

¿Qué es la Granulomatosis con Poliangeítis?

Es una enfermedad sistémica, crónica, inflamatoria, de carácter autoinmune que puede ser muy grave en algunos pacientes (previamente llamada granulomatosis de Wegener). Causa dolor e inflamación en los vasos sanguíneos y otros tejidos, por lo que altera la capacidad llevar oxígeno y nutrientes a las células, produciendo daño irreversible de los órganos que afecta y genera un tipo de inflamación llamada granuloma. Es una enfermedad poco frecuente, se calcula que afecta a 3 de cada 100,000 personas, con más frecuencia entre los 40 y 65 años y tanto a mujeres como a hombres.

¿Cuáles son los síntomas de la Granulomatosis con Poliangeítis?

Es una enfermedad difícil de diagnosticar, dentro de los órganos que afecta con más frecuencia se encuentran las vías respiratorias altas, los pulmones y los riñones, aunque puede afectar otros órganos de forma menos frecuente como los ojos, los nervios periféricos, hemorragias en la piel de las piernas o alteraciones del sistema nervioso central. A veces afecta un órgano de forma aislada o a veces se presenta de forma generalizada.

En el caso de la afección de vías respiratorias superiores se manifiesta con escurrimiento nasal persistente que puede tener sangre o pus, úlceras en la nariz o la boca, inflamación de senos paranasales y alteraciones de los oídos, que muchas veces se confunden con infecciones prolongadas. En los oídos. En la afección de vía respiratoria más baja y los pulmones se manifiesta con tos, sibilancias en el pecho, tos con sangre, dolor de pecho, fiebre. Y en la afección de riñones con sangre en la orina, presión arterial elevada y alteraciones progresivas y graves de las pruebas de función renales.

¿Cómo se diagnostica la Granulomatosis con Poliangeítis?

La/el reumatólogo le hará una evaluación muy minuciosa de sus síntomas, principalmente cómo han ido apareciendo y evolucionando. Estará interesado en las opiniones, estudios y tratamientos que haya recibido antes, por lo que es importante conozca bien nombres de medicamentos, dosis y tiempos administrados. Luego hará una revisión física integral y cuidadosa. Complementará la evaluación con estudios de imagen que pueden ser radiografías, tomografías o resonancias magnéticas. Solicitará

exámenes de laboratorio dentro de los cuales buscará algunos anticuerpos que le orientarán para establecer el diagnóstico certero. En algunos casos podría solicitar el apoyo de otros especialistas o solicitar realizar una biopsia.

¿Cómo se trata la Granulomatosis con Poliangeítis?

Una vez establecido el diagnóstico la/el reumatólogo comenzará un tratamiento enérgico para controlar la enfermedad rápidamente (conocido como fase de inducción) en el cual buscará reorganizar su sistema inmune. A menudo empleará corticoides (derivados de la cortisona), incluso en dosis muy altas intravenosas, así como azatioprina, ciclofosfamida o agentes biológicos como rituximab, entre otros, generalmente con los pacientes hospitalizados. Posteriormente, una vez estabilizada la enfermedad, seguirá una fase conocida como de mantenimiento, en la que continuará con corticoides en dosis cada vez menores, y metotrexato, azatioprina, ciclofosfamida, micofenolato de mofetilo o rituximab, de acuerdo como vaya habiendo mejoría. La/el reumatólogo es experto en el uso de estos medicamentos y emplearlos con seguridad.

¿Cómo evitar daño irreversible y mantener una buena calidad de vida con la Granulomatosis con Poliangeítis?

El diagnóstico temprano es muy importante por lo que ante la sospecha o los síntomas que lo sugieran el médico que inicialmente ve a los pacientes debe enviarlos al reumatólogo. Así como el paciente con síntomas persistentes de los mencionados buscar al especialista. La fase de inducción generalmente se lleva 4-6 meses y la de mantenimiento puede ser toda la vida. Es importante mantener el seguimiento regular con el especialista pues es común que la enfermedad presente exacerbaciones. Igualmente, el tratamiento y los exámenes solicitados deben cumplirse tal como lo indican, así como el apoyo de otros especialistas.