

SÍNDROMES VASCULARES

PURPURA HENOCH-SHONLEIN, ARTERITIS
DE TAKAYASU, POLIARTERITIS NODOSA,
GRANULOMATOSIS DE WEGENER



DIRECCIÓN GENERAL DE PERSONAL
DIRECCIÓN DE LOS CENDI Y JARDÍN DE NIÑOS

**PORQUE LA UNAM NO SE
DETIENE...**

ESTIMADAS MADRES USUARIAS

Nos complace saludarlas, esperamos que ustedes y sus familias se encuentren con salud y siguiendo con las medidas de la Secretaría de Salud para protegernos durante esta pandemia que se ha extendido hasta el 2021.

Durante esta semana pondremos a su disposición el tema de Vasculitis en la infancia, esperando sea de interés para ustedes, buscamos que esten informadas para que de esta manera puedan identificar las distintas enfermedades propias de la infancia y así recibir atención médica temprana. Estas enfermedades aunque no son de alta morbilidad en los CENDI y Jardín de Niños si se han presentado algunos casos y como podrán leer son enfermedades que pueden tener varias complicaciones pero que pueden estar limitadas si reciben atención temprana.

VASCULITIS



¿QUÉ SON LAS VASCULITIS?

Son un conjunto de enfermedades caracterizadas por la inflamación de vasos sanguíneos, lo cual crea una disminución del flujo sanguíneo e incluso su disrupción total.

¿QUÉ VASCULITIS SON MÁS FRECUENTES EN LA INFANCIA?

- Purpura Henoch Schonlein
- Enfermedad de Kawasaki
- Arteritis de Takayasu



TAMAÑO DEL VASO	VASCULITIS
GRAN CALIBRE	ARTERITIS DE TAKAYASU ARTERITIS DE CEL. GIGANTES
MEDIANO CALIBRE	POLIATERITIS NODOSA ENF. DE KAWASAKI
PEQUEÑO CALIBRE	VASC. POR HIPERSENSIBILIDAD VASC. DE CHURG-STRAUSS GRANULOMATOSIS DE WEGENER POLIANGITIS MICROSCOPICA VASCULITIS CRIOGLOBULINEMICA VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICA

Las vasculitis se suelen dividir según el calibre del vaso afectado tal como lo muestra la tabla anterior, en vasculitis de gran, mediano y pequeño calibre.

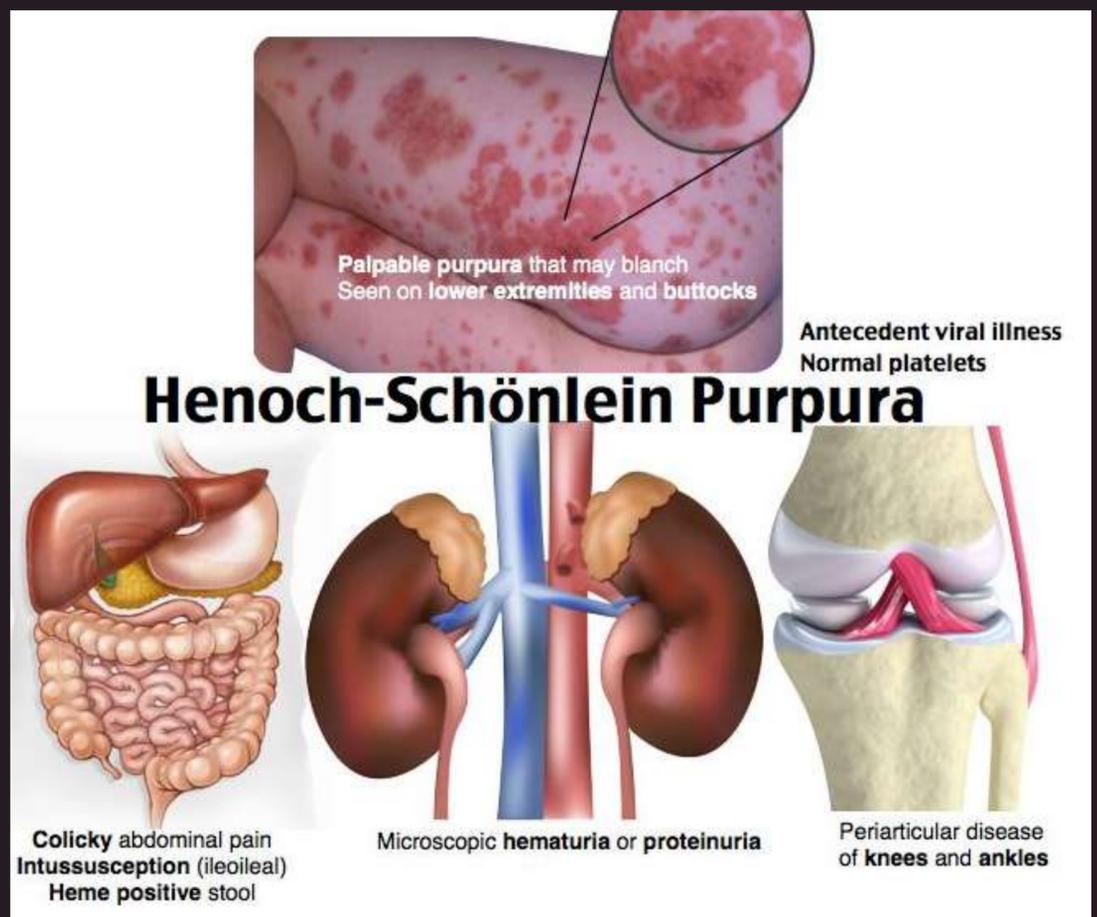
PURPURA HENOCH SCHONLEIN

Es una vasculitis de pequeños vasos. El 90% de los casos se presenta en menores de 10 años, es la VASCULITIS MÁS COMÚN DE LA NIÑEZ. Suele ser más frecuente en varones y en temporadas de invierno.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Existe una téttrada clásica que usted podrá notar en su hijo:

- Erupción rojiza en la piel que es PALPABLE y no duele.
- Dolor e inflamación de articulaciones (rodilla, muñecas, codos, etc).
- Orina muy concentrada y puede haber sangre en la orina.
- Dolor abdominal incluso sangrado al defecar.



ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Es una vasculitis de mediano calibre. Suele afectar a niños menores de 5 años (80% de los casos). Se desconoce cuál es la etiología, sin embargo se ha visto asociado a infecciones.

MANIFESTACIONES CLINICAS

- Fiebre alta durante los primeros 5 días.
- Erupción rojiza que inicia en el tronco y va aumentando hacia la periferia (incluye en palmas y plantas).
- Se palpan nódulos en cuello, únicamente de un lado del cuello.
- Descamación alrededor de uñas de pies y manos.
- Lengua en fresa (se observará de un rojo intenso).

COMPLICACIONES

- Aneurismas (zona débil en la pared de un vaso sanguíneo que provoca que éste sobresalga o se abombe).
- Infartos cardiacos.
- Inflamación de la capa externa del corazón.
- Insuficiencia cardiaca.
- Alteración en el ritmo cardiaco.



Labios rojos y fisurados



Lengua en fresa



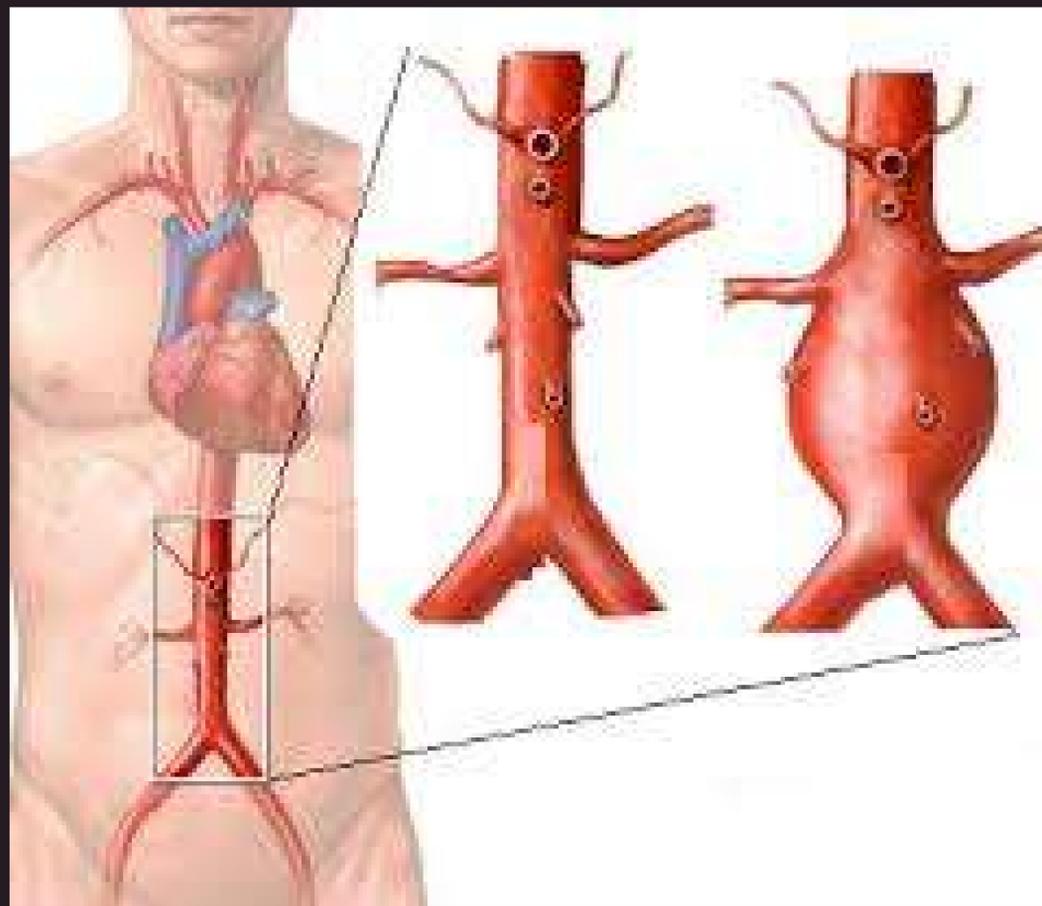
Inyección conjuntival bilateral

ARTERITIS DE TAKAYASU

Es una vasculitis que afecta a grandes vasos. En pediatría ocupa el tercer lugar en frecuencia después de Henoch Schonlein y enfermedad de Kawasaki. Afecta a la aorta y sus ramas principales, llevando a la disminución de su calibre, creando debilidad de los vasos, haciendo que estos se abomben así como también desarrollando conglomerados de sangre en ese vaso que crean una obstrucción masiva de este. Su incidencia es de 2.6 casos por millón por año, siendo de baja incidencia en niños.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Malestar general.
- Fiebre.
- Sudoración durante las noches.
- Dolor articular.
- Falta de apetito.
- No se alcanzan a sentir los pulsos del cuello, muñecas ni en los pies.
- Aumento de la presión arterial (el cual lo detectara el médico pediatra).



COMPLICACIONES

- Corazón.
- Cerebro.
- Riñones.

Estos órganos pueden desarrollar aneurismas (zona débil en la pared de un vaso sanguíneo que provoca que éste sobresalga o se abombe), infartos o disminución del calibre de los vasos que llevan sangre hacia ellos.

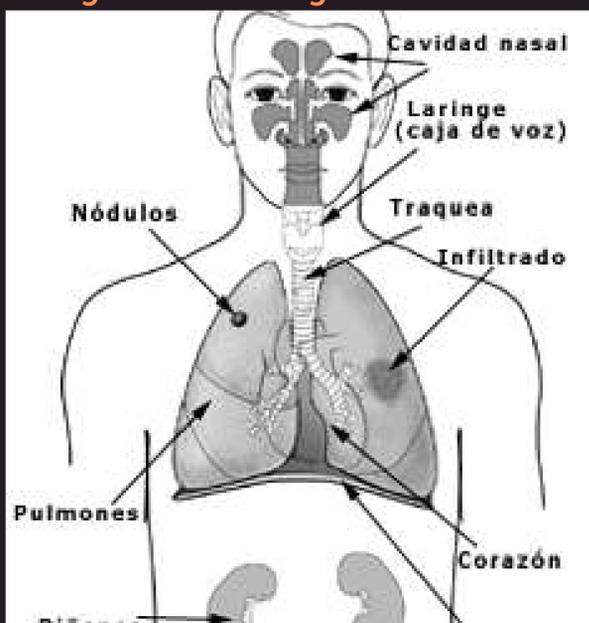
GRANULOMATOSIS DE WEGENER

Es una vasculitis que afecta vasos de pequeño calibre. Es poco frecuente en la edad pediátrica, aunque puede aparecer a cualquier edad desde los 6 años. Es más común en personas de raza blanca. La tasa de mortalidad es de 80% a los dos años del inicio del cuadro, y muchos de los pacientes no sobreviven más de cinco años.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Existe una triada de afección en estos pacientes:

- Vías respiratorias: sinusitis, dolor en frente y alrededor de nariz, drenaje de pus y sangre por la nariz, deformidad de la nariz llamada "en silla de montar", obstrucción de vías aéreas, tos y alteraciones radiográficas.
- Corazón: Inflamación de la capa externa del corazón e infartos cardiacos.
- Riñón: sangrado al orinar, aumento de salida de proteínas en la orina, inflamación en los riñones y muerte de los vasos que llevan sangre al riñón.
- Piel: enrojecimiento de la piel, vesículas, úlceras y masas alrededor del cuello y axilares.
- Otros: ojos enrojecidos.



POLIARTERITIS NODOSA

Es una vasculitis que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre. Es infrecuente en niños; suele predominar en el sexo masculino. Se presenta a cualquier edad, pero en niños ocurre sobre todo entre los 9 y 15 años. Ocurre en todas las razas.



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

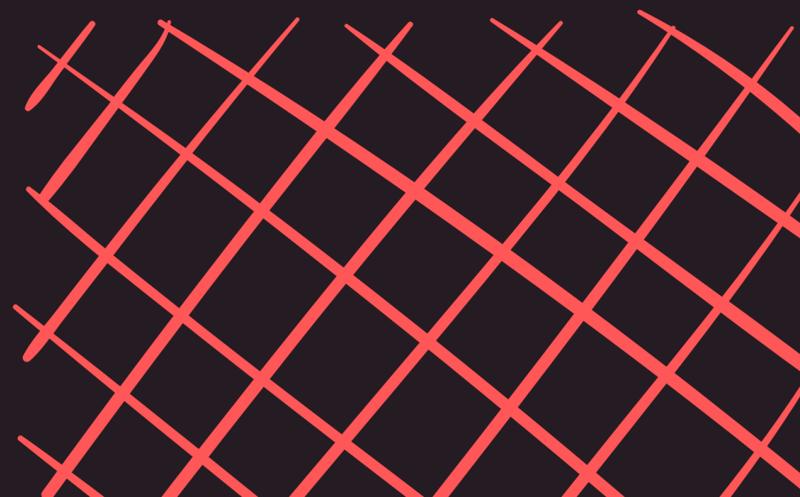
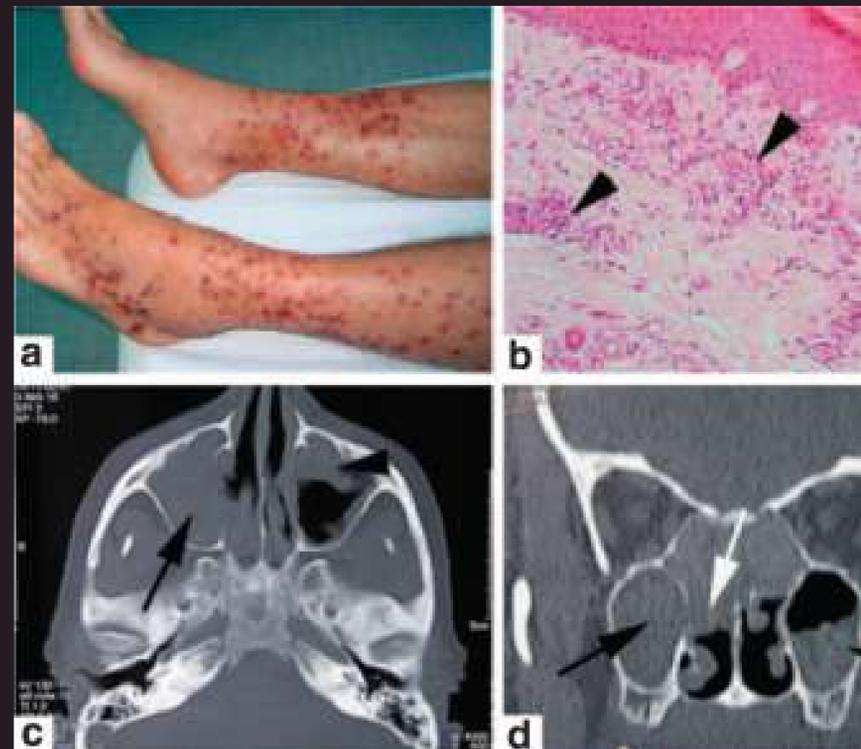
- Debilidad.
- Malestar general.
- Dolor de cabeza.
- Dolor muscular.
- Fiebre.
- Dolor abdominal, sangrado al defecar, incluso puede haber infarto en los intestinos (muerte de tejido).
- Pérdida de peso mayor a 4 kg.
- Alteración en la frecuencia cardíaca e infartos de corazón.
- Aumento de la tensión arterial (corroborada por el médico pediatra).
- Sangre en la orina.
- En la piel se observará erupción rojiza y que puede palparse con la mano, además de un aspecto de red en la piel y se logran observar y tocar masas redondas en el cuello.

GRANULOMATOSIS EOSINOFILA DE CHURG-STRAUSS

Es una vasculitis de pequeños vasos. El registro de la incidencia en niños es casi nula, por lo tanto esta enfermedad es la menos frecuente de todas las vasculitis en personas menores de 17 años. Es una vasculitis que se asocia al depósito de unas células llamadas eosinófilos que al conglomerarse crean algo llamado granulomas los cuales permanecen en los pulmones y en todo el tracto respiratorio abarcando desde la nariz, los senos paranasales, faringe hasta llegar a tráquea y finalmente alveolos pulmonares, dando así la sintomatología característica.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Ataques de asma intensos.
- Inflamación de la mucosa de la nariz.
- Sinusitis.
- Piel teñida de color rojizo.
- Se palpan masas redondas en el cuello, axilas e ingle.
- Inflamación de miembros inferiores.



DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

No hay ninguna prueba de laboratorio que sea específica para este tipo de enfermedades, por lo que el diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas. El tratamiento consiste básicamente en la administración de aspirina, gammaglobulina intravenosa (IGIV) y uso de glucocorticoides como la prednisona, además de ellos se pueden agregar antivirales y plasmaferesis.

El mayor riesgo de la vasculitis es que pueden producir complicaciones cardiovasculares, renales y cerebrales graves, por lo que es indispensable que acuda con el médico pediatra en cuanto encuentre este conjunto de síntomas en su hijo, el médico decidirá el diagnóstico y cuanto debe durar el tratamiento. Le sugerimos atender este tipo de padecimientos de manera precoz ya que un tratamiento temprano disminuye las complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

- Raman V, Kim J, Sharkey A, et al. Response of refractory Kawasaki disease to pulse steroid and cyclosporin a therapy. *Pediatr Infect Dis J* 2001; 20: 635-637.
- Ozen S, Duzova A, Bakkaloglu A, et al. Takayasu Arteritis in Children: Preliminary experience with cyclophosphamide induction and corticosteroids followed by methotrexate. *J Pediatr* 2007; 150: 72-6.
- García-Consuegra-Molina, et al. Poliarteritis nodosa. *An Pediatr Bare* 2005; 62(4): 267-70.
- Levine D, Akikusa J, Manson D, Silverman E, et al. Chest CT findings in pediatric Wegener granulomatosis. *Pediatr Radiol* 2007;37:57-62.
- Brogan PA. What's new in the aetiopathogenesis of vasculitis? *Pediatr Nephrol* 2007;22:1083-1094.
- Sheth AP, Olson JC, Esterly NB. Cutaneous polyarteritis nodosa of childhood. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:561-566.