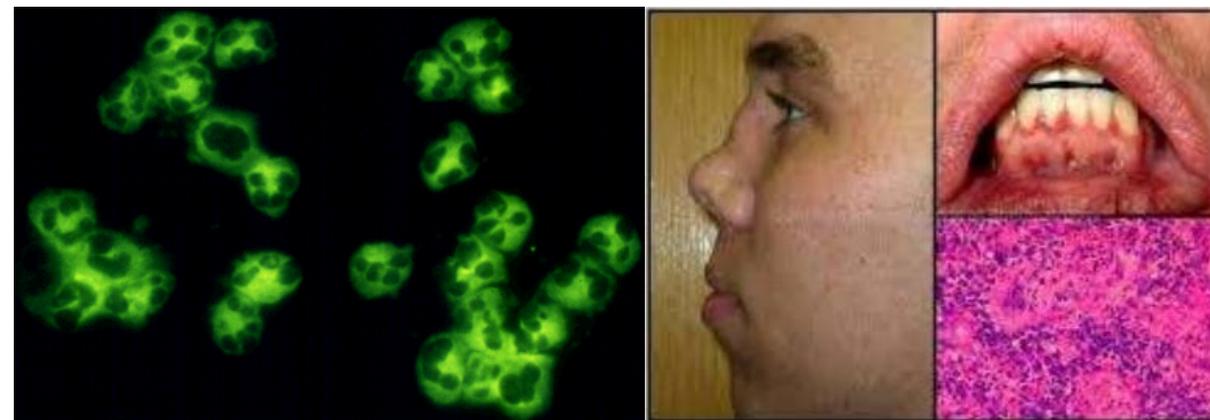


GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS

- Es una vasculitis sistémica con inflamación granulomatosa de arterias de tamaño pequeño y mediano que típicamente afectan el tracto respiratorio superior e inferior y los riñones.
- Suele asociarse a la presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos citoplasmáticos (cANCA), generalmente con especificidad por proteinasa 3 (PR3).
- La GPA es una enfermedad rara en la infancia, con una incidencia anual estimada de menos de uno por cada millón de niños.

Los criterios de clasificación requieren tres de las siguientes seis características :

- Afectación renal
- Afectación de las vías respiratorias superiores
- Estenosis laringotraqueobronquial
- Afectación pulmonar
- Inflamación granulomatosa dentro de la pared de una arteria o en el área perivascular o extravascular en la biopsia



VASCULITIS SECUNDARIA

La vasculitis en niños puede ser secundaria a una amplia gama de trastornos. Las causas de la vasculitis secundaria incluyen las siguientes:

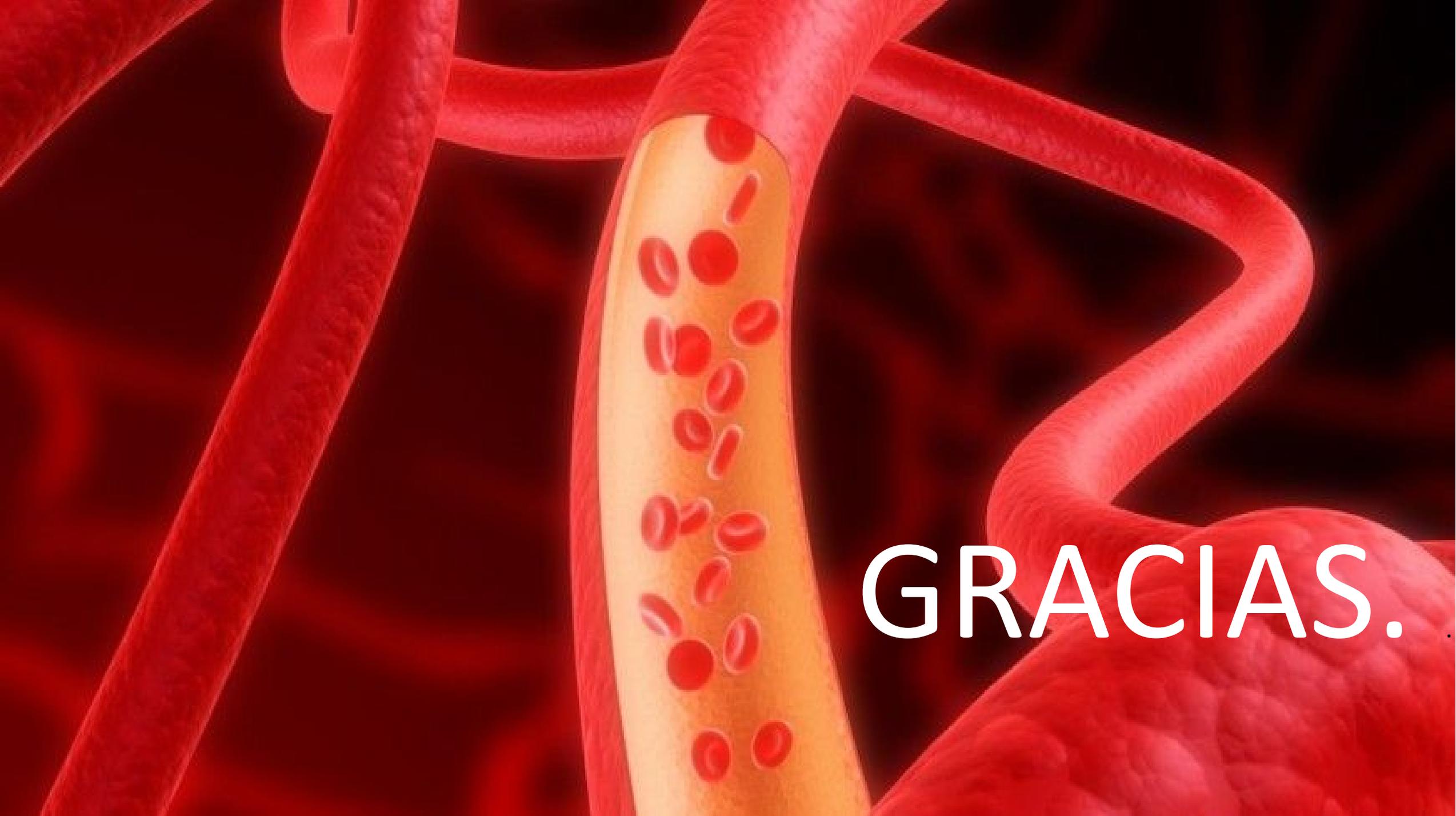
- **Causas infecciosas:** que incluyen parvovirus B19, hepatitis B y C, virus de inmunodeficiencia humana (VIH), varicela, rickettsia, bacterias, hongos y micobacterias.
- **Medicamentos:** que incluyen algunos antibióticos, inhibidores del factor de necrosis tumoral (TNF) y agentes antitiroideos.
- **Enfermedades sistémicas:** que incluyen lupus eritematoso sistémico (LES), dermatomiositis juvenil, artritis idiopática juvenil, sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal y malignidad.

CONCLUSIÓN

- La vasculitis es una enfermedad donde se afecta la pared de los vasos sanguíneos y en la actualidad a pesar de los avances en los ensayos de laboratorio se conocen algunos mecanismos que participan en su presentación; sin embargo, aún no se ha definido con claridad su etiopatogenia.
- El gold standard para el diagnóstico sigue siendo la biopsia de tejidos afectados, pero con una buena anamnesis sumada a un examen físico completo y exámenes de laboratorio básicos se puede orientar el diagnóstico preciso.
- Cómo la gran mayoría de las presentaciones clínicas tiene buen pronóstico a corto plazo requiriendo en su gran mayoría solo tratamiento de sostén.

BIBLIOGRAFÍA.

- David Cabral, MBBS, FRCPCKimberly Morishita, MD, MHS, FRCPC; Vasculitis in children: Incidence and classification; updated Aug 2021.
- David Cabral, MBBS, FRCPCKimberly Morishita, MD, MHS, FRCPC; Vasculitis in children: Management overview; updated Aug 2021.
- Seza Ozen and Erdal Sag; Childhood vasculitis; Rheumatology 2020; 59: 95-100.
- Fatma Dedeoglu, MDSusan Kim, MD, MMS; IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura): Clinical manifestations and diagnosis; updated Aug 2021.
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum 2013;65: 1–11.



GRACIAS.