https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro

Vasculite sistémica primaria xuvenil rara

Versión de 2016

1. QUE É A VASCULITE?

1.1 En que consiste?

O termo vasculite significa inflamación das paredes dos vasos sanguíneos e inclúe un amplo grupo de enfermidades. O chamarlle «primaria» implica que o vaso sanguíneo sexa a diana principal da enfermidade, sen outra enfermidade subxacente. A clasificación das vasculites depende principalmente do tamaño e do tipo dos vasos sanguíneos afectados. Existen moitas formas de vasculites, que van desde leves a potencialmente mortais. O termo «rara» fai referencia ao feito de que este grupo de enfermidades é moi pouco frecuente na infancia.

1.2 É moi frecuente?

Algunhas das vasculites primarias agudas son relativamente frecuentes na pediatría (por exemplo, a púrpura de Henoch-Schönlein e a enfermidade de Kawasaki), mentres que outras, que se describen a continuación, son raras e descoñécese a súa frecuencia exacta. Ás veces, a familia non coñece o termo «vasculite» cando se diagnostica esta enfermidade. A púrpura de Henoch-Schönlein e a enfermidade de Kawasaki trátanse nos seus correspondentes apartados

1.3 Cales son as causas da enfermidade? ¿É hereditaria? ¿É infecciosa? ¿Pode previrse?

A causa exacta destas enfermidades é descoñecida. O máis probable é que se deba a unha combinación de diferentes factores xenéticos,

infecciosos e ambientais. Están a estudarse algúns xenes que poden condicionar a súa aparición, con todo, estas enfermidades non son hereditarias. Na maioría dos casos, o doente é o único afectado nunha familia e é moi pouco probable que os irmáns teñan a mesma enfermidade. As infeccións, en ocasións, actúan como desencadeamentos da resposta inmune que provoca a vasculite. Con todo, non son enfermidades infecciosas
Non poden previrse ou curarse, pero poden controlarse, o que quere dicir que a enfermidade non é activa e que os seus signos e síntomas desaparecen. Esta situación denomínase «remisión».

1.4 Que lles ocorre aos vasos sanguíneos na vasculite?

O sistema inmunitario do corpo ataca a parede do vaso sanguíneo, ocasionando que se inflame e se altere a súa estrutura. Se o fluxo sanguíneo se ve afectado, poden formarse coágulos de sangue no seu interior. Ademais, a inflamación das paredes dos vasos, pode provocar que o diámetro dos vasos se reduza e que se cheguen a estreitar ou a taponar.
As células inflamatorias do torrente circulatorio non danan unicamente a parede do vaso sanguíneo, senón tamén o tecido circundante. Isto pode observarse nas mostras de biopsia de tecido.
A parede do vaso vólvese máis «porosa», permitindo que o líquido do interior do vaso pase aos tecidos adxacentes e provoque inchazón. Estes efectos son responsables dos diversos tipos de erupcións cutáneas e de cambios na pel que se observan neste grupo de enfermidades.
A diminución do subministro de sangue a través dos vasos estreitos ou, con menos frecuencia, a rotura da parede do vaso con hemorraxia, pode danar os tecidos. A afectación dos vasos que nutren os órganos vitais como o cerebro, riles, pulmóns ou corazón pode ocasionar importantes e graves consecuencias. A vasculite xeneralizada (sistémica) normalmente acompáñase dunha liberación intensa de moléculas inflamatorias, o que causa síntomas xerais como febre, malestar, así como resultados anómalos nas análises clínicas que detectan inflamación: velocidade de sedimentación globular (VSG) e proteína C reactiva (PCR). A anxiografía é un dos procedementos radiográficos que nos permiten ver os vasos sanguíneos e detectar anomalías na súa forma. Nalgunhas ocasións, realízase unha biopsia

(obtención dunha mostra de tecido) para estudar con microscopio a inflamación vascular e distintas lesións de gravidade.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Cales son os tipos de vasculites? Como se clasifica a vasculite?

A clasificación das vasculites nos nenos baséase no tamaño dos vasos sanguíneos afectados. As vasculites de vasos grandes, como a arterite de Takayasu, afecta á aorta e ás súas principais ramas. A vasculite de vasos medios afecta normalmente as arterias que nutren os riles, intestino, cerebro ou corazón (por exemplo, a poliarterite nodosa ou a enfermidade de Kawasaki). A vasculite de vasos pequenos afecta as pequenas arterias e os capilares (por exemplo, a púrpura de Henoch-Schönlein, a granulomatose con polianxeíte, a síndrome de Churg-Strauss, a vasculite leucocitoclástica cutánea ou a polianxeíte microscópica)

2.2 Cales son os principais síntomas?

Os síntomas da enfermidade varían segundo o tipo de vasos sanguíneos inflamados (grandes, medianos, pequenos), a extensión (xeneralizada ou máis delimitada), a súa localización (órganos vitais como cerebro ou corazón en comparación coa pel ou os músculos), así como segundo o grao de afectación do subministro de sangue. Este pode ir dende unha baixada leve e transitoria do fluxo de sangue ata unha oclusión completa, que deixa sen subministro de sangue aos tecidos, con falta de achega de osíxeno e nutrientes, dando lugar ao dano tisular coa consecuente formación de cicatrices. A extensión do dano tisular leva a distintos graos de disfunción dos tecidos e órganos. Os síntomas típicos descríbense nas seccións seguintes baixo cada enfermidade en concreto.

2.3 Como se diagnostica?

Normalmente o diagnóstico da vasculite non é sinxelo. Os síntomas parécense aos doutras enfermidades pediátricas máis frecuentes. O diagnóstico baséase nunha avaliación experta dos síntomas clínicos,

xunto cos resultados das análises de sangue e ouriños, e dos estudos de imaxe (ecografía, radiografía, TAC, RM, anxiografía). En ocasións, o diagnóstico confírmase mediante biopsias que se toman dos órganos ou tecidos afectados e máis accesibles. Debido a que esta enfermidade é rara, con frecuencia é necesario remitir o neno a un centro no que se dispoña de reumatólogo pediátrico, así como doutras especialidades pediátricas e de expertos en imaxe.

2.4 Pode tratarse?

Si. Na actualidade as vasculites poden tratarse, aínda que algúns casos máis complicados supoñen un reto real. A maioría dos doentes que son tratados de forma adecuada poden alcanzar o control da enfermidade (remisión).

2.5 Cales son os tratamentos?

O tratamento das vasculites primarias crónicas é duradeiro e complexo. Os seus obxectivos principais son: conseguir pronto o control da enfermidade (tratamento de indución), manter o control a longo prazo (tratamento de mantemento) e evitar, no posible, efectos secundarios dos medicamentos. Os tratamentos deben adaptarse, de forma individualizada, tanto á idade e peso do doente como á intensidade da enfermidade.

A combinación de fármacos inmunodepresores, como a ciclofosfamida e os corticoides, demostrou ser máis efectiva para inducir a remisión da enfermidade.

Os fármacos que se utilizan habitualmente no tratamento de mantemento inclúen: azatioprina, metotrexato, micofenolato-mofetill e baixas doses de prednisona. Poden utilizarse outros fármacos para reducir a activación do sistema inmunitario e combater a inflamación. Empréganse examinando cada caso concreto, normalmente cando outros fármacos habituais non funcionaron. Estes inclúen os fármacos biolóxicos (por exemplo, inhibidores do TNF, tocilizumab, rituximab), a colchicine ou a talidomida.

Para reducir o risco de osteoporose, cando se utilizan corticoides no tratamento a longo prazo, empréganse doses baixas, á vez que debe asegurarse unha inxestión suficiente de calcio e vitamina D. Poden prescribirse fármacos que afecten á coagulación do sangue (por

exemplo, aspirina a doses baixas ou anticoagulantes) e, en caso de aumento da tensión arterial, fármacos que a reducen.
A fisioterapia pode ser necesaria para mellorar a función musculoesquelética. O apoio psicolóxico e social para o doente e a súa familia axuda a afrontar o estrés e as preocupacións dunha enfermidade crónica.

2.6 Existe algún tratamento non convencional ou complementario?

Existen moitos tratamentos complementarios e alternativos dispoñibles, e isto pode confundir os doentes e os seus familiares. Pense con atención os riscos e beneficios de probar estes tratamentos, posto que o beneficio demostrado é escaso e poden ser custosos, tanto en termos de tempo, sobrecarga para o paciente como economicamente. Se desexa explorar tratamentos complementarios e alternativos, convén comentar estas opcións co seu pediatra reumatólogo. Algunhas estratexias poden interaccionar cos medicamentos convencionais. A maioría dos médicos non se opoñerán aos tratamentos complementarios, a condición de que se siga o consello médico. É moi importante que non deixe de tomar os medicamentos que lle receitaron. Cando se necesitan medicamentos como os corticoides para manter a enfermidade baixo control, pode ser moi perigoso deixar de tomalos se a enfermidade segue activa. Comente co pediatra do seu fillo as preocupacións que poida ter sobre os medicamentos.

2.7 Revisións

O obxectivo principal do seguimento regular é avaliar a actividade da enfermidade, así como a eficacia e os posibles efectos secundarios do tratamento, co fin de alcanzar o máximo beneficio para o seu fillo. A frecuencia e a complexidade das consultas de seguimento dependen do tipo e da gravidade da enfermidade, así como dos fármacos utilizados. Nas primeiras fases da enfermidade, son necesarias consultas ambulatorias frecuentes e, nos casos máis complicados, pode ser preciso o ingreso hospitalario. Estas consultas adoitan facerse máis espaciadas cando se logra o control da enfermidade.
Existen diferentes formas de avaliar a actividade da enfermidade nas vasculite. Pediráselle que comunique calquera cambio nos síntomas do

seu fillo e, nalgúns casos, que realice un seguimento de análise de ouriños con tira reactiva ou medidas da tensión arterial. A exploración clínica detallada xunto co coñecemento dos síntomas do seu fillo, constitúen a base da avaliación da actividade da enfermidade. Realízanse análise de sangue e de ouriños para detectar actividade inflamatoria, cambios nas funcións dos órganos e posibles efectos secundarios dos fármacos. Dependendo da afectación dos órganos internos do doente, pode ser necesario realizar outras investigacións por parte de diferentes especialistas, así como diferentes estudos de imaxe.

2.8 Canto tempo durará a enfermidade?

As vasculites primarias raras son enfermidades duradeiras e, ás veces, persisten toda a vida. Poden iniciarse como un trastorno agudo, a miúdo grave ou mesmo potencialmente mortal, e posteriormente evolucionar a unha enfermidade máis crónica e de baixo grao.

2.9 Cal é a evolución a longo prazo (o prognóstico) da enfermidade?

O prognóstico das vasculite primarias raras é altamente individual. Non só depende do tipo e da extensión dos vasos e os órganos afectados, senón do intervalo entre a aparición da enfermidade e o inicio do tratamento, así como tamén da resposta individual ao tratamento. O risco de dano orgánico está relacionado coa duración da enfermidade activa. O dano aos órganos vitais pode ter consecuencias para sempre. Co tratamento adecuado, adoita alcanzarse a remisión clínica no prazo do primeiro ano. A remisión pode continuar toda a vida, pero para iso, adoita ser necesario un tratamento de mantemento, tamén prolongado. Os períodos de remisión da enfermidade poden verse interrompidos por recaídas da enfermidade que requiran un tratamento máis intensivo. A enfermidade sen tratar ten un risco relativamente alto de morte. Debido a que as vasculites primarias son enfermidades raras, os datos exactos sobre a evolución da enfermidade a longo prazo e a mortalidade son limitados.

3. VIDA COTIDIANA

3.1 Como pode afectar a enfermidade á vida cotiá do neno e da súa familia?

Normalmente, o período inicial, no que o neno non se atopa ben e aínda non se realizou o diagnóstico, é moi estresante para toda a familia.
A comprensión adecuada da enfermidade axuda os pais e o doente para facer fronte tanto aos procedementos de diagnóstico e tratamento, a miúdo desagradables, como ás visitas frecuentes ao hospital. Con frecuencia, unha vez a enfermidade se atopa baixo control, a vida na casa e no colexio pode volver á normalidade.

3.2 Que ocorre coa escola?

Unha vez a enfermidade se atope razoablemente controlada, anímase a que os doentes volten á escola canto antes. É importante informar á escola sobre a afección do neno, de modo que poida terse en conta.

3.3 Que ocorre cos deportes?

Anímase a que os nenos participen nas súas actividades deportivas favoritas unha vez se alcanzou a remisión da enfermidade.
As recomendacións poden variar de acordo coa posible presenza de alteración na función dos órganos, incluídos os músculos, articulacións e o estado dos ósos, que pode verse influído polo uso previo de corticoides.

3.4 Que ocorre coa dieta?

Non existen probas de que unha dieta especial poida influír na evolución e o desenlace da enfermidade. Para o neno en crecemento, recoméndase unha dieta saudable e equilibrada con suficientes proteínas, calcio e vitaminas. Mentres un paciente está a recibir tratamento con corticoides, debe limitarse a inxestión de comida doce, rica en graxas ou salgada para minimizar os efectos secundarios destes fármacos.

3.5 Pode influír o clima na evolución da enfermidade?

Descoñécese se o clima pode influír na evolución da enfermidade. En

caso de alteración da circulación, principalmente en casos de vasculites dos dedos das mans e dos pés, a exposición ao frío pode empeorar os síntomas.

3.6 Que ocorre coas infeccións e as vacinas

Algunhas infeccións poden presentar un curso máis grave en persoas tratadas con inmunodepresores. En caso de contacto coa varicela ou co herpes zóster, debe poñerse inmediatamente en contacto co seu médico para recibir o antivírico ou a inmunoglobulina específica contra o virus. O risco de infeccións ordinarias pode verse lixeiramente aumentado nos nenos tratados. Tamén poden desenvolverse infeccións pouco habituais con patóxenos que non afectan as persoas cun sistema inmunitario completamente funcional. Ás veces, adminístranse antibióticos como o cotrimoxazol durante moito tempo para evitar a infección pulmonar por unha bacteria chamada Pneumocystis, que pode supoñer unha complicación potencialmente mortal nos pacientes inmunodeprimidos.
As vacinas atenuadas, como as vacinas contra a parotidite, o sarampelo, a rubéola, a poliomielite oral (non a inxectable), a varicela ou a tuberculose, deben pospoñerse en pacientes que reciben tratamentos con inmunodepresores.

3.7 Que ocorre coa vida sexual, o embarazo e a anticoncepción?

En adolescentes sexualmente activos, o uso de anticonceptivos é importante, xa que a maioría dos fármacos utilizados poden danar o feto en desenvolvemento. Existe a preocupación de que algúns citotóxicos (principalmente a ciclofosfamida) poidan afectar á capacidade do doente para ter un fillo (fertilidade). Isto depende principalmente da dose total (acumulada) do fármaco que se recibiu durante o período de tratamento, e pénsase que ocorre con menos frecuencia cando o fármaco se administra antes do desenvolvemento sexual completo.

4. POLIARTERITE NODOSA

4.1 En que consiste?

A poliarterite nodosa (PAN) é unha forma de vasculite que destrúe a parede dos vasos sanguíneos (necrotizante) e que afecta principalmente as arterias medianas e pequenas. As paredes da maioría («poli») das arterias (poliarterite) vense afectadas cunha distribución irregular. As partes inflamadas da parede arterial vólvense máis débiles e baixo a presión do torrente circulatorio, fórmanse pequenas dilatacións nodulares (aneurismas) ao longo da arteria. Este é a orixe do nome «nodosa». A poliarterite cutánea afecta principalmente á pel e, en ocasións, tamén ao sistema músculo-esquelético (músculos e articulacións), e non aos órganos internos.

4.2 É moi frecuente?

A PAN é moi rara en nenos, cunha estimación dun caso novo ao ano por cada millón de nenos. Na infancia, afecta persoas de ambos os sexos na mesma proporción e obsérvase con máis frecuencia entre os 9 e 11 anos de idade. En nenos, pode asociarse con infección estreptocócica ou, moito menos frecuentemente, con hepatite B ou C.

4.3 Cales son os principais síntomas?

Os síntomas xerais (ou constitucionais) máis frecuentes son: febre prolongada, malestar, cansazo e perda de peso.
A variedade dos síntomas locais depende dos órganos afectados. A subministración insuficiente de sangue ao tecido ocasiona dor. Por tanto, a dor en distintos lugares pode ser un síntoma principal de PAN. En nenos, a dor muscular e articular é tan frecuente como o abdominal, que se debe á afectación das arterias que irrigan o intestino. Se os vasos que fornecen sangue aos testículos se ven afectados, pode producirse dor escrotal. A enfermidade da pel pode presentarse en forma dunha ampla gama de cambios, desde erupcións indoloras de aspecto diverso (por exemplo, erupción irregular chamada púrpura ou manchas reticulares de cor avermellada-azuladas chamadas livedo reticularis) ata nódulos cutáneos dolorosos e mesmo úlceras ou gangrena (perda total da subministración de sangue que provoca dano aos lugares periféricos, incluídos os dedos, as orellas ou a punta do nariz). A afectación dos riles pode dar lugar á presenza de sangue e proteínas nos ouriños ou ao aumento da tensión arterial (hipertensión

arterial). O sistema nervioso tamén se pode ver afectado nun grao variable e o neno pode presentar convulsións, accidente cerebrovascular (ictus) ou outros cambios neurolóxicos.
Nalgúns casos graves, o trastorno pode empeorar de forma moi rápida. As análises clínicas normalmente mostran signos marcados de inflamación no sangue, con recontos elevados de glóbulos brancos (leucocitos) e niveis baixos de hemoglobina (anemia).

4.4 Como se diagnostica?

Para considerar un diagnóstico de PAN, deben excluírse outras causas posibles de febre prolongada na infancia, como as infeccións. A continuación, o diagnóstico apóiase na persistencia das manifestacións sistémicas e localizadas a pesar do tratamento antimicrobiano, que normalmente se administra nestes casos. O diagnóstico confírmase demostrando os cambios nos vasos mediante técnicas de imaxe (anxiografía entre outras) ou pola presenza de inflamación da parede do vaso nunha biopsia tisular.
A anxiografía é un método radiolóxico no que os vasos de sangue, que non se observan nas radiografías habituais, visualízanse mediante a inxección dun líquido de contraste directamente no torrente circulatorio. Este método coñécese como anxiografía convencional. Tamén pode utilizarse a tomografía computarizada (anxiografía por TAC ou anxioTAC).

4.5 Cal é o tratamiento?

Os corticoides seguen constituíndo a base do tratamento para a PAN na infancia. A forma de administración destes fármacos (habitualmente inxéctanse directamente nas veas cando a enfermidade é moi activa, e logo adminístranse en forma de comprimidos), así como a dose e a duración do tratamento adáptanse de forma individual, tras unha avaliación coidadosa da extensión e gravidade da enfermidade. Cando a enfermidade se atopa limitada á pel e ao sistema musculoesquelético, poden non ser necesarios outros fármacos que deprimen as funcións do sistema inmunitario. Con todo, a enfermidade grave con afectación dos órganos vitais require a adición precoz doutros medicamentos, normalmente ciclofosfamida, para alcanzar o control da enfermidade (tratamento de indución). En casos con enfermidade grave e que non

responde o tratamento, adoitan usarse outros fármacos, incluídos os fármacos biolóxicos, pero a súa eficacia na PAN non se estudou formalmente.
Unha vez controlada a actividade da enfermidade, continúase co tratamento de mantemento, habitualmente con azatioprina, metotrexato ou micofenolato mofetil.
Os tratamentos adicionais utilizados segundo o caso inclúen a penicilina (en caso de enfermidade postestreptocócica), fármacos que dilatan os vasos sanguíneos (vasodilatadores), fármacos que reducen a tensión arterial, fármacos contra a formación de coágulos de sangue (aspirina ou anticoagulantes), analxésicos ou antiinflamatorios non esteroideos (AINE).

5. ARTERITE DE TAKAYASU

5.1 En que consiste?

A arterite de Takayasu (AT) afecta principalmente as grandes arterias, en especial, a aorta e as súas ramificacións, así como as principais arterias pulmonares. Ás veces utilízanse os termos vasculite «granulomatosa» ou «de células xigantes», referíndose á principal característica microscópica das lesións nodulares pequenas que se forman ao redor dun tipo especial de célula grande («célula xigante») na parede arterial. En parte da literatura non especializada, tamén se fai referencia a ela como a «enfermidade sen pulso», xa que nalgúns casos, o pulso nas extremidades pode estar ausente ou ser desigual.

5.2 É moi frecuente?

En todo o mundo, a AT considérase relativamente frecuente debido á súa aparición máis común na poboación non branca (principalmente asiática). Con todo, é unha enfermidade moi rara na poboación branca (caucásica). As mozas (normalmente durante a adolescencia) vense afectadas con máis frecuencia que os mozos.

5.3 Cales son os principais síntomas?

Os primeiros síntomas da enfermidade inclúen febre, perda de apetito, perda de peso, dor muscular e articular, dor de cabeza e suor nocturna.

Os marcadores sanguíneos de inflamación atópanse aumentados. A medida que progresa a inflamación arterial, os signos da redución de subministro de sangue fanse evidentes. O aumento da tensión arterial (hipertensión) é un síntoma inicial moi frecuente desta enfermidade na infancia, debido á afectación das arterias abdominais, o que altera a subministración de sangue cara aos riles. Os signos habituais son perda do pulso periférico das extremidades, diferenzas na tensión arterial en diferentes extremidades, sopros que se escoitan co estetoscopio sobre as arterias cuxo diámetro se reduciu e dor aguda nas extremidades (claudicación). As dores de cabeza e os diferentes síntomas neurolóxicos e oculares poden ser unha consecuencia da alteración do subministro de sangue cara ao cerebro.

5.4 Como se diagnostica?

A exploración ecográfica mediante Doppler (para a avaliación do fluxo sanguíneo) é útil como un método de diagnóstico e seguimento para estudar os troncos arteriais maiores próximos ao corazón, aínda que non adoita ser capaz de detectar a afectación das arterias máis periféricas.
O estudo mediante resonancia magnética (RM) da estrutura dos vasos sanguíneos e do fluxo sanguíneo (anxiografía mediante RM ou ARM) é o método máis apropiado para visualizar as grandes arterias como a aorta e as súas ramas principais. Para explorar vasos sanguíneos máis pequenos, poden usarse imaxes radiográficas, nas que os vasos sanguíneos se visualíian mediante un líquido de contraste (que se inxecta directamente no torrente circulatorio). Este método coñécese como anxiografía convencional.
Tamén se pode utilizar a tomografía computarizada (anxioTAC). A medicina nuclear ofrece unha exploración chamada PET (tomografía por emisión de positróns). Inxéctase un radioisótopo na vea e rexístrase a súa captación polos tecidos mediante un escáner. A acumulación do radioisótopo na parede arterial axuda a detectar as zonas con inflamación activa

5.5 Cal é o tratamento?

Os corticoides seguen sendo a base do tratamento para a AT na infancia. A súa forma de administración, a dose e a duración do

tratamento adáptanse de forma individual tras unha avaliación coidadosa da extensión e gravidade da enfermidade. En casos de enfermidade grave, para lograr o control da enfermidade, utilízase en primeiro lugar, a ciclofosfamida xunto cos corticoides (tratamento de indución). Para minimizar a necesidade de corticoides, con frecuencia utilízanse outros fármacos que deprimen as funcións do sistema inmunitario (azatioprina, metotrexato ou micofenolato mofetil). Cando non hai resposta ao tratamento descrito, poden utilizarse os fármacos biolóxicos (como os bloqueantes do TNF ou o tocilizumab) pero a súa eficacia na AT non se estudou formalmente.
Os tratamentos adicionais utilizados segundo o caso inclúen fármacos que dilatan os vasos sanguíneos (vasodilatadores), fármacos que reducen a tensión arterial, fármacos contra a formación de coágulos de sangue (aspirina ou anticoagulantes) e analxésicos ou antiinflamatorios non esteroideos (AINE).

6. VASCULITES ASOCIADAS A ANCA: Granulomatose con polianteíte (GPA) ou Granulomatose de Wegener (GW) e polianxeíte microscópica (PAM)

6.1 En que consisten?

A GPA/GW é unha vasculite sistémica crónica que afecta principalmente os vasos sanguíneos pequenos e os tecidos das vías respiratorias altas (nariz e seos paranasais), as vías respiratorias baixas (pulmóns) e os riles. O termo «granulomatose» fai referencia ao aspecto microscópico das lesións inflamatorias que forman nódulos pequenos con múltiples capas no interior e ao redor dos vasos.
A PAM afecta a vasos máis pequenos. En ambas as enfermidades, atópase presente un anticorpo chamado ANCA (do inglés, anticorpo citoplásmico anti-neutrófilos). Así pois, faise referencia a estes dous tipos de vasculite como "vasculite asociadas a ANCA".

6.2 Son moi frecuentes? A enfermidade en nenos é diferente da que se presenta nos adultos?

A GPA/GW e a PAM son enfermidades raras, especialmente na infancia. A frecuencia real descoñécese, pero probablemente non supera a 1 doente novo por cada millón de nenos ao ano. Máis do 97 % dos casos

comunicados prodúcense na poboación branca (caucásica). Ambos os sexos vense afectados por igual nos nenos, mentres que nos adultos os homes vense lixeiramente máis afectados que as mulleres.

6.3 Cales son os principais síntomas?

Na GPA/GW, unha gran proporción de doentes presentan conxestión dos seos paranasais que non mellora con antibióticos ou con anticonxestivos. Existe unha tendencia á formación de costras no tabique nasal, ao sangrado e á formación de úlceras, causando en ocasións unha deformidade que se coñece como nariz "en cadeira de montar".
A inflamación das vías respiratorias por baixo das cordas vocais pode producir o estreitamento da traquea, dando lugar a unha voz rouca e a problemas respiratorios. A presenza de ganglios inflamatorios nos pulmóns dá lugar a síntomas de pneumonía con dificultade para respirar, tose e dor torácica ou de peito.
A afectación dos riles soamente está presente nunha pequena proporción de pacientes, pero vólvese máis frecuente a medida que a enfermidade progresa, o que provoca resultados anómalos nos ouriños e nas análises de sangue que valoran a función do ril, así como hipertensión arterial. O tecido inflamatorio pode acumularse detrás dos globos oculares, empuxándoos cara a adiante (protrusión), ou na parte media dos oídos, dando lugar a otite media crónica. Os síntomas xerais como a perda de peso, aumento do cansazo, febre e suor nocturna son frecuentes, do mesmo xeito que diversas manifestacións cutáneas e musculoesqueléticas.
Na PAM, os riles e os pulmóns son os principais órganos afectados.

6.4 Como se diagnostican?

Os síntomas clínicos producidos polas lesións inflamatorias nas vías respiratorias altas e baixas, xunto coa enfermidade renal, tipicamente manifestada pola presenza de sangue e proteínas nos ouriños e o aumento das concentracións sanguíneas de substancias que os riles eliminan (creatinina, urea), deben facer sospeitar GPA/GW. A afectación do ril rapidamente progresiva con hemorraxia pulmonar é a presentación típica da PAM aínda que calquera órgano pode resultar afectado.

As análises de sangue adoitan indicar aumento dos marcadores inflamatorios non específicos (VSG, PCR) e títulos elevados de ANCA tanto na GPA/GW como na PAM. O diagnóstico pode apoiarse nunha biopsia tisular.

6.5 Cal é o tratamento?

Os corticoides en combinación coa ciclofosfamida son a base do tratamento de indución para a GPA/GW e a PAM da infancia. Poden usarse outros fármacos que deprimen o sistema inmunitario, como rituximab, de acordo coa situación individual. Unha vez diminúe a actividade da enfermidade, mantense baixo control co tratamento de mantemento, normalmente con azatioprina, metotrexato ou micofenolato mofetil.
Os tratamentos adicionais inclúen antibióticos (habitualmente cotrimoxazol a longo prazo), fármacos que reducen a tensión arterial, fármacos contra a formación de coágulos de sangue (aspirina ou anticoagulantes) e analxésicos ou antiinflamatorios non esteroideos (AINE).

7. ANXEITE PRIMARIA DO SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

7.1 En que consiste?

A anxeíte primaria do sistema nervioso central (APSNC) da infancia é unha enfermidade inflamatoria que afecta os vasos pequenos ou medianos do cerebro e da medula espinal. Descoñécese a súa causa, aínda que nalgúns nenos, a exposición previa á varicela expón a sospeita de que se trate dun proceso inflamatorio desencadeado por unha infección.

7.2 É moi frecuente?

É una enfermidade moi rara.

7.3 Cales son os principais síntomas?

O inicio pode ser moi repentino e brusco, en forma dun trastorno do movemento (parálise) das extremidades dun lado (ictus uo accidente

cerebrovascular), convulsións de difícil control ou dores de cabeza intensas. En ocasións, os primeros síntomas poden ser neurológxcos ou psiquiátricos máis difusos, como cambios no estado de ánimo ou no comportamento. Habitualmente, atópanse ausentes a inflamación sistémica que ocasiona febre e o aumento dos marcadores inflamatorios no sangue.

7.4 Como se diagnostica?

As análises de sangue e do líquido cefalorraquídeo non son específicas e utilízanse principalmente para excluír outros trastornos que poderían presentar síntomas neurolóxicos, como as infeccións, outras enfermidades inflamatorias do cerebro de orixe non infecciosa ou trastornos da coagulación sanguínea. As técnicas de imaxe do cerebro ou da medula espinal son as principais investigacións diagnósticas. A anxiografía mediante resonancia magnética (ARM) ou a anxiografía convencional (radiográfica) utilízanse con frecuencia para detectar a afectación das arterias grandes e medianas. É necesario realizar investigacións repetidas para avaliar a evolución da enfermidade. Cando non se detecta afectación das arterias nun neno con lesións cerebrais progresivas e de orixe inexplicable, debe sospeitarse a afectación dos vasos pequenos. Isto pode confirmarse mediante unha biopsia de cerebro.

7.5 Cal é o tratamento?

Para a enfermidade posterior á varicela e sen afectación progresiva, adoita ser suficiente un ciclo breve (duns 3 meses) de corticoides para deter a progresión da enfermidade. No seu caso, tamén se utiliza un antivírico (aciclovir). Se a enfermidade progresa (é dicir, as lesións cerebrais empeoran) ou se manifesta de forma grave, é de suma importancia a aplicación dun tratamento intensivo con inmunodepresores para previr un maior dano cerebral. A ciclofosfamida utilízase con maior frecuencia na enfermidade aguda inicial e, a continuación, substitúese por tratamento de mantemento (por exemplo, azatioprina ou micofenolato mofetil). Deben engadirse fármacos que afecten á formación de coágulos de sangue (aspirina ou anticoagulantes).

8. OUTRAS VACULITES E TRASTORNOS SIMILARES

A vasculite leucocitoclástica cutánea (tamén coñecida como vasculite de hipersensibilidade ou alérxica) é a consecuencia da inflamación dos vasos sanguíneos da pel ocasionada por unha reacción inapropiada a un axente sensibilizante. En nenos, os fármacos e as infeccións son desencadeamentos habituais deste tipo de vasculite. Habitualmente afecta os vasos pequenos e ten un aspecto microscópico específico na biopsia da pel.

A vasculite urticarial hipocomplementémica caracterízase por unha erupción cutánea que adoita producir proído, está diseminada e ten un aspecto similar á urticaria, pero non desaparece tan rapidamente como unha reacción alérxica cutánea habitual. As probas de laboratorio mostran, caracteristicamente, diminución dos niveis de complemento.

A polianxeíte esofágica (PAE, anteriormente chamada síndrome de Churg-Strauss) é un tipo extremadamente raro de vasculite en nenos. Diferentes síntomas de vasculite na pel e nos órganos internos están acompañados por asma e aumento de eosinófilos (un tipo de glóbulo branco) no sangue e nos tecidos.

A síndrome de Cogan é unha enfermidade rara caracterizada pola afectación dos ollos e do oído interno, con fotofobia, mareos e perda de audición. Poden estar presentes síntomas de vasculite máis diseminada.

A enfermidade de Behçet comentouse de forma independente noutra sección.