



www.printo.it/pediatric-rheumatology/MX/intro

Vasculitis sistémica primaria juvenil rara

Versión de 2016

6. VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA: Granulomatosis con poliangeítis (GPA), antes conocida como Granulomatosis de Wegener (GW) y poliangeítis microscópica (PAM)

6.1 ¿En qué consisten?

La GPA/GW es una vasculitis sistémica crónica que afecta principalmente a los tejidos de las vías respiratorias altas (nariz y senos paranasales), las vías respiratorias bajas (pulmones) y los riñones. El término «granulomatosis» hace referencia al aspecto microscópico de las lesiones inflamatorias que forman nódulos pequeños con múltiples capas en el interior y alrededor de los vasos.

La PAM afecta a vasos más pequeños. En ambas enfermedades, se encuentra presente un anticuerpo llamado ANCA (del inglés, anticuerpo citoplásmico anti-neutrófilos). Por lo que se hace referencia a estos dos tipos de vasculitis como "vasculitis asociadas a ANCA".

6.2 ¿Son muy frecuentes? ¿La enfermedad en niños es diferente que la que presentan los adultos?

La GPA/GW y la PAM son enfermedades raras, especialmente en la infancia. La frecuencia real se desconoce, pero probablemente no supera a 1 paciente nuevo por cada millón de niños al año.

6.3 ¿Cuáles son los principales síntomas?

En la GPA/GW, una gran proporción de pacientes presentan congestión o infección de los senos paranasales, en forma crónica o recurrente; que no mejora con antibióticos o con anticongestivos. Existe una

tendencia a la formación de costras en el tabique nasal, al sangrado y a la formación de úlceras, causando en ocasiones una deformidad que conoce como nariz "en silla de montar".

La inflamación de las vías respiratorias por debajo de las cuerdas vocales puede producir el estrechamiento de la tráquea, dando lugar a una voz ronca y a problemas respiratorios. La presencia de ganglios inflamatorios en los pulmones da lugar a síntomas de neumonía con dificultad para respirar, tos y dolor torácico o de pecho.

La afectación renal solamente está presente en una pequeña proporción de pacientes, pero se vuelve más frecuente a medida que la enfermedad progresa. lo que provoca resultados anómalos en la orina y en los análisis de sangre que valoran la función renal, así como hipertensión arterial. El tejido inflamatorio puede acumularse detrás de los globos oculares, empujándolos hacia adelante (protrusión), o en la parte media de los oídos, dando lugar a otitis media crónica. Los síntomas generales como la pérdida de peso, aumento del cansancio, fiebre y sudoración nocturna son frecuentes, al igual que diversas manifestaciones cutáneas y musculoesqueléticas.

En la PAM, los riñones y los pulmones son los principales órganos afectados.

6.4 ¿Cómo se diagnostican?

Los síntomas clínicos producidos por las lesiones inflamatorias en las vías respiratorias altas y bajas, junto con la enfermedad renal, típicamente manifestada por la presencia de sangre y proteínas en la orina dan el aumento de las concentraciones sanguíneas de sustancias tóxicas que los riñones eliminan (creatinina, urea). La afectación renal rápidamente progresiva con hemorragia pulmonar es la presentación típica de la PAM aunque cualquier órgano puede resultar afectado. Por lo anterior debe sospecharse de PAM en los pacientes con afección renal y pulmonar.

Los análisis de sangre suelen indicar aumento de los marcadores de inflamación, no específicos (VSG, PCR) y títulos elevados de ANCA tanto en la GPA/GW como en la PAM. El diagnóstico puede apoyarse en una biopsia tisular.

6.5 ¿Cuál es el tratamiento?

Los corticoides en combinación con la ciclofosfamida son la base del tratamiento de inducción para la GPA/GW y la PAM de la infancia. Pueden usarse otros fármacos que deprimen el sistema inmunológico, como rituximab, de acuerdo con la situación individual. Una vez que disminuye la actividad de la enfermedad, se mantiene bajo control con el tratamiento de mantenimiento, normalmente con azatioprina, metotrexato o micofenolato.

Los tratamientos adicionales incluyen antibióticos, fármacos que controlan la tensión arterial, fármacos contra la formación de coágulos de sangre (aspirina o anticoagulantes) y analgésicos o antiinflamatorios no esteroideos (AINE).