

## ¿Qué es la poliangitis microscópica (MPA)?

La poliangitis microscópica (MPA) es una forma de vasculitis, una familia de trastornos poco comunes caracterizados por la inflamación de los vasos sanguíneos, que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La MPA afecta con mayor frecuencia a los vasos sanguíneos de tamaño pequeño a mediano, particularmente en los riñones, los pulmones, los nervios, la piel y las articulaciones. La MPA puede empeorar rápidamente, por lo que el diagnóstico y el tratamiento tempranos son esenciales para prevenir daños renales o respiratorios, o la insuficiencia orgánica.

La MPA es parte de un grupo de enfermedades autoinmunitarias llamadas vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA). ANCA se refiere a una proteína sanguínea (anticuerpo) que ataca las células y tejidos del propio organismo. Las personas con este tipo de vasculitis suelen dar positivo para ANCA, aunque la prueba por sí sola no es concluyente.

La MPA es una enfermedad grave pero tratable. El tratamiento tradicional incluye corticosteroides como la prednisona, utilizados en combinación con otros medicamentos que inhiben el sistema inmunitario y reducen la inflamación. Incluso con tratamiento, la MPA es una afección crónica con períodos de recaída y remisión, por lo que es necesaria una atención médica y un seguimiento continuos.

## Causas

Aún no se comprende por completo la causa de la MPA. 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. Los investigadores creen que una infección puede desencadenar el proceso inflamatorio en la MPA. Los factores ambientales y genéticos también pueden influir.

## ¿Quiénes pueden padecer MPA?

La MPA puede afectar a personas de todas las edades, pero la edad promedio de aparición es de aproximadamente 50 años. Afecta tanto a hombres como a mujeres, pero los hombres pueden contraer MPA con más frecuencia. La enfermedad es más frecuente entre los caucásicos, pero puede afectar a personas de cualquier raza u origen étnico.

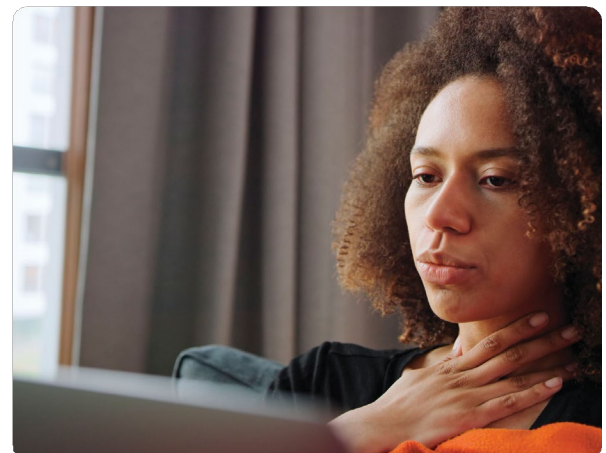
La MPA es poco común, con una incidencia anual de aproximadamente 1.5 casos por cada 100,000 personas en los Estados Unidos.

## Síntomas

Los síntomas de la MPA y su gravedad pueden variar mucho de una persona a otra, según los vasos sanguíneos y los órganos afectados. Para algunos, la enfermedad es leve, mientras que para otros puede ser grave o incluso potencialmente mortal si no se trata. Los síntomas de la MPA pueden aparecer lentamente durante un período de meses o desarrollarse rápidamente en cuestión de días.

Las personas con MPA a menudo se sienten enfermas en general, con síntomas similares a los de la gripe: fatiga, fiebre, pérdida del apetito y pérdida de peso. Otros síntomas pueden estar relacionados con los sistemas de órganos afectados:

- ▶ Inflamación de los riñones, que puede estar asociada con orina con sangre u oscura. (Nota: Un paciente puede tener una enfermedad renal sin presentar síntomas; por lo tanto, los pacientes con vasculitis deben realizarse un análisis de orina con regularidad).
- ▶ Erupciones/lesiones cutáneas, especialmente en las piernas
- ▶ Tos (tos con sangre, dificultad para respirar)
- ▶ Problemas nerviosos (hormigueo, entumecimiento, dolor, debilidad, "pie caído" o "muñeca caída", que es la incapacidad de levantar el pie o la muñeca)
- ▶ Dolor articular y muscular
- ▶ Dolor abdominal después de comer
- ▶ Irritación en los ojos



## Poliangitis microscópica (MPA)

### Complicaciones

La MPA puede provocar complicaciones graves e incluso potencialmente mortales, que afectan especialmente a los riñones y los pulmones. La enfermedad también puede causar daño permanente a los nervios debido a una neuropatía grave. Si tiene síntomas que no desaparecen, tiene orina oscura o con sangre, o tose con sangre, comuníquese con su médico de inmediato.

### Diagnóstico

Debido a que no existe una prueba única para diagnosticar la MPA, su médico considerará varios factores, incluidos un historial médico detallado, los hallazgos del examen físico y los resultados de las pruebas de laboratorio y los estudios de diagnóstico por imagen. Generalmente, se obtiene una biopsia del tejido afectado para confirmar el diagnóstico.

- ▶ **Análisis de sangre:** la prueba de ANCA puede ser útil cuando es positiva. Los análisis de sangre que pueden detectar inflamación incluyen la prueba de velocidad de sedimentación globular (ESR), comúnmente llamada “velocidad de sedimentación”, y la prueba de proteína C reactiva (CRP). Todas estas pruebas pueden respaldar un diagnóstico de MPA, pero no son concluyentes por sí solas.
- ▶ **Análisis de orina:** la presencia de glóbulos rojos puede indicar inflamación de los riñones. Su médico puede utilizar esta prueba para ayudar a diagnosticar la MPA y para controlar los riñones durante y después del tratamiento.
- ▶ **Biopsia de tejido:** este procedimiento quirúrgico extrae una pequeña muestra de tejido de un órgano afectado, que se examina bajo un microscopio para detectar signos de inflamación o daño tisular. Los tejidos a los que se les puede realizar una biopsia para detectar MPA incluyen los riñones, los pulmones, la piel, los nervios y los músculos.
- ▶ **Estudios de diagnóstico por imagen:** las radiografías de tórax pueden revelar cambios en los pulmones que son característicos de la MPA. La tomografía computarizada (CT) y la resonancia magnética (MRI) proporcionan imágenes más detalladas de sus órganos internos.

### Tratamiento de la MPA

El curso del tratamiento para la MPA depende de los órganos afectados y de la gravedad de la enfermedad. A los pacientes con enfermedad más leve se les suelen recetar corticosteroides como la prednisona, en combinación con otro medicamento como el metotrexato, para controlar la inflamación e inducir la remisión de la enfermedad.

A los pacientes con enfermedad grave se les puede recetar el fármaco biológico rituximab, utilizado junto con corticosteroides. El rituximab fue aprobado en 2011 por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) de los Estados Unidos para el tratamiento de la MPA y otra forma de vasculitis, la granulomatosis con poliangitis (GPA). Los medicamentos biológicos son proteínas complejas derivadas de organismos vivos. Los fármacos biológicos se dirigen a determinadas partes del sistema inmunitario para controlar la inflamación.

Otra opción para quienes padecen una enfermedad grave es la ciclofosfamida, un fármaco de tipo quimioterapéutico que bloquea el crecimiento anormal de ciertas células del cuerpo. Se utiliza en combinación con corticosteroides. La ciclofosfamida generalmente se limita a un período de tres a seis meses y luego se reemplaza con medicamentos menos tóxicos, como el metotrexato, el micofenolato de mofetilo o la azatioprina.

Una vez que la enfermedad esté en remisión, los pacientes deberán seguir tomando medicamentos de mantenimiento, como la azatioprina, el metotrexato o el rituximab, para mantener la enfermedad bajo control. La dosis de corticosteroides generalmente se reduce gradualmente durante la remisión.

Algunas personas pueden experimentar insuficiencia renal, una complicación grave que requiere diálisis o un trasplante de riñón. Una opción que se aplica con menos frecuencia para quienes padecen enfermedades muy graves que afectan a los riñones o los pulmones es la “plasmaféresis.” La plasmaféresis es un procedimiento similar a la diálisis que elimina las proteínas del plasma de la sangre y las reemplaza con plasma de un donante o un sustituto del plasma.

En 2021, la FDA aprobó el medicamento avacopán como tratamiento complementario en adultos para la vasculitis activa grave asociada a ANCA (específicamente MPA y GPA) en combinación con una terapia estándar que incluye corticosteroides. El avacopán puede ayudar a reducir la exposición a los corticosteroides.



## Poliangitis microscópica (MPA)

### Efectos secundarios de los medicamentos

Los medicamentos utilizados para tratar la MPA tienen efectos secundarios potencialmente graves, como la disminución de la capacidad del organismo para combatir las infecciones, y una 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.

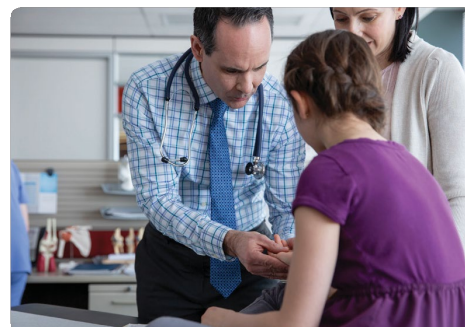
### Seguimiento médico y recaídas

Incluso con un tratamiento eficaz, la MPA es una enfermedad crónica, y pueden producirse recaídas. Si sus síntomas iniciales regresan o desarrolla otros nuevos, infórmelo a su médico lo antes posible. Las visitas periódicas al médico y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y de diagnóstico por imagen son importantes para detectar recaídas de forma temprana.

### Su equipo médico

El tratamiento eficaz de la MPA 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 MPA necesiten consultar a los siguientes especialistas:

- ▶ Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- ▶ Neumólogo (pulmones)
- ▶ Nefrólogo (riñones)
- ▶ Dermatólogo (piel)
- ▶ Neurólogo (cerebro/sistema nervioso) u otros profesionales médicos, 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 MPA

Vivir con una enfermedad crónica como la MPA puede ser todo un reto 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 se conoce ninguna cura para la MPA, pero con un diagnóstico temprano y un tratamiento adecuado, muchos pacientes pueden llevar una vida plena y productiva. Debido a que pueden ocurrir recaídas con la MPA, 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.

## Poliangitis microscópica

### 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
- ▶ Poliangeitis 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)