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

Vasculitis sistémica juvenil primaria rara

Versión de 2016

6. VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA: Granulomatosis con polianteítis (GPA) o 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 vasos sanguíneos pequeños y 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). Así pues, 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. Más del 97 % de los casos comunicados se producen en la población blanca (caucásica). Ambos sexos se ven afectados por igual en los niños, mientras que en los adultos los hombres se ven ligeramente más afectados que las mujeres.

6.3 ¿Cuáles son los principales síntomas?

En la GPA/GW, una gran proporción de pacientes presentan congestión de los senos paranasales 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 anormales 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 y el aumento de las concentraciones sanguíneas de sustancias que los riñones eliminan (creatinina, urea), deben hacer sospechar GPA/GW. La afectación renal rápidamente progresiva con hemorragia pulmonar es la presentación típica de la PAM aunque cualquier órgano puede resultar afectado.
Los análisis de sangre suelen indicar aumento de los marcadores inflamatorios 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 inmune, como rituximab, de acuerdo con la situación individual. Una vez que se disminuye la actividad de la enfermedad, se la mantiene bajo control con el tratamiento de mantenimiento, normalmente con azatioprina, metotrexato o micofenolato mofetil.

Los tratamientos adicionales incluyen antibióticos (habitualmente cotrimoxazol a largo plazo), fármacos que reducen la presión arterial, fármacos contra la formación de coágulos de sangre (aspirina o anticoagulantes) y analgésicos o antiinflamatorios no esteroideos (AINE).