

Poliarteritis nodosa (PAN)

¿Qué es la poliarteritis nodosa (PAN)?

La poliarteritis nodosa (PAN) es una forma de vasculitis, una familia de enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La PAN afecta a los vasos sanguíneos de tamaño mediano y causa inflamación de la piel, el sistema nervioso, las articulaciones, los riñones, el tracto gastrointestinal (GI) y el corazón, entre otros órganos. Dependiendo de la forma de la enfermedad, la PAN puede afectar solo la piel, un solo órgano del cuerpo o varios sistemas de órganos.

Cuando la PAN es sistémica (afecta a todo el cuerpo), los síntomas pueden ser muy variados, desde fiebre, fatiga, debilidad y pérdida de peso hasta dolores musculares y articulares, lesiones cutáneas, entumecimiento y dolor abdominal. La presión arterial alta es frecuente debido al daño renal. Las personas con PAN también corren el riesgo de sufrir un aneurisma, un bulto anormal en una pared arterial debilitada que puede romperse o sangrar.

El diagnóstico y el tratamiento oportunos son esenciales para prevenir complicaciones graves asociadas con la PAN. El tratamiento estándar incluye corticosteroides como la prednisona, utilizados en combinación con otros medicamentos que también inhiben el sistema inmunitario. Incluso con un tratamiento eficaz, la PAN puede ser una afección crónica con períodos de recaída y remisión, por lo que es necesaria la atención médica continua.

Causas

La causa exacta de la PAN no se comprende por completo. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, una enfermedad que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error el tejido sano. El proceso inflamatorio puede desencadenarse por una reacción a ciertos medicamentos o vacunas, o por una infección bacteriana o viral. La PAN se ha asociado con la infección por hepatitis B. Sin embargo, en la mayoría de los casos se desconoce la causa.

¿Quiénes pueden padecer PAN?

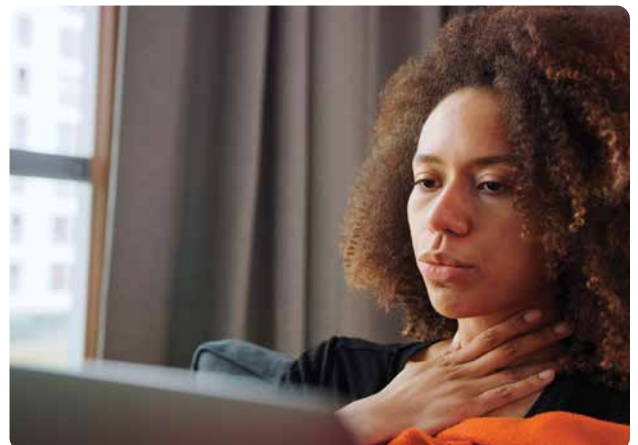
La PAN es un trastorno poco común con una incidencia anual estimada de 3 a 4 casos por cada 100,000 personas en los Estados Unidos. La PAN puede ocurrir a cualquier edad; sin embargo, es más probable que afecte a personas de entre 45 y 65 años. La enfermedad es más frecuente en hombres que en mujeres.

Síntomas

Debido a que la PAN puede afectar tantos sistemas de órganos, sus síntomas pueden ser muy variados. Al principio, los pacientes pueden experimentar fiebre, sudores nocturnos, pérdida de peso, llagas en la piel y dolores musculares y articulares intensos que se desarrollan durante un período de semanas o meses.

Otros síntomas frecuentes de la PAN incluyen los siguientes:

- ▶ Fatiga
- ▶ Pérdida del apetito
- ▶ Dolor abdominal
- ▶ Presión arterial alta
- ▶ Sangre en las heces



Poliarteritis nodosa (PAN)

- ▶ Dolor testicular en hombres
- ▶ Dolor en el pecho
- ▶ Dificultad para respirar
- ▶ Entumecimiento u hormigueo en las manos o los pies
- ▶ Pérdida repentina de fuerza en las manos o los pies

Complicaciones

Las posibles complicaciones pueden incluir aneurismas en las arterias de los riñones, el hígado o el tracto gastrointestinal, sangrado abdominal, coágulos de sangre en las arterias afectadas y daño o pérdida de tejido en las áreas afectadas. Los pulmones a menudo no se ven afectados.

Diagnóstico

No existe una prueba única para diagnosticar la PAN. Su médico considerará varios factores, incluidos los síntomas, un historial médico detallado, un examen físico, pruebas de laboratorio y estudios de diagnóstico por imagen. Su médico también intentará descartar enfermedades con síntomas o características similares. Las pruebas de laboratorio pueden ayudar a respaldar el diagnóstico de PAN, pero no son concluyentes por sí solas. Un diagnóstico definitivo de la PAN generalmente requiere un estudio de diagnóstico por imagen especializado o una biopsia de tejido.

- ▶ **Análisis de sangre:** los marcadores de inflamación (velocidad de sedimentación y proteína C reactiva) pueden estar elevados.
- ▶ **Diagnóstico por imagen:** si se sospecha de una PAN, una angiografía (una radiografía tomada durante la inyección de un agente de contraste) puede ayudar a confirmar el diagnóstico. Una angiografía puede detectar un estrechamiento de los vasos sanguíneos o aneurismas. La angiografía por tomografía computarizada (CTA) o la angiografía por resonancia magnética (MRA) con colorante también se pueden usar para buscar cambios en los vasos sanguíneos.
- ▶ **Biopsia:** a veces se realiza una biopsia del tejido afectado (extirpación quirúrgica y análisis de una pequeña muestra de tejido de un vaso sanguíneo u órgano afectado) para confirmar el diagnóstico. Para la PAN, la mayoría de las biopsias se toman de la piel, el tejido nervioso o el muscular.

Tratamiento

El tratamiento para la PAN consiste en corticosteroides como la prednisona para reducir la inflamación. En casos más graves, la prednisona se combina con ciclofosfamida, un fármaco de tipo quimioterapéutico que bloquea el crecimiento anormal de determinadas células, u otros fármacos inmunosupresores como el metotrexato, el micofenolato de mofetilo o la azatioprina. La presión arterial alta debe estar bien controlada. Cuando la PAN está relacionada con la hepatitis B, el tratamiento suele incluir corticosteroides, medicamentos antivirales para tratar la hepatitis y, a veces, un recambio plasmático.



Efectos secundarios del tratamiento

Los medicamentos utilizados para tratar la PAN 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.

Se pueden recetar medicamentos para contrarrestar los efectos secundarios. Prevenir las infecciones también es muy importante. Hable con su médico sobre la posibilidad de recibir vacunas (por ejemplo, vacuna contra la gripe, la neumonía o el herpes zóster), que pueden reducir su riesgo de infección.

Poliarteritis nodosa (PAN)

Seguimiento médico y recaídas

Incluso con un tratamiento eficaz, se pueden producir recaídas en personas con PAN. Si los síntomas iniciales reaparecen o aparecen otros nuevos, informe a su médico lo antes posible.

Los controles periódicos y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y de diagnóstico por imagen son importantes para detectar las recaídas o la afectación de nuevos órganos.

Su equipo médico

El tratamiento eficaz de la PAN puede requerir los esfuerzos coordinados y la atención continua de un equipo de proveedores médicos y especialistas. Además de un proveedor de atención primaria, es posible que los pacientes con PAN necesiten consultar a los siguientes especialistas:

- ▶ Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- ▶ Cardiólogo (corazón)
- ▶ Gastroenterólogo (aparato digestivo)
- ▶ Nefrólogo (riñones)
- ▶ Dermatólogo (piel)
- ▶ 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. Conozca a los miembros de su equipo de atención médica. Puede ser útil usar un diario de atención médica para llevar un registro de los medicamentos, los síntomas, los resultados de las pruebas y las notas de las citas con el médico en un solo lugar. Para aprovechar al máximo las visitas al médico, haga una lista de preguntas de antemano y lleve consigo a un amigo o familiar de apoyo 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 PAN

Vivir con una enfermedad crónica como la PAN puede ser abrumador a veces. 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

En este momento no existe cura para la PAN, pero con un tratamiento oportuno y un seguimiento cuidadoso, muchos pacientes pueden lograr la remisión. El pronóstico a largo plazo depende de la gravedad de los órganos afectados. Debido a que pueden ocurrir recaídas, la atención médica de seguimiento es esencial.

En 2021, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) publicó pautas para el tratamiento de determinados tipos de vasculitis, las cuales también fueron respaldadas por 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 ser realizada por el 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.

Poliarteritis nodosa (PAN)

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 • www.VasculitisFoundation.org