

# Granulomatosis con poliangeitis (GPA)

(conocida antiguamente como Wegener's)

## ¿Qué es la granulomatosis con poliangeitis?

La granulomatosis con poliangeitis (GPA) es una forma de vasculitis. La vasculitis es la inflamación de los vasos sanguíneos. "Granulomatosis" significa que se forman "granulomas" (tejido inflamatorio nocivo) en tejidos y órganos. La poliangeitis es el conjunto de muchas arterias. La inflamación de los vasos sanguíneos puede ocasionar constricción del vaso, lo cual puede bloquear o ralentizar el flujo sanguíneo hacia los órganos y tejidos vitales. La GPA puede empeorar rápidamente, por lo que el diagnóstico y el tratamiento tempranos son importantes para prevenir daño o insuficiencia en los órganos.

## ¿Quiénes pueden padecer GPA?

Aunque la GPA puede aparecer a cualquier edad, suele comenzar entre los 40 y 60 años. La enfermedad es poco frecuente en niños, pero puede ocurrir. La GPA puede afectar a personas de cualquier raza u origen étnico, pero parece afectar sobre todo a los caucásicos. Dado que la GPA suele pasar desapercibida, los investigadores creen que está infradiagnosticada, lo que dificulta saber con qué frecuencia se produce. Se calcula que la GPA afecta a 3 de cada 100,000 personas.

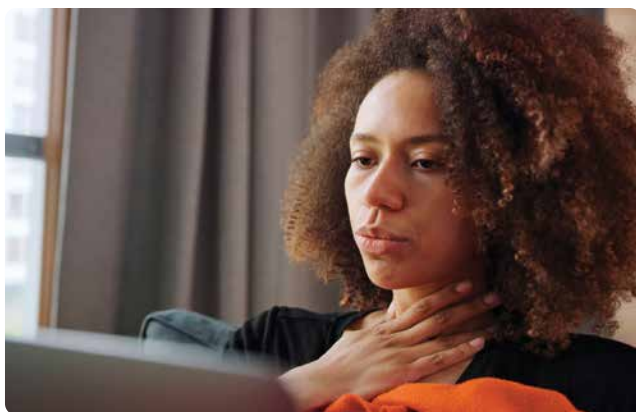
## Síntomas

Los síntomas de la GPA pueden variar mucho de una persona a otra en función de los órganos afectados. Para algunos, la enfermedad es leve, mientras que para otros puede ser grave o incluso potencialmente mortal. Los síntomas de la GPA pueden aparecer lentamente a lo largo de varios meses o desarrollarse rápidamente en cuestión de días. Los síntomas tempranos pueden incluir los siguientes:

- ▶ Goteo o congestión nasal
- ▶ Hemorragias nasales
- ▶ Dolor sinusal
- ▶ Dolor de oído/pérdida de audición
- ▶ Dificultad para respirar
- ▶ Tos con sangre
- ▶ Ronquera

Otros síntomas incluyen los siguientes:

- ▶ Fiebre
- ▶ Fatiga
- ▶ Dolor articular
- ▶ Pérdida del apetito/pérdida de peso
- ▶ Problemas oculares
- ▶ Llagas o erupciones cutáneas
- ▶ Sudores nocturnos
- ▶ Entumecimiento de los dedos de las manos y pies o de las extremidades
- ▶ Problemas renales\*



\* Nota: La enfermedad renal puede presentarse sin síntomas; por ello, los pacientes con vasculitis deben realizarse análisis de orina periódicos.

## Cuándo acudir al médico

Consulte a su médico si tiene síntomas de resfriado que no mejoran con medicamentos para el resfriado de venta libre, especialmente si presenta hemorragias nasales o tose con sangre. También debe realizar una consulta si tiene alguno de los síntomas y no desaparecen.

Aún no se conoce por completo la causa de la GPA. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, una enfermedad que se produce cuando el sistema de defensa natural del organismo ataca por error a los tejidos sanos. Los investigadores creen que las infecciones pueden ser la causa del inicio de la GPA. Pero la infección no puede ser la única causa de este complejo trastorno.

Los factores ambientales y genéticos también pueden influir. La investigación está en curso, pero hasta ahora no se han asociado factores infecciosos, genéticos o ambientales específicos con la GPA.

# Granulomatosis con poliangitis (GPA)

## Complicaciones

Se pueden producir complicaciones graves, como hemorragias y cicatrices en los pulmones, daño o insuficiencia renal, pérdida de audición, cicatrices en la piel, trombosis venosa profunda (coágulo de sangre) o daños en el puente de la nariz por debilitamiento del cartílago.

## Diagnóstico

No existe una prueba única para diagnosticar la GPA, por lo que el médico revisará sus síntomas, historial médico, resultados del examen físico, pruebas de laboratorio y estudios de diagnóstico por imagen. Podría necesitarse una biopsia del tejido afectado para confirmar el diagnóstico.

- ▶ **Análisis de orina:** el análisis de orina puede detectar glóbulos rojos o un exceso de proteína en la orina, lo que puede indicar si los riñones están afectados.
- ▶ **Análisis de sangre:** el análisis de sangre más común para la GPA detecta los anticuerpos frente al citoplasma de los neutrófilos (ANCA). La prueba ANCA arroja resultados positivos en la mayoría de los individuos con GPA, por lo que puede ayudar a respaldar una sospecha de diagnóstico de GPA. Sin embargo, una prueba positiva por sí sola no confirma el diagnóstico, así como una prueba negativa no excluye la posibilidad de GPA.
- ▶ **Estudios de diagnóstico por imagen:** las radiografías de tórax pueden mostrar cambios en los pulmones, pero a menudo es necesario realizar una tomografía computarizada (TC) para evaluar mejor los pulmones y los senos. La resonancia magnética (RM) permite ver las anomalías de determinados órganos internos con mayor detalle y, a veces, es necesaria.
- ▶ **Biopsia de tejido:** este procedimiento quirúrgico extrae una pequeña muestra de tejido de un órgano afectado, como el pulmón, el riñón o la piel, que se examina bajo un microscopio para detectar signos de inflamación o daño tisular.

## Tratamiento

La GPA es una enfermedad potencialmente grave pero tratable. Los objetivos del tratamiento son reducir y controlar la inflamación. La elección de los medicamentos depende de los órganos afectados y de la gravedad de la enfermedad. Incluso con un tratamiento eficaz, es frecuente que se produzcan recaídas, por lo que es importante realizar visitas de seguimiento con el médico.

Para tratar la enfermedad activa, los pacientes con enfermedad de leve a moderada pueden tomar corticoesteroides, como la prednisona, en combinación con medicamentos que impiden que el sistema inmune reaccione de forma exagerada. Pueden ser el fármaco biológico rituximab, el metotrexato y, con menor frecuencia, el micofenolato mofetil.

A los pacientes con una enfermedad más grave se les puede prescribir rituximab o ciclofosfamida, un agente citotóxico, en combinación con corticoesteroides. Los fármacos biológicos se dirigen a determinadas partes del sistema inmunitario para controlar la inflamación.

La ciclofosfamida es un fármaco de tipo quimioterápico que bloquea el crecimiento anormal de determinadas células del organismo. Puede utilizarse en combinación con la prednisona en la enfermedad grave. La ciclofosfamida suele limitarse a un periodo de tres a seis meses, y después se sustituye por fármacos menos tóxicos como el metotrexato, la azatioprina o el micofenolato mofetil.

Cuando la enfermedad entra en remisión, lo más probable es que deba seguir tomando medicamentos de mantenimiento, como rituximab, azatioprina, metotrexato o micofenolato mofetil, para mantener la enfermedad bajo control y disminuir el riesgo de recaídas. La dosis de esteroides suele reducirse durante la remisión.

En 2021, se aprobó el avacopan para tratar la enfermedad grave activa, además del tratamiento estándar. Este medicamento actúa bloqueando un receptor proteínico del sistema inmunitario, el receptor del complemento 5a. En este momento, el avacopan no elimina el uso de esteroides.

Algunas personas pueden sufrir insuficiencia renal, una complicación grave que requiere diálisis o un trasplante de riñón.

## Efectos secundarios de los medicamentos

Los medicamentos utilizados para tratar la GPA tienen efectos secundarios potencialmente graves, como la disminución de la capacidad del organismo para combatir las infecciones y la posible pérdida de masa ósea (osteoporosis), entre otros. Por lo tanto, es importante que acuda al médico para someterse a revisiones periódicas. Le pueden recetar medicamentos para contrarrestar los efectos secundarios.

Prevenir las infecciones también es muy importante. Hable con su médico sobre la posibilidad de vacunarse contra la gripe, la neumonía o el herpes zóster, ya que esto podría reducir el riesgo de infección.

# Granulomatosis con poliangitis (GPA)

## Recaída

La GPA es una enfermedad crónica con períodos de recaída y remisión. Si sus síntomas iniciales reaparecen o aparecen otros nuevos, informe a su médico lo antes posible. Las visitas periódicas al médico y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y los estudios de diagnóstico por imagen son importantes para detectar las recaídas de forma temprana.

## Su equipo médico

El tratamiento eficaz de la GPA puede requerir de los esfuerzos coordinados y la atención continua de un equipo de proveedores médicos y especialistas. Además de un médico de cabecera, es posible que tenga que consultar a los siguientes especialistas, en función del órgano y los sistemas afectados:

- ▶ Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- ▶ Neumólogo (pulmón)
- ▶ Otorrinolaringólogo (oído, nariz y garganta)
- ▶ Nefrólogo (riñones)
- ▶ Dermatólogo (piel)
- ▶ Cardiólogo (corazón)
- ▶ Neurólogo (cerebro/sistema nervioso); u otros según sea necesario

La mejor manera de controlar su enfermedad es colaborar activamente con sus proveedores de atención médica y conocer a los miembros de su equipo médico.

Puede ser útil usar un diario de atención médica para llevar un registro de los medicamentos, síntomas, resultados de las pruebas y notas de las citas con el médico.

Para aprovechar al máximo las visitas al médico, haga una lista de preguntas y lleve consigo a un amigo o familiar para que también escuche las indicaciones y tome notas.

Recuerde que depende de usted ser su propio defensor. Si tiene dudas sobre su plan de tratamiento, pregunte. Es posible que su médico pueda ajustar la dosis u ofrecerle diferentes opciones de tratamiento. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.



## Vivir con GPA

Vivir con una enfermedad crónica como la GPA a veces puede ser todo un reto. La fatiga, el dolor, el estrés emocional y los efectos secundarios de los medicamentos pueden comprometer su sensación de bienestar y afectar las relaciones, el trabajo y otros aspectos de su vida diaria. Compartir su experiencia con familiares y amigos, ponerse en contacto con otras personas a través de un grupo de apoyo o hablar con un profesional de la salud mental puede ayudar.

## Pronóstico

Por el momento no existe cura para la GPA, pero un diagnóstico temprano y un tratamiento eficaz pueden hacer que la enfermedad remita, y muchos pacientes pueden llevar una vida plena y productiva. Si no se trata, la GPA puede provocar daño o insuficiencia de los órganos potencialmente mortales. Incluso con tratamiento, muchos pacientes experimentarán períodos de recaída, por lo que es importante recibir atención médica continua.

(Revisado en septiembre de 2022)

En 2021, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) publicó pautas para el tratamiento de determinados tipos de vasculitis, las cuales también respaldó la Vasculitis Foundation (VF). Las pautas de práctica clínica se desarrollan para reducir la atención inadecuada, minimizar las variaciones geográficas en los patrones de práctica y permitir el uso efectivo de los recursos de la atención médica. Las pautas y recomendaciones desarrolladas o respaldadas por el ACR tienen el objetivo de proporcionar orientación para patrones particulares de práctica, y no buscan dictar el cuidado de un paciente en particular. La aplicación de estas pautas debe estar a cargo del médico y contemplar las circunstancias individuales de cada paciente. Las pautas y recomendaciones se someten a revisiones periódicas en función de la evolución de los conocimientos, la tecnología y la práctica médica.

# Granulomatosis con poliangitis (GPA)

## Acerca de la vasculitis

La vasculitis es una familia de casi 20 enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, lo que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error a los tejidos sanos. Los factores desencadenantes pueden ser infecciones, medicación, factores genéticos o ambientales, reacciones alérgicas u otra enfermedad. Sin embargo, a menudo se desconoce la causa exacta.

## Una familia de enfermedades

- ▶ Enfermedad anti-GBM (anteriormente síndrome de Goodpasture)
- ▶ Aortitis
- ▶ Síndrome de Behçet
- ▶ Vasculitis del sistema nervioso central (CNSV)
- ▶ Síndrome de Cogan
- ▶ Vasculitis crioglobulinémica
- ▶ Vasculitis cutánea de vasos pequeños (CSVV) (antes denominada hipersensibilidad/leucocitoclástica)
- ▶ Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (EGPA, antes "síndrome de Churg-Strauss")
- ▶ Arteritis de células gigantes (GCA)
- ▶ Granulomatosis con poliangitis (GPA, antes conocida como granulomatosis de Wegener)
- ▶ Vasculitis IgA (antes conocida como púrpura de Henoch-Schönlein)
- ▶ Enfermedad de Kawasaki
- ▶ Poliangitis microscópica (MPA)
- ▶ Poliarteritis nodosa (PAN)
- ▶ Polimialgia reumática (PMR)
- ▶ Vasculitis reumatoide
- ▶ Arteritis de Takayasu (TAK)
- ▶ Vasculitis urticarial (normocomplementémica o hipocomplementémica)

## Acerca de la VF

La VF es la principal organización del mundo dedicada a diagnosticar, tratar y curar todas las formas de vasculitis. La VF es una organización sin fines de lucro 501(c)(3) regida por una Junta Directiva y asesorada sobre cuestiones médicas por una Junta Asesora Médica y Científica. Los materiales educativos de la VF no pretenden sustituir la consulta a un médico. La VF no avala ningún medicamento, producto ni tratamiento para la vasculitis, y le aconseja que consulte a un médico antes de iniciar cualquier tratamiento.

La VF agradece a la Dra. Alexandra Villa-Forte, del Centro para el Cuidado e Investigación de la Vasculitis de la Cleveland Clinic, por su experiencia y contribución a este folleto.

Para acceder a recursos educativos y de apoyo adicionales de la VF, escanee el código QR que aparece a continuación.

## Misión de la VF

Con base en la fuerza colectiva de la comunidad de vasculitis, la Fundación apoya, inspira y capacita a las personas con vasculitis, y a sus familias, a través de una amplia gama de iniciativas educativas, de investigación, clínicas y de concientización.



PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Teléfono: 816.436.8211 • Línea gratuita: 800.277.9474

Correo electrónico: [vf@vasculitisfoundation.org](mailto:vf@vasculitisfoundation.org) • [www.VasculitisFoundation.org](http://www.VasculitisFoundation.org)