



HOJA INFORMATIVA DEL PACIENTE

Granulomatosis con poliangiitis (de Wegener)



DESCRIPCIÓN DE LA CONDICIÓN

La granulomatosis con poliangiitis (GPA), anteriormente llamada granulomatosis de Wegener, es una rara enfermedad de los vasos sanguíneos.

Es un tipo de vasculitis, o inflamación de los vasos sanguíneos, específicamente de los vasos sanguíneos de tamaño pequeño y mediano. La sangre no puede fluir adecuadamente y entregar oxígeno a las células de todo el cuerpo. Se produce un granuloma o inflamación celular, que causa daño en los senos

paranasales, los pulmones y los riñones, pero también puede afectar los ojos, los oídos, la piel, los nervios, las articulaciones y otros órganos. La GPA es una condición rara, que afecta solo a 3 de cada 100.000 personas, típicamente de 40 a 65 años, y afecta por igual a mujeres y hombres. Si bien la GPA puede ser muy grave y la enfermedad recurrente es común, existen tratamientos efectivos disponibles.



SIGNOS/ SÍNTOMAS

Los síntomas de la GPA pueden desarrollarse en días o meses. Los primeros signos son congestión nasal, hemorragias nasales frecuentes, dificultad para respirar y tos con flema sanguinolenta. Otros signos posibles son dolor en las articulaciones, disminución de la audición, erupciones en la piel, enrojecimiento de los ojos o cambios en la visión, fatiga, fiebre, pérdida de apetito y peso, sudores nocturnos y entumecimiento o pérdida de movimiento en los dedos de las manos y de los pies o de las extremidades. Un reumatólogo puede diagnosticar una GPA con un examen físico, pruebas de laboratorio,

exploraciones por imágenes y biopsia. Una prueba de sangre positiva para anticuerpos citoplasmáticos anti-neutrófilos (ANCA) sugiere pero no confirma la GPA. Hasta el 20% de las personas con GPA dan negativo para ANCA. Si se sospecha la GPA, el análisis de orina y los análisis de sangre de los niveles de creatinina pueden evaluar la función renal, y una radiografía de tórax o una tomografía computarizada de los pulmones pueden mostrar signos de granuloma. La biopsia de tejido confirma el diagnóstico de GPA.



TRATAMIENTOS COMUNES

El GPA, sin un tratamiento oportuno, puede conducir a insuficiencia renal o pulmonar. La elección del tratamiento depende de los órganos involucrados, la gravedad de la enfermedad y la salud general de una persona. Los pacientes con enfermedad activa y grave se tratan con una dosis alta de corticosteroides como prednisona [Deltasone, Orasone] y ciclofosfamida [Cytoxan], un tipo de quimioterapia o con rituximab, un agente biológico que se inyecta a través de las venas.

La dosis de prednisona se reduce gradualmente. Luego, los pacientes pueden tomar metotrexato [Rheumatrex, Trexall, Orastrup, Rasuvo] o azatioprina [Imuran, Azasan] durante dos o más años. La enfermedad menos activa se puede tratar con metotrexato y prednisona. El reumatólogo y el paciente pueden hablar acerca de la mejor opción de tratamiento, ya que estos medicamentos pueden tener efectos secundarios graves.



CONSEJOS DE CUIDADO/ MANEJO

Las personas con GPA necesitan chequeos regulares, ya que las recaídas de la enfermedad son comunes. También puede tener complicaciones graves que pueden poner en peligro la vida si no se tratan de inmediato. Los pacientes necesitan exámenes de laboratorio regulares, exploraciones por imágenes y visitas clínicas con un reumatólogo. Las recaídas de la GPA pueden involucrar

síntomas diferentes a los episodios anteriores, por lo que los pacientes deben informar de inmediato a su médico cualquier síntoma nuevo. Las visitas y exámenes regulares del médico deben detectar cualquier problema temprano para que pueda iniciarse un tratamiento rápido y eficaz. Un reumatólogo también puede monitorear y manejar cualquier efecto secundario del tratamiento.