

# Vasculitis primarias en la infancia.

## Estudio clínico-epidemiológico

### Primary vasculitis in children: A clinical-epidemiology study

Matías Federico Stringa<sup>1</sup>, Carla Castro<sup>2</sup>, Alejandro Daniel Olivera<sup>3</sup>, Paula Bonavía<sup>4</sup>, Osvaldo Jorge Stringa<sup>5</sup>, Raúl Valdez<sup>6</sup>

#### Resumen

**Introducción.** La clasificación de las vasculitis primarias es dificultosa y su prevalencia en la edad pediátrica, poco conocida.

**Objetivo.** Determinar la frecuencia, los datos epidemiológicos y las características clínicas de las vasculitis primarias en pacientes pediátricos entre mayo de 2000 y mayo de 2008.

**Diseño.** Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo.

**Materiales y métodos.** Revisión de la base de datos de las historias clínicas de vasculitis primarias en pacientes pediátricos de 0 a 16 años que cumplían los criterios de inclusión establecidos.

**Resultados.** Se 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 Schönlein-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%).

**Conclusión.** Las vasculitis primarias son poco frecuentes en la edad pediátrica. La púrpura de Schönlein-Henoch fue la más frecuente en nuestra población. La enfermedad de Kawasaki fue la vasculitis de mayor morbilidad. El edema agudo hemorrágico del lactante se presentó en niños menores de 2 años, fue menos frecuente y con escasa morbilidad. Pudimos también detectar 2 casos de vasculitis menos frecuentes como la panarteritis nodosa cutánea y el síndrome de Churg-Strauss (Dermatol Argent 2009;15(6):411-419).

**Palabras clave:** vasculitis, infancia, niños.

#### Abstract

**Introduction.** The classification of primary vasculitis is difficult and the prevalence in childhood is unknown.

**Objective.** To determine the frequency, epidemiological data and the clinical features of the primary vasculitis in pediatric patients seen in our Hospital since May 2000 to May 2008.

**Design.** Observational, retrospective and descriptive study.

**Materials and methods.** We reviewed the data base of medical records of the pediatric patients with primary vasculitis diagnose. We included patients from 0 to 16 years old that met the established inclusion criteria.

**Results.** Forty-seven patients were found, 29 were boys and 18 girls. The average age of onset was 4 years old (range: 7 months to 13 years old). The most frequent vasculitis was the Henoch Schönlein purpura with 33 cases (70%), followed by the Kawasaki disease with 9 patients (19%); the acute hemorrhagic edema of young children with 3 cases (6%) and the cutaneous polyarteritis nodosa and the Churg-Strauss syndrome with 1 case each.

**Conclusions.** Primary vasculitis is not frequent in childhood. The Henoch Schönlein purpura was the most frequent in our patients. The Kawasaki disease was the vasculitis with major morbidity. The acute hemorrhagic edema of infancy was less frequent, showed less morbidity and presented in children younger of two years of age. We had also the opportunity to observed 2 cases of very low-frequency vasculitis such as cutaneous polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome (Dermatol Argent 2009;15(6):411-419).

**Key words:** vasculitis, vasculitides, childhood, children.

**Fecha de recepción:** 24/6/09 | **Fecha de aprobación:** 17/9/09

- Jefe de Residentes.
- Jefa de Sección de Dermatología Pediátrica.
- Dermatólogo pediatra.
- Médica residente de 4to año.
- Subjefe del Servicio de Dermatología.
- Jefe del Servicio de Dermatología.

Hospital Universitario Austral. Buenos Aires, Rep. Argentina.

#### Correspondencia

Matías Federico Stringa: Hospital Universitario Austral, Avenida Perón 1500. Derqui, Pilar, Buenos Aires, Rep. Argentina.  
Tel: 02322-48-2983 | matiasstringa@cas.austral.edu.ar

#### ABREVIATURAS

ACR:	American College of Rheumatology
ANCA:	Anticuerpos antineutrófilos
ASTO:	Anticuerpos antiestrepolisina O
AT:	Arteritis de Takayasu
AAT:	Arteritis de la arteria temporal
EAHL:	Edema agudo hemorrágico del lactante
EK:	Enfermedad de Kawasaki
ESPN:	European Society of Paediatric Nephrology
EULAR:	European League against Rheumatism
GW:	Granulomatosis de Wegener
ICD-9:	Novena revisión de la Clasificación Internacional de Enfermedades
PAN:	Panarteritis nodosa
PANC:	Panarteritis nodosa cutánea
PREs:	Paediatric Rheumatology European Society
PSH:	Púrpura de Schönlein-Henoch
SChS:	Síndrome de Churg-Strauss

## Introducción

El término vasculitis hace referencia a un amplio grupo de enfermedades clínicamente heterogéneas con un sustrato histológico común, la presencia de un infiltrado inflamatorio en el espesor de la pared de los vasos sanguíneos.<sup>1</sup>

Se reconocen como vasculitis idiopáticas o primarias aquellas en las que su evento desencadenante no ha sido identificado, y como vasculitis secundarias a las que ocurren en relación con factores determinados como infecciones, reacciones alérgicas, efectos adversos a drogas y diversas neoplasias.<sup>2</sup> Las formas primarias o idiopáticas corresponderían aproximadamente al 45-55% de los casos.<sup>3-5</sup> Se han propuesto diversas clasificaciones con el fin de unificar criterios para su diagnóstico, aunque lograrlo tiene sus dificultades, especialmente debido al desconocimiento de sus etiologías, la superposición de las manifestaciones clínicas entre las diversas entidades y la ausencia de signos patognomónicos o específicos para definir cada una de ellas.<sup>6-10</sup>

En 1993, un grupo de expertos reunidos en Chapel-Hill (Carolina del Norte, EE.UU.) consensuó una clasificación con la intención de realizar una referencia unificadora a nivel internacional, en la que se definen 10 tipos de vasculitis.<sup>11</sup>

Muchas vasculitis afectan tanto a adultos como a niños, por ejemplo la púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) y las vasculitis secundarias. Pero algunas, como la enfermedad de Kawasaki (EK) y el edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL), comprometen exclusivamente a los niños; otras, como la arteritis de la arteria temporal (AAT) no los afectan; y otras, como la panarteritis nodosa (PAN) o la granulomatosis de Wegener (GW), presentan características etiológicas, clínicas y pronósticas diferentes en pediatría.

En 2006, se convocó a la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR: *European League against Rheumatism*) a través del grupo de trabajo en vasculitis de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PReS: *Paediatric Rheumatology European Society*), con la colaboración de colegas del Colegio Americano de Reumatología (ACR: *American College of Rheumatology*) y la Sociedad Europea de Nefrología Pediátrica (ESPN: *European Society of Paediatric Nephrology*), cuyo objetivo fue establecer criterios para la clasificación de vasculitis en pediatría: PSH, EK, PAN, GW y arteritis de Takayasu (AT).<sup>12</sup> En este consenso no se evaluaron criterios para el síndrome de Churg-Strauss (SChS) ni para el EAHL.

La incidencia y prevalencia de las vasculitis en la edad pediátrica son poco conocidas, debido en parte al escaso número de registros estadísticos. De acuerdo con los datos obtenidos de algunos centros de referencia, oscilaría entre el 1 y el 4% de las consultas en reumatología pediátrica.<sup>13,14</sup> La piel es un órgano afectado con gran frecuencia ya sea desde el comienzo de la enfermedad o durante su evolución; sin

embargo, hasta donde alcanza nuestro conocimiento, no existen estadísticas sobre esta patología realizadas en el ámbito de la dermatología pediátrica en nuestro país.

El objetivo de nuestro trabajo fue determinar la frecuencia, las características epidemiológicas y los hallazgos clínicos de las vasculitis primarias observadas en los pacientes en edad pediátrica que consultaron en nuestro hospital desde mayo de 2000 hasta mayo de 2008.

## Material y métodos

Nuestro trabajo tiene un diseño observacional, descriptivo y retrospectivo. Se realizó a través de la revisión de los registros médicos de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de vasculitis primarias según los códigos de diagnóstico de la base de datos de nuestro hospital (sistema PECTRA 2000).

El período de estudio estuvo comprendido entre el 1 de mayo de 2000 al 1 de mayo de 2008. Se consideró, como criterio de inclusión, el diagnóstico de vasculitis primaria en pacientes pediátricos (desde el nacimiento hasta los 16 años). Para establecer este diagnóstico se utilizaron los criterios diagnósticos del consenso EULAR/PReS<sup>12</sup> para las entidades PSH, EK y panarteritis nodosa cutánea (PANC), los criterios diagnósticos de Chapel-Hill<sup>11</sup> para SChS, y los datos clínico-epidemiológicos presentados con una frecuencia mayor o igual al 80% de una revisión sistemática de 294 pacientes con diagnóstico de EAHL<sup>15</sup> (**Cuadro 1**).

Las variables analizadas fueron la frecuencia de los distintos tipos de vasculitis y la distribución por sexo y edad, en forma general y en particular, de cada una de las entidades: compromiso cutáneo, tipo de lesión y localización, biopsia cutánea, antecedente de cursar proceso infeccioso previo, tratamiento y evolución. Además se analizaron las siguientes particularidades de cada una de ellas:

**PSH:** presencia de dolor abdominal, artritis o artralgia y su localización, compromiso renal definido por hematuria y/o proteinuria y/o alteración de la función renal.

**EK:** presencia de fiebre persistente de por lo menos 5 días, adenopatía cervical, compromiso arterial coronario detectado por ecocardiografía, compromiso de otro órgano.

**EAHL:** estado general del paciente, compromiso de otro órgano.

**PANC:** dosaje de anticuerpos antineutrófilos (ANCA); antecedente previo de infección estreptocócica clínica o diagnosticada por datos de laboratorio (streptest y/o cultivo y/o elevación de anticuerpos antiestreptolisina O (ASTO) para un valor normal < 200 UI/ml); compromiso de otro órgano, mialgias o sensibilidad muscular; hipertensión arterial según percentilos para edad y sexo, propuestos por la Sociedad Argentina de Pediatría; la presencia de mononeuropatía o polineuropatía y dolor o sensibilidad testicular.

**SChS:** antecedente personal de asma, eosinofilia, mono-

**CUADRO 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS.**

<b>Púrpura de Schönlein Henoch<sup>12</sup></b>
Púrpura palpable en presencia de uno de los siguientes criterios:
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dolor abdominal difuso</li> <li>• Biopsia de piel con depósito predominante de IgA</li> <li>• Artritis o artralgia (aguda, de cualquier articulación)</li> <li>• Compromiso renal (hematuria y/o proteinuria)</li> </ul>
<b>Enfermedad de Kawasaki<sup>12</sup></b>
Fiebre persistente de por lo menos 5 días, además de cuatro de los siguientes criterios:
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cambios en extremidades periféricas o área perineal</li> <li>• Exantema polimórfico</li> <li>• Inyección bilateral conjuntival</li> <li>• Cambios en los labios y la cavidad oral</li> <li>• Adenopatía cervical</li> </ul>
En caso de compromiso coronario arterial (detectado por ecocardiograma) y fiebre, serían suficientes menos de 4 criterios (el número exacto de éstos se encuentra en revisión).
<b>Panarteritis nodosa cutánea<sup>12</sup></b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Nódulos dolorosos y lesiones purpúricas sin compromiso sistémico</li> <li>• Biopsia de piel con vasculitis necrotizante no granulomatosa</li> <li>• Prueba negativa para anticuerpos antineutrófilos (ANCA)</li> <li>• Asociación con el <i>Streptococcus pyogenes</i> β hemolítico del grupo A</li> </ul>
<b>Edema agudo hemorrágico del lactante<sup>15</sup></b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Edad entre 6 y 24 meses</li> <li>• Buen estado general sin compromiso sistémico, resolución sin secuelas</li> <li>• Lesiones purpúricas en cocardas</li> <li>• Edema de manos y pies</li> <li>• Recuento de plaquetas normal (<math>\geq 150000/\text{mm}^3</math>)</li> </ul>
<b>Síndrome de Churg-Strauss<sup>11</sup></b>
Cuatro o más de los siguientes criterios:
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Asma</li> <li>• Biopsia de piel con extravasación de eosinófilos</li> <li>• Neuropatía periférica (mono o polineuropatía)</li> <li>• Eosinofilia <math>&gt; 10\%</math></li> <li>• Sinusitis</li> <li>• Infiltrados pulmonares no fijos en la radiografía de tórax</li> </ul>

neuropatía o polineuropatía, infiltrados pulmonares fijos evaluados en estudios por imágenes (radiografía de tórax, tomografía computada).

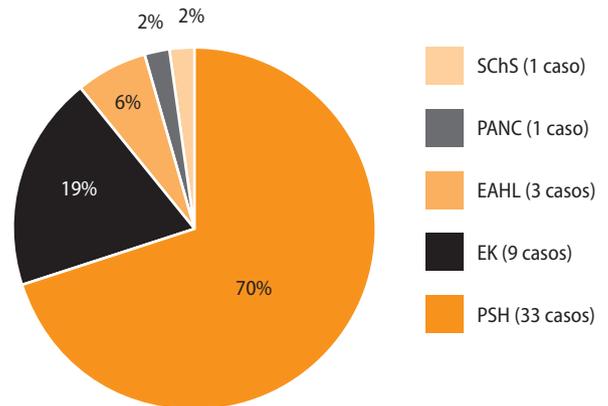
El análisis estadístico de los intervalos de confianza del 95% (IC95%) se realizó con VCCSTAT 0.12 versión beta 2002.

**Resultados**

De los 62 casos referidos como vasculitis primarias pediátricas hallados según los códigos de la novena revisión de la Clasificación Internacional de Enfermedades (ICD-9), 47 pacientes cumplieron con los criterios de inclusión (**Cuadro 2**).

Veintinueve casos (62%; IC95%: 46-75%) correspondieron al sexo masculino y 18 (38%; IC95%: 24-53%) al sexo femenino. La edad promedio de presentación fue de 4 años, con un rango de 7 meses a 13 años.

La vasculitis más frecuente fue la PSH con 33 registros (70%; IC95%: 55-82%). Le siguieron en orden de frecuen-



**Gráfico 1.** Distribución por tipo de vasculitis incluidas.

**CUADRO 2. POBLACIÓN EN ESTUDIO.**

Vasculitis	n	Edad promedio (rango)	Sexo	
			Varones	Mujeres
PSH	33	5 años (2 - 12 años)	19	14
EK	9	23 meses (4 meses - 7 años)	5	4
EAHL	3	13 meses (7 - 23 meses)	2	1
PANC	1	11 años	1	-
SChS	1	13 años	1	-
<b>Total</b>	<b>47</b>	<b>4 años (7 meses - 13 años)</b>	<b>28</b>	<b>19</b>

**CUADRO 3. PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH.**

PSH	n total = 33	Porcentaje
Púrpura palpable	33	100%
Artritis o artralgias	30	90%
Dolor abdominal	19	57%
Compromiso renal	8	24%
Antecedentes infecciosos	18	55%
Antecedentes de vacunas	3	9%
Internación	12	36%
Corticoides	11	33%

cia la EK con 9 casos (19%; IC95%: 9-33%), el EAHL con 3 casos (6%; IC95%: 1-17%), y la PANC y el SChS con 1 caso (2%; IC95%: 0,1-11%) cada uno de ellos (**Gráfico 1**).

**Púrpura de Schönlein-Henoch (Cuadro 3)**

Se hallaron 47 casos de PSH, de los cuales 33 cumplieron con los criterios de inclusión. Diecinueve pacientes (58%) eran de sexo masculino y catorce (42%) de sexo femenino. La edad promedio de aparición fue a los 5 años, con un rango de 2 a 12 años. Todos los casos presentaron púrpura palpable que comprometió los miembros inferiores con la clásica distribución en pantalón, aunque también en ocho casos se observaron lesiones purpúricas en miembros superiores, en cuatro niños en tronco y en dos en cara (**Fotos 1 y 2**). Un paciente presentó lesiones ampollares y necróticas. Cuatro pacientes presentaron edema de cuero cabelludo, asociado a dolor en dos casos. Dos pacientes presentaron edema escrotal. El 90% (30/33) presentó artritis o ar-



**Fotos 1 y 2.** Púrpura de Schönlein Henoch; púrpura palpable en miembros inferiores con distribución en pantalón.

tralgia: 22/30 en los tobillos, 10/30 en las rodillas, 5/30 de manos y muñecas, y menor cantidad de compromiso en otras articulaciones como las de los pies, los codos y región vertebral. El compromiso abdominal estuvo presente en el 57% (19/33) de los pacientes, y el dolor abdominal fue el síntoma más frecuente. Por este dolor a 7 pacientes

se les realizaron ecografías abdominales; ninguno de ellos presentó evidencia de oclusión o sangrado intestinal. El 24% presentó compromiso renal, uno macrohematuria, cuatro microhematuria y tres proteinuria; ninguno de ellos presentó insuficiencia funcional. Hasta la fecha no hemos detectado compromiso a largo plazo de este órgano. De los 21 pacientes en los que se obtuvieron registros de tensión arterial, sólo tres presentaron hipertensión de acuerdo con el percentilo correspondiente;<sup>16</sup> todos ellos resolvieron el cuadro durante la evolución de la enfermedad. Se realizaron biopsias de piel a seis pacientes, y en todas ellas el diagnóstico histopatológico fue de vasculitis leucocitoclástica. Sólo dos fueron estudiados con inmunofluorescencia directa, con resultado positivo para depósito de inmunoglobulina tipo A.

Dieciocho pacientes (55%) presentaron el antecedente de un cuadro infeccioso previo: 14 cursaban un cuadro infeccioso de vías aéreas, 3 de los cuales correspondieron a una faringitis con aislamiento de *Streptococcus pyogenes*  $\beta$  hemolítico grupo A en el cultivo de fauces, y 3 pacientes padecían neumonía, dos de ellos con IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae*. Además, tres pacientes refirieron el antecedente de una vacunación reciente. Un paciente presentó una infección urinaria con aislamiento de *Escherichia coli*. Quince pacientes fueron estudiados con el Streptest, con resultado positivo en 6 casos. El 36% (12/33) de los pacientes requirió internación; las causas más frecuentes fueron la necesidad de tratamiento intravenoso, el seguimiento del compromiso renal y el control del dolor abdominal y articular. El resto fue controlado de forma ambulatoria. Once pacientes recibieron tratamiento sistémico con meprednisona, el resto evolucionó favorablemente sólo con reposo y antiinflamatorios no esteroides.

#### **Enfermedad de Kawasaki (Cuadro 4)**

Encontramos 10 casos de EK, entre los cuales nueve cumplieron con los criterios de inclusión. La edad promedio de aparición fue de 23 meses, con un rango entre los 4 meses y 7 años. Con respecto al sexo, no hubo diferencias significativas (5 varones y 4 mujeres). En todos ellos la fiebre tuvo más de cinco días de evolución, y se descartó su origen infeccioso. Seis casos (66%) presentaron cambios en las extremidades distales, 3 con edema de manos y pies, uno asociado a eritema, 2 con descamación palmo-plantar y otro con dolor y eritema en esa misma localización. Sólo un

caso presentó descamación del área perineal. En 7 pacientes (78%) se observó exantema, en 4 niños fue de tipo morbiliforme, en 2 máculo-papuloso y en 1 polimorfo (**Foto 3**). Un caso presentó eritema alrededor de la cicatriz de la vacunación de BCG. Siete pacientes (78%) tuvieron manifestaciones clínicas en labios y mucosa bucal. En los labios, las manifestaciones más frecuentes fueron el eritema y las fisuras labiales, y también se observaron vesículas y descamación. En la mucosa bucal, 4 casos presentaron enantema y 2, erosiones. En 8 casos (89%) se observó inyección conjuntival bilateral con el respeto del área pericorneal característico y se palparon adenopatías cervicales. Todos fueron evaluados con ecocardiograma Doppler color, y las imágenes mostraron aneurismas de la arteria coronaria izquierda en 6 (66%) niños, en 2 de ellos asociados a compromiso miocárdico y uno también a pericarditis. En este último también se observó dilatación de las arterias subclavias y humerales. Con respecto a los resultados del laboratorio, en el momento del diagnóstico todos los pacientes presentaron eritrosedimentación acelerada, 7 de ellos leucocitosis, asociada a trombocitosis en tres de los casos.

Todos recibieron gammaglobulina intravenosa 2 g/kg/dosis y ácido acetilsalicílico 80-100 mg/kg/día. Seis respondieron a la primera dosis, dos pacientes necesitaron una segunda dosis y uno requirió una tercera aplicación. De los 6 pacientes con aneurismas, 4 resolvieron totalmente luego del tratamiento con gammaglobulina y 2 presentaron mejoría sin resolución completa de las dilataciones arteriales hasta la fecha de este in-

forme. Entre las complicaciones reversibles, un paciente presentó hipertensión arterial y otro compromiso ocular, que resolvieron con la administración de gammaglobulina; y dentro de las irreversibles, se observó, en un paciente, necrosis del miembro afectado por la vasculitis, que obligó a su amputación, y suboclusión intestinal, que requirió colectomía parcial (**Foto 4**).

### Edema agudo hemorrágico del lactante

Fueron encontrados tres casos de EAHL que cumplían todos los criterios de inclusión. Las edades, en el momento del diagnóstico, eran



**Foto 3.** Enfermedad de Kawasaki: exantema maculopapuloso.

**CUADRO 4.** ENFERMEDAD DE KAWASAKI.

Caso	Edad	Fiebre	Exantema	Compromiso cardíaco	Afectación distal	IC	Labios y mucosas	AC
1	36 m	+	Morbiliforme	-	Dolor, eritema palmo plantar	-	Eritema y fisura labial, descamación perianal	-
2	12 m	+	Eritematoso y papuloso	Miocárdico Aneurisma CI	Descamación palmo-plantar	+	Eritema de labios	+
3	24 m	+	Morbiliforme	-	Descamación palmo-plantar	+	Descamación y fisura labial, erosiones bucales	+
4	84 m	+	-	Aneurisma CI	-	+	No	+
5	12 m	+	Eritematoso y papuloso	Aneurisma CI y CD	Edema y eritema de manos y pies	+	Eritema labial enantema, erosiones	+
6	4 m	+	Morbiliforme	Aneurisma CI y CD* Miocarditis Pericarditis Derrame pericárdico	-	+	No	-
7	4 m	+	Eritematoso	Aneurisma CI Coronaria	Edema de manos y pies	-	Eritema labial Enantema	-
8	24 m	+	Polimorfo	-	Edema de manos y pies	+	Vesículas y fisuras labiales, enantema	+
9	10 m	+	Eritema	Aneurisma CI	-	+	Enantema	+

**E:** edad. **m:** meses. **F+:** fiebre con más de 5 días de evolución. **IC:** inyección conjuntival. **AC:** adenopatías cervicales. **CI:** coronaria izquierda. **CD:** coronaria derecha.

\* Asociación a dilatación de arterias subclavias y humerales.

de 7, 11 y 23 meses. Dos de sexo masculino y uno femenino. Dos casos presentaban antecedentes de cuadro de vías aéreas superiores y otro de vacunación reciente. Todos se presentaron en buen estado general, con lesiones purpúricas en cocardas, equimosis a predominio de cara y miembros, y edema de manos y pies (**Foto 5**). Dos de ellos mostraban el típico compromiso de pabellones auriculares (**Foto 6**). Sólo uno presentó púrpura en la mucosa bucal. En un caso se hallaron pequeñas adenopatías cervicales e inguinales. Un paciente presentaba fiebre en el momento del diagnóstico y ningún niño padeció compromiso sistémico. En todos los casos se encontró leucocitosis y en dos de ellos aumento de la eritrosedimentación. Todos los pacientes recibieron tratamiento a demanda con paracetamol, evolucionando con resolución de las lesiones sin secuelas cutáneas ni sistémicas.

#### Panarteritis nodosa cutánea

Se registró un caso con diagnóstico de PANC, se trató de un paciente de sexo masculino, de once años, que cumplió con los criterios diagnósticos para esta patología. Clínicamente presentaba múltiples nódulos eritematosos y dolorosos localizados en miembros superiores, y otros eritemato-purpúricos en planta del pie izquierdo y tobillo derecho, asociados a artralgias de muñecas y artritis de tobillos (**Foto 7**). No se evidenciaron livedo reticular ni ulceraciones. Tampoco presentó mialgias, hipertensión arterial sistémica, neuropatía, ni dolor o sensibilidad testicular. El dosaje de anticuerpos antineutrófilos resultó negativo. No se encontró faringitis y tanto el streptest como el cultivo de fauces fueron negativos; sin embargo, se detectó un dosaje de ASTO elevado, de 1250 UI/ml. La serología para hepatitis B fue negativa. La biopsia de piel confirmó la presencia de vasculitis de pequeños vasos dermohipodérmicos y de arterias de pequeño calibre. El tratamiento instaurado consistió en reposo, antiinflamatorios no esteroideos, meprednisona 60 mg/día y penicilina profiláctica. Evolucionó favorablemente sin recidivas hasta el momento.

#### Síndrome de Churg-Strauss

Un paciente de sexo masculino, de trece años reunió los criterios diagnósticos para el diagnóstico de síndrome de Churg-Strauss. Tenía, como antecedentes relevantes, el diagnóstico reciente de síndrome de Klinefelter y asma de difícil manejo. Se presentó con lesiones purpúricas palpables



**Foto 4.** Enfermedad de Kawasaki: necrosis del miembro inferior derecho secundaria a vasculitis.



**Foto 5.** Edema agudo hemorrágico del lactante: lesiones purpúricas en cocardas de miembro superior derecho y edema de mano homolateral.

en miembros inferiores, mialgias y polineuropatía sensitiva y motora (**Foto 8**).

En el laboratorio se constató eosinofilia del 24% ( $2.160/\text{mm}^3$ ), eritrosedimentación elevada de 52 mm/h, factor reumatoideo positivo 1/8.192 UI/ml y ANCA-P positivos con valor de 1/160 UI/ml. En la radiografía de tórax y senos paranasales no se observaron alteraciones. En la biopsia de piel se observó una vasculitis leucocitoclástica de pequeños y medianos vasos acompañada por infiltración eosinofílica. La



**Foto 6.** Edema agudo hemorrágico del lactante: lesión eritematopurpúrica de pabellón auricular izquierdo.



**Foto 7.** Síndrome de Churg-Strauss: pápulas purpúricas en miembros inferiores.

inmunofluorescencia directa fue negativa. Además, se realizaron biopsias de riñón y nervio periférico, en las que se constató su compromiso. Recibió tratamiento con metilprednisolona en tres pulsos de 500 mg/día/dosis y luego azatioprina 50 mg/día por cinco días, con escasa respuesta, por lo que se indicó ciclofosfamida 750 mg/día en pulsos, evolucionando favorablemente. Actualmente no presenta lesiones activas en piel, su función renal es normal y han mejorado notablemente los síntomas neurológicos.

## Discusión

Las vasculitis son poco frecuentes durante la edad pediátrica. Un trabajo realizado en el Reino Unido en el año 2002 muestra una incidencia anual global estimada de vasculitis primaria en los niños menores de diecisiete años de edad de 20,4/100.000, y de ellas la PSH es la más prevalente.<sup>17</sup> Si bien no podemos referir datos de incidencia en nuestra población, teniendo en cuenta que el promedio de consultas mensuales realizadas por la Sección Dermatología pediátrica de nuestro hospital en el período 2007-2008 fue de 1.400 consultas y que el total de vasculitis primarias fue de 47 en el período de 8 años estudiados, podemos inferir que la incidencia es baja. Al igual que en el resto de las publicaciones, la PSH fue la vasculitis observada con mayor frecuencia en nuestra población.<sup>18</sup> La PSH afecta principalmente al grupo etario entre cuatro y siete años. El 50% de los casos ocurre en niños menores de cinco años y el 75% en menores de diez.<sup>19</sup> Estos datos coinciden con los hallados en nuestro trabajo.

El 55% de nuestros pacientes cursaba un cuadro infeccioso al momento de diagnóstico. Entre los agentes etiológicos encontramos con mayor frecuencia el *Streptococcus*  $\beta$  hemolítico, referido en múltiples publicaciones.<sup>20</sup>

Cabe mencionar que se hallaron 47 casos de PSH referidos en las historias clínicas, pero sólo 33 cumplieron los criterios diagnósticos del EULAR/PReS; es decir, el 30% se sobrediagnosticó. Esta situación ya se ha visto en otras publicaciones sobre PSH.<sup>21</sup> Creemos que ello estaría dado por el uso aislado de púrpura no trombocitopénica como único criterio diagnóstico para PSH en niños siguiendo los criterios propuestos por el ACR y tomados por la clasificación de Chapel-Hil.<sup>10-11,22</sup> Esto implicaría un seguimiento innecesario de los pacientes por la posibilidad de la complicación renal que presentan los pacientes con PSH. El 20-40% de los pacientes con PSH tienen síntomas renales, que se presentan, en el 90% de los casos, dentro del mes de aparición del cuadro. En aquellos pacientes con hematuria y proteinuria leve la evolución en general es buena, mientras que en menos del 5% de los casos, luego de un seguimiento de diez a veinticinco años, se observará enfermedad renal terminal. Los que presentan síndrome nefrítico o nefrótico tienen peor pronóstico.<sup>23-25</sup> En nuestro trabajo hemos encontrado similar proporción de pacientes con alteraciones renales (24%); sin embargo, no registramos pacientes que presentaran morbilidad a largo plazo, aunque debe tenerse en cuenta que el tiempo de seguimiento hasta el momento ha sido menor.



**Foto 8.** *Panarteritis nodosa cutánea: nódulo eritematovioláceo en tobillo derecho y planta izquierda.*

En cuanto a la EK, los datos encontrados fueron similares a los de otras publicaciones nacionales e internacionales.<sup>26-30</sup> Debido a la ausencia de una prueba diagnóstica específica, a la dificultad de diferenciarla de otras enfermedades infecciosas o mediadas por toxinas bacterianas y a la gran cantidad de manifestaciones cutáneo-mucosas, al dermatólogo le cabe un rol importante en el diagnóstico temprano de esta entidad, que permitirá instaurar un tratamiento precoz y evitar así las secuelas cardíacas y de otros órganos.<sup>30-33</sup>

El 66% de nuestros pacientes presentaron aneurismas de las arterias coronarias y, con menor frecuencia, miocarditis y pericarditis. Estas cifras coinciden con las referidas en la literatura.<sup>34</sup> Utilizando el score de Takahashi,<sup>35</sup> la mitad de nuestros pacientes presentaron ciertas características clínicas como fiebre persistente, trombocitosis, edad menor de un año y sexo masculino, que permitieron predecir un riesgo elevado. Un estudio realizado por Juan y cols. reafirma estos factores como predictores de riesgo cardíaco y les agrega el retraso en el diagnóstico.<sup>33</sup> Todos nuestros pacientes con edades de un año o menos (cinco casos) presentaron compromiso cardíaco, uno con morbilidad en otros órganos. La respuesta de nuestros pacientes al tratamiento convencional de la EK con inmunoglobulina intravenosa y aspirina fue muy buena, con una resolución total de los aneurismas coronarios en cuatro casos y parcial en dos. Ninguno de ellos recibió corticoides como tratamiento asociado.<sup>36</sup>

El 80% de los casos de EAHL comunicados ocurrieron en niños entre 6 y 24 meses.<sup>37</sup> Las edades de nuestros pacientes se encontraban entre dicho rango. También es característico del EAHL el buen estado general de los niños al momento del diagnóstico y el antecedente de un cuadro febril en el 45% de los casos. El compromiso desaparece sin dejar secuelas entre los 2 y los 60 días de evolución, con una media de 10 días.<sup>15,38</sup> Así, también, se comportaron nuestros tres pacientes. Creemos que no hemos registrado todos los casos de EAHL, ya que habitualmente su frecuencia es tres o cuatro veces menor que la de PSH y en nuestra casuística es mucho menor que este valor de referencia.<sup>39</sup> Aunque de menor frecuencia, la PANC y el SchS son diagnósticos diferenciales que nos debemos plantear ante un paciente pediátrico con púrpura palpable; en este trabajo se describe un caso de cada uno de ellos con sus manifestaciones clínico histológicas clásicas.<sup>40-46</sup>

Para concluir, si bien las vasculitis en edad pediátrica son poco frecuentes, en todas ellas es esencial la intervención del dermatólogo para arribar al diagnóstico, dado que dentro de los criterios diagnósticos el compromiso cutáneo reviste gran importancia; para definir a la PSH es mandatorio la presencia de púrpura palpable y en la EK tres de los criterios diagnósticos son dermatológicos. Sin embargo, no siempre los dermatólogos somos llamados a participar en el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes.

## Referencias

1. Athreya BH. Vasculitis in children. *Paediatric Clin Am* 1995;42:1239-1261.
2. Savage C, Harper I, Adu D. Primary systemic vasculitis. *Lancet* 1997;22:553-558.
3. Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *N Engl J Med* 1997;337:1512-1523.
4. Sais G, Vidaller A, Jucgla A, Servitje O, et al. Prognostic factors in leukocytoclastic vasculitis: a clinicopathologic study of 160 patients. *Arch Dermatol* 1998;134:309-315.
5. Blanco R, Martínez-Taboada VM, Rodríguez-Valverde V, García-Fuentes M. Cutaneous vasculitis in children and adults. Associated diseases and etiologic factors in 303 patients. *Medicine* 1998;77:403-418.
6. Calvo Penadés I. Clasificación de las vasculitis en el niño. *An Pediatr* 2005;62:263-266.
7. Florentino D. Cutaneous vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:311-340.
8. Zeek PM. Periarthritis nodosa: a critical review. *Am J Clin Pathol* 1952;22:777-790.
9. Fauci AS, Haynes BF, Katz P. The spectrum of vasculitis. Clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations. *Ann Intern Med* 1978;89:660-676.
10. Hunder GG, Arend WP, Bloch DA. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. *Arthritis Rheum* 1990;33:065-1137.
11. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA et al. Nomenclature of systemic vasculitides: Proposal of an International Consensus Conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-192.
12. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006;65:936-941.
13. Symmons D, Jones M, Osborne J, Sills J, et al. Paediatric rheumatology in the United Kingdom: data from the British Paediatric Rheumatology Group National Diagnostic register. *J Rheumatol* 1996;23:1975-1981.
14. Malleson PN, Fung MY, Rosenberg AM. The incidence of pediatric rheumatic disease: Results from the Canadian Paediatric rheumatology Association Disease Registry. *J Rheumatol* 1996;23:1981-1987.
15. Fiore E, Rizzi M, Ragazzi M, Vanoni F et al. Acute hemorrhagic edema of young children (cockade purpura and edema): A case series and systematic review. (*J Am Acad Dermatol* 10.1016/j.jaad.2008.06.005, en prensa.

16. Tensión arterial de hombres y mujeres de 1 a 19 años. Sociedad Argentina de Pediatría. Uptodate on the 1987 Task force report on high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 1996;98:649. <[http://www.sap.org.ar/index.php?option=com\\_content&task=view&id=372&Itemid=494](http://www.sap.org.ar/index.php?option=com_content&task=view&id=372&Itemid=494)> [consulta: 19 de Octubre 2008].
17. Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002;360:1197.
18. Sundel R, Szer I. Vasculitis in childhood. *Rheum Dis Clin Am* 2002;28:625-654.
19. Tizard EJ. Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child* 1999;80:380-383.
20. Masuda M, Nakamishi K, Yoshizawa N, Iijima K, et al. Group A streptococcal antigen in the glomeruli of children with Henoch-Schönlein nephritis. *Am J Kidney Dis* 2003;41:366-370.
21. Aalberse J, Dolman K, Ramnath G, Pereira RR, et al. Henoch-Schönlein purpura in children: an epidemiological study among Dutch paediatricians on incidence and diagnostic criteria. *Ann Rheum Dis* 2007;66:1648-1650.
22. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990;33:1114-1121.
23. Fervenza FC. Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Int J Dermatol* 2003;42:170-177.
24. Goldstein AR, White RHR, Akuse R, Chantler C. Long term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis. *Lancet* 1992;339:280-282.
25. Nong BR, Huang YF, Chiang CM, Liu CC, et al. Fifteen-year experience of children with Henoch-Schönlein purpura in southern Taiwan, 1991-2005. *J Microbiol Immunol Infect* 2007;40:371-376.
26. Bocian M, Cervini AB, Yarza M, García Díaz R y col. Enfermedad de Kawasaki. Experiencia de un hospital pediátrico. *Medicina Infantil* 2003;10:24-29.
27. Japan Kawasaki Disease Research Committee. Diagnostic guidelines for Kawasaki disease, fifth edition. Tokyo: 2002.
28. Solans R, Bosch JA, Pérez-Bocanegra C, Selva A, et al. Churg-Strauss syndrome: outcome and long-term follow-up of 32 patients. *Rheumatology (Oxford)*. 2001;40:763-771.
29. Lavin K. Enfermedad de Kawasaki. En: Pueyo de Casabé ST, Valverde RA. *Dermatología neonatal*. Buenos Aires: Editorial Pueyo de Casabé ST, Valverde RA; 2005:257-260.
30. Massimo JA, Vainstein E, Azcurra D, Vanoni M, et al. Manifestaciones mucocutáneas en la enfermedad de Kawasaki. *Dermatol Pediatr Argent* 2000;3:3-8.
31. Burns J. The riddle of Kawasaki disease. *N Engl J Med* 2007;356:659-651.
32. Ordóñez CP, García Díaz R, Pierini AM. Enfermedad de Kawasaki. *Arch Argent Dermatol* 1992;42:183-209.
33. Juan CC, Hwang B, Lee PC, Lin YJ, et al. The clinical manifestations and risk factors of a delayed diagnosis of Kawasaki disease. *J Chin Med Assoc*. 2007;70:374-379.
34. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH et al. 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.
35. Takahashi M, Mason W, Lewis AB. Regression of coronary aneurysms in patients with Kawasaki syndrome. *Circulation* 1987;75:387-394.
36. Newburger JW, Sleeper LA, McCrindle BW, Minich LL, et al. Randomized Trial of Pulsed Corticosteroid Therapy for Primary Treatment of Kawasaki Disease. *N Eng J Med* 2007;356:663-675.
37. Millard T, Harris A, Mc Donald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:837-839.
38. Stringa S, Perissé B, Stringa O, Civitillo C. Edema Agudo Hemorrágico del niño. A propósito de 2 casos. *Dermatol Argent* 1998;3:273-277.
39. Dillon MJ. Henoch-Schönlein purpura: recent advances. *Clin Exp Rheumatol* 2007;25:66-68.
40. Lightfoot RW Jr, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum* 1990;33:1088-1093.
41. Ozen S, Besbas N, Saatci U, Bakkaloglu A. Diagnostic criteria for polyarteritis nodosa in childhood. *J Pediatr* 1992;2:206-209.
42. Fathalla BM, Miller L, Brady S, Schaller JG. Cutaneous polyarteritis nodosa in children. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:724-728
43. Kumar L, Thapa BR, Sarkar B, Walia BN. Benign cutaneous polyarteritis nodosa in children below 10 years of age a clinical experience. *Ann Rheum Dis* 1995;54:134-136.
44. Daoud MS, Hutton KP, Gibson LE. Cutaneous periarteritis nodosa: a clinicopathological study of 79 cases. *Br J Dermatol*. 1997;136:706-713.
45. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990;33:1094-1100.
46. Davis MD, Daoud MS, McEvoy MT, Su WP. Cutaneous manifestations of Churg-Strauss syndrome: a clinicopathologic correlation. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:199-203.

## Estimados/as colegas:

Estamos aunando esfuerzos para indexar *Dermatología Argentina* en Medline. Uno de los puntos que se evalúan es el factor de impacto de la publicación, que está directamente relacionado con la citación del material publicado en diferentes revistas científicas. Tomando como referencia una estrategia diseñada por nuestros colegas españoles, les sugerimos que cuando remitan artículos para publicación a revistas dermatológicas internacionales, traten de incluir citas de *Dermatología Argentina*. Es muy probable que encuentren algún trabajo reciente de autores argentinos al respecto en *Dermatología Argentina* que les sirva como referencia. Recuerden, además, que desde el punto de vista de la evaluación sólo serán válidos los artículos de los últimos años. Pueden emplear la página web [www.dermatolarg.org.ar](http://www.dermatolarg.org.ar) para buscarlos. Muchas gracias.