www.printo.it/pediatric-rheumatology/CL/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 (Wegener), 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 , han demostrado ser más efectivos 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 fármacos biológicos (por ejemplo, inhibidores del TNF, tocilizumab, rituximab), la colchicina o la talidomida.
Para reducir el riesgo de osteoporosis, cuando se utilizan corticoides en el tratamiento a largo plazo, se emplean dosis bajas, al tiempo que debe asegurarse una ingesta suficiente de calcio y vitamina D. Pueden prescribirse fármacos que afecten a la coagulación de la sangre (por ejemplo, aspirina a dosis bajas o anticoagulantes) 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, sobrecarga para el paciente como económicamente. Si desea explorar tratamientos complementarios y alternativos, conviene comentar estas opciones con su pediatra reumatólogo. 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 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 la gravedad de la enfermedad, así como de los 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 presión 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 raras es altamente individual. No sólo depende del tipo y de la extensión de los vasos y los órganos afectados, sino del intervalo entre la aparición de la enfermedad y el inicio del tratamiento, así como también de 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 riesgo relativamente alto 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.