



https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro

Vasculite sistémica primaria xuvenil rara

Versión de 2016

6. VASCULITES ASOCIADAS A ANCA: Granulomatose con polianteíte (GPA) ou Granulomatose de Wegener (GW) e polianxeíte microscópica (PAM)

6.1 En que consisten?

A GPA/GW é unha vasculite sistémica crónica que afecta principalmente os vasos sanguíneos pequenos e os tecidos das vías respiratorias altas (nariz e seos paranasais), as vías respiratorias baixas (pulmóns) e os riles. O termo «granulomatose» fai referencia ao aspecto microscópico das lesións inflamatorias que forman nódulos pequenos con múltiples capas no interior e ao redor dos vasos.

A PAM afecta a vasos máis pequenos. En ambas as enfermidades, atópase presente un anticorpo chamado ANCA (do inglés, anticorpo citoplásmico anti-neutrófilos). Así pois, faise referencia a estes dous tipos de vasculite como "vasculite asociadas a ANCA".

6.2 Son moi frecuentes? A enfermidade en nenos é diferente da que se presenta nos adultos?

A GPA/GW e a PAM son enfermidades raras, especialmente na infancia. A frecuencia real descoñécese, pero probablemente non supera a 1 doente novo por cada millón de nenos ao ano. Máis do 97 % dos casos comunicados prodúcense na poboación branca (caucásica). Ambos os sexos vense afectados por igual nos nenos, mentres que nos adultos os homes vense lixeiramente máis afectados que as mulleres.

6.3 Cales son os principais síntomas?

Na GPA/GW, unha gran proporción de doentes presentan conxestión dos seos paranasais que non mellora con antibióticos ou con anticonxestivos. Existe unha tendencia á formación de costras no tabique nasal, ao sangrado e á formación de úlceras, causando en ocasións unha deformidade que se coñece como nariz "en cadeira de montar".

A inflamación das vías respiratorias por baixo das cordas vocais pode producir o estreitamento da traquea, dando lugar a unha voz rouca e a problemas respiratorios. A presenza de ganglios inflamatorios nos pulmóns dá lugar a síntomas de pneumonía con dificultade para respirar, tose e dor torácica ou de peito.

A afectación dos riles soamente está presente nunha pequena proporción de pacientes, pero vólvese máis frecuente a medida que a enfermidade progresa, o que provoca resultados anómalos nos ouriños e nas análises de sangue que valoran a función do ril, así como hipertensión arterial. O tecido inflamatorio pode acumularse detrás dos globos oculares, empuxándoos cara a adiante (protrusión), ou na parte media dos oídos, dando lugar a otite media crónica. Os síntomas xerais como a perda de peso, aumento do cansazo, febre e suor nocturna son frecuentes, do mesmo xeito que diversas manifestacións cutáneas e musculoesqueléticas.

Na PAM, os riles e os pulmóns son os principais órganos afectados.

6.4 Como se diagnostican?

Os síntomas clínicos producidos polas lesións inflamatorias nas vías respiratorias altas e baixas, xunto coa enfermidade renal, tipicamente manifestada pola presenza de sangue e proteínas nos ouriños e o aumento das concentracións sanguíneas de substancias que os riles eliminan (creatinina, urea), deben facer sospeitar GPA/GW. A afectación do ril rapidamente progresiva con hemorraxia pulmonar é a presentación típica da PAM aínda que calquera órgano pode resultar afectado.

As análises de sangue adoitan indicar aumento dos marcadores inflamatorios non específicos (VSG, PCR) e títulos elevados de ANCA tanto na GPA/GW como na PAM. O diagnóstico pode apoiarse nunha biopsia tisular.

6.5 Cal é o tratamento?

Os corticoides en combinación coa ciclofosfamida son a base do tratamento de indución para a GPA/GW e a PAM da infancia. Poden usarse outros fármacos que deprimen o sistema inmunitario, como rituximab, de acordo coa situación individual. Unha vez diminúe a actividade da enfermidade, mantense baixo control co tratamento de mantemento, normalmente con azatioprina, metotrexato ou micofenolato mofetil.

Os tratamentos adicionais inclúen antibióticos (habitualmente cotrimoxazol a longo prazo), fármacos que reducen a tensión arterial, fármacos contra a formación de coágulos de sangue (aspirina ou anticoagulantes) e analxésicos ou antiinflamatorios non esteroideos (AINE).