



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/MX/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/MX/intro)

## **Vasculitis sistémica primaria juvenil rara**

Versión de 2016

### **2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO**

#### **2.1 ¿Cuáles son los tipos de vasculitis? ¿Cómo se clasifica la vasculitis?**

La clasificación de la vasculitis en los niños se basa en el tamaño de los vasos sanguíneos afectados. La vasculitis de vasos grandes, como la arteritis de Takayasu, afecta a la aorta y a sus principales ramas. La vasculitis de medianos vasos afecta normalmente a las arterias que nutren a los riñones, intestino, cerebro o corazón (por ejemplo, la poliarteritis nodosa o la enfermedad de Kawasaki). La vasculitis de vasos pequeños afecta a las pequeñas arterias y los capilares, por ejemplo, Vasculitis por IgA, conocida como púrpura de Henoch-Schönlein, la granulomatosis con poliangéitis, vasculitis por crioglobulinemia, poliangéitis microscópica.

#### **2.2 ¿Cuáles son los principales síntomas?**

Los síntomas de la enfermedad varían según tipo de vasos sanguíneos inflamados, grandes, medianos, pequeños; la extensión: generalizada o localizada. La afección a órganos vitales como cerebro o corazón; en comparación con la piel o los músculos. Así como, el grado de afectación del suministro de sangre. Éste puede variar desde un descenso leve y transitorio del flujo de sangre hasta una oclusión completa, que deja sin suministro de sangre a los tejidos, con falta de aporte de oxígeno y nutrientes. Dando lugar a daño tisular con la consiguiente formación de zonas de infarto en el órgano afectado. La extensión del daño tisular se traduce en distintos grados de disfunción de los tejidos y órganos. Provocando insuficiencia renal, hemorragia pulmonar, hemorragias en

---

piel, infartos cerebrales o cardiacos, etc. Los síntomas típicos se describen en las secciones siguientes bajo cada enfermedad en concreto.

### **2.3 ¿Cómo se diagnostica?**

El diagnóstico de la vasculitis no es sencillo. Los síntomas se parecen a los de otras enfermedades pediátricas más frecuentes. El diagnóstico se basa en una evaluación experta de los síntomas clínicos, junto con los resultados de los análisis de sangre y orina Apoyados en estudios de imagen como ecocardiografía, ultrasonido, radiografía, TAC, RM, angiografía; se documenta la alteración y localización de la alteración vascular. En ocasiones, el diagnóstico se confirma mediante biopsias que se toman de los órganos o tejidos afectados y más accesibles. Debido a que esta enfermedad es rara, con frecuencia es necesario remitir al niño a un centro de alta especialidad en el que se disponga de Reumatólogo Pediatra, así como de otras especialidades pediátricas y de expertos en cardiología, nefrología, neumología e imagen.

### **2.4 ¿Puede tratarse?**

Sí. En la actualidad las vasculitis pueden tratarse, aunque algunos casos más complicados suponen un reto real. La mayoría de los pacientes que son tratados de forma adecuada pueden alcanzar el control de la enfermedad ("remisión").

### **2.5 ¿Cuáles son los tratamientos?**

El tratamiento de las vasculitis primarias crónicas es duradero y complejo. Sus objetivos principales son: conseguir pronto el control de la enfermedad ("tratamiento de remisión"), mantener el control a largo plazo ("tratamiento de mantenimiento") y evitar, en lo posible, efectos secundarios de los fármacos. Los tratamientos deben adaptarse, de forma individualizada, en relación a: órganos involucrados, edad y peso del paciente e intensidad de la enfermedad.

La combinación de fármacos inmunodepresores, ha demostrado ser más efectiva para inducir la remisión de la enfermedad.

Los fármacos que se utilizan habitualmente en el tratamiento de mantenimiento incluyen: azatioprina, metotrexato, micofenolato-

---

mofetil y prednisona. Pueden utilizarse otros fármacos para reducir la activación del sistema inmunológico y combatir la inflamación. Las opciones de tratamiento están basadas en guías, algoritmos y consensos establecidos para cada enfermedad. El tratamiento se basa de acuerdo a la respuesta a los medicamentos utilizados. En caso de no responder a la primera línea de tratamiento, existe un grupo de medicamentos para los casos de refractariedad. Entre ellos están el grupo de fármacos conocidos como biológicos, (por ejemplo anti-TNF y rituximab) colchicine y thalidomide.

Para reducir el riesgo de osteoporosis, cuando se utilizan esteroides debe asegurarse una ingesta suficiente de calcio y vitamina D. Pueden prescribirse fármacos que afecten a la coagulación de la sangre, aspirina a dosis bajas o anticoagulantes para mejorar la circulación y, en caso de aumento de la presión arterial, fármacos que la reducen. La fisioterapia puede ser necesaria para mejorar la función musculoesquelética. El apoyo psicológico y social para el paciente y su familia ayuda a afrontar el estrés y las tensiones de una enfermedad crónica.

## **2.6 ¿Existe algún tratamiento no convencional o complementario?**

Existen muchos tratamientos complementarios y alternativos disponibles, y esto puede confundir a los pacientes y sus familiares. Piense con atención los riesgos y beneficios de probar estos tratamientos, puesto que el beneficio demostrado es escaso y pueden ser costosos, tanto en términos de tiempo, como económicamente. Si desea explorar tratamientos complementarios y alternativos, conviene comentar estas opciones con su Reumatólogo Pediatra. Algunas estrategias pueden interaccionar con los medicamentos convencionales. La mayoría de los médicos no se opondrán a los tratamientos complementarios, siempre y cuando se siga el consejo médico. Es muy importante que no deje de tomar los medicamentos que le han recetado. Cuando se necesitan medicamentos como los corticoides para mantener la enfermedad bajo control, puede ser muy peligroso dejar de tomarlos si la enfermedad sigue activa. Comente con el Reumatólogo Pediatra de su hijo las preocupaciones que pueda tener acerca de los medicamentos.

---

## **2.7 Revisiones**

El objetivo principal del seguimiento regular es evaluar la actividad de la enfermedad, así como la eficacia y los posibles efectos secundarios del tratamiento, a fin de alcanzar el máximo beneficio para su hijo. La frecuencia y la complejidad de las consultas de seguimiento dependen del tipo y de vasculitis, gravedad de la enfermedad, órganos afectados, y fármacos utilizados. En las primeras fases de la enfermedad, son necesarias consultas ambulatorias frecuentes y, en los casos más complicados, puede ser preciso el ingreso hospitalario. Estas consultas suelen hacerse más espaciadas cuando se logra el control de la enfermedad.

Existen diferentes formas de evaluar la actividad de la enfermedad en las vasculitis. Se le pedirá que comunique cualquier cambio en los síntomas de su hijo y, en algunos casos, que realice un seguimiento de análisis de orina con tira reactiva o medidas de la tensión arterial. La exploración clínica detallada junto con el conocimiento de los síntomas de su hijo, constituyen la base de la evaluación de la actividad de la enfermedad. Se realizan análisis de sangre y de orina para detectar actividad inflamatoria, cambios en las funciones de los órganos y posibles efectos secundarios de los fármacos. Dependiendo de la afectación de los órganos internos del paciente, puede ser necesario realizar otras investigaciones por parte de diferentes especialistas, así como diferentes estudios de imagen.

## **2.8 ¿Cuánto tiempo durará la enfermedad?**

Las vasculitis primarias raras son enfermedades duraderas y, a veces, persisten toda la vida. Pueden iniciarse como un trastorno agudo, a menudo grave o incluso potencialmente mortal, y posteriormente evolucionar a una enfermedad más crónica y de bajo grado.

## **2.9 ¿Cuál es la evolución a largo plazo (el pronóstico) de la enfermedad?**

El pronóstico de las vasculitis primarias es altamente individual. Depende del tipo, extensión de los vasos y órganos afectados. Establecer el intervalo entre la aparición de la enfermedad y el inicio del tratamiento, y valorar la respuesta individual al tratamiento. El

---

riesgo de daño orgánico está relacionado con la duración de la enfermedad activa. El daño a los órganos vitales puede tener consecuencias de por vida. Con el tratamiento adecuado, suele alcanzarse la remisión clínica en el plazo del primer año. La remisión puede continuar toda la vida, pero para ello, suele ser necesario un tratamiento de mantenimiento, también prolongado. Los periodos de remisión de la enfermedad pueden verse interrumpidos por recaídas de la enfermedad que requieran un tratamiento más intensivo. La enfermedad sin tratar tiene un alto riesgo de muerte. Debido a que las vasculitis primarias son enfermedades raras, los datos exactos sobre la evolución de la enfermedad a largo plazo y la mortalidad son limitados.