



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES\\_GL/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro)

## Vasculite sistémica primaria xuvenil rara

Versión de 2016

### 4. POLIARTERITE NODOSA

#### 4.1 En que consiste?

A poliarterite nodosa (PAN) é unha forma de vasculite que destrúe a parede dos vasos sanguíneos (necrotizante) e que afecta principalmente as arterias medianas e pequenas. As paredes da maioría («poli») das arterias (poliarterite) vense afectadas cunha distribución irregular. As partes inflamadas da parede arterial vólvense máis débiles e baixo a presión do torrente circulatorio, fórmanse pequenas dilatacións nodulares (aneurismas) ao longo da arteria. Este é a orixe do nome «nodosa». A poliarterite cutánea afecta principalmente á pel e, en ocasións, tamén ao sistema músculo-esquelético (músculos e articulacións), e non aos órganos internos.

#### 4.2 É moi frecuente?

A PAN é moi rara en nenos, cunha estimación dun caso novo ao ano por cada millón de nenos. Na infancia, afecta persoas de ambos os sexos na mesma proporción e obsérvase con máis frecuencia entre os 9 e 11 anos de idade. En nenos, pode asociarse con infección estreptocócica ou, moito menos frecuentemente, con hepatite B ou C.

#### 4.3 Cales son os principais síntomas?

Os síntomas xerais (ou constitucionais) máis frecuentes son: febre prolongada, malestar, cansazo e perda de peso.

A variedade dos síntomas locais depende dos órganos afectados. A subministración insuficiente de sangue ao tecido ocasiona dor. Por

---

tanto, a dor en distintos lugares pode ser un síntoma principal de PAN. En nenos, a dor muscular e articular é tan frecuente como o abdominal, que se debe á afectación das arterias que irrigan o intestino. Se os vasos que fornecen sangue aos testículos se ven afectados, pode producirse dor escrotal. A enfermidade da pel pode presentarse en forma dunha ampla gama de cambios, desde erupcións indoloras de aspecto diverso (por exemplo, erupción irregular chamada púrpura ou manchas reticulares de cor avermellada-azuladas chamadas livedo reticularis) ata nódulos cutáneos dolorosos e mesmo úlceras ou gangrena (perda total da subministración de sangue que provoca dano aos lugares periféricos, incluídos os dedos, as orellas ou a punta do nariz). A afectación dos riles pode dar lugar á presenza de sangue e proteínas nos ouriños ou ao aumento da tensión arterial (hipertensión arterial). O sistema nervioso tamén se pode ver afectado nun grao variable e o neno pode presentar convulsións, accidente cerebrovascular (ictus) ou outros cambios neurolóxicos. Nalgúns casos graves, o trastorno pode empeorar de forma moi rápida. As análises clínicas normalmente mostran signos marcados de inflamación no sangue, con recontos elevados de glóbulos brancos (leucocitos) e niveis baixos de hemoglobina (anemia).

#### **4.4 Como se diagnostica?**

Para considerar un diagnóstico de PAN, deben excluírse outras causas posibles de febre prolongada na infancia, como as infeccións. A continuación, o diagnóstico apóiase na persistencia das manifestacións sistémicas e localizadas a pesar do tratamento antimicrobiano, que normalmente se administra nestes casos. O diagnóstico confírmase demostrando os cambios nos vasos mediante técnicas de imaxe (anxiografía entre outras) ou pola presenza de inflamación da parede do vaso nunha biopsia tisular.

A angiografía é un método radiolóxico no que os vasos de sangue, que non se observan nas radiografías habituais, visualízanse mediante a inxección dun líquido de contraste directamente no torrente circulatorio. Este método coñécese como angiografía convencional. Tamén pode utilizarse a tomografía computarizada (angiografía por TAC ou anxioTAC).

---

## **4.5 Cal é o tratamento?**

Os corticoides seguen constituíndo a base do tratamento para a PAN na infancia. A forma de administración destes fármacos (habitualmente inxéctanse directamente nas veas cando a enfermidade é moi activa, e logo adminístranse en forma de comprimidos), así como a dose e a duración do tratamento adáptanse de forma individual, tras unha avaliación coidadosa da extensión e gravidade da enfermidade. Cando a enfermidade se atopa limitada á pel e ao sistema musculoesquelético, poden non ser necesarios outros fármacos que deprimen as funcións do sistema inmunitario. Con todo, a enfermidade grave con afectación dos órganos vitais require a adición precoz doutros medicamentos, normalmente ciclofosfamida, para alcanzar o control da enfermidade (tratamento de indución). En casos con enfermidade grave e que non responde o tratamento, adoitan usarse outros fármacos, incluídos os fármacos biolóxicos, pero a súa eficacia na PAN non se estudou formalmente.

Unha vez controlada a actividade da enfermidade, continúaase co tratamento de mantemento, habitualmente con azatioprina, metotrexato ou micofenolato mofetil.

Os tratamentos adicionais utilizados segundo o caso inclúen a penicilina (en caso de enfermidade postestreptocócica), fármacos que dilatan os vasos sanguíneos (vasodilatadores), fármacos que reducen a tensión arterial, fármacos contra a formación de coágulos de sangue (aspirina ou anticoagulantes), analxésicos ou antiinflamatorios non esteroideos (AINE).