



1° Congreso Argentino de Dermatología Pediátrica de la Sociedad Argentina de Pediatría

MESA REDONDA

ENFERMEDADES AUTOINMUNES Y AUTOINFLAMATORIAS

Vasculitis en la infancia



Por un niño
en un mundo

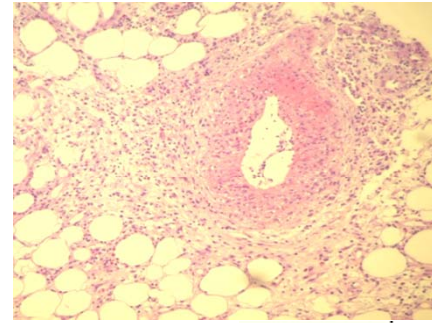
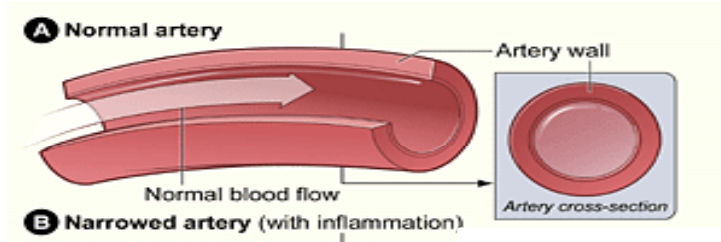


Alejandro Daniel Olivera

Servicio de Dermatología – Sección Dermatología Pediátrica
Hospital Universitario Austral - Universidad Austral



vasculitis - Definición

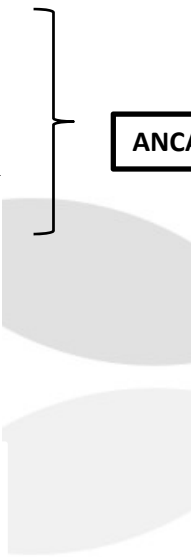


vasculitis - Clasificación

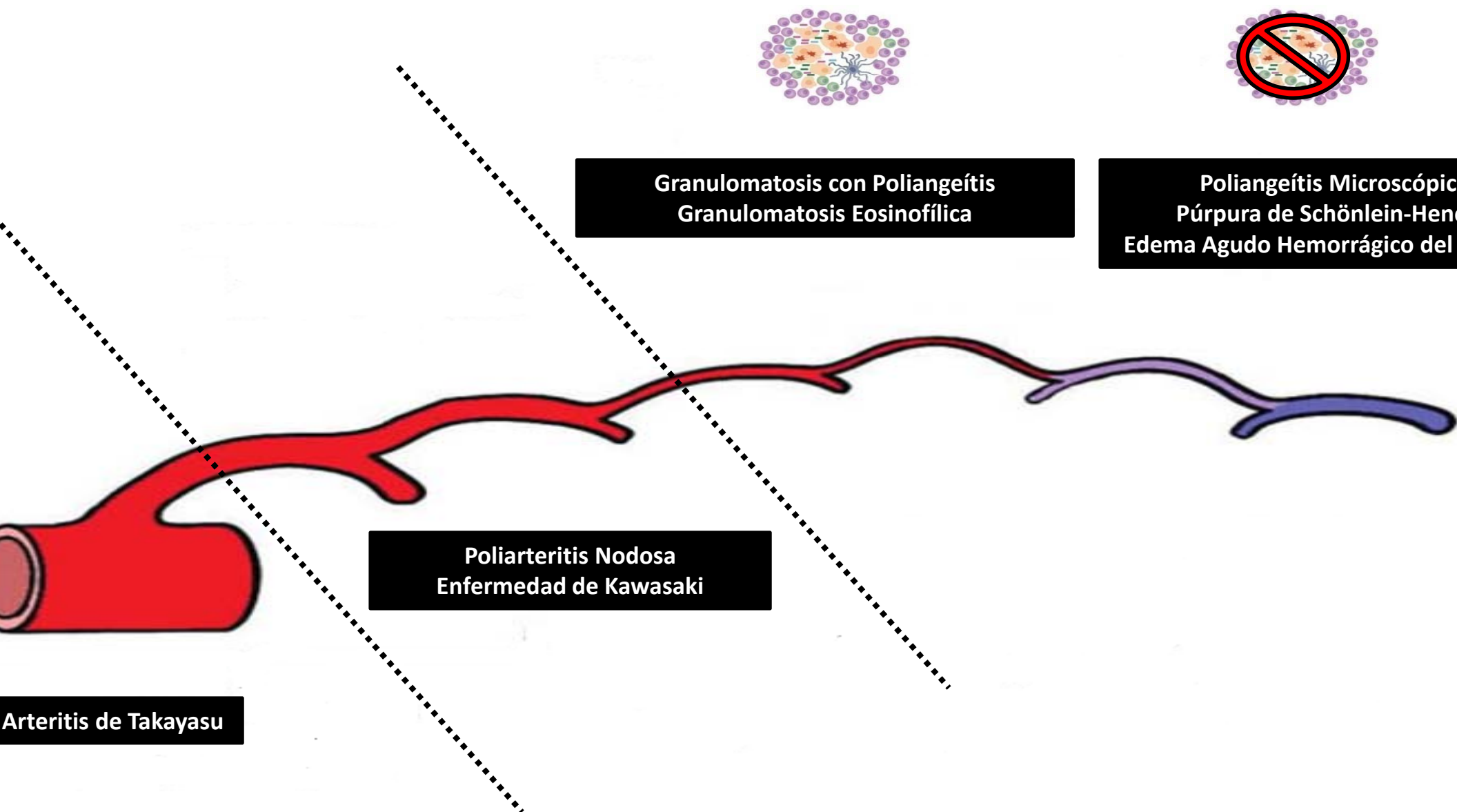


Ozen S, et al. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2006; 65:936–41.

Predominantemente de grandes vasos
Arteritis de Takayasu
Predominantemente de medianos vasos
Enfermedad de Kawasaki
Poliarteritis Nodosa / Poliarteritis Nodosa Cutánea
Predominantemente de pequeños vasos
Con formación de granulomas
Granulomatosis con poliangeítis o Granulomatosis de Wegener
Granulomatosis eosinofílica o Síndrome de Churg-Strauss
Sin formación de granulomas
Poliangeítis Microscópica
Púrpura de Schönlein-Henoch
Vasculitis leucocitoclástica cutánea aislada o Edema Agudo Hemorrágico del Lactante
Urticaria vasculitis



Ozen S, et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2006; 65:936–41.



Arteritis de Takayasu

**Poliarteritis Nodosa
Enfermedad de Kawasaki**

**Granulomatosis con Poliangeítis
Granulomatosis Eosinofílica**

**Poliangeítis Microscópica
Púrpura de Schönlein-Henoch
Edema Agudo Hemorrágico del**

Ozen S, et al. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitis. Ann Rheum Dis. 2006; 65:936-41.

vasculitis - Epidemiología

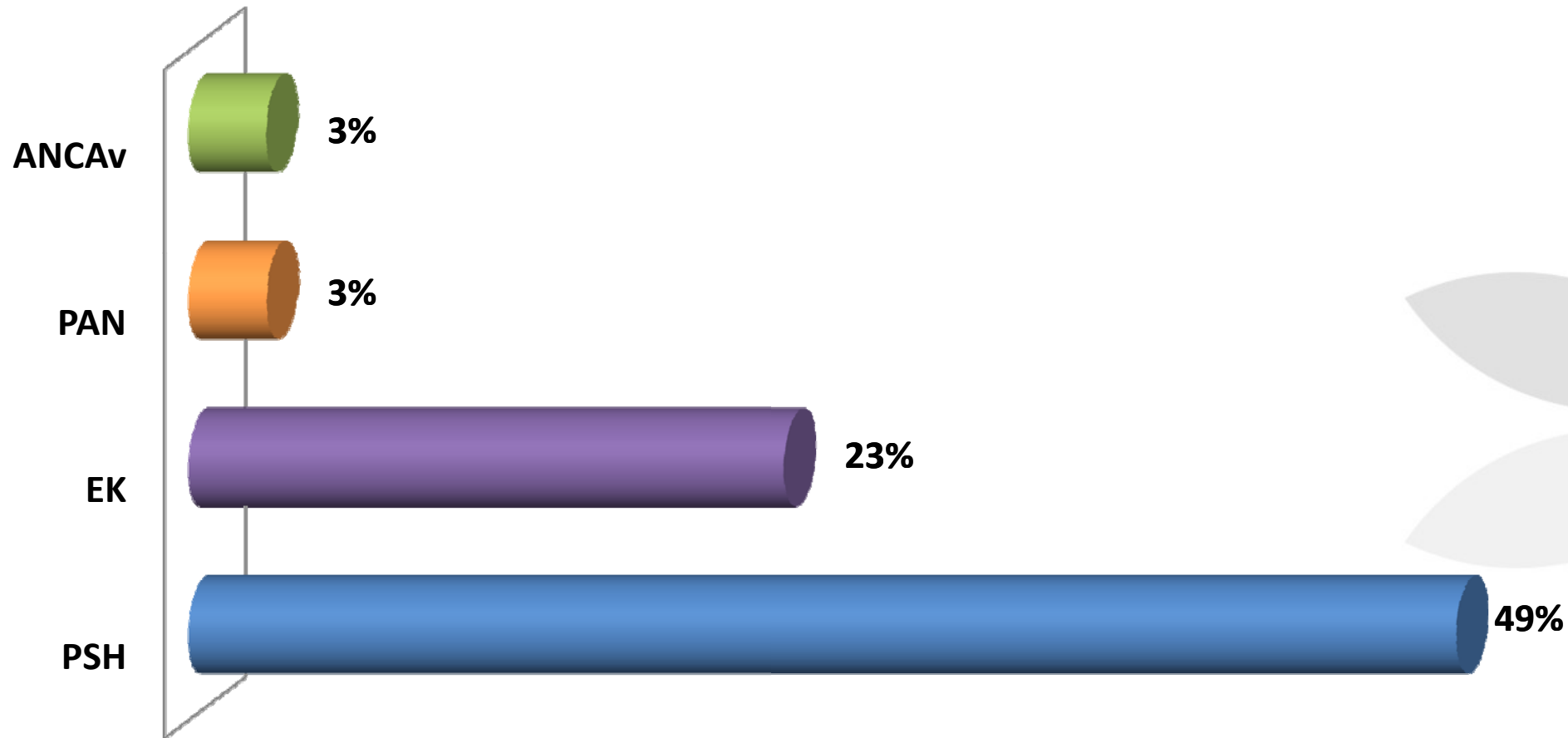
Incidencia anual

- 23/100.000
- 0 a 17 años

Porcentaje consultas

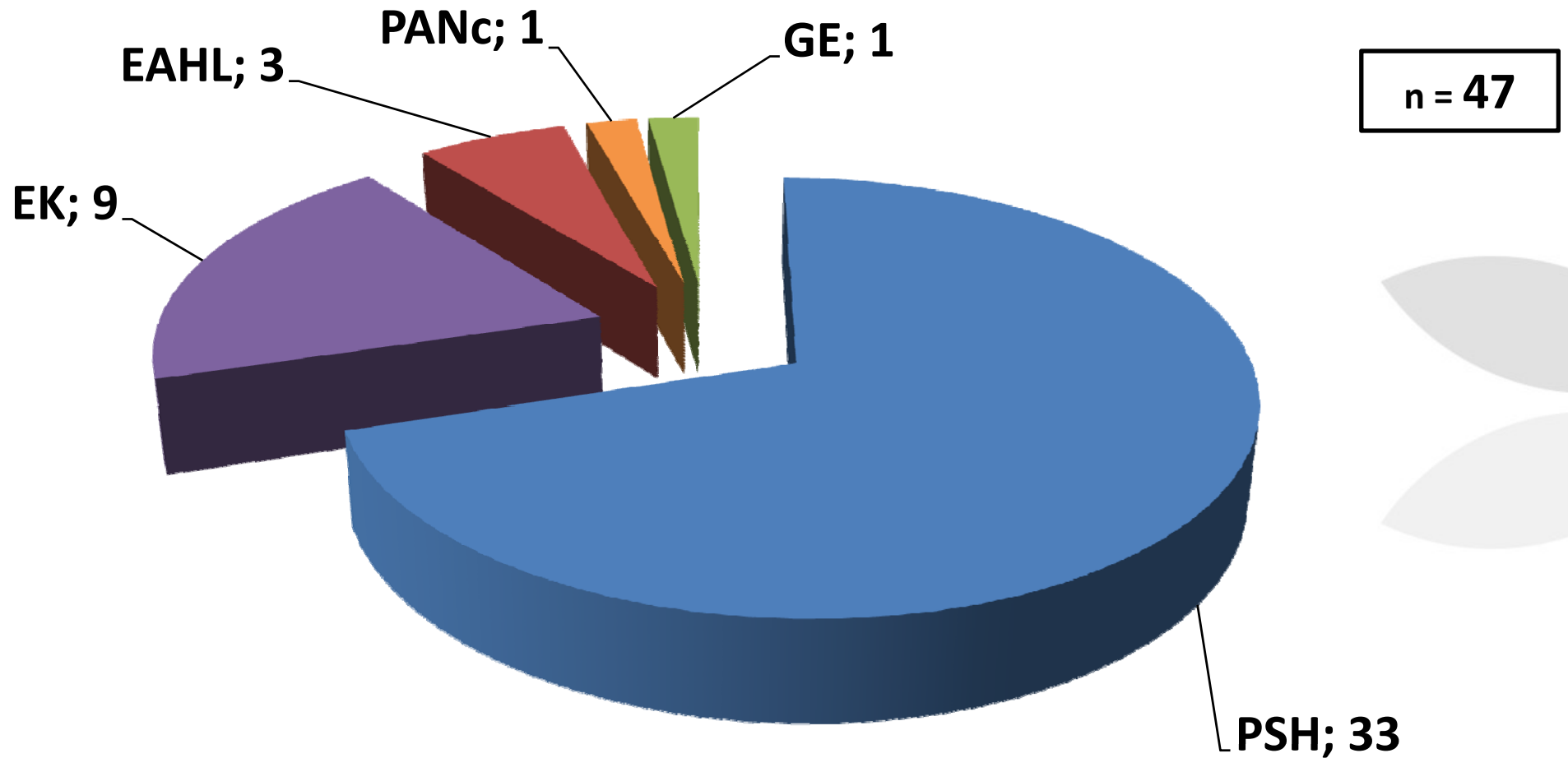
- 2-10% consultas reumatológicas

vasculitis - Epidemiología

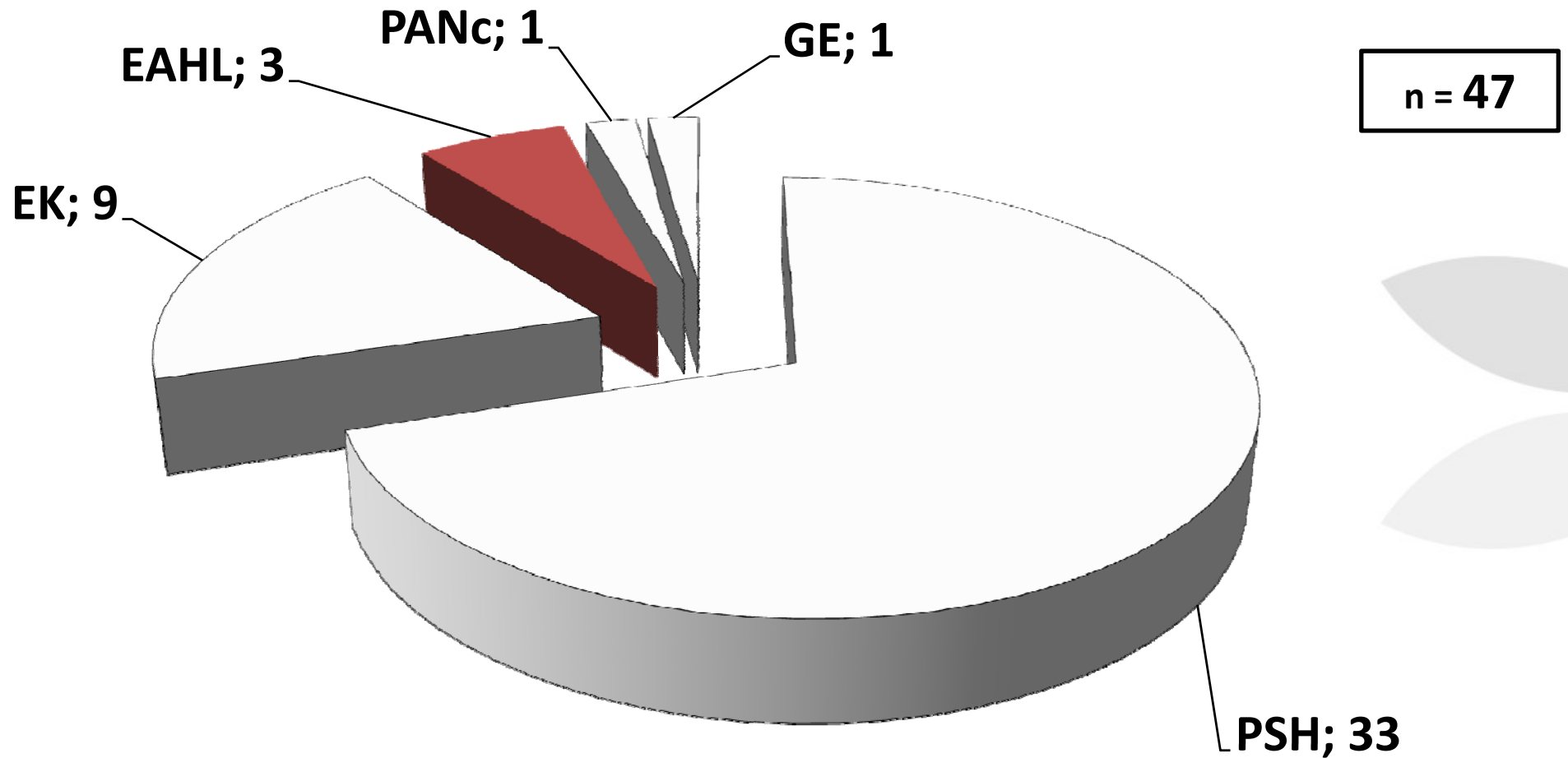


Bowyer S, et al. Pediatric rheumatology clinic populations in the United States: results of a 3 year study. Pediatric Rheumatology Database Research Group. J Rheumatol. 1996; 23:1968.

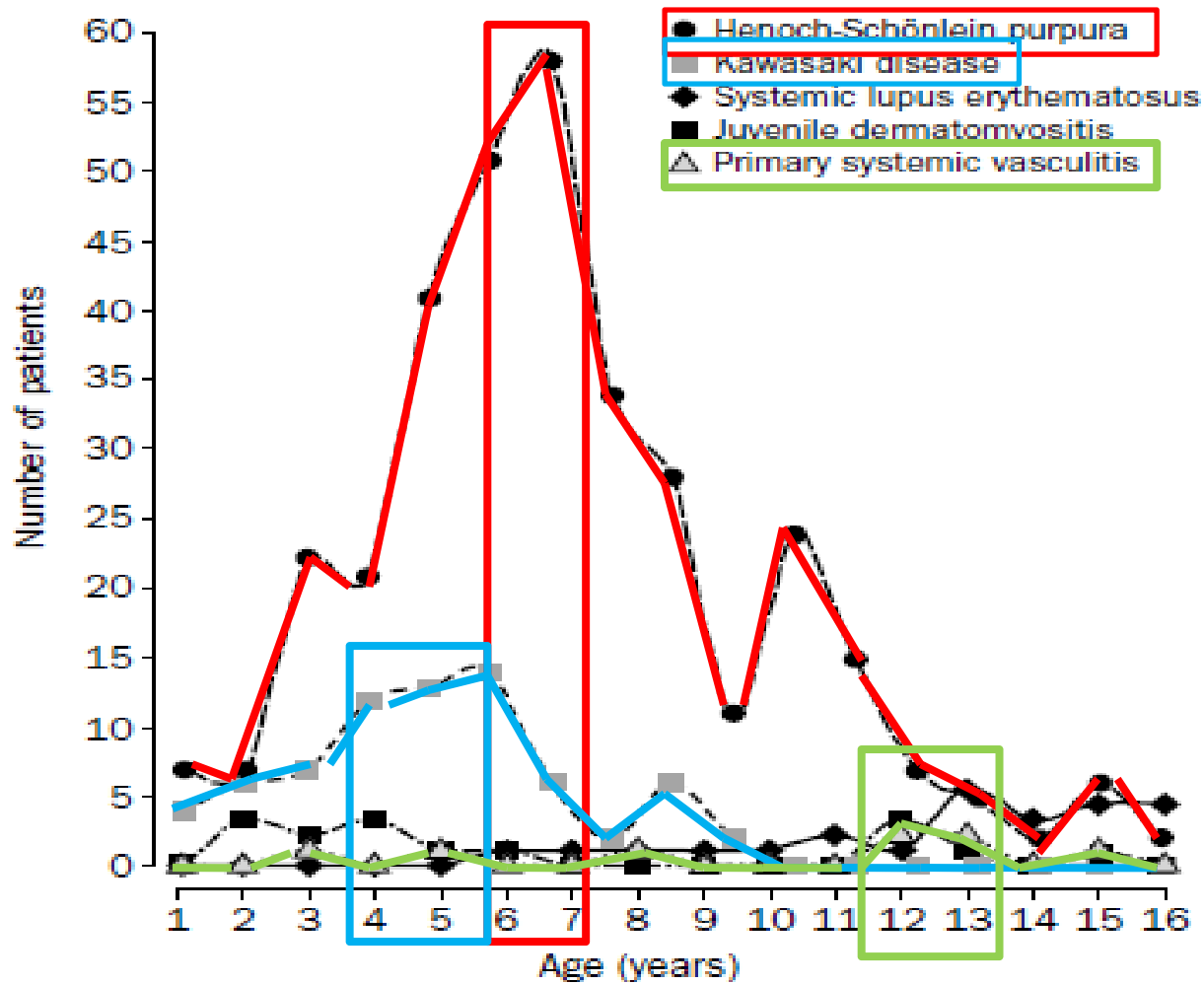
vasculitis - Epidemiología



vasculitis - Epidemiología

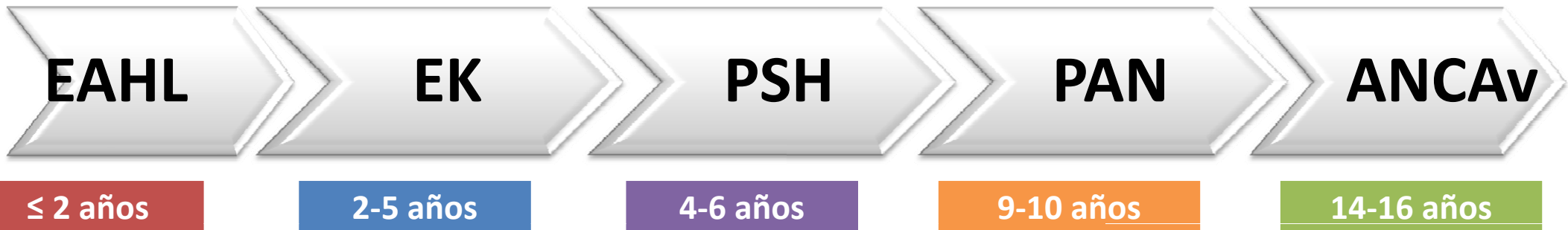


vasculitis - Epidemiología

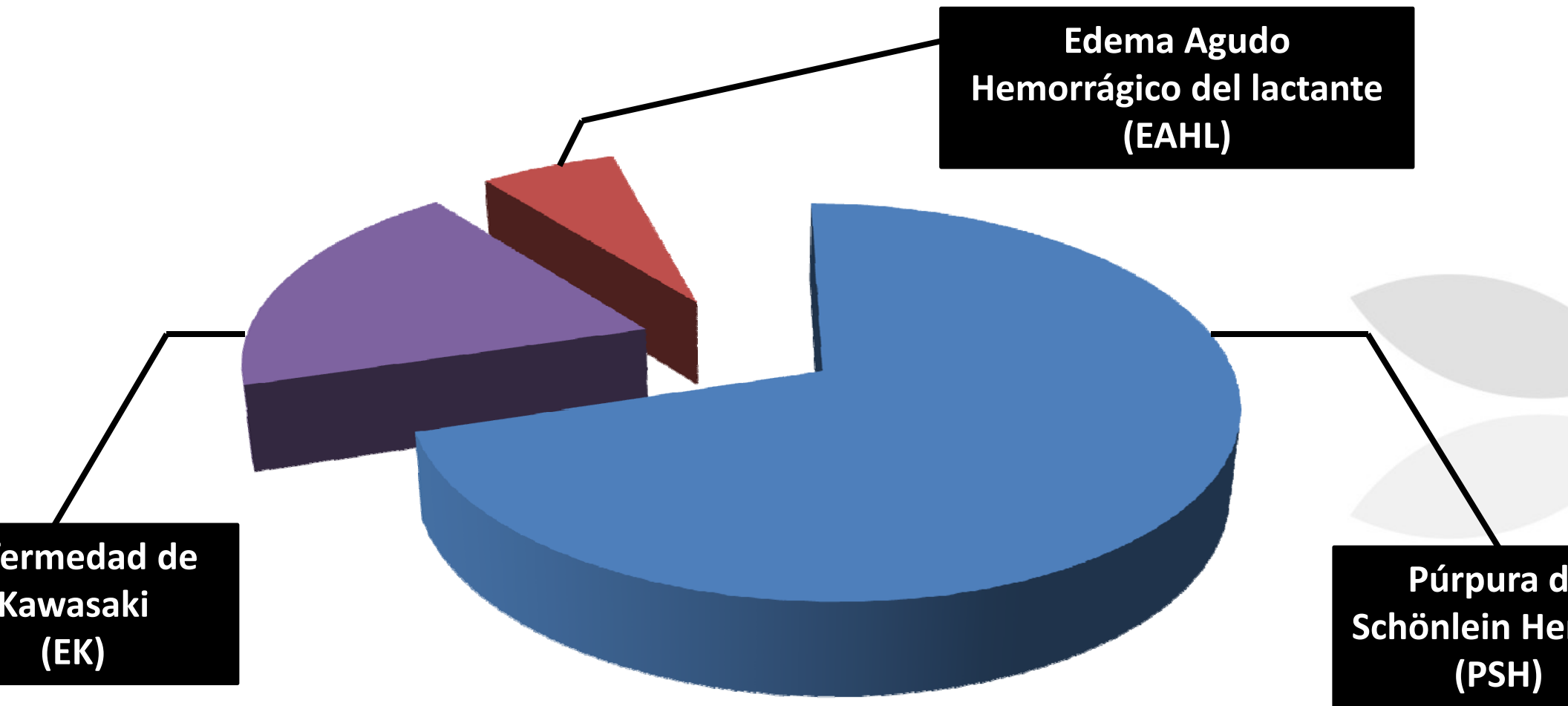


Gardner-Medwin JM, et al. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease and other rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002; 360:1197-201

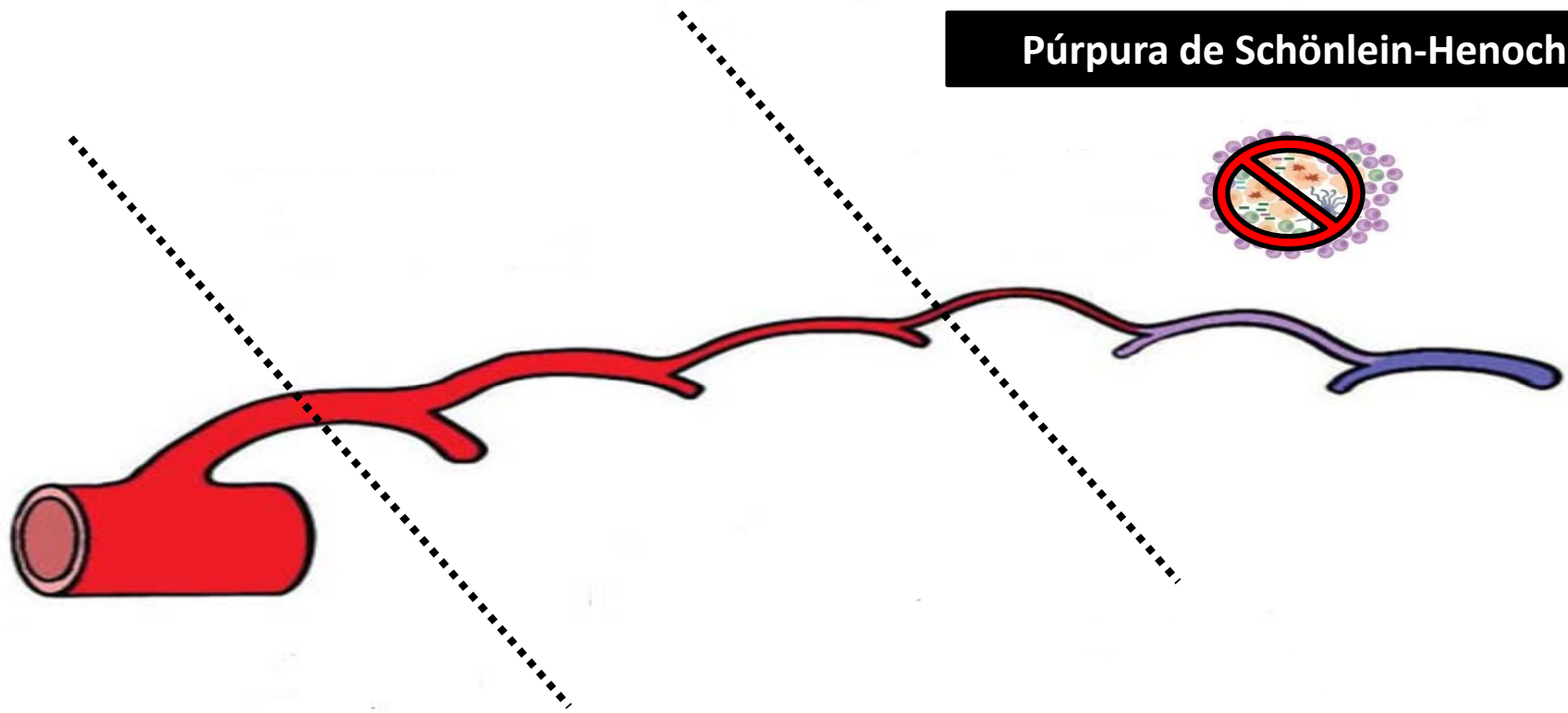
Asculitis - Epidemiología



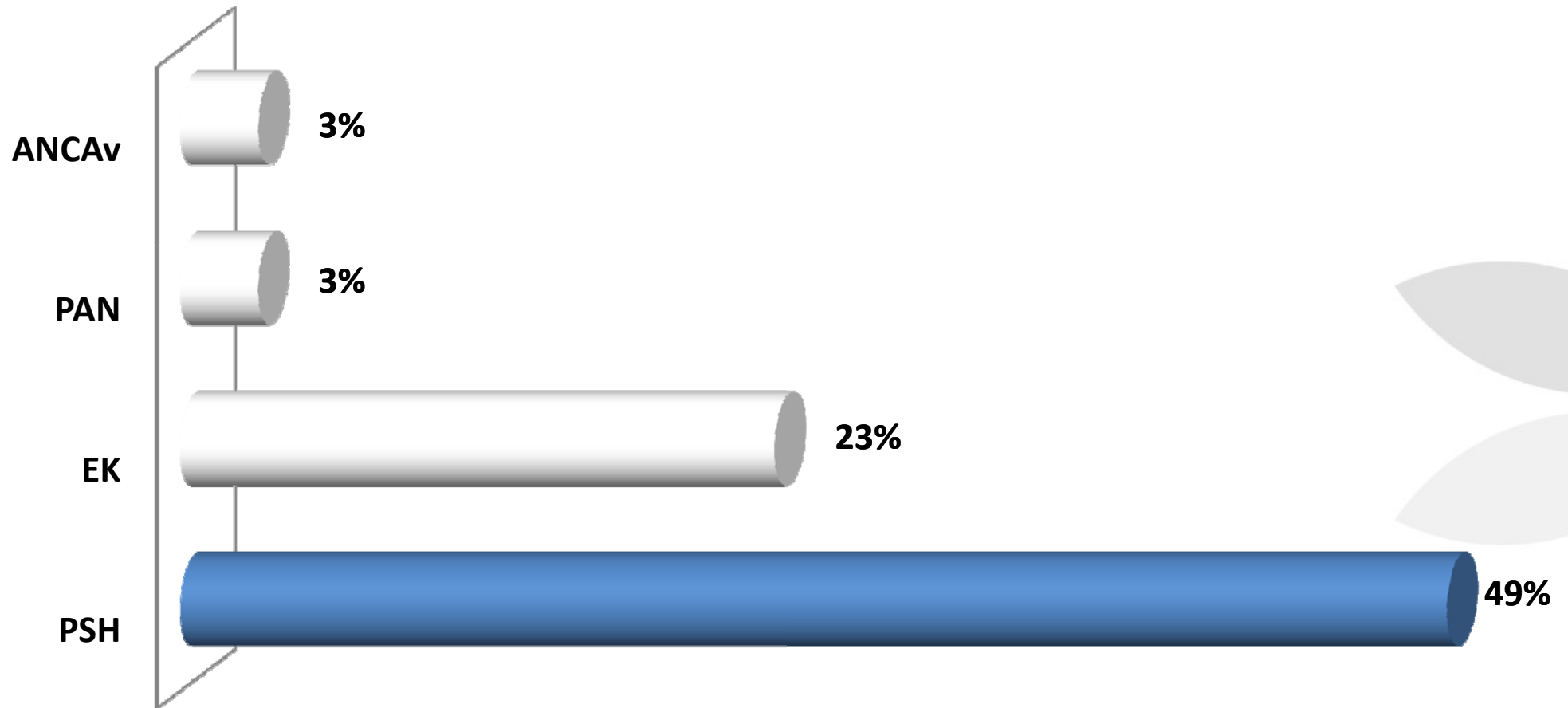
vasculitis



Púrpura de Schönlein-Henoch



SH - Frecuencia



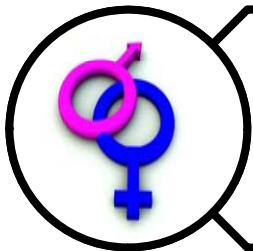
Bowyer S, et al. Pediatric rheumatology clinic populations in the United States: results of a 3 Pediatric Rheumatology Database Research Group. J Rheumatol 1996; 23:1968.



20/100.000 en ≤ 17 años



4 a 6 años

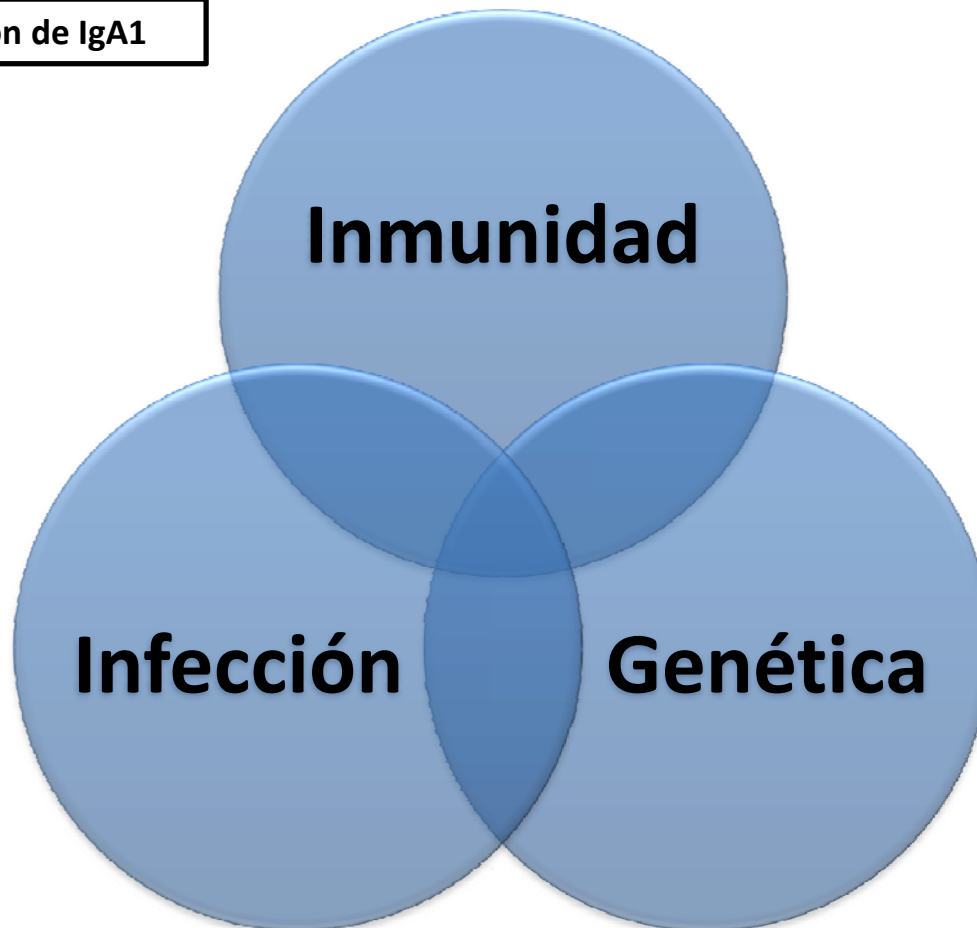


Varón 2:1

SH - Etiopatogenia

Disminución de la glicosilación de IgA1

Enfermedad estacional y precedente del tracto respiratorio superior



Agregación familiar en Sdme f mediterránea familiar

SH – Criterios Diagnósticos

Púrpura palpable, a predominio de extremidades, sin trombocitopenia + 1 de los siguientes criterios:

- 1. Histología:** vasculitis leucocitoclástica en piel o glomerulonefritis proliferativa, con depósito predominante de IgA
- 2. Dolor abdominal:** agudo y de tipo cólico, incluye sangrado e invaginación intestinal
- 3. Artritis o artralgias:** aguda, de cualquier articulación
- 4. Compromiso renal:** proteinuria ($\geq 0,3$ g/24 hrs en muestra aislada) o hematuria (≥ 5 glóbulos rojos/campo de alta potencia)

SH – Compromiso Cutáneo

100 %

- Púrpura palpable
- Criterio mandatorio

20 %

- Rebrotos
- Compromiso renal

**Poco
frecuentes**

- Petequias, ampollas, úlceras y necrosis
- Peor compromiso sistémico?
- Cronicidad









SH – Diagnósticos diferenciales

Enfermedades sistémicas con trombocitopenia

- **Síndrome Urémico-Hemolítico**
- **Púrpura Trombocitopénica Idiopática**
- **Coagulación Intravascular Diseminada**
- **Sepsis**

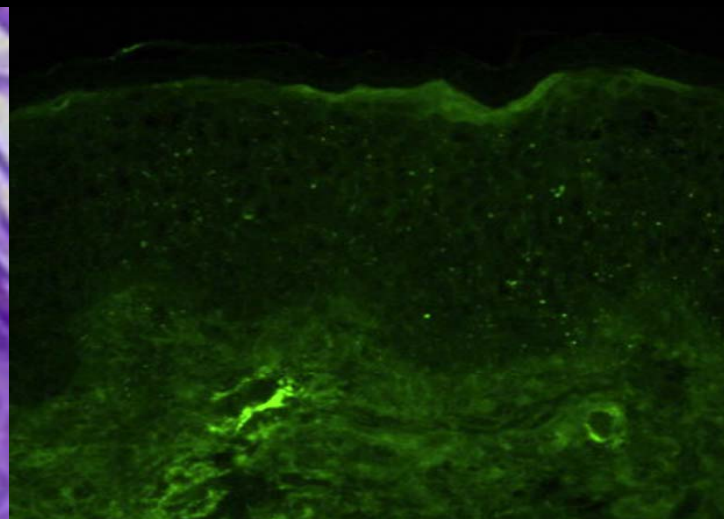
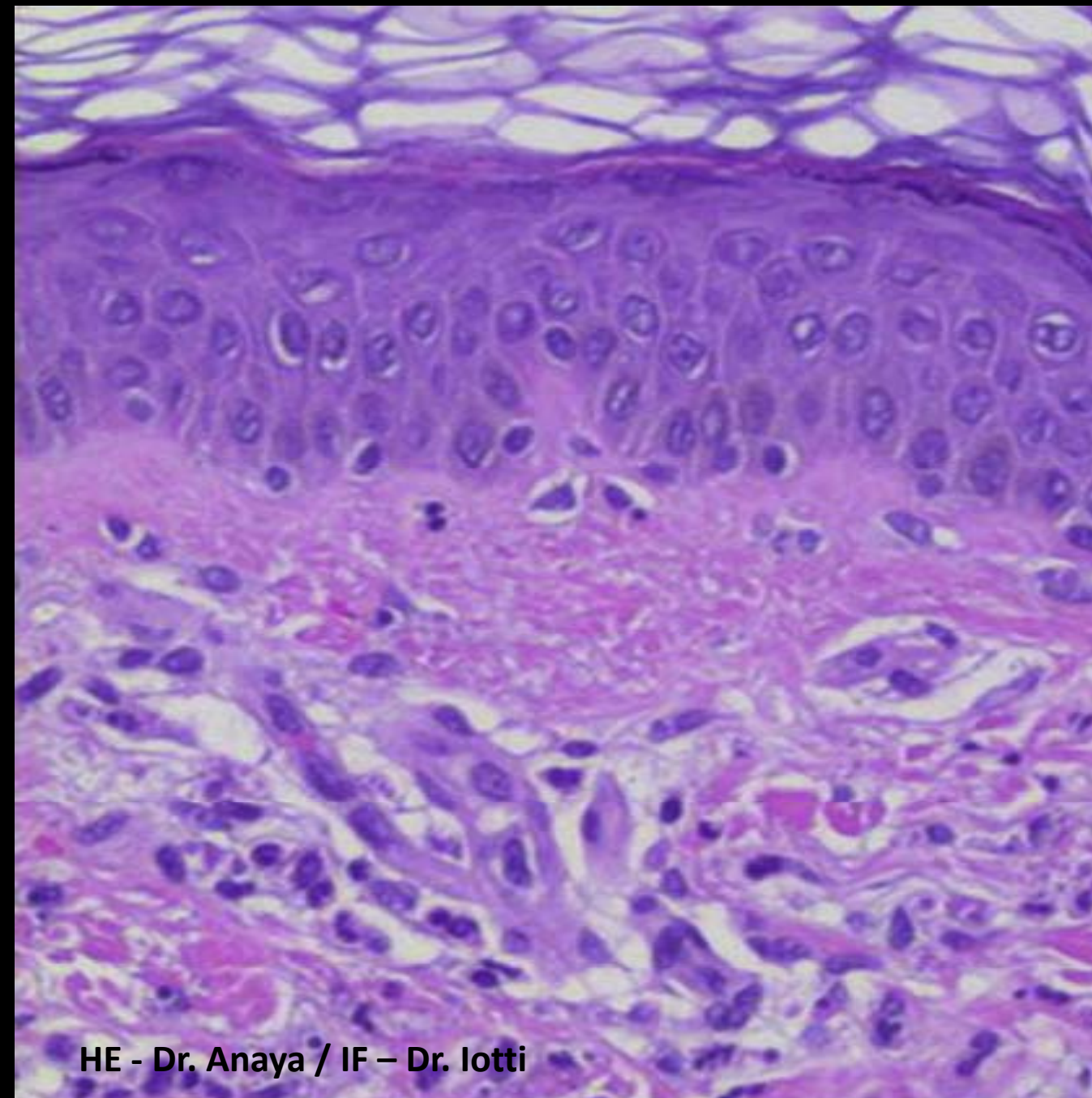
Enfermedades metabólicas

- **Escorbuto**

Enfermedades del tejido conectivo

- **Artritis Idiopática Juvenil**
- **Lupus Eritematoso Sistémico**

Vasculitis por hipersensibilidad



HE - Dr. Anaya / IF - Dr. Iotti

SH – Compromiso Articular

60-70%

- **Compromiso articular**

- **Grandes articulaciones**
- **Rodillas y tobillos**

- **Oligo-articular**
- **Auto-limitada**
- **No destructiva**

SH – Compromiso Gastrointestinal

50-75 %

- **Compromiso GI**

20 %

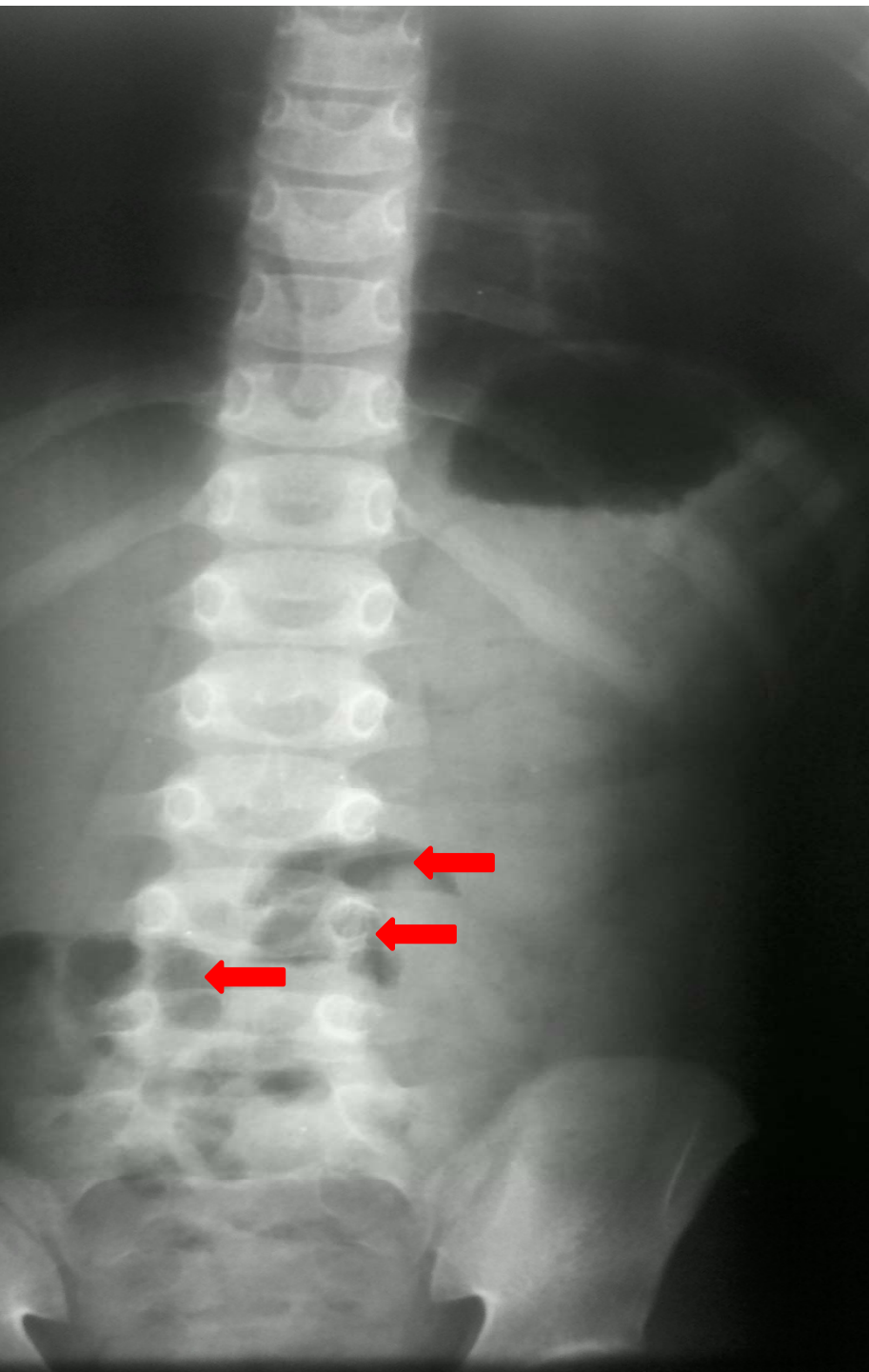
- **Precede al compromiso cutáneo hasta 2 semanas**

30 %

- **Sangrado GI**

1-5 %

- **Invaginación ubicación íleo-ileal**



ap 3
nRg 50dB
rsist Med
Rate Med
Opt:Res

HDI

SH – Compromiso Renal

20-60 %

- **Compromiso renal**
- **Microhematuria con o sin proteinuria**

No

- **Precede al compromiso cutáneo**

10-15 %

- **Fallo renal crónico**
- **Debut inicial: nefrítico o nefrótico**

97 %

- **En los primeros 6 meses**
- **No antes de las 6 semanas**

1-2%

- **Enfermedad renal terminal**

SH – Tratamiento

Tratamiento de soporte

- **Reposo y AINES**

SH – Pronóstico

-limitado (menos de 1 mes)

25% recurrencias cutáneas

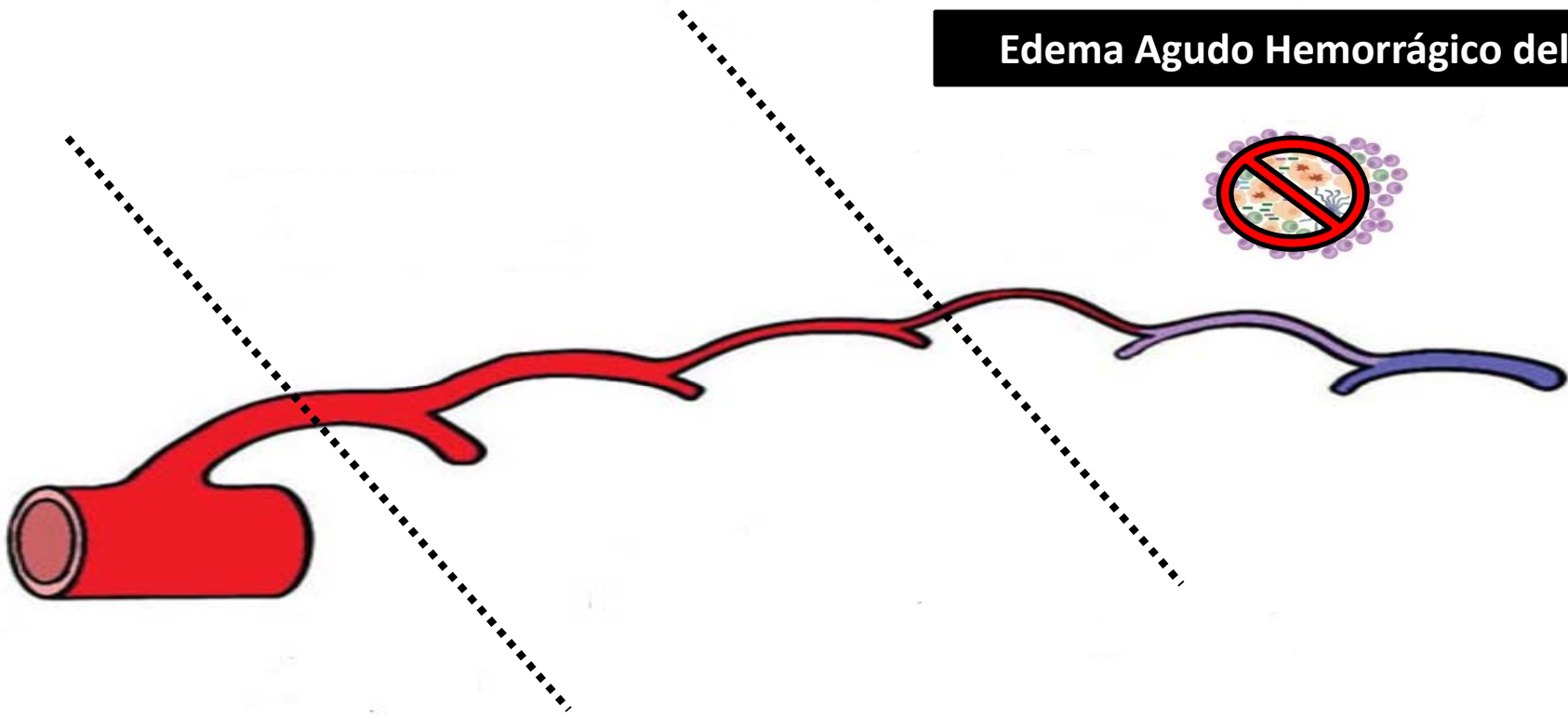
Morbilidad: compromiso extra-cutáneo

2-15% insuficiencia renal crónica (primeros 6 meses)

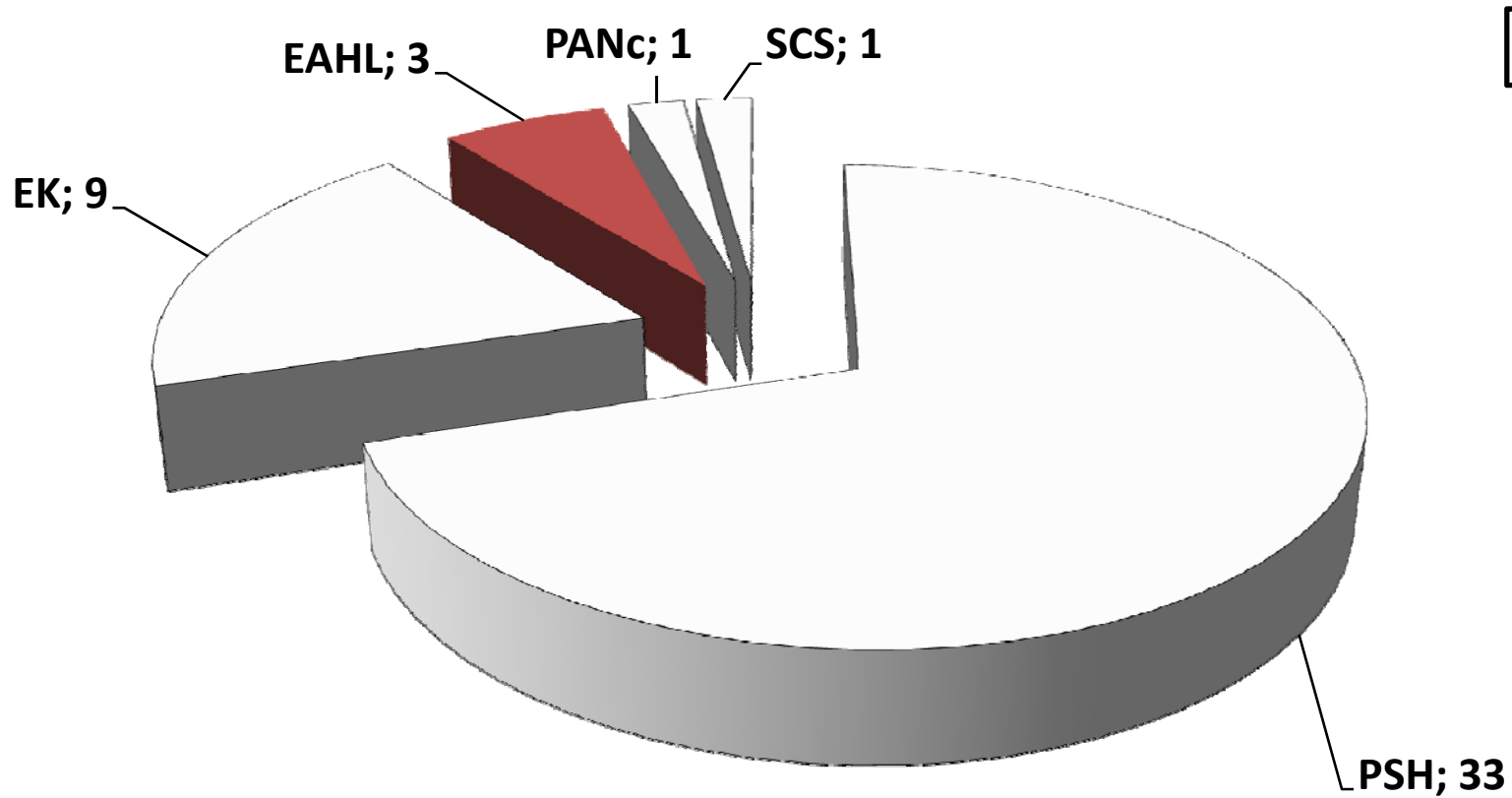
Seguimiento con TA y sedimento urinario durante 6 a 12 meses

Edema Agudo Hemorrágico del Lactante

Edema Agudo Hemorrágico del Lactante

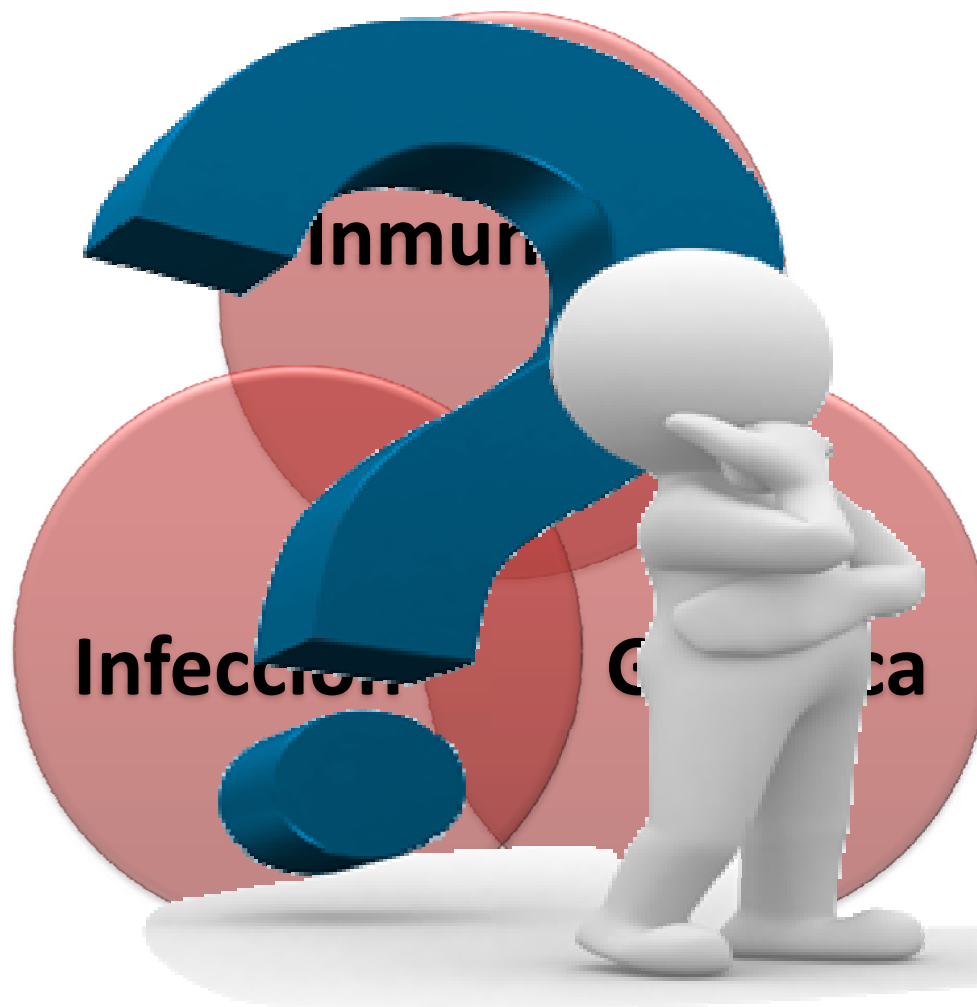


AHL – Frecuencia



AHL - Etiopatogenia

za estacional y precedente
del tracto respiratorio superior



Goraya J, Kaur S. Acute hemorrhagic edema and Henoch-Schönlein purpura: is IgA the m
J Am Acad Dermatol 2002;47:801.

AHL – Diagnóstico

Edad entre 6 y 24 meses

Ausencia de compromiso sistémico o visceral

Lesiones purpúricas o equimóticas en forma de cocarda o escarapela

Edema de manos y pies

Recuento de plaquetas normal ($\geq 150.000/\text{mm}^3$)

Resolución espontánea y sin secuelas





Fiore E, et al. Acute hemorrhagic edema of young children (cockade purpura) a case series and systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2008 Oct;59(4):684-9

AHL – Diagnósticos diferenciales

Infecciosa

- **Púrpura fulminans**
- **Meningococemia**
- **Sepsis**

Inflamatoria

- **Síndrome de Sweet**
- **Eritema multiforme**

Enfermedades del tejido conectivo

- **Lupus neonatal**

Otras vasculitis

- **Púrpura de Schönlein-Henoch**
- **Vasculitis por hipersensibilidad**

Abuso infantil

AHL vs PSH?

	EAHL	PSH
edad	2 años	3 a 6 años
tomos	Buen estado gral.	Dolor: articular, abdominal
ónica	Lesiones purpúricas en cocarda a predominio cefálico Edema acral	Púrpura palpable en superficies extensoras extremidades inferiores
tra-cutáneo	Excepcional	Frecuente
poratorio	Normal	Proteinuria, hematuria
atología	Vasculitis leucocitoclástica con depósito perivascular de C1q	Vasculitis leucocitoclástica con depósito vascular de IgA
onóstico	Resolución espontánea Sin secuelas	Variable

AHL – Pronóstico

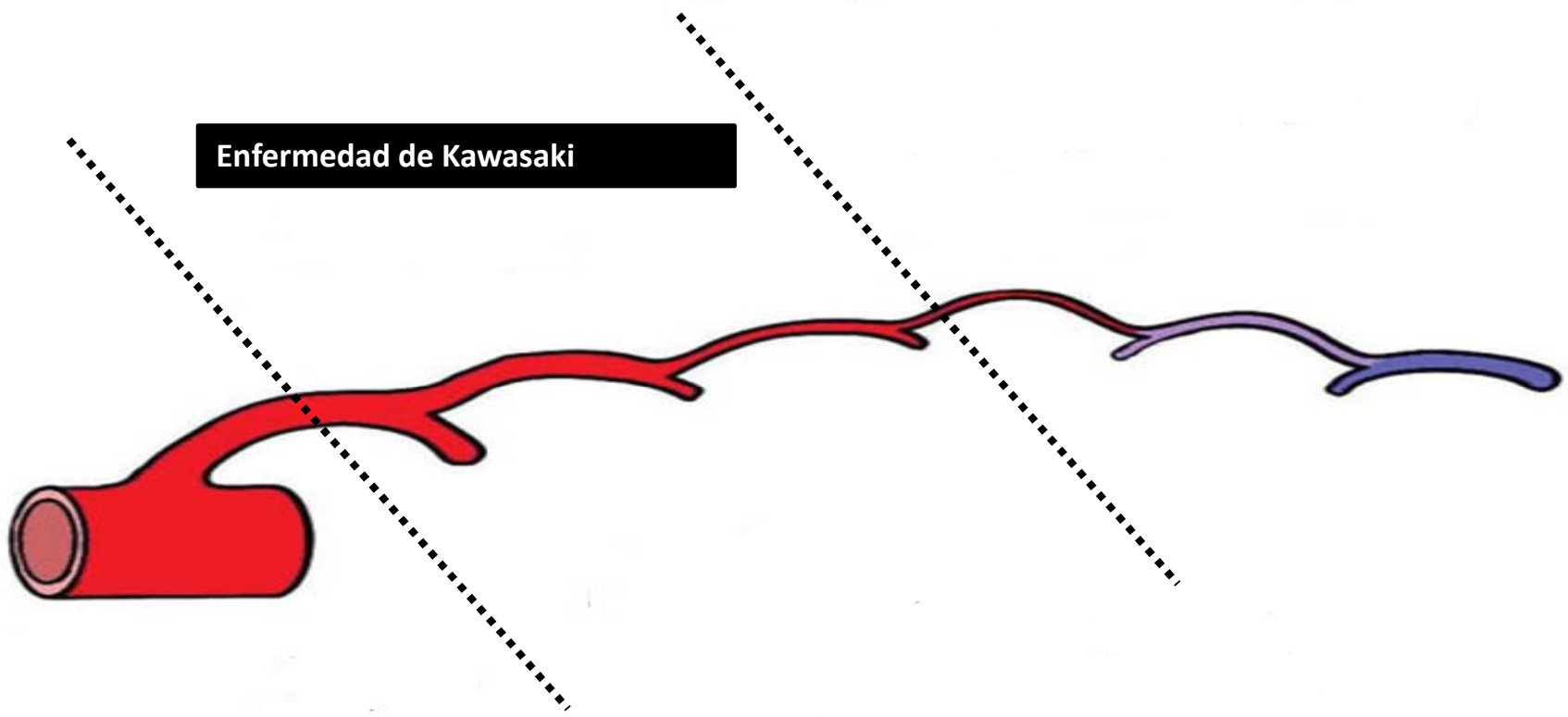
Auto-limitado

```
graph TD; A[Auto-limitado] --> B[Resolución en 1-3 semanas]; B --> C[Sin complicaciones];
```

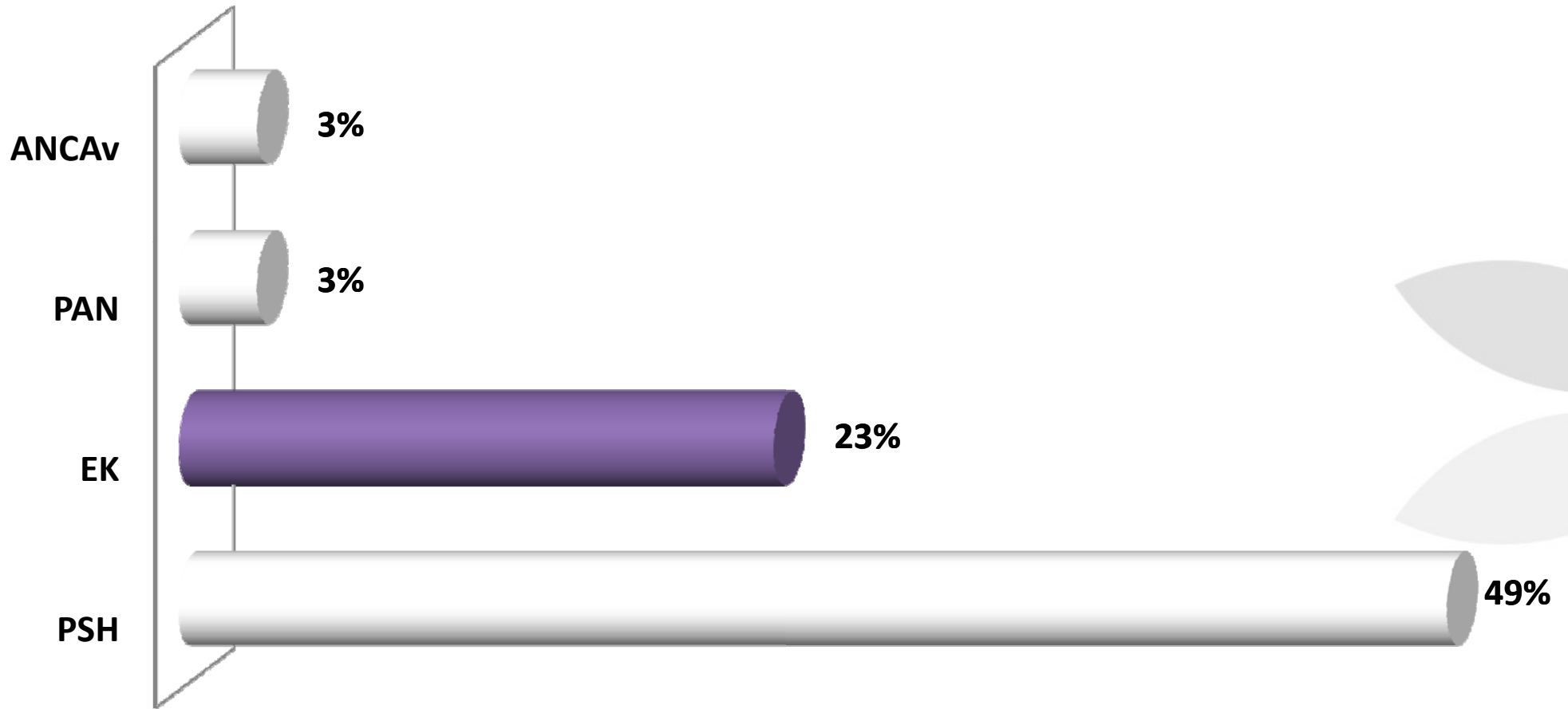
Resolución en 1-3 semanas

Sin complicaciones

Enfermedad de Kawasaki



K - Frecuencia



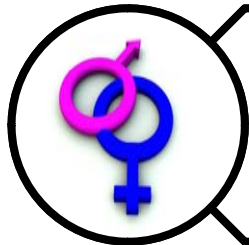
Bowyer S, et al. Pediatric rheumatology clinic populations in the United States: results of a 3 year study. Pediatric Rheumatology Database Research Group. J Rheumatol. 1996; 23:1968.



20/100.000 en ≤ 5 años



6 meses a 5 años 90%

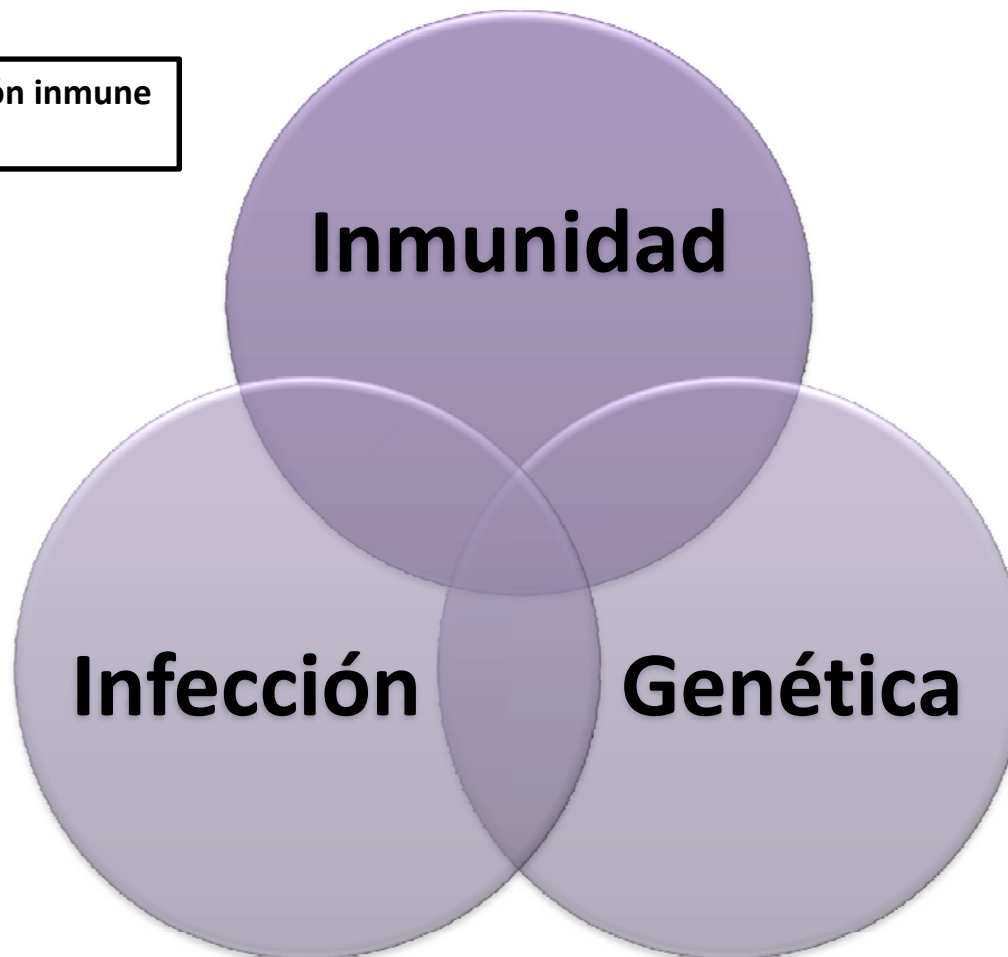


Varón 1,5:1

K - Etiopatogenia

Marcadores de activación inmune aumentados

Prevalencia estacional y
temporal



Grupos étnicos con mayores tasas
de incidencia

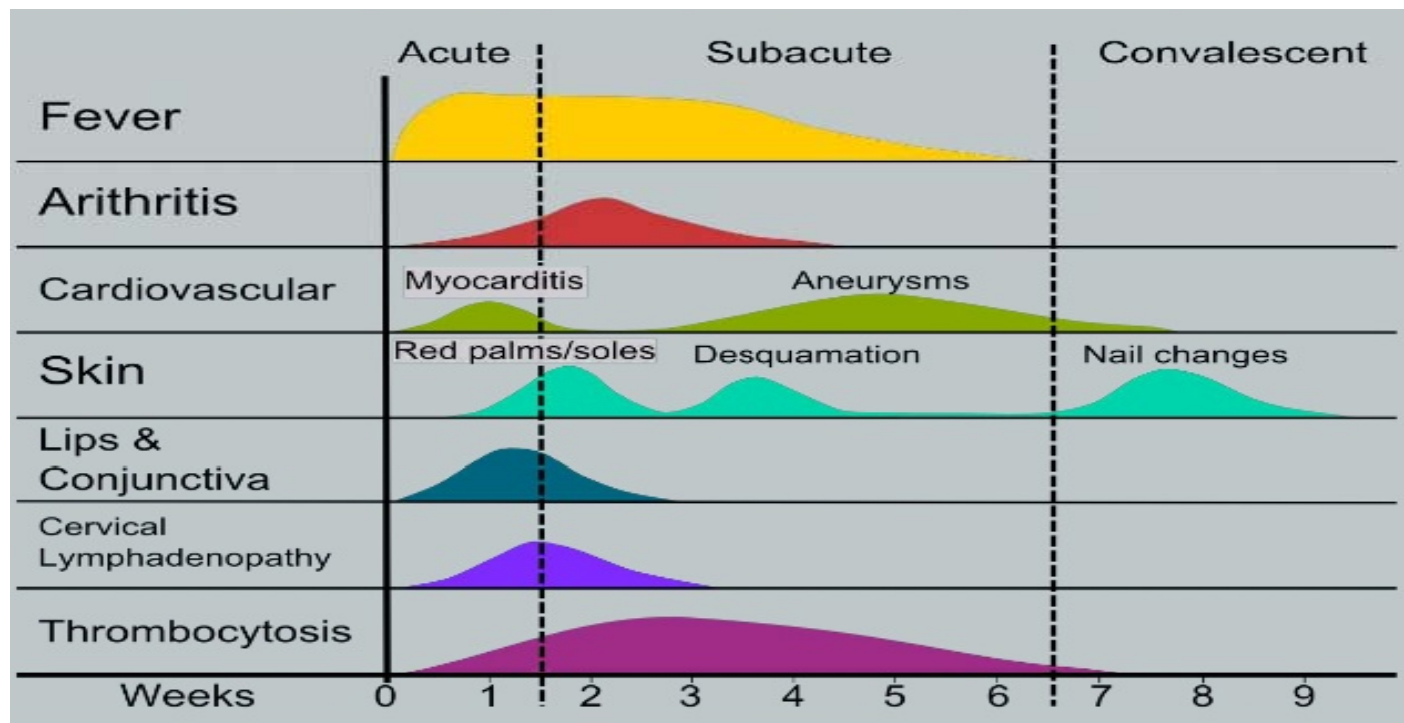
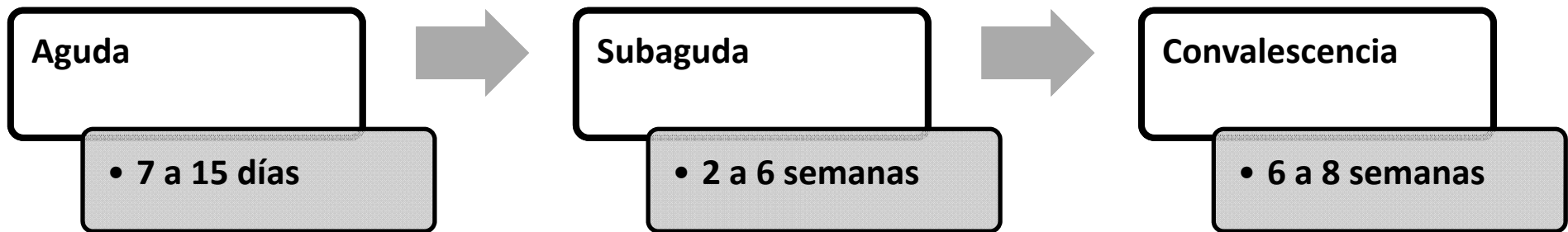
K – Criterios Diagnósticos

**Fiebre persistente, por lo menos 5 días
+ 4 de los siguientes criterios (sucesivos o simultáneos):**

- 1. Cambios en extremidades periféricas o área perineal**
- 2. Exantema**
- 3. Inyección conjuntival bilateral**
- 4. Cambios en los labios y la cavidad oral**
- 5. Adenopatía cervical**

En caso de compromiso coronario arterial (detectado por ecocardiograma) y fiebre, serían suficientes menos de 4 criterios

K – Criterios Diagnósticos



K – Fiebre



- ✓ **Al menos 5 días**
- ✓ **Alta**
- ✓ **No responde a antipiréticos**
- ✓ **Dura 10 a 14 días**

K – Exantema



- ✓ Exantema polimorfo: macular, escarlatiniforme, morbilliforme, multiforme
- ✓ Nunca vésico-ampollar
- ✓ No pruriginoso
- ✓ Afecta tronco y extremidades con acentuación perineal
- ✓ 60% inicia en zona perineal

K – Cambios en área del pañal



- ✓ **FASE AGUDA: eritema perineal, 60% lugar de inicio del exantema**
- ✓ **FASE SUBAGUDA: descamación fin perineal, 2-3 semanas luego de remitir la fiebre**

K – Cambios en extremidades



✓ **FASE AGUDA: eritema y edema con compromiso palmo-plantar o total y doloroso**



✓ **FASE SUBAGUDA: descamación periungueal de manos y pies, 2-3 semanas luego de remitir la fiebre**

K – Cambios en labios y cavidad oral



- ✓ Sequedad y fisura de labios
- ✓ Eritema de labios, mucosa y/o fauces
- ✓ Lengua aframbuesada
- ✓ Solo uno de estos signos establece diagnóstico











K – Diagnóstico diferencial

Infecciones virales

- EBV, adenovirus, echovirus, rubéola

Infecciones mediadas por toxinas

- SSST
- Escarlatina

Inflamatorias

- Artritis Idiopática Juvenil
- PAN

Mediadas por hipersensibilidad

- Intoxicación por mercurio

Mediadas por fármacos

- Síndrome de Stevens Johnson

K – Compromiso conjuntival



- ✓ **Bilateral**
- ✓ **No exudativa**
- ✓ **Conjuntiva bulbar**
- ✓ **Respeta zona límbica**

K – Adenopatía cervical



- ✓ ≤ frecuente (25%)
- ✓ Unilateral
- ✓ Cadena latero-cervical anterior

K – Compromiso cardiovascular

Compromiso

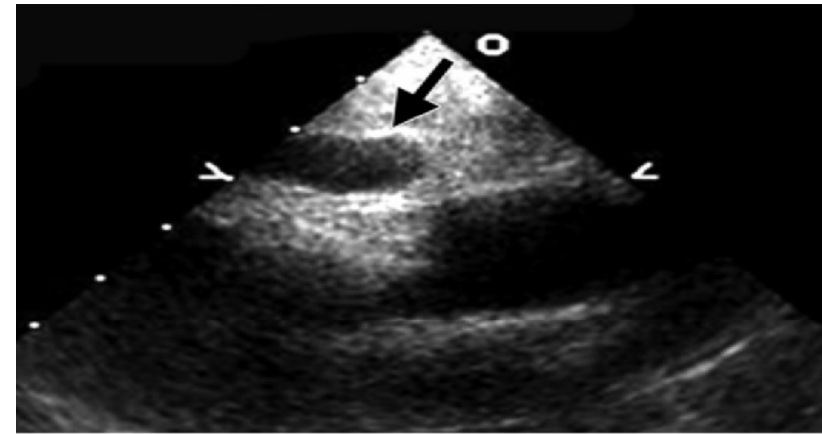
- Fase aguda
- Valvulitis, miocarditis y pericarditis

Frecuencia

- Causa más frecuente de cardiopatía adquirida
- Aneurismas coronarios
 - 10% no cumplen criterios
 - 20% no tratados

Mortalidad

- Baja (0,01-0,2%)
- 15 a 45 días del inicio
- Causa más frecuente IAM



K – Otros hallazgos clínicos

Articular

- **Artritis / Artralgias: poli u oligoarticular, dolorosa y de grandes articulaciones**

Gastrointestinal

- **Dolor abdominal, diarrea**
- **Hidrops vesícula biliar**
- **Hepatitis**
- **Pancreatitis**

Neurológico

- **Irritabilidad**
- **Meningitis aséptica**
- **Parálisis de pares craneales**

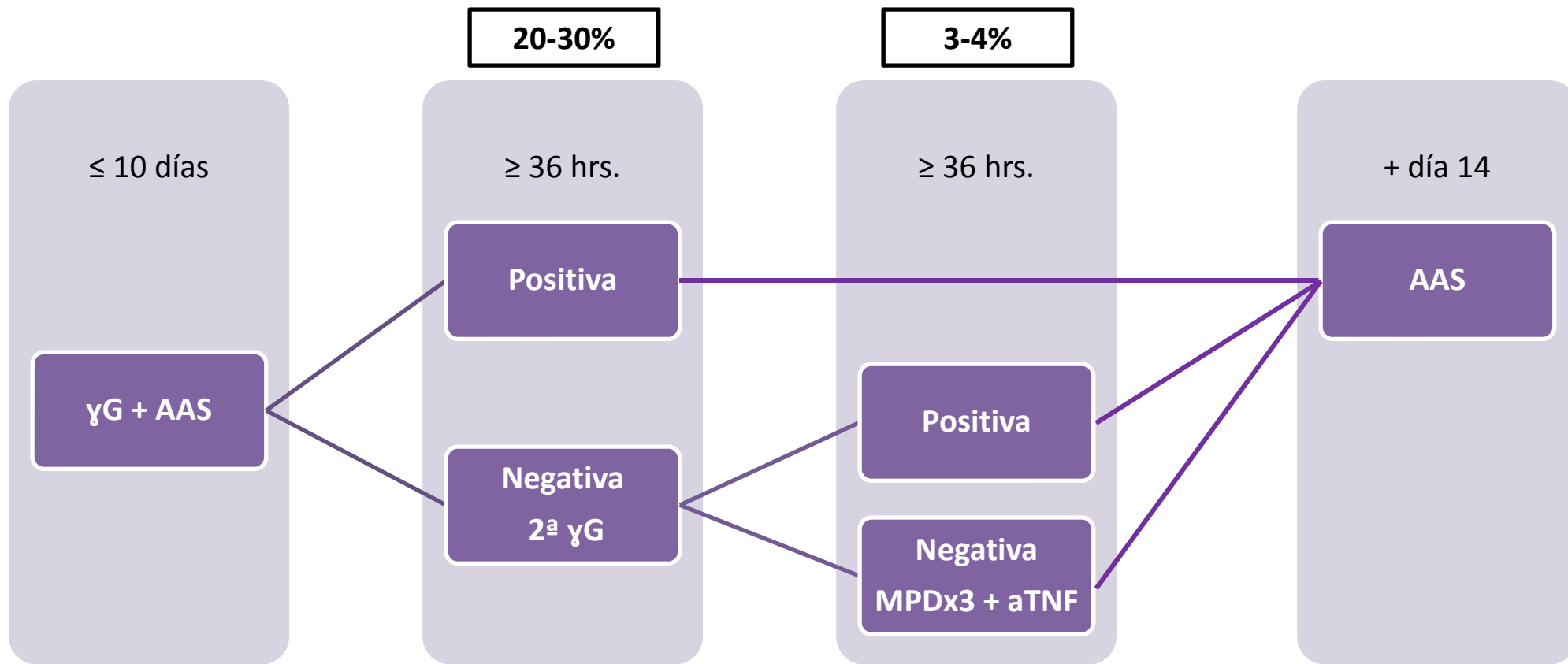
Oftalmológico

- **Uveítis anterior**

Renal

- **Uretritis**
- **Piuria estéril**

K – Tratamiento



2 gr/kg EV infusión 12 hrs.

80-100 mg/kg/día VO 6 hrs.

2 gr/kg EV infusión 12 hrs.

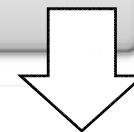
30 mg/kg EV

5 mg/kg EV infusión 24 hrs

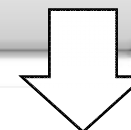
3-5 mg/kg/día VO 6 hrs.

K – Pronóstico

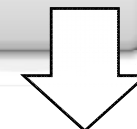
12 meses y ≥ 5 años de edad formas atípicas y desarrollo de aneurismas coronarios



Recurrencia $2\% \leq 3$ años del diagnóstico



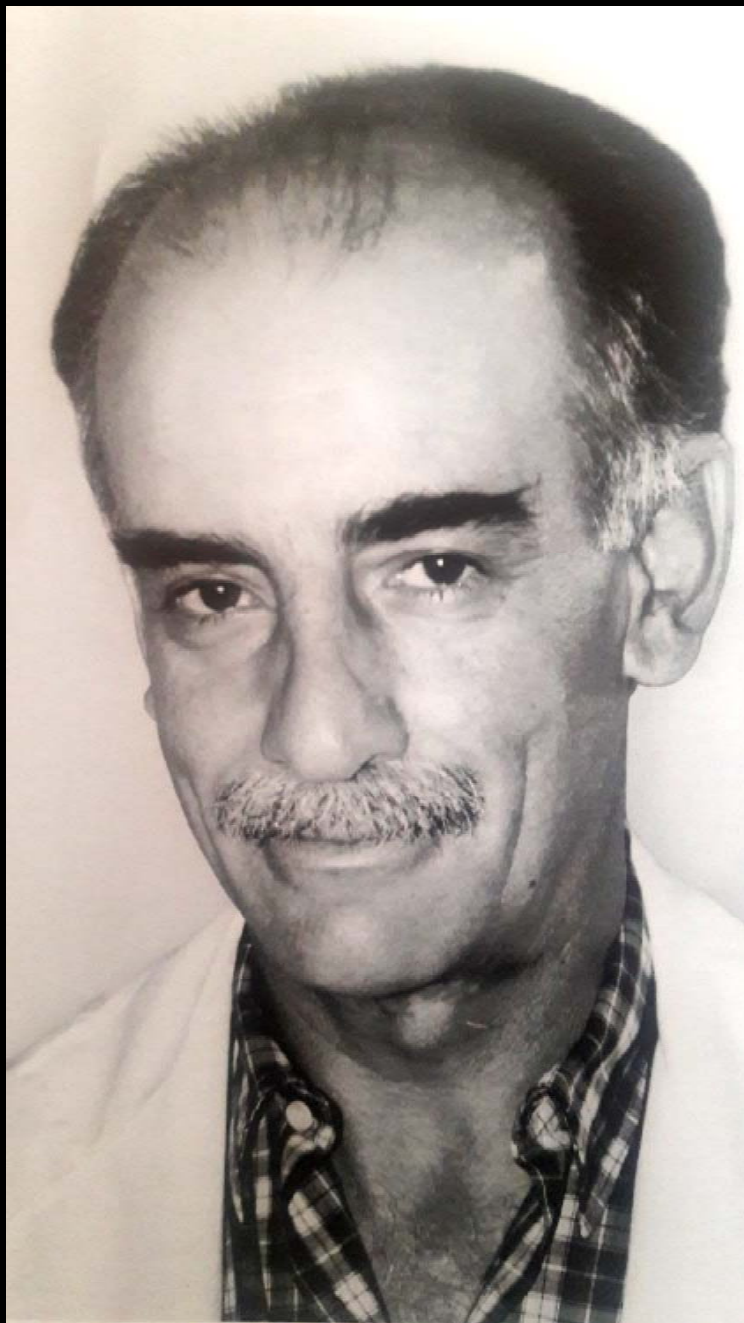
Tratamiento instaurado antes del día 10 reduce 5 veces complicaciones por aneurismas



Seguimiento con imágenes durante 2 años

vasculitis en la infancia - Conclusiones

- ✓ Las vasculitis primarias en pediatría son poco frecuentes.**
 - ✓ La Púrpura de Schönlein Henoch, el Edema Agudo Hemorrágico del Lactante y la Enfermedad de Kawasaki representan el 90% de los casos.**
 - ✓ Las manifestaciones cutáneas son esenciales para arribar al diagnóstico.**
 - ✓ El diagnóstico precoz requiere de un alto índice de sospecha clínica.**
-



† Dr. Adrián M. Pierini
Maestro de la Dermatología Argentina