



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/SV/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 vasos medios 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, la púrpura de Henoch-Schönlein, la granulomatosis con poliangeítis, el síndrome de Churg-Strauss, la vasculitis leucocitoclástica cutánea o la poliangeítis 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 más delimitada), su localización (órganos vitales como cerebro o corazón en comparación con la piel o los músculos), así como según 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 cicatrices. La extensión del daño tisular se traduce en distintos grados de disfunción de los tejidos y órganos. Los síntomas típicos se describen en las secciones siguientes bajo cada

---

enfermedad en concreto.

### **2.3 ¿Cómo se diagnostica?**

Normalmente 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, y de los estudios de imagen (ecografía, radiografía, TAC, RM, angiografía). 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 en el que se disponga de reumatólogo pediátrico, así como de otras especialidades pediátricas y de expertos en 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 inducción"), 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, tanto a la edad y peso del paciente como a la intensidad de la enfermedad.

La combinación de fármacos inmunodepresores, como la ciclofosfamida y los corticoides, 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 bajas dosis de prednisona. Pueden utilizarse otros fármacos para reducir la activación del sistema inmunitario y combatir la inflamación. Se emplean examinando cada caso concreto, normalmente

---

cuando otros fármacos habituales no han funcionado. Estos incluyen los