



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