

**Tabla.** Clasificación de las vasculitis pediátricas según EULAR/PRES\*.

<b>I. Vasculitis predominantemente de vaso grande</b> <ul style="list-style-type: none"><li>· Arteritis de Takayasu</li></ul>
<b>II. Vasculitis predominantemente de vaso de tamaño medio</b> <ul style="list-style-type: none"><li>· Poliarteritis nodosa en la infancia</li><li>· Poliarteritis cutánea</li><li>· Enfermedad de Kawasaki</li></ul>
<b>III. Vasculitis predominantemente de vaso pequeño</b> <ul style="list-style-type: none"><li>A. Granulomatosa<ul style="list-style-type: none"><li>· Granulomatosis de Wegener</li><li>· Síndrome de Churg-Strauss</li></ul></li><li>B. No granulomatosa<ul style="list-style-type: none"><li>· Poliangeítis microscópica</li><li>· Púrpura de Schönlein-Henoch</li><li>· Vasculitis leucocitoclástica cutánea aislada</li><li>· Vasculitis urticariana hipocomplementémica</li></ul></li></ul>
<b>IV. Otras vasculitis</b> <ul style="list-style-type: none"><li>· Enfermedad de Behçet</li><li>· Vasculitis secundaria a infecciones (incluida PAN asociada a hepatitis B), neoplasias, y fármacos (incluida vasculitis por hipersensibilidad)</li><li>· Vasculitis asociada a enfermedades del tejido conectivo</li><li>· Vasculitis aislada del sistema nervioso central</li><li>· Síndrome de Cogan</li><li>· No clasificables</li></ul>

\*Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch- Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. Ann Rheum Dis. 2010; 69:798-806.

**Tabla.** Criterios de clasificación de la Púrpura de Schönlein-Henoch de EULAR/PReS

Púrpura palpable de predominio en extremidades inferiores y presencia de al menos uno de los siguientes:

- Dolor abdominal difuso
- Biopsia con depósitos de IgA
- Artritis y/o artralgia
- Afectación renal: hematuria y/o proteinuria

Si la púrpura tiene una distribución atípica se requiere la demostración de depósitos de IgA en la biopsia.

Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch- Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. Ann Rheum Dis. 2010; 69:798-806.

**Tabla.** Criterios diagnósticos de la Enfermedad de Kawasaki

Fiebre de  $\geq 5$  días\* y presencia de al menos 4 de características principales†:

1. Cambios en extremidades:
  1. Fase aguda: eritema de palmas y plantas, edema de manos y pies
  2. Fase subaguda: descamación de dedos de manos y pies
2. Exantema polimorfo
3. Inyección conjuntival bilateral
4. Cambios en labios y mucosa oral: labios eritematosos y fisurados, lengua aframbuesada e hiperemia oral y faríngea
5. Adenopatía cervical ( $> 1,5$  cm de diámetro)

Exclusión de otras enfermedades con características clínicas similares

\*Los pacientes con al menos 5 días de fiebre y  $< 4$  criterios principales pueden diagnosticarse de EK cuando se detecten anomalías coronarias.

†En presencia de  $\geq 4$  criterios principales el diagnóstico de EK se puede realizar el día 4 de enfermedad, o incluso antes, por médicos experimentados que hayan tratado muchos pacientes con enfermedad de Kawasaki.

**Tabla.** Criterios de clasificación para la Panarteritis Nodosa sistémica de EULAR/PRES.

**Histopatología** (evidencia de vasculitis necrotizante en arterias de mediano o pequeño calibre) o alteraciones angiográficas (aneurismas, estenosis u oclusión de arterias de pequeño o mediano calibre, no debidas a displasia fibromuscular u otras enfermedades inflamatorias; preferiblemente detectadas por angiografía convencional) más uno de los 5 siguientes criterios:

1. **Afectación cutánea:** *livedo reticular* (patrón violáceo reticulado, de distribución irregular alrededor de los lóbulos de grasa subcutánea y a menudo más prominente con el frío); nódulos cutáneos (nódulos dolorosos subcutáneos); infartos cutáneos superficiales (úlceras cutáneas superficiales afectando la piel y tejido subcutáneo superficial) u otros cambios isquémicos menores (infartos en lecho ungueal, hemorragias en astilla, necrosis del pulpejo digital); infartos cutáneos profundos (úlceras profundas afectando el tejido subcutáneo profundo y estructuras subyacentes, necrosis/gangrena de falange digital u otro tejido periférico).
2. **Mialgia o dolor muscular.**
3. **Hipertensión:** presión arterial sistólica/diastólica > percentil 95 para altura.
4. **Neuropatía periférica:** neuropatía sensitiva periférica (pérdida sensitiva en guante o calcetín) o mononeuritis múltiple motora.
5. **Afectación renal:** proteinuria >0,3g /24 horas o cociente albúmina/ creatinina >30 mmol/mg en muestra de orina de primera hora de la mañana; hematuria (> 5 hematíes/campo) o cilindros hemáticos en el sedimento de orina o  $\geq 2+$  en tira de orina; afectación de la función renal (cálculo del filtrado glomerular por fórmula de Schwartz con resultado < 50% del normal).

Seza Ozen, Angela Pistorio, Silvia M Iusan, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch- Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. Ann Rheum Dis. 2010; 69:798-806.

**Tabla.** Criterios de clasificación para la Arteritis de Takayasu de EULAR/PReS\*

Alteraciones angiográficas (convencional, TC o RM) de la aorta o sus ramas principales y arterias pulmonares mostrando aneurismas/dilatación, estrechamiento, oclusión o engrosamiento de la pared arterial no debido a displasia fibromuscular o causas similares (criterio obligatorio) más 1 de los siguientes 5 criterios:

1. Déficit de pulso o claudicación: pérdida/disminución/asimetría de los pulsos arteriales periféricos o claudicación (dolor muscular focal inducido por actividad física).
2. Discrepancia en tensión arterial: discrepancia de > 10mmHg en la presión sistólica de cualquiera de los 4 miembros.
3. Soplos: soplos audibles o thrills palpables sobre grandes arterias.
4. Hipertensión: presión arterial sistólica/diastólica > percentil 95 para la altura.
5. Reactantes de fase aguda: VSG > 20mm en la primera hora o PCR de cualquier valor superior a la normalidad (según laboratorio local).

\*Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch- Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis.* 2010; 69:798-806.

**Tabla.** Criterios de clasificación para la Granulomatosis con Poliangeítis pediátrica (Granulomatosis de Wegener) de EULAR/PRES\*

Al menos 3 de los 6 criterios siguientes:

1. Histopatología: inflamación granulomatosa en la pared arterial o en el área peri o extravascular
2. Afectación de la vía aérea superior: secreción nasal crónica purulenta o sanguinolenta o epistaxis/costras recurrentes; perforación del septo nasal o deformidad de la nariz en silla de montar; sinusitis crónica o recurrente.
3. Afectación laríngeo-traqueo-bronquial: estenosis subglótica, traqueal o bronquial
4. Afectación pulmonar: presencia de nódulos, cavidades o infiltrados fijos en la radiografía de tórax o TC torácico
5. ANCA positivos: positividad para ANCA por inmunofluorescencia o ELISA (ANCA MPO/p o PR3/c).
6. Afectación renal: proteinuria  $>0.3\text{g}/24\text{horas}$  o cociente albúmina/creatinina  $>30\text{ mmol/mg}$  en muestra de orina de primera hora de la mañana; hematuria ( $> 5$  hematíes/campo) o cilindros hemáticos en el sedimento de orina o  $\geq 2+$  en tira de orina; glomerulonefritis necrotizante pauci inmune.

\*Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch- Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis.* 2010; 69:798-806.