



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

## **Vasculite sistémica primaria xuvenil rara**

Versión de 2016

### **2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

#### **2.1 Cales son os tipos de vasculites? Como se clasifica a vasculite?**

A clasificación das vasculites nos nenos baséase no tamaño dos vasos sanguíneos afectados. As vasculites de vasos grandes, como a arterite de Takayasu, afecta á aorta e ás súas principais ramas. A vasculite de vasos medios afecta normalmente as arterias que nutren os riles, intestino, cerebro ou corazón (por exemplo, a poliarterite nodosa ou a enfermidade de Kawasaki). A vasculite de vasos pequenos afecta as pequenas arterias e os capilares (por exemplo, a púrpura de Henoch-Schönlein, a granulomatose con polianxeíte, a síndrome de Churg-Strauss, a vasculite leucocitoclástica cutánea ou a polianxeíte microscópica)

#### **2.2 Cales son os principais síntomas?**

Os síntomas da enfermidade varían segundo o tipo de vasos sanguíneos inflamados (grandes, medianos, pequenos), a extensión (xeneralizada ou máis delimitada), a súa localización (órganos vitais como cerebro ou corazón en comparación coa pel ou os músculos), así como segundo o grao de afectación do subministro de sangue. Este pode ir dende unha baixada leve e transitoria do fluxo de sangue ata unha oclusión completa, que deixa sen subministro de sangue aos tecidos, con falta de achega de osíxeno e nutrientes, dando lugar ao dano tisular coa consecuente formación de cicatrices. A extensión do dano tisular leva a distintos graos de disfunción dos tecidos e órganos. Os síntomas típicos descríbense nas seccións seguintes baixo cada enfermidade en

---

concreto.

### **2.3 Como se diagnostica?**

Normalmente o diagnóstico da vasculite non é sinxelo. Os síntomas parécense aos doutras enfermidades pediátricas máis frecuentes. O diagnóstico baséase nunha avaliación experta dos síntomas clínicos, xunto cos resultados das análises de sangue e oríños, e dos estudos de imaxe (ecografía, radiografía, TAC, RM, angiografía). En ocasións, o diagnóstico confírmase mediante biopsias que se toman dos órganos ou tecidos afectados e máis accesibles. Debido a que esta enfermidade é rara, con frecuencia é necesario remitir o neno a un centro no que se dispoña de reumatólogo pediátrico, así como doutras especialidades pediátricas e de expertos en imaxe.

### **2.4 Pode tratarse?**

Si. Na actualidade as vasculites poden tratarse, aínda que algúns casos máis complicados supoñen un reto real. A maioría dos doentes que son tratados de forma adecuada poden alcanzar o control da enfermidade (remisión).

### **2.5 Cales son os tratamentos?**

O tratamento das vasculites primarias crónicas é duradeiro e complexo. Os seus obxectivos principais son: conseguir pronto o control da enfermidade (tratamento de indución), manter o control a longo prazo (tratamento de mantemento) e evitar, no posible, efectos secundarios dos medicamentos. Os tratamentos deben adaptarse, de forma individualizada, tanto á idade e peso do doente como á intensidade da enfermidade.

A combinación de fármacos inmunodepresores, como a ciclofosfamida e os corticoides, demostrou ser máis efectiva para inducir a remisión da enfermidade.

Os fármacos que se utilizan habitualmente no tratamento de mantemento inclúen: azatioprina, metotrexato, micofenolato-mofetil e baixas doses de prednisona. Poden utilizarse outros fármacos para reducir a activación do sistema inmunitario e combater a inflamación. Empréganse examinando cada caso concreto, normalmente cando

---

outros fármacos habituais non funcionaron. Estes inclúen os fármacos biolóxicos (por exemplo, inhibidores do TNF, tocilizumab, rituximab), a colchicine ou a talidomida.

Para reducir o risco de osteoporose, cando se utilizan corticoides no tratamento a longo prazo, empréganse doses baixas, á vez que debe asegurarse unha inxestión suficiente de calcio e vitamina D. Poden prescribirse fármacos que afecten á coagulación do sangue (por exemplo, aspirina a doses baixas ou anticoagulantes) e, en caso de aumento da tensión arterial, fármacos que a reducen.

A fisioterapia pode ser necesaria para mellorar a función musculoesquelética. O apoio psicolóxico e social para o doente e a súa familia axuda a afrontar o estrés e as preocupacións dunha enfermidade crónica.

## **2.6 Existe algún tratamento non convencional ou complementario?**

Existen moitos tratamentos complementarios e alternativos dispoñibles, e isto pode confundir os doentes e os seus familiares. Pense con atención os riscos e beneficios de probar estes tratamentos, posto que o beneficio demostrado é escaso e poden ser custosos, tanto en termos de tempo, sobrecarga para o paciente como economicamente. Se desexa explorar tratamentos complementarios e alternativos, convén comentar estas opcións co seu pediatra reumatólogo. Algunhas estratexias poden interaccionar cos medicamentos convencionais. A maioría dos médicos non se opoñerán aos tratamentos complementarios, a condición de que se siga o consello médico. É moi importante que non deixe de tomar os medicamentos que lle receitaron. Cando se necesitan medicamentos como os corticoides para manter a enfermidade baixo control, pode ser moi perigoso deixar de tomalos se a enfermidade segue activa. Comente co pediatra do seu fillo as preocupacións que poida ter sobre os medicamentos.

## **2.7 Revisións**

O obxectivo principal do seguimento regular é avaliar a actividade da enfermidade, así como a eficacia e os posibles efectos secundarios do tratamento, co fin de alcanzar o máximo beneficio para o seu fillo. A frecuencia e a complexidade das consultas de seguimento dependen do

---

tipo e da gravidade da enfermidade, así como dos fármacos utilizados. Nas primeiras fases da enfermidade, son necesarias consultas ambulatorias frecuentes e, nos casos máis complicados, pode ser preciso o ingreso hospitalario. Estas consultas adoitan facerse máis espaciadas cando se logra o control da enfermidade.

Existen diferentes formas de avaliar a actividade da enfermidade nas vasculite. Pediráselle que comunique calquera cambio nos síntomas do seu fillo e, nalgúns casos, que realice un seguimento de análise de ouriños con tira reactiva ou medidas da tensión arterial. A exploración clínica detallada xunto co coñecemento dos síntomas do seu fillo, constitúen a base da avaliación da actividade da enfermidade.

Realízanse análise de sangue e de ouriños para detectar actividade inflamatoria, cambios nas funcións dos órganos e posibles efectos secundarios dos fármacos. Dependendo da afectación dos órganos internos do doente, pode ser necesario realizar outras investigacións por parte de diferentes especialistas, así como diferentes estudos de imaxe.

## **2.8 Canto tempo durará a enfermidade?**

As vasculites primarias raras son enfermidades duradeiras e, ás veces, persisten toda a vida. Poden iniciarse como un trastorno agudo, a miúdo grave ou mesmo potencialmente mortal, e posteriormente evolucionar a unha enfermidade máis crónica e de baixo grao.

## **2.9 Cal é a evolución a longo prazo (o prognóstico) da enfermidade?**

O prognóstico das vasculite primarias raras é altamente individual. Non só depende do tipo e da extensión dos vasos e os órganos afectados, senón do intervalo entre a aparición da enfermidade e o inicio do tratamento, así como tamén da resposta individual ao tratamento. O risco de dano orgánico está relacionado coa duración da enfermidade activa. O dano aos órganos vitais pode ter consecuencias para sempre. Co tratamento adecuado, adoita alcanzarse a remisión clínica no prazo do primeiro ano. A remisión pode continuar toda a vida, pero para iso, adoita ser necesario un tratamento de mantemento, tamén prolongado. Os períodos de remisión da enfermidade poden verse interrompidos por recaídas da enfermidade que requiran un tratamento máis intensivo. A

---

enfermidade sen tratar ten un risco relativamente alto de morte. Debido a que as vasculites primarias son enfermidades raras, os datos exactos sobre a evolución da enfermidade a longo prazo e a mortalidade son limitados.