

Vasculitis



Franciso Rodríguez Quiróz'

Las vasculitis constituyen un grupo heterogéneo en el cual hay una afectación sistémica con una gran variedad de signos y síntomas como fiebre persistente, glomerulonefritis, hipertensión, púrpura palpable, neuropatía periférica y afectación del sistema nervioso central, alteraciones hepáticas, respiratorias y gastrointestinales, dependiendo todas estas manifestaciones del tipo de vasculitis que se presente. El dato patológico principal es la inflamación de la pared de los vasos sanguíneos, compromiso de la luz vascular y cambios isquémicos.

Clasificación (1, 2).

1. Poliarteritis:
 - a. Poliarteritis nodosa sistémica
 - b. Poliarteritis cutánea
 - c. Síndrome de Cogan
 - d. Enfermedad de Kawasaki
2. Vasculitis Leucocitoclástica;
 - a. Púrpura de Henoch-Shonlein
 - b. Vasculitis por hipersensibilidad
 - c. Vasculitis hipocomplementémica urticariana
 - d. Vasculitis crioglobulinémica
3. Vasculitis Granulomatosa:
 - a. Síndrome de Churg-Strauss (Granulomatosis alérgica)
 - b. Granulomatosis de Wegener
 - c. Granulomatosis linfomatoide
 - d. Angeitis primaria del sistema nervioso central

4. Arteritis de Células Gigantes:

- a. Arteritis de Takayasu
- b. Arteritis Temporal

POLIARTERITIS

Aquellos síndromes clínicos que se caracterizan histopatológicamente por necrosis fibrinoide de arterias musculares de pequeño y mediano calibre.

POLIARTERITIS NODOSA SISTEMICA (PAN)

Arteritis necrosante de arterias de mediano y pequeño calibre que afectan múltiples órganos y sistemas.

Criterios de Clasificación del Colegio Americano de Reumatología 1990 (3).

1. Pérdida de peso (4 kg)
2. Livedo reticularis
3. Dolor testicular
4. Mialgias, debilidad o adolorimiento de las piernas
5. Mononeuropatía o polineuropatía
6. Hipertensión arterial sistémica con tensión diastólica mayor de 90 mmHg
7. Elevación de creatinina sérica o nitrógeno de urea
8. Virus de Hepatitis B (Ag de superficie o anticuerpo)
9. Anormalidades en la arteriografía
10. Biopsia de arteria de pequeño o mediano calibre que muestra leucocitosis polimorfonucleares en su pared

Al menos 3 de los 10 criterios deben estar presentes.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS. Los datos clínicos son muy variados e inespecíficos e incluyen fiebre prolongada, pérdida de peso, mialgias, artralgias, artritis o ambas y debilidad. Pueden aparecer dolor abdominal, con datos de necrosis o infarto, lesiones cutáneas, afección i del sistema nervioso central o periférico e hipertensión arterial. Puede existir vasculitis de las arterias renales, glomerulonefritis necrosante o ambas. Las manifestaciones neurológicas incluyen convulsiones, psicosis orgánica, hemiparesia y ceguera unilateral y es muy común la neuropatía periférica. A nivel cardiovascular pueden encontrarse taquicardia, arritmias, insuficiencia cardíaca congestiva, anginas de pecho e infarto de miocardio, puede haber pancreatitis y hepatitis.

LABORATORIO Y GABINETE. No hay datos de laboratorio específicos. Es frecuente encontrar VES elevada, leucocitosis con neutrofilia, anemia, trombocitosis, PCR positiva e hipergamnglobulinemia. Según la afectación renal se encuentra proteinuria, hematuria o cilindremía lo mismo que elevación de BUN y creatinina así como disminución de la depuración de creatinina. Es muy raro la presencia de anticuerpos antinucleares y factor reumatoideo. Puede encontrarse antígeno B de superficie.

El diagnóstico se hace por biopsia de los sitios afectados, sin embargo, por ser el daño segmentario casi nunca se obtiene el material adecuado lo cual vuelve difícil llegar al diagnóstico. Por lo tanto se realiza una angiografía en busca de microaneurismas y estrechamiento segmentario de arterias renales, hepáticas, mesentéricas o coronarias lo cual junto con el cuadro clínico establece el diagnóstico. Un estudio angiográfico no excluye el diagnóstico. La presencia de anticuerpos contra citoplasma de neutrófilos (ANCA) puede ser de ayuda, pero no es específico.

TRATAMIENTO. Ante el inminente peligro de la vida como el caso de vasculitis coronaria en infartos, afectación del sistema nervioso central, falla renal se debe usar pulsos de metil prednisolona a dosis de 30 mg/kg/día por 3 a 5 días de acuerdo a la severidad y después pasar a régimen de prednisona de 2 mg/kg/día a completar 1 mes. Después se baja la dosis a 1 mg/kg/día previo pulso de metilprednisolona de 30 mg/kg/día máximo 1 gramo para evitar rebote y se adiciona ciclofosfamida a 2-3 mg/kg/día con abundante ingesta de líquidos para evitar la toxicidad de la vejiga (cistitis hemorrágica) la duración dependerá de

la evolución. La combinación de prednisolona y ciclofosfamida aumenta la sobrevida a más de un 80% a 5 años.

SEGUIMIENTO. La evolución dependerá del estudio de la enfermedad, las complicaciones de la misma o del tratamiento y de la terapia coadyuvante.

La duración del tratamiento es variable pudiendo llegar hasta 3 años con el inmunodepresor, las complicaciones que se presentan con los medicamentos son las propias del uso crónico de esteroides y por el empleo de ciclofosfamida son las infecciones oportunistas, por lo que la cuenta de leucocitos debe mantenerse por arriba de 4000/mm³. El riesgo de cistitis hemorrágica se disminuye administrando el medicamento por la mañana y manteniendo una hidratación adecuada durante el día.

PRONOSTICO. Es variable según la gravedad del caso, con el empleo combinado de esteroides e inmunodepresores ha mejorado espectacularmente.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI.

Sinónimo: Síndrome de Kawasaki, síndrome linfomucocutáneo y síndrome linfomucocutáneo febril agudo. Padecimiento febril agudo de etiología desconocida, que afecta principalmente a niños menores de 5 años de edad y que en el 15 al 25% de los casos provoca aneurismas de la arteria coronaria. Se ha relacionado a agentes infecciosos como Epstein-Barr, sarampión y herpes virus, así como agentes bacterianos pero a la fecha no se ha demostrado ninguno de estos gérmenes.

Criterios diagnósticos (4):

1. Fiebre de por lo menos cinco días de duración
2. Presencia de cuatro de las siguientes cinco condiciones:
 - a. Congestión conjuntival bilateral.
 - b. Cambios en la mucosa de la orofaringe, incluyendo faringe enrojecida, labios fisurados, secos o congestinados, lengua en fresa.
 - c. Cambios en la extremidades periféricas como edema, eritema o ambos de manos, pies o bien los dos y descamación que comienza generalmente alrededor de las uñas.
 - d. Erupción, principalmente en tronco, polimorfa pero no vesicular.
 - e. Linfadenopatía cervical.

3. La enfermedad no se puede explicar por otro proceso patológico conocido.

Es importante excluir infección estreptocócica estafilocócica, sarampión, leptospirosis y rickettsias entre otras.

El Comité Japonés de Investigación de la Enfermedad de Kawasaki ha agregado otros síntomas y datos importantes que pueden apoyar este diagnóstico.¹³⁾

1. Auscultación cardíaca: soplo, galope, tonos apagados. EKG: prolongación de PR-QT, ondas Q anormales, bajo voltaje de QRS, ST-T anormal, arritmia.
2. Datos radiológicos: cardiomegalia, derrame pericárdico, aneurisma coronaria, aneurismas de arterias periféricas, angina o infarto de miocardio.
3. Sangre periférica: leucocitosis con derivación a la izquierda, trombocitosis, PCR positiva, VES elevada, hipoalbuminemia, elevación de alfa 2 globulina, leve descenso de concentraciones de hemoglobina y eritrocitos.
4. Orina: proteinuria, leucocituria.
5. Piel: eritema y costra en sitio de inoculación de BCG, pequeñas pústulas, surcos transversales en uñas.
6. Aparato respiratorio: tos, rinorrea, infiltrados en radiografías.
7. Articulaciones: dolor, inflamación en el 30% de los pacientes. La afección es poliarticular e involucra rodillas, tobillos y muñecas persiste alrededor de 3 semanas si no se modifica con el tratamiento. Puede aparecer en la segunda o tercera semanas de la enfermedad.
8. Neurológico: pleocitosis de mononucleares en LCR, convulsiones, trastornos de conciencia, parálisis facial, parálisis de extremidades.

LABORATORIO Y GABINETE. Anemia, trombocitosis, leucocitosis, VES elevada, PCR positiva, leucocituria, EC6 anormal, cardiomegalia radiográfica, no hay un marcador específico laboratorial para esta enfermedad.

TRATAMIENTO (4).

1. Etapa Aguda.
 - a. Aspirina 80-100 mg/kg/día en 4 dosis hasta alrededor del día 14 de la enfermedad.
 - b. Gammaglobulinemia IV 2g/kg en dosis única administrada en un período de 12 horas.

2. Etapa de convalescencia (después del día 14 de la enfermedad en un paciente afebril).

- a. Aspirina: 3-5 mg/kg/día en dosis única. Se discontinúa seis a ocho semanas posteriores al inicio de la enfermedad después de verificar mediante ecocardiografía que no existan anomalías coronarias.

3. Terapia crónica para pacientes con anomalías coronarias.

- a. Aspirina: 3-5 mg/kg/día en dosis única. Puede añadirse dipiridamol en pacientes de alto riesgo.
- b. En pacientes con anomalías graves de las coronarias o evidencia anterior de trombosis coronaria se puede usar warfanina sódica o heparina junto con terapéutica antiplaquetaria.

3. Trombosis coronaria aguda.

- a. Se debe intentar terapéutica fibrinolítica con estreptocirúsa o activador de plasminógeno tisular en un centro de atención terciaria. Es importante que para que la gammaglobulina IV sea efectiva debe administrarse dentro de los primeros 10 días de la enfermedad.

SEGUIMIENTO. En la primera fase la historia natural es benigna. En la segunda fase 1 a 2% de los pacientes mueren súbitamente como resultado de arteritis coronaria con formación de aneurisma, trombosis coronaria y extenso infarto de miocardio. Estudios recientes sugieren que la arteritis coronaria con formación de aneurismas puede desarrollarse en 10 a 60% de los pacientes con este síndrome, pero sólo produce síntomas en 1 a 2%. Involucramiento de las venas coronarias generalmente se detecta por ecocardiografía a los 12 a 28 días después del inicio de la enfermedad.

PURPURA DE HENOCH-SCHÖLEIN

Sinónimo: Púrpura anafilactoide. Púrpura no trombocitopénica del grupo de la vasculitis leucocitoclasticas que se caracteriza por inflamación de pequeños vasos con lesiones cutáneas características, afección articular, dolor abdominal con hemorragia gastrointestinal y afección renal.

El Colegio Americano de Reumatología propuso en 1990 los siguientes criterios de clasificación.¹⁴⁾

1. Purpura palpable.
2. Edad de inicio menor de 20 años.

3. Angina intestinal (frecuentemente asociada a diarrea con sangre).
4. Biopsia con granulocitos en la pared de arteriolas o vénulas.

CUADRO CLÍNICO. Inicio casi siempre agudo. La púrpura es la primera manifestación en 50% de los casos y tienen predilección por la cara posterior de las piernas y los glúteos pero en ocasiones se observan en los brazos y cara. 70-85% de los niños presentan manifestaciones gastrointestinales, siendo frecuentes el dolor abdominal tipo cólico en la región periumbilical así como náuseas, vómito y melena. Solo en 10% hay hematemesis y en un 5% o menos sin síntomas previos puede presentarse hemorragia masiva e insuscepción.

En la mitad de los casos hay nefritis y en la mayoría se limitan a hematuria microscópica y proteinuria leve que se resuelve espontáneamente, sin embargo, el 10% de los niños que presentan afectación renal tienen un curso más grave como síndrome nefrótico, nefritis aguda, hipertensión arterial e insuficiencia renal. Esto ocurre durante el primer mes del inicio de la púrpura y existe acuerdo en que los tres meses iniciales de la enfermedad son el período crítico para determinar el pronóstico. Las manifestaciones articulares se caracterizan por ser artralgias o artritis, principalmente rodilla, tobillo, pero también carpos, codos y manos. Es transitoria y se resuelve en pocos días sin dejar secuelas. Se han descrito en algunos casos vasculitis cerebral, hemorragia intracraneal, convulsiones, coma neuritis óptica y síndrome de Guillain-Barré.

LABORATORIO Y GABINETE. No hay ninguna prueba específica para el diagnóstico. La biometría hemática muestra plaquetas normales, leucocitosis con derivación a la izquierda y puede haber anemia normocítica normocrónica relacionada con sangrado gastrointestinal. La mitad de los pacientes tienen aumento de IgA e IgM sérica. Las crioglobulinas elevadas es una prueba sencilla que detecta complejos inmunes, anticuerpos antinucleares y factor reumatoideo son negativos. Es común la hipocomplementemia. En el examen general de orina es común la hematuria microscópica y proteinuria. Aunque las lesiones de la púrpura palpable son características en algunos casos difíciles ayuda la biopsia de piel al mostrar una vasculitis leucocitoclástica con depósitos de complejos inmunes especialmente IgA y C3.

TRATAMIENTO. Medidas generales de soporte como una buena hidratación, nutrición, analgésicos tipo

acetaminofen y si se identifica un agente infeccioso dar tratamiento. Ante una alteración gastrointestinal dar prednisona 1-2 mg/kg/día hasta la resolución de los síntomas y después se va reduciendo gradualmente. Hay controversia en su uso en problema renal pero nuestro criterio y experiencia es usarlo. En dos terceras partes de casos se resuelve en 4 semanas. Son frecuentes las recurrencias (entre las seis semanas y dos años después del inicio) y ocurriendo al menos una en la mitad de los casos. Los citotóxicos se reservan para los casos graves.

PRONOSTICO. En la gran mayoría el pronóstico es excelente y las afecciones gastrointestinales y renales son los que determinan la morbimortalidad. El 5% de los niños desarrollan insuficiencia renal crónica.

VASCULITIS POR HIPERSENSIBILIDAD

Sinónimo: Enfermedad del suero. Este término se ha utilizado para describir pacientes con vasculitis que se cree es secundaria a un mecanismo alérgico o por hipersensibilidad. La manifestación más común es afección de la piel por vasculitis leucocitoclástica. Es el prototipo de enfermedad mediada por complejos inmunes. Históricamente aparecía tras la administración de suero heterólogo para el tratamiento de difteria o como profilaxis de tétanos. En la actualidad dado el poco empleo de estos sueros se suele ver con el uso de fármacos como penicilina, sulfanamidas y anti-tiroideos.

CUADRO CLÍNICO. Las manifestaciones clínicas aparecen de 7 a 14 días después de la exposición al antígeno y se caracteriza por fiebre, artralgias o artritis, mialgias, linfadenopatía y un eritema que puede ser urticariano o purpúrico. En ocasiones se afecta la vasculatura renal o pulmonar. Muchas veces no se logra identificar el agente agresor.

LABORATORIO Y GABINETE.

1. Leucocitosis con eosinofilia
2. Aumento en la VES
3. Hiper gammaglobulinemia
4. Complejos inmunes circulantes

La biopsia de las lesiones cutáneas muestra afección predominante de vénulas y capilares con lesiones inflamatorias en el mismo estadio evolutivo y con infiltrado de neutrófilos y eosinófilos.

TRATAMIENTO. Descontinuar el fármaco sospechoso y el uso de prednisona a 1 mg/kg/día mientras duran

las manifestaciones pueden usarse antihistamínicos para aliviar el prurito.

PRONOSTICO. El curso clínico tiene una duración de una a dos semanas con resolución completa. Son raras las reacciones fatales.

SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS

Sinónimo: Granulomatosis alérgica. Síndrome clínico caracterizado por asma o rinitis alérgica, fiebre, hipereosinofilia infiltrados pulmonares, insuficiencia cardíaca, neuropatía periférica, nodulos en la piel, púrpura y daño renal asociadas a la presencia de vasculitis necrosante granulomatosa.

Criterios (Colegio Americano de Reumatología) 1990*(7)

- 1) Asma
- 2) Eosinofilia
- 3) Mononeuropatía o polineuropatía
- 4) Infiltrados pulmonares transitorios
- 5) Anormalidades en senos paranasales
- 6) Biopsia de arteria, arteriola o vénula con eosinófilos extravasculares.

*Deben cumplirse por lo menos cuatro criterios.

CUADRO CLÍNICO. La afectación pulmonar es lo más sobresaliente presentándose como asma y rinitis (70%), tipo síndrome de Loéffler. Se pueden presentar nodulos cutáneos, púrpura palpable, artralgias o artritis no deformante. Puede haber hipertensión y manifestación focal y segmentaria. Una manifestación grave es la vasculitis de las arterias coronarias con pericarditis granulomatosa.

Aparte de la afectación pulmonar, el comportamiento es similar a la poliarteritis nodosa sistémica.

LABORATORIO Y GABINETE. Leucocitosis muy acentuada con eosinofilia, IgE elevada, VES aumentada, anemia normocrómica y ocasionalmente factor reumatoideo positivo. El diagnóstico se confirmará con biopsia y los mejores sitios son el pulmón o el músculo, sin embargo es muy difícil tomar el sitio afectado y muchas veces no se hace el diagnóstico, se puede recurrir al igual que la poliarteritis nodosa a la angiografía de vasos pulmonares o abdominal buscando microneurismas.

TRATAMIENTO. Predinona 2 mg/kg/día por tiempo prolongado. Se puede asociar inmunodepresores como

ciclofosfamida a dosis de 2 mg/kg/día, debiendo usarse en este caso la prednisona a 1 mg/kg/día para disminuir los efectos colaterales de la inmunodepresión.

GRANULOMATOSIS DE WEGENER

Vasculitis caracterizada por la presencia de vasculitis necrosante granulomatosa del aparato respiratorio superior e inferior asociada con glomerulonefritis necrosante.

Criterios Colegio Americano de Reumatología 1990*(8).

1. Inflamación oral o nasal.
2. Radiografía de tórax anormal (nodulos, infiltrados o cavitación).
3. Alteración del sedimento urinario (microhematuria o cilindros eritrocitarios)
4. Inflamación granulomatosa en la biopsia

* Se requieren por lo menos dos criterios.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS. Fiebre, pérdida de peso, malestar y anorexia. Las manifestaciones iniciales más comunes son epistaxis, rinorrea crónica, tos y fiebre. También se han documentado sinusitis, otitis media, artralgias o artritis y mialgias. Las lesiones destructivas de los senos paranasales pueden extenderse a la órbita produciendo exoftalmos y alteración de la visión. La afectación nasal caracterizada por glomerulonefritis necrosante pueden conducir a insuficiencia renal rapidemanete. El compromiso pulmonar (Nodulos, cavitación) es asintomático en muchos casos.

LABORATORIO Y GABINETE. Leucocitosis y una VES muy acelerada. El general de orina se observa hematuria y proteinuria y los hallazgos de compromiso renal van de acuerdo a la evolución. Puede detectarse factor reumatoideo, un hallazgo muy importante y de mucha utilidad es la presencia de ANCA (Antineutrophil cytoplasm antibodies) que son anticuerpos dirigidos contra el citoplasma de los neutrófilos. Hay dos patrones, uno citoplasmático (c-ANCA) y uno perinuclear (p-ANCA). Hay una especificidad de c-ANCA con granulomatosis de Wegener en un 90%, sin embargo en las formas limitadas de la enfermedad donde solo se afecta el aparato respiratorio superior o inferior, o únicamente el riñon pueden ser negativos y no excluyen el diagnóstico.

Radiológicamente los senos paranasales son anormales en su mayoría y muestran desde engrasamiento hasta pansinusitis, tórax muestra infiltrados generalmente bilaterales que pueden estar cavitados o se puede observar una lesión nodular aislada. Los infiltrados tienen naturaleza transitoria. La TAC es de mucha ayuda en la afectación ocular.

TRATAMIENTO. Prednisona 1mg/kg/día más ciclofosfamida 2mg/kg/día, se ha obtenido una remisión completa en un gran número de casos, hasta un 90%.

PRONOSTICO. Antes de esta terapia el fallo renal y respiratorio eran las principales causas de muerte y la sobrevida eran de apenas 5 meses, ahora la remisión es casi total.

ANGEITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Sinónimo: angeítis aislada del sistema nervioso central. Angeítis granulomatosa del sistema nervioso central. Se trata de una entidad caracterizada por vasculitis restringida a la vasculatura del sistema nervioso central, frecuentemente asociada con proceso inflamatorio granulomatoso.

ELEMENTOS PARA EL DIAGNOSTICO.

- a. Cefalea intensa
- b. Alteraciones mentales
- c. Déficit neurológico multifocal

CUADRO CLÍNICO. Fiebre, artralgias y mialgias, cefalea, deterioro intelectual, confusión, alteración del estado de conciencia y náusea. Menos comúnmente se presentan convulsiones. La progresión con síntomas focales o hemiparesia es común.

LABORATORIO Y GABINETE. VES aumentada. Anticuerpos antinucleares, crioglobulinas, factor reumatoide son negativos, LCR muestra aumento de la presión inicial, elevación de proteínas y pleocitosis linfocítica, EEG ondas lentas difusas con hallazgos focales. La angiografía cerebral muestra estrechamiento y dilatación de pequeños vasos con aneurismas o irregularidades. También hay alteraciones de ondas cerebrales de mediano y gran calibre. Puede ser la angiografía normal y no descarta el diagnóstico, la TAC revela zonas de infarto. Deben descartarse enfermedades infecciosas (sífilis, hongos, tuberculosis, bac-

terianas), reumáticas, vasculitis sistémicas, linfoma de Hodgkin y mixoma.

TRATAMIENTO. Enfermedad grave que si no se trata los pacientes mueren en días o semanas. Los esteroides pueden mejorar los síntomas y la asociación con inmunodepresores como ciclofosfamida mejora la sobrevida, sin embargo aún la mortalidad sigue siendo alta.

ARTERITIS DE TAKAYASU.

Enfermedad crónica caracterizada por inflamación, fibrosis y estenosis de la aorta y de sus grandes ramas (incluyendo las coronarias proximales y las arterias renales) así como los pulmones.

Sinónimo: Enfermedad sin pulso, arteritis del arco aórtico, síndrome de Mastorell y coartación reversa.

ELEMENTOS PARA EL DIAGNOSTICO. Criterios del Colegio Americano de Reumatología, 1990* (9).

1. Edad de inicio antes de los 40 años.
2. Claudicación en extremidades.
3. Disminución de pulso en arteria braquial.
4. Diferencia de más de 10 mm/kg entre la TA en los dos brazos.
5. Soplo sobre arterias subclavias o aorta.
6. Alteraciones arteriográficas: estrechamiento u oclusión de la aorta, sus ramas o arterias grandes de las extremidades superiores e inferiores (que no sea por arterioesclerosis ni displasia fibromusculares). Cambios focales o segmentarios.

* Se deben cumplir por lo menos 3 de estos criterios.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS. Comprende 2 fases. Fase inicial activa, que comprende fiebre, anorexia, pérdida de peso, artralgias o artritis y mialgias. Dado estos síntomas inespecíficos puede pasar desapercibida sin embargo una cuidadosa exploración de los pulsos se encontrará asimetría de los mismos o su ausencia, o un soplo vascular. En un 20% de los casos aparecen nodulos eritematosos y dolorosos en miembros inferiores. La mitad de los pacientes presentan dolor abdominal y vómito por afectación del tronco celíaco y arteriolas mesentéricas. Es frecuente la linfadenopatía principalmente cervical o supraventricular. Las alteraciones retinianas se encuentran en una tercera parte de los pacientes y son anastomosis arte-

riovenosas por isquemia y no por vasculitis. En 2/3 de los casos en niños se presenta con insuficiencia cardíaca.

La segunda fase, la isquémica los datos clínicos son secundarios a alteración arterial los que varían de acuerdo al territorio afectado (cefalea, claudicación de las extremidades, hipertensión arterial).

LABORATORIO Y GABINETE. En la fase inicial los reactantes de fase aguda se encuentran elevados. Es común la anemia normocítica normocrómica y la leucocitosis. Puede haber anticuerpos antinucleares positivo, factor reumatoideo e hipocbplementemia. En menos de la mitad hay hematuria, proteinuria aumenta creatinina sérica. La PPD puede estar positiva hasta en un 70% lo cual muestra una relación de la tuberculosis con esta enfermedad. El EEG muestra hipertrofia de ventrículo izquierdo y aumento de aurícula izquierda. Los estudios radiológicos muestran dilatación preestenósica de aorta, irregularidades en aorta descendente y cardiomegalia. La arteriografía muestra las imágenes de obstrucción, estrechez e irregularidades de los vasos afectados.

TRATAMIENTO. Se usa prednisona a dosis de 1mg/kg/día y la ciclofosfamida 2 mg/kg/día. Ante la evidencia de asociación con tuberculosis se debe instaurar previo con tratamiento antifímico y después instaurar el tratamiento combinado.

La mitad de los pacientes responden a la terapia sola con prednisona con la subsecuente resolución de los síntomas y la estabilización de las anormalidades arteriográficas. El resto responderá a la asociación con ciclofosfamida aunque habrá algunos casos que fallecerían a pesar del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA.

VASCULITIS.

1. Zeek PM. Periarteritis nodosa and other forms of necrotizing angiitis. *N Eng J Med.* 1953;248:764-772.
2. Fauci AS, Haynes BF, Katz P. the spectrum of vasculitis. Clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations. *Ann Int Med.* 1978;89:660-676.

POLIARTERITIS NODOSA SISTEMICA.

3. Lighfoot et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arth and Rheum* 1990;3:1088-1093.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI.

4. Rowley AH, González-Crussi F, Shulman ST. Kawasaki Syndrome. *Rev Infect Dis.* 1988;10:1-15.
5. Shulman ST (ed). Management of Kawasaki syndrome. A consensus statement prepared by North American participants of the third international Kawasaki disease symposium Tokyo, Japan, December 1988. *Pediatr Infect Dis J.* 1989;8:66-667.

PURPURA DE HENOCCH-SCHOELEIN.

6. Mills JA et al. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of Henoch-Schölein purpura. *Arthand Rheum.* 1990;33:1114-1121.

SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS.

7. Masi AT et al. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome. *Art and Rheum.* 1990;33:1094-1100.

GRANULOMATOSIS DE WEGENER.

8. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch AD, Michel AB, Hunder GC, Arend WP. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arth and Rheum.* 1990;33:1101-1107.

ARTERITIS DE TAKAYASU.

9. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GC, Calabresse LH, Edworthy SM et al. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of Takayasu's arteritis. *Arth and Rheum.* 1990;30:1129-1134.