

# Poliarterítis nodosa sistémica y poliarterítis nodosa cutánea

## Poliarterítis nodosa en el niño (PAN)

*E. González Pascual*

### POLIARTERITIS NODOSA SISTÉMICA

#### Concepto

Se trata de una vasculitis cuya presentación y etiología pueden diferir de las observadas en el adulto; afecta arterias de mediano y pequeño calibre. Hoy en día es una de las vasculitis menos frecuentes en niños.

#### Etiopatogenia

Es desconocida. Algunos clínicos piensan que la infección por estreptococo puede intervenir como agente causal. Sin embargo, la patogenia de las lesiones, es semejante en todos los grupos de edad.

En el cuadro histopatológico, hay afectación de las arterias musculares de pequeño y mediano calibre, que tiende a presentarse de manera segmentaria y afecta en particular las áreas de bifurcación de las arterias. Las lesiones descritas se pueden demostrar en la biopsia de músculo, hígado y por un angiograma visceral.

#### Manifestaciones clínicas

El cuadro clínico de la PAN, como corresponde a un proceso sistémico, se inicia con unos síntomas generales que consisten en: fiebre y alteración del estado general, astenia,

anorexia, cansancio, pérdida de peso y decaimiento. Además de los síntomas generales, se acompaña de otros que van a depender del o de los órganos afectados. En la piel aparece una *livedo reticularis*, con lesiones maculopapulosa, de tipo purpúrico y que pueden complicarse con lesiones necrosantes, y gangrena periférica, con pérdida de sustancia en los dedos de las manos y/o pies. Puede haber nódulos cutáneos dolorosos. A nivel del sistema musculoesquelético se pueden presentar mialgias y/o artalgias que provocan dolores en las extremidades afectas, que en ocasiones pueden ser intensos.

En el sistema nervioso central pueden aparecer parestesias, polineuropatía, hemiparesias, ptosis y síntomas encefalíticos.

Cuando hay afectación del riñón, se puede manifestar con proteinuria y/o hematuria, que puede provocar un síndrome nefrótico o una glomerulonefritis progresiva, con elevación en sangre de la urea y de la creatinina. Un dato clínico que debemos vigilar siempre ante la sospecha de PAN es la tensión arterial. La hipertensión arterial aparece en el 80% de los pacientes, y puede persistir después de la inflamación vascular activa, contribuyendo al deterioro de la función renal. Hoy en día se puede controlar bien con la medicación, y esto ha condicionado que no sea un factor de mal pronóstico.

En el corazón puede haber afectación del pericardio, con arritmias, afectación del miocardio, así como alteraciones de las arterias coronarias con infarto. La cardiopatía se reco-

noce como uno de los indicadores clínicos de peor pronóstico y es responsable después de la nefropatía, de la mayoría de casos que evolucionan mal.

También el pulmón se puede afectar, dando lugar a infiltrados pulmonares y derrames pleurales, así como hemoptisis.

Igualmente el aparato digestivo puede resultar afectado, manifestándose por dolores abdominales, que en ocasiones son intensos, acompañados de sangrado. El espectro clínico es bastante amplio y varía desde síntomas que no son graves (náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal de tipo inespecífico) hasta situaciones catastróficas como hemorragias, obstrucción, perforación o infarto intestinal y rotura de aneurismas mesentéricos, con todas sus complicaciones.

### Alteraciones analíticas

Analíticamente se acompaña de una anemia con hemoglobina por debajo de 10 g/dl, leucocitosis que puede ser importante con cifras superiores a 20.000 células/mm<sup>3</sup>, en muchas ocasiones aparece eosinofilia. Los reactantes de fase aguda, tanto la VSG como la PCR, pueden estar bastante elevados. También se puede observar antígeno de la hepatitis B.

### Diagnóstico

El diagnóstico definitivo siempre es por estudio histopatológico. Es recomendable hacer biopsia de músculo esquelético, piel, nervio periférico (puede ser el peroneo), riñón, hígado o bien el recto. Todo va a depender de los síntomas clínicos que el paciente presente, según el órgano afectado. Otra prueba importante para el diagnóstico es el estudio arteriográfico, con objeto de visualizar la presencia

de microaneurismas y estrechamientos segmentarios de arterias renales, hepáticas, mesentéricas o incluso coronarias. Sin embargo un resultado negativo no excluye el diagnóstico de PAN.

### Diagnóstico diferencial

En los niños pequeños, el cuadro puede ser muy similar a la enfermedad de Kawasaki; parece ser que los hallazgos histopatológicos son indistinguibles cuando hay afectación de las arterias coronarias. Existen pequeñas diferencias clínicas que queremos resaltar, ya que la descamación de la piel (principalmente del pulpejo de los dedos de las manos y de los pies), la congestión conjuntival, lengua aframbuesada, enrojecimiento de los labios, linfadenopatía cervical y las características de la fiebre, que son los signos clínicos que se aprecian en la enfermedad de Kawasaki, difieren de la naturaleza purpúrica de alguna de las lesiones cutáneas con nodulaciones, *livedo reticularis*, y la fiebre intermitente que aparece en la PAN.

Por último, existen unos criterios que nos van a orientar en el diagnóstico de PAN (tabla I).

### Tratamiento.

Se trata de un proceso que requiere una terapia activa y se recomienda utilizar de entrada los corticoides. La dosis recomendada depende de la gravedad del proceso, y es de 1-2 mg/kg/día, por vía oral. Si no se aprecia remisión de los síntomas, se deben añadir inmunosupresores. Entre los más aconsejables están la ciclofosfamida por vía oral a dosis de 2 mg/kg/día. En determinadas ocasiones puede ser necesario utilizarla en bolus. La azatioprina también se puede utilizar a dosis de 2 mg/kg/día, por vía oral.

TABLA I. Criterios diagnósticos de la poliarteritis nodosa

1. Pérdida de peso igual o superior a 4 kg (no debida a dieta u otros factores)
2. *Livedo reticularis*
3. Dolor espontáneo o a la palpación testicular (no debido a infección, traumatismo u otras causas)
4. Mialgias, debilidad muscular o dolor de piernas
5. Mononeuropatía o polineuroparí
6. TA diastólica >90 mmHG
7. Aumento de la creatinina plasmática > 1,5 mg/dl o del BUN >409 mg/dl (en ausencia de deshidratación)
8. Hepatitis por virus B
9. Alteraciones arteriográficas (aneurismas u oclusión en arterias viscerales, excluyendose las displasias fibromusculares)
10. Biopsia de arterias de pequeño y mediano tamaño, con infiltrado de polimorfonucleares

Para el diagnóstico se requieren al menos 3 de los 10 criterios.

De Lightfoot RW, Michel BA, Bloch DA y cols. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of poliarteritis nodosa. *Arthritis Rheum* 1990;33:1088-1093.

## POLIARTERITIS NODOSA CUTÁNEA

### Concepto

Es una vasculitis poco frecuente, generalmente benigna y de evolución crónica, caracterizada por la aparición de lesiones nodulares cutáneas, con afectación, en mayor o menor grado, de articulaciones y sistema neuromuscular. Desde la aparición en 1931 del concepto de PAN cutánea, han sido numerosos los autores que han coincidido en la existencia de una forma de PAN de buen pronóstico, caracterizada por una marcada afectación cutánea y mínima afectación sistémica.

### Etiopatogenia

Es desconocida, aunque la demostración de depósitos de inmunocomplejos IgM y C3 en

las lesiones de algunos vasos, así como la detección de inmunocomplejos circulantes en otros, sugieren una mediación por inmunocomplejos. En algunos casos se encuentra un título elevado de antiestreptolisinas ASLO. En los niños, este papel parece ser más evidente. Se ha descrito algún caso en el que se relacionan, manifestaciones clínicas y serológicas de glomerulonefritis aguda con PAN cutánea.

### Clínica

El cuadro clínico puede ir precedido de un proceso catarral previo, o sin él. Aparece un cuadro febril, con poca afectación del estado general, a diferencia de la PAN sistémica. La característica clínica más notable es la aparición, predominantemente en las extremidades inferiores, pero también en las superiores, de unas lesiones nodulares, rojizas o violáceas,

palpables, dolorosas, generalmente bilaterales, de forma asimétrica, de tamaño entre 0,5 y 2 cm de diámetro, que constituyen en el 90% de los casos la lesión distintiva y principal. Estos nódulos se pueden agrupar, formando posteriormente un área de *livedo reticularis*. Las lesiones coexisten en sus distintos estadios, alcanzando de forma progresiva la resolución sin ulceración. Sólo en un 10% de los casos, se evidencian nódulos subcutáneos en el curso de arterias. La *livedo reticularis*, aparece en alrededor de un 80% de los casos, generalmente en puntos de presión, pudiendo preceder, acompañar o seguir a la aparición de los nódulos.

En la mitad de los casos se acompañan de artralgias, generalmente en zonas próximas al área cutánea afectada, aunque no tiene relación con la magnitud de la afectación cutánea. En pocas ocasiones se acompañan de artritis, y cuando ocurre, se afectan las grandes articulaciones. Se puede acompañar de edema y eritema periarticular, que suele ser bastante frecuente y condiciona una cierta impotencia funcional, acompañado de dolor más o menos intenso. También pueden acompañar al cuadro mialgias y neuralgias, que pueden ser intensas.

### Exámenes complementarios

Los análisis son muy inespecíficos. En la mitad de los casos existe leucocitosis, pero a diferencia de la PAN sistémica no existe eosinofilia. Puede haber VSG y PCR elevadas. En muchas ocasiones se encuentran las ASLO elevadas.

### Diagnóstico

El diagnóstico se realiza por medio de la biopsia de alguno de los nódulos. La única prueba diagnóstica es la histológica.

### Tratamiento

En la fase inicial es aconsejable utilizar un antiinflamatorio no esteroideo (AINE) y reposo. Pero esto en muchas ocasiones no es suficiente, y bien por los brotes que presentan estos pacientes o porque los síntomas no ceden se añaden corticoides por vía oral a la dosis de 1-1,5 mg/kg/día.

### Evolución

Es variable, pero el curso evolutivo es benigno. Una vez ha transcurrido el primer brote, se resuelve la situación y el paciente cura las lesiones cutáneas y normaliza las alteraciones analíticas. Pero en ocasiones y esto es lo más común, el curso evolutivo es por brotes, que ceden bien a los AINE o a los corticoides, sin que desarrolle en ningún caso afectación sistémica.

### Información a los padres

La PAN es un proceso sistémico y como tal debemos ser prudentes en el pronóstico, ya que dependerá de los órganos afectados por la vasculitis. En el caso de la PAN cutánea, el pronóstico es bueno, pero debemos explicar con claridad que en algunas ocasiones puede ser prolongado y cursar con brotes.

### Bibliografía

1. Moreland LW, Ball GV. Cutaneous polyarteritis nodosa. Am J Med 1990;88:426-429.
2. Ozen S, Besbas N, Saatci U. Diagnostic criteria for polyarteritis nodosa in childhood. J Pediatr 1992;120: 206-209.
3. Petty RE, Magilavy DB, Cassidy JT, Sullivan DB. Polyarteritis in childhood. A clinical des-

