

Vasculitis ANCA en la infancia. Experiencia de un centro.

Andrea Cifuentes Talavera¹, Sonsoles García García², Celia Bueno Suárez², Ana Roche Gómez²,
Cristina Julia Vázquez Gómez², Mar Espino Hernández²

¹ Servicio de Nefrología, Hospital Universitario 12 de Octubre, ² Servicio de Pediatría, Hospital Universitario 12 de Octubre



Hospital Universitario
12 de Octubre

Introducción

Las vasculitis ANCA son enfermedades autoinmunes que se caracterizan por la inflamación y necrosis de vasos de pequeño tamaño. Aunque su aparición es más frecuente en la edad adulta, existen casos en edad pediátrica, cuyo pronóstico viene marcado por la severidad de la enfermedad renal y de la vía aérea. En este grupo de pacientes es necesario tener en cuenta las potenciales toxicidades del tratamiento inmunosupresor a largo plazo, especialmente aquellas relacionadas con alteraciones en el desarrollo y en la fertilidad.

Métodos y resultados

Revisión retrospectiva de casos de vasculitis ANCA en edad pediátrica entre 2006 y 2024 en nuestro centro.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Género	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer
Edad al diagnóstico (años)	12	13	12	9
Especificidad ANCA	PR3	PR3	MPO	MPO
Biopsia renal	Glomerulonefritis pauciinmune, necrotizante, 83% semilunas fibrocelulares	Glomerulonefritis pauciinmune, necrotizante, 21% semilunas celulares	Glomerulonefritis pauciinmune, necrotizante, 21% semilunas, 47% glomeruloesclerosis focal	Glomerulonefritis pauciinmune, necrotizante, 36% globalmente esclerosados y 31% semilunas fibrosas/fibrocelulares.
Manifestaciones renales	Hematuria macroscópica. Proteinuria subnefrótica. Deterioro de función renal (FGe 13,2 ml/min/1.73m2). No necesidad de hemodiálisis aguda.	Hematuria microscópica.	Hematuria microscópica. Deterioro de función renal (FGe 38,38 ml/min/1.73m2).	Hematuria macroscópica. Proteinuria subnefrótica. Deterioro de función renal (FGe 23,6 ml/min/1.73m2). No necesidad de hemodíalsiis aguda.
Manifestaciones respiratorias	Hemorragia alveolar.	Epistaxis. Hemorragia alveolar.	-	-
Otras manifestaciones	-	Astenia. Artritis. Anemia. Perineuritis óptica bilateral.	Astenia. Anemia.	Púrpura cutánea. Dolor abdominal.
Inducción	Glucocorticoides Rituximab Ciclofosfamida PLEX	Glucocorticoides Ciclofosfamida Rituximab	Glucocorticoides Rituximab	Glucocorticoides
Mantenimiento	Prednisona Ácido micofenólico Azatioprina Belimumab	Prednisona Rituximab	Prednisona Rituximab	Prednisona Ácido micofenólico Azatioprina
Pronóstico renal	Diálisis-peritoneal. Trasplante renal.	No TRS	No TRS	Hemodiálisis.

Tabla 1. Descripción de los 4 casos de vasculitis ANCA en edad pediátrica diagnosticados en el Hospital Universitario 12 de Octubre. PR3: proteinasa 3; MPO: mieloperoxidasa; FGe: filtrado glomerular estimado; PLEX: plasmaféresis con recambio plasmático.

Conclusión

- Las vasculitis ANCA son enfermedades poco frecuentes en la infancia y su tratamiento se suele extrapolar de los regímenes de pacientes adultos.
- La escasa evidencia que existe acerca de esta enfermedad en la edad pediátrica apoya el uso de Rituximab como tratamiento de inducción y mantenimiento, con similar perfil de seguridad y eficacia que en población adulta.
- En nuestra experiencia, el Rituximab como tratamiento de inducción y mantenimiento ha resultado seguro en los tres casos en los que se ha utilizado.