www.printo.it/pediatric-rheumatology/EC/intro

Vasculitis sistémica juvenil primaria rara

Versión de 2016

4. POLIARTERITIS NODOSA

4.1 ¿En qué consiste?

La poliarteritis nodosa (PAN) es una forma de vasculitis que destruye la pared de los vasos sanguíneos (necrotizante) y que afecta principalmente a las arterias medianas y pequeñas. Las paredes de la mayoría («poli») de las arterias (poliarteritis) se ven afectadas con una distribución irregular. Las partes inflamadas de la pared arterial se vuelven más débiles y bajo la presión del torrente circulatorio, se forman pequeñas dilataciones nodulares (aneurismas) a lo largo de la arteria. Este es el origen del nombre «nodosa». La poliarteritis cutánea afecta principalmente a la piel y, en ocasiones, también al sistema musculo-esquelético (músculos y articulaciones), y no a los órganos internos.

4.2 ¿Es muy frecuente?

La PAN es muy rara en niños, con una estimación de un caso nuevo al año por cada millón de niños. En la infancia, afecta a personas de ambos sexos en la misma proporción y se observa con más frecuencia entre los 9 y 11 años de edad. En niños, puede asociarse con infección estreptocócica o, mucho menos frecuentemente, con hepatitis B o C.

4.3 ¿Cuáles son los principales síntomas?

Los síntomas generales (o constitucionales) más frecuentes son: fiebre prolongada, malestar, cansancio y pérdida de peso.
La variedad de los síntomas locales depende de los órganos afectados.

El suministro insuficiente de sangre al tejido ocasiona dolor. Por tanto, el dolor en distintos lugares puede ser un síntoma principal de PAN. En niños, el dolor muscular y articular es tan frecuente como el abdominal, que se debe a la afectación de las arterias que irrigan el intestino. Si los vasos que suministran sangre a los testículos se ven afectados, puede producirse dolor escrotal. La enfermedad de la piel puede presentarse en forma de una amplia gama de cambios, desde erupciones indoloras de aspecto diverso (por ejemplo, erupción irregular llamada "púrpura" o manchas reticulares de color rojizo-azuladas llamadas "livedo reticularis") hasta nódulos cutáneos dolorosos e incluso úlceras o gangrena (pérdida total del suministro de sangre que provoca daño a los lugares periféricos, incluidos los dedos, las orejas o la punta de la nariz). La afectación de los riñones puede dar lugar a la presencia de sangre y proteínas en la orina o al aumento de la tensión arterial (hipertensión arterial). El sistema nervioso también puede verse afectado en un grado variable y el niño puede presentar convulsiones, accidente cerebrovascular (ictus) u otros cambios neurológicos.
En algunos casos graves, el trastorno puede empeorar de forma muy rápida. Los exámenes de sangre normalmente muestran signos marcados de inflamación en la sangre, con recuentos elevados de glóbulos blancos (leucocitos) y niveles bajos de hemoglobina (anemia).

4.4 ¿Cómo se diagnostica?

Para considerar un diagnóstico de PAN, deben excluirse otras causas posibles de fiebre prolongada en la infancia, como las infecciones. A continuación, el diagnóstico se apoya en la persistencia de las manifestaciones sistémicas y localizadas a pesar del tratamiento antimicrobiano, que normalmente se administra en estos casos. El diagnóstico se confirma demostrando los cambios en los vasos mediante técnicas de imagen (angiografía entre otras) o por la presencia de inflamación de la pared del vaso en una biopsia tisular.
La angiografía es un método radiológico en el que los vasos de sangre, que no se observan en las radiografías habituales, se visualizan mediante la inyección de un líquido de contraste directamente en el torrente circulatorio. Este método se conoce como angiografía convencional. También puede utilizarse la tomografía computarizada (angiografía por TAC o angioTAC).

4.5 ¿Cuál es el tratamiento?

Los corticoides siguen constituyendo la base del tratamiento para la PAN en la infancia. La forma de administración de estos fármacos (habitualmente se inyectan por vena cuando la enfermedad es muy activa, y luego se administran en forma de comprimidos), así como la dosis y la duración del tratamiento se adaptan de forma individual, tras una evaluación cuidadosa de la extensión y gravedad de la enfermedad. Cuando la enfermedad se encuentra limitada a la piel y al sistema musculoesquelético, pueden no ser necesarios otros fármacos que deprimen las funciones del sistema inmunitario. Sin embargo, la enfermedad grave con afectación de los órganos vitales requiere la adición precoz de otros medicamentos, normalmente ciclofosfamida, para alcanzar el control de la enfermedad (tratamiento de inducción). En casos con enfermedad grave y que no responde al tratamiento, suelen usarse otros fármacos, incluidos los fármacos biológicos, pero su eficacia en la PAN no se ha estudiado formalmente.

Una vez controlada la actividad de la enfermedad, se continúa con el tratamiento de mantenimiento, habitualmente con azatioprina, metotrexato o micofenolato mofetil.

Los tratamientos adicionales utilizados según cada caso incluyen la penicilina (en caso de enfermedad post-estreptocócica), fármacos que dilatan los vasos sanguíneos (vasodilatadores), fármacos que reducen la tensión arterial, fármacos contra la formación de coágulos de sangre (aspirina o anticoagulantes), analgésicos o antiinflamatorios no esteroideos (AINE).