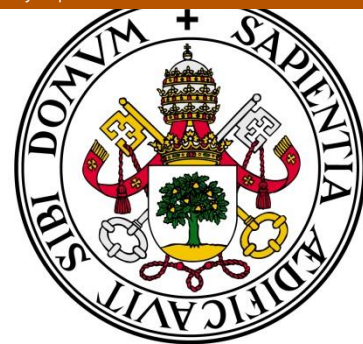


Curso 2014/15



Universidad de Valladolid

Facultad de Enfermería

GRADO EN ENFERMERÍA

**GRANULOMATOSIS DE
WEGENER Y ABORDAJE
ENFERMERO**

Autora: Marta Marcos Flores

Tutor: Juan Pablo Torres Andrés

RESUMEN

Este trabajo de fin de grado se basa en una revisión bibliográfica de toda la información que hay, hoy en día, sobre la granulomatosis de Wegener y en la unificación de criterios de actuación para la elaboración de un plan de cuidados de enfermería dirigido a personas que padezcan dicha enfermedad.

Este tipo de vasculitis es poco frecuente y se caracteriza por ser sistémica, granulomatosa y necrosante. Su etiología es desconocida, aunque se la asocia a causa autoinmune y el tratamiento de referencia es la combinación de glucocorticoides e inmunosupresores.

Dicha patología, debido a su desmesurado cuadro clínico, puede confundirse con otro tipo de enfermedades haciendo que la evolución de ésta avance. Esto conlleva a un mal pronóstico para los afectados por lo que el diagnóstico y el tratamiento precoz son muy importantes.

Palabras clave: granulomatosis de Wegener, vasculitis, autoinmune, plan de cuidados.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN HISTÓRICA.....	1 - 2
2. JUSTIFICACIÓN.....	2
3. OBJETIVOS.....	3
4. MATERIAL Y MÉTODOS.....	3 - 4
5. DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD.....	4 - 13
5.1 Etiología.....	4 - 5
5.2 Epidemiología.....	5
5.3 Clasificación.....	6
5.4 Diagnóstico.....	6 - 8
5.5 Cuadro clínico.....	8 - 12
5.6 Tratamiento.....	12
5.7 Pronóstico.....	13
6. PLAN DE CUIDADOS.....	13 - 21
7. DISCUSIÓN.....	21 - 22
8. CONCLUSIONES.....	22
9. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	23 - 24
10. ANEXOS.....	25 - 29

1. INTRODUCCIÓN HISTÓRICA

Las vasculitis son enfermedades del sistema vascular que afectan a vasos de distinta localización y calibre, predominando la inflamación y la necrosis vasculares (Labajo R, Rodríguez MG, Sáez E y Hernández M, 2001).

El primer caso de vasculitis sistémica fue reconocido en 1866 por Kussmaul y Maider que promulgaron un caso de un hombre de 27 años con nódulos gruesos presentes a lo largo de arterias de mediano calibre. Inicialmente, se dio el nombre a esta enfermedad de periarteritis nodosa por la inflamación de las paredes arteriales, pero, posteriormente, se denominó poliarteritis nodosa (PAN) por la afectación arterial extensa de esta enfermedad.

Con el paso del tiempo, las investigaciones aumentaron y fue Heinz Klinger quien, en 1931, describió por primera vez un caso con poliangeítis granulomatosa, pero el mentor y quien la estudió posteriormente en 1936 fue Friedrich Wegener, otorgándole el nombre de “granulomatosis de Wegener”.



Dr. Friedrich Wegener

Friedrich Wegener nació el 4 de abril de 1907 en una pequeña ciudad de Alemania. Fue el hijo mayor de Thyra y Friedrich Ludwing August Wegener, cirujano y obstetra.

En 1926 viajó a Munich a iniciar sus estudios en botánica, zoología y anatomía; sin embargo, por recomendaciones de su padre, inició sus estudios en medicina en 1927, graduándose en la Universidad de Kiel en 1932. Desde el inicio de su carrera mostró gran interés por la patología llegando a realizar numerosas

autopsias hasta el final de su graduación.

En 1933, fue asistente del doctor Leonhard Jores, jefe del departamento de Patología de la Universidad de Kiel, y ahí, Wegener demostró su habilidad en la interpretación microscópica que le permitió ser conocido en otras universidades.

Hasta ese momento sus conocimientos sobre vasculitis estaban basados en las descripciones realizadas por Kussmaul y Maider lo que llevó a Wegener a integrar

conceptos fundamentados en las enseñanzas de sus maestros analizando un nuevo caso de la enfermedad en 1934. El caso se asemejó al divulgado en 1931 por Heinz Klinger, amigo de Wegener, por lo que comentó el caso a su maestro Jores que le incentivó a indagar sobre el mismo.

En 1939, se encontró otro nuevo caso similar al descrito en 1934 considerándose el tercer caso reportado de la enfermedad. En 1939, Wegener ya era reconocido como el descriptor de la enfermedad que llevaría su apellido.

En 1954, se hizo reconocimiento de su trabajo, cuando Gozman y Churg publicaron su artículo de revisión sobre la “Granulomatosis de Wegener”.

El 1967, Wegener publicó una revisión detallada sobre la granulomatosis que llevaba su apellido. Vivió para ver el advenimiento de la ciclofosfamida, fármaco que sirvió para tratar la enfermedad que él había considerado como fatal y que, con el cual, se podía conseguir la remisión parcial o completa de dicha vasculitis.

Fue testigo del descubrimiento de los ANAS (anticuerpos antinucleares) en 1982, y, en 1990, a la edad de 83 años, publicó una última revisión de su descubrimiento. Pasado julio de ese mismo año, Wegener falleció a causa de un ataque cerebrovascular (Carmargo JP et al., 2007).

2. JUSTIFICACIÓN

La elección de este tema como trabajo de fin de grado se debe a que a una persona cercana a mi le diagnosticaron a los siete años de edad este tipo de vasculitis tras numerosas pruebas y estudios. En ese momento, acerca de la enfermedad no se tenían muchos conocimientos y, además, había pocos casos en niños, por lo que era más difícil diagnosticarla. Esta patología, debido a su numerosa sintomatología, puede confundirse con otro tipo de enfermedades y por ello es importante tener información y, así, poder disminuir las posibles confusiones y tratarla lo más pronto posible.

Su complejidad clínica hace que sea útil elaborar cuidados e intervenciones de enfermería para llevarlos a cabo ante personas que padezcan dicha enfermedad.

3. OBJETIVOS

Los objetivos que pretende conseguir este trabajo son:

Objetivos generales:

- Valorar, mediante una revisión bibliográfica, el nivel de evidencia científica que existe sobre la granulomatosis de Wegener.
- Unificar criterios de actuación de enfermería con el fin de elaborar un plan de cuidados de calidad para tratar personas que padezcan dicha enfermedad.

Objetivos específicos:

- Identificar las variables asociadas a la enfermedad de Wegener mostrando la evidencia disponible.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

Este trabajo de fin de grado se ha elaborado englobando dos vertientes, por un lado una revisión bibliográfica donde se recopila la información más relevante sobre la granulomatosis de Wegener y, por otro lado, un plan de cuidados dirigido a personas que padezcan dicha patología.

La revisión bibliográfica se ha basado en una *revisión descriptiva* que proporciona al lector una puesta al día sobre conceptos útiles en áreas en constante evolución, y además, en una *revisión evaluativa* que responde a preguntas específicas sobre aspectos etiológicos, diagnósticos, clínicos o terapéuticos.

Para la realización de la revisión bibliográfica, primero se han utilizado documentos primarios sobre el tema, es decir, libros de medicina y enfermería para tener una primera toma de contacto con la información existente. Posteriormente, se han consultado bases de datos bibliográficas como CUIDEN, PUBMED y MEDLINE donde se han recopilado varios artículos de revisión, páginas web y revistas de enfermería y medicina. Para la búsqueda de información se han utilizado palabras claves como: granulomatosis de Wegener, poliangeítis con granulomatosis, manifestaciones clínicas, tratamiento, diagnóstico, epidemiología, etc.

El trabajo, además, consta de una segunda parte; un plan de cuidados de enfermería. Este plan de cuidados se ha elaborado basándose en las alteraciones que provoca la granulomatosis de Wegener sobre las necesidades descritas por Virginia Henderson. Para ello, se ha utilizado los libros de metodología NANDA, NIC y NOC con el fin de establecer diagnósticos enfermeros, objetivos e intervenciones de enfermería para lograr esos objetivos planteados.

5. DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD

La *granulomatosis de Wegener* o *granulomatosis con poliangeítis* es un tipo de vasculitis poco frecuente (Murray J, Nadel J, 2000) (Harris ED, 2005) y grave (Langford CA, 2013) caracterizada por ser sistémica, necrosante y granulomatosa (Avellaneda A, Izquierdo M, 2004) (Rozman C, Cardellach F, 2012). En esta enfermedad se produce una inflamación de los vasos de mediano y pequeño calibre por la aparición de granulomas (Rodés J, Guardia J, eds., 2004), dificultando así el flujo de sangre y provocando necrosis. (Murray J, Nadel J, 2000) (Harris ED, 2005). Los órganos principalmente comprometidos son los pulmones y el riñón (Porcel JM, 2006).

5.1 Etiología:

Se desconoce la causa de la Granulomatosis de Wegener (Murray J, Nadel J, 2000) (Harris ED, 2005) pero, en la actualidad, se acepta que el sistema inmunitario participa en su patogenia (Rodés J, Guardia J, eds., 2004), considerándose un trastorno autoinmune (Cantillo J de J, et al., 2007).

Esta vasculitis se asocia a una respuesta inmune celular y/o humoral; es decir, a la formación de complejos o inmunocomplejos circulantes y/o a la presencia de autoanticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA) (Regueiro AM, Villaescusa R, et al., 2002). Los ANCA pueden ser de dos tipos; específicos sobre componentes del citoplasma de los neutrófilos (c-ANCA), en particular sobre la proteinasa 3 y/o específicos sobre el perinúcleo del neutrófilo (p-ANCA), en particular sobre la mieloperoxidasa (Cantillo J de J, et al., 2007).

Cuando estas proteínas se unen a los componentes del neutrófilo, inducen una activación inadecuada de los polimorfonucleares (Rozman C, Cardellach F, 2012) provocando lesión e inflamación de los vasos sanguíneos (Salazar K, 2008).

En la granulomatosis de Wegener, se evidencia el predominio del patrón citoplasmático sobre el perinuclear (Martínez-Murillo M, et al., 2012) puesto que los p-ANCA no son específicos para una determinada enfermedad sino que pueden estar asociados a diferentes patologías (Regueiro AM, Villaescusa R, et al., 2002).

TABLA III
Positividad de anticuerpos
en los cuadros pauciinmunitarios

	Poliangeítis microscópica	Wegener	Churg- Strauss
Proteinasa-3-ANCA (c-ANCA)	40%	75%	10%
Mieloperoxidasa-ANCA (p-ANCA)	50%	20%	60%
Negativos	10%	5%	30%

Fuente: Gómez-Román, JJ. Hemorragias alveolares difusas pulmonares. Arch Bronconeumol. 2008; 44:428-436.

5.2 Epidemiología:

Es una entidad poco frecuente cuya incidencia estimada es de 5 a 10 casos por cada millón de habitantes (Rodés J, Guardia J, eds., 2004).

Dicha enfermedad puede afectar a ambos sexos por igual aunque hay un discreto predominio en varones y es más frecuente en adultos de mediana edad; entre la cuarta y quinta década de la vida (Villamizar JR, Sandoval GP, 2000). Es muy rara en niños y adolescentes, aunque se han visto casos (Murray J, Nadel J, 2000) (Harris ED, 2005).

Existen matices de expresión según el área geográfica y las características étnicas; esta enfermedad es más común en personas de etnia caucásica (poblaciones del norte de Europa) y es muy rara en los afroamericanos y en Japón (Murray J, Nadel J, 2000) (Harris ED, 2005).

El 85% de los afectados están por encima de los 19 años de edad (Villamizar JR, Sandoval GP, 2000) y predomina la raza blanca en un 80-97% (Avellaneda A, Izquierdo M, 2004).

5.3 Clasificación:

Según el grado de afectación, existen dos tipos:

- **Localizada o limitada:** afecta exclusivamente al tracto respiratorio superior o pulmón (Murray J, Nadel J, 2000) (Harris ED, 2005). Se presenta en la fase inicial de la enfermedad y su duración es variable (Rodés J, Guardia J, eds., 2004). Tiene una afectación mayor en el género femenino (58%) y presenta mejor pronóstico (Murray J, Nadel J, 2000) (Harris ED, 2005).
- **Generalizada, sistémica o clásica:** la enfermedad sigue un curso progresivo ampliándose los territorios afectados, así como el riñón (Rodés J, Guardia J, eds., 2004) (creatinina sérica < 500 $\mu\text{mol/L}$ o < 5,6mg/dl) (Cenetec eds., 2014) y otros órganos y sistemas entre los que destacan la piel, ojos, articulaciones y sistema nervioso (Rodés J, Guardia J, eds., 2004). Afecta más al sexo masculino y tiene peor pronóstico (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009).

Además, algunos autores proponen subtipos, como:

- **Sistémica temprana:** existe afección de órganos excluyendo órganos vitales y riñón. No hay amenaza para la vida (Cenetec eds., 2014).
- **Severa o grave:** hay fallo de un órgano vital, principalmente el riñón donde la creatinina sérica es de > 500 $\mu\text{mol/L}$ (> 5,6mg/dl) (Cenetec eds., 2014).
- **Refractaria:** existe una progresión y persistencia de la enfermedad a pesar de la terapia farmacológica (Cenetec eds., 2014).

5.4 Diagnóstico:

En 1990, el American College of Rheumatology publicó una serie de criterios de clasificación que se emplean actualmente para el diagnóstico de esta enfermedad (Leavitt RY, Fauci AS, et al., 1990). No se deben considerar criterios diagnósticos absolutos debido a que fueron emitidos para fines epidemiológicos (Rodés J, Guardia J, eds., 2004).

Para diagnosticar esta enfermedad se deben cumplir como mínimo dos criterios de los cuatro. Dichos criterios tienen una sensibilidad del 88% y una especificidad del 92% (Leavitt RY, Fauci AS, et al., 1990).

Cuadro II. Criterios de clasificación para la granulomatosis de Wegener (ACR 1990)*

1. Inflamación oral o nasal:	Úlceras dolorosas o no dolorosas, descarga nasal purulenta o sanguinolenta
2. Alteraciones en la radiografía de tórax:	Radiografía de tórax con nódulos, infiltrado fijo o cavidades
3. Anormalidades urinarias:	Microhematuria (eritrocitos >5) cilindros hemáticos
4. Biopsia con infiltrado granulomatoso:	Cambios histológicos con infiltrado granulomatoso en la pared de una arteria o en área perivascular o extravascular (arteria o arteriola)

Se necesitan al menos dos criterios para el diagnóstico de GW, con una sensibilidad de 88% y especificidad de 92%.
ACR=American Collage of Rheumatology.

Existen diversos estudios para la confirmación del diagnóstico:

a) Estudios clínicos: malestar general, debilidad, artralgias, pérdida de peso, fiebre... Son síntomas inespecíficos que aparecen al inicio de la enfermedad. (Labajo R, Rodríguez M G, Sáez E, Hernández M, 2001).

b) Estudios de laboratorio:

Examen sanguíneo y de orina: la biometría sanguínea puede mostrar anemia, leucocitosis, trombocitosis, aumento de la velocidad de sedimentación globular, etc. Por otro lado, con un examen de orina se buscan signos de enfermedad renal (proteinuria o hematuria). Estos exámenes son inespecíficos y pueden encontrarse en otras vasculitis (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009).

Detección de autoanticuerpos anticitoplasma de neutrófilos con especificidad anti-proteinasa3 (c-ANCA): La presencia de estos anticuerpos en sangre apoya fuertemente el diagnóstico con una sensibilidad del 80-90% aunque no siempre es fiable (Porcel JM, 2006). Se detectan mediante inmunofluorescencia indirecta e inmunoabsorción asociada a enzimas (ELISA) (Martínez-Murillo M, et al., 2012).

c) Estudios de imagen:

En las **radiografías de tórax** se pueden observar nódulos con diferentes tamaños en los lóbulos inferiores, infiltrados bilaterales, además de cavitaciones que son también frecuentes en la granulomatosis de Wegener.

Con la *tomografía computarizada de alta resonancia* se detectan estenosis traqueobronquiales, nódulos fijos, engrosamiento de la pared de los bronquios... que con una radiografía de tórax no es posible observar (Rockall AG, Rickards D, Shaw PJ, 2001).

d) Estudios histopatológicos:

Para obtener un diagnóstico definitivo es importante recurrir a la realización de biopsias.

En la biopsia abierta de pulmón, lo característico es la detección de necrosis geográfica, es decir, zonas grandes e irregulares necróticas que sustituyen el parénquima pulmonar. La necrosis suele ser de tipo caseosa; necrosis blanquecino-amarillenta envuelta de una superficie inflamatoria (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009). La biopsia de pulmón es una de las pruebas más fiables en un 90% (Porcel JM, 2006).

En la biopsia de riñón, la lesión más común es la glomerulonefritis necrosante segmentaria con formación de semilunas (proliferación de células epiteliales de la capsula de Bowman como respuesta a la lesión) (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009). También se puede observar nefritis intersticial, formación de granulomas y cambios histológicos. (Villamizar JR, Sandoval GP, 2000).

5.5 Cuadro clínico:

Las manifestaciones clínicas de la granulomatosis de Wegener son numerosas y diversas, aunque la triada clásica y distintiva es la afección del tracto respiratorio superior e inferior, además del riñón (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al. 2009).

Desde el comienzo de la enfermedad, pueden existir manifestaciones clínicas generales del proceso inflamatorio subyacente como fiebre, diaforesis, astenia, pérdida de peso y anorexia (Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, et al., 2011) (Rodés J, Guardia J, eds., 2004).

Afección del tracto respiratorio superior e inferior:

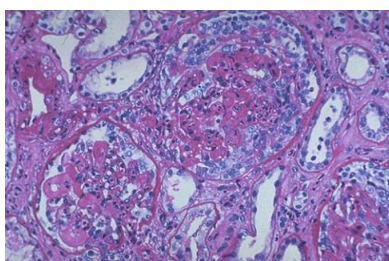
En un 90% de los casos, los síntomas más destacados son de las vías respiratorias altas. El síntoma más común es la **sinusitis** que puede provocar una deformación del tabique nasal (**nariz en silla de montar**) (Rodés J, Guardia J, eds., 2004). Otros también frecuentes son la **rinorrea** persistente, **descargas nasales** purulentas o sanguinolentas, **dolor facial**, **ulceraciones y formación de costras en la mucosa nasal y/u oral** (Villamizar JR, Sandoval GP, 2000) además de la **estenosis subglótica y del árbol bronquial** que dan una sintomatología de disfonía, sibilancias o estridor, disnea y dolor pleural (Langford CA, Sneller MC, Hallahan CW, et al., 1996). La otalgia, sordera y otorrea son síntomas menos incidentes (Villamizar JR, Sandoval GP, 2000).



Paciente con proptosis del ojo derecho y deformación del tabique nasal (nariz en silla de montar)

La afectación de las vías respiratorias bajas es menos frecuente (85% de los casos) pero más grave (Rozman C, Cardellach F, 2012). Cabe destacar la afectación pulmonar que se caracteriza por **nódulos** solitarios o múltiples asintomáticos con tendencia a la cavitación, **infiltrados** pulmonares segmentarios o difusos y **derrame pleural** (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009) (Rodés J, Guardia J, eds., 2004). Los síntomas consisten en **tos**, **disnea**, **dolor torácico pleurítico** y **hemoptisis** (expectoración de sangre) que puede llegar a ser masiva (Rodés J, Guardia J, eds., 2004) Esta clínica tiene una frecuencia de 5-45% con mal pronóstico y una alta mortalidad (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009).

Afección renal:



Glomerulonefritis

El daño renal no es precoz pero ocurre en más del 80% de los casos (Rozman C, Cardellach F, 2012) y es distintivo de la granulomatosis con poliangeítis. La glomerulonefritis pauci-inmune predomina en más de un 75% de los casos (Calzada JL, Jaramillo H, et al., 2012).

Los síntomas predominantes suelen presentarse en forma de alteraciones asintomáticas del sedimento: la **proteinuria** mayor a 1g/día con alto contenido de creatinina, **hematuria** y **cilindros hemáticos** (Rodés J, Guardia J, eds., 2004).

La evolución es variable, desde insidiosa a fulminante, con rápida progresión hacia la insuficiencia renal crónica (Rozman C, Cardellach F, 2012).

Afección ocular:

Las afectaciones oculares ocurren en un 60% de los casos y pueden deberse a la propia vasculitis y/o por la extensión de la inflamación granulomatosa de los senos paranasales (Rodés J, Guardia J, eds., 2004). Las manifestaciones son muy diversas incluyendo la **conjuntivitis**, **escleritis** con **queratitis** o no, **uveítis**, **úlceras corneales**, **cataratas**, **dacriocistitis** y **afectación retiniana** (Rodés J, Guardia J, eds., 2004). Por otro lado, puede haber **daño del nervio óptico** y la aparición de una **proptosis** que es una manifestación distintiva de la enfermedad.



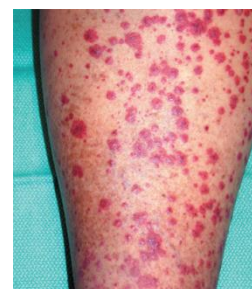
Escleroqueratitis

La afección ocular es una alteración primordial de la granulomatosis de Wegener que la distingue de otras vasculitis (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009).

Afección cutánea o dermatológica:

Son frecuentes pero no hay lesión característica asociada a la enfermedad; son inespecíficas (Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, et al., 2011).

Las manifestaciones más frecuentes son la **púrpura palpable** localizada en las extremidades inferiores, **vesículas**, **pápulas**, **costras**, y **nódulos subcutáneos** (Rozman C, Cardellach F, 2012). Suelen aparecer en un 20-50% de los casos (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009).



Púrpura palpable

En ocasiones, aparecen úlceras y lesiones granulomatosas gingivales (encías de frambuesa) (Rozman C, Cardellach F, 2012).

Afección musculoesquelética:

Este tipo de afección predomina en un 60-80% de los casos y las manifestaciones más frecuentes son las **mialgias** y **artralgias** (Rodés J, Guardia J, eds., 2004). La **artritis** es menos incidente y su patrón suele ser poliarticular, simétrico, no deformante y con predominio en las extremidades inferiores (Rozman C, Cardellach F, 2012).

Afección neurológica:

Al principio, la afectación neurológica es escasa (5%), pero a medida que avanza la enfermedad la incidencia es mayor pudiendo llegar a un 54%.

A nivel del Sistema Nervioso Central (SNC) puede ocurrir **afectación de los pares craneales, cerebritis, infartos cerebrales, hemorragias, diabetes insípida, convulsiones y/o cefaleas crónicas** (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009). Por otra parte, la alteración del Sistema Nervioso Periférico (SNP) puede provocar la aparición de una **mononeuritis múltiple** o una **polineuritis simétrica** (Rodés J, Guardia J, eds., 2004).

Estas manifestaciones son inespecíficas excepto la diabetes insípida que se considera distintiva de la granulomatosis de Wegener (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009).

Afección cardíaca y gastrointestinal:

A diferencia de otras vasculitis necrosantes, las manifestaciones cardiológicas y gastrointestinales son poco frecuentes (Rodés J, Guardia J, eds., 2004), apareciendo aproximadamente en un 15-30% de los casos (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009).

En la afectación cardíaca predomina la **pericarditis**, **insuficiencia cardíaca**, **miocarditis** y **vasculitis coronaria**. En cambio, en la gastrointestinal es frecuente el **dolor abdominal**, **diarrea**, **hemorragia** y **perforación intestinal** (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009).

5.6 Tratamiento:

Actualmente, el tratamiento de la Granulomatosis de Wegener se divide en dos fases: fase inicial o de inducción a la remisión y fase de mantenimiento (Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al., 2009).

Fase de inducción a la remisión:

En esta fase está implicado el uso de terapia inmunosupresora intensiva con la finalidad de controlar la actividad de la enfermedad. El tiempo aproximado para conseguir la remisión de la enfermedad es de 3 a 6 meses (Cenetec eds., 2014).

El tratamiento actual para esta fase es la asociación de glucocorticoides e inmunosupresores. Los glucocorticoides de elección son la **metilprednisolona** y **prednisona** y el inmunosupresor por excelencia es la **ciclofosfamida**. Esta combinación permite la remisión de la enfermedad aunque son frecuentes las recaídas tras la suspensión del tratamiento (Cenetec eds., 2014) (Calzada JL, Jaramillo H, et al., 2012).

Fase de mantenimiento:

Tras la fase de inicio, se debe continuar con la fase de mantenimiento la cual tiene como objetivo mantener la remisión, disminuir los efectos adversos asociados a los inmunosupresores y disminuir el porcentaje de recaídas (Cenetec eds., 2014).

Esta terapia se basa en la combinación de dosis bajas de glucocorticoides junto con un inmunosupresor menos tóxico que la ciclofosfamida, como pueden ser el **metotrexato**, la **azatioprina**, la **leflunomida** y el **mofetil-micofenolato** (Cenetec eds., 2014) (Calzada JL, Jaramillo H, et al., 2012).

5.7 Pronóstico:

La severidad y la reversibilidad de esta enfermedad dependen del diagnóstico y del tratamiento, por ello, es muy importante que se detecte y se trate de forma precoz y adecuada (López-Rodríguez R, García-González J, et al., 2007).

La introducción terapéutica de inmunosupresores ha modificado el pronóstico de esta enfermedad (Rodés J, Guardia J, eds., 2004). En ausencia de tratamiento, la supervivencia media es de cinco meses y hay una mortalidad del 90% a los 2 años (Rozman C, Cardellach F, 2012). En cambio, aquellos que estén en tratamiento, tienen un mejor pronóstico (Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, et al., 2011), sobre todo aquellos que reciban corticosteroides y ciclofosfamida ya que suprimen la actividad de la enfermedad pudiendo remitirla a largo plazo (Avellaneda A, Izquierdo M, 2004).

En, aproximadamente, la mitad de los casos, las recidivas son frecuentes al cabo de dos años después de haber suspendido su tratamiento (Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, et al., 2011), pero aquellos que tienen un tratamiento adecuado, tienen una supervivencia a los 5 años del 75% y, es posible, conseguir la remisión completa de la enfermedad (López-Rodríguez R, García-González J, et al., 2007).

Actualmente, entre un 10-15% de los afectados fallecen como consecuencia de las manifestaciones de la enfermedad (insuficiencia renal y/o respiratoria) o por efectos secundarios del tratamiento (infecciones, neoplasias...) (Rodés J, Guardia J, eds., 2004).

6. PLANES DE CUIDADOS

DOMINIO 1: Manejo-percepción de la salud.

Diagnóstico 00099: Mantenimiento inefectivo de la salud relacionado con (r/c) conocimiento deficiente respecto a la granulomatosis de Wegener y manifestado por falta de implicación en sus cuidados.

NOC

1603: Conducta de búsqueda de la salud.

NIC:

5440: Aumentar sistemas de apoyo.

5510: Educación sanitaria.

ACTIVIDADES:

- Implicar al paciente, familia, amigos y seres queridos en los cuidados y en la planificación.
- Fomentar las relaciones con otras personas con los mismos problemas y metas.
- Proporcionar información al paciente acerca de la enfermedad, signos y síntomas, si procede.
- Determinar el conocimiento sanitario actual y las conductas de estilo de vida del individuo y familia.

DOMINIO 2: Nutricional-metabólico.

Diagnóstico 00002: Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades r/c incapacidad de ingerir alimentos y manifestado por alteración de la mucosa oral.

NOC:

1008: Estado nutricional: ingestión alimentaria y de líquidos.

1100: Higiene bucal.

NIC:

1803: Ayuda con los autocuidados: alimentación.

1730: Restablecimiento de la salud bucal.

1100: Manejo de la nutrición.

ACTIVIDADES:

- Proporcionar cuidados bucales y/o enseñar al paciente a realizarlos.
- Aplicar anestésicos tópicos, pastas de protección bucal o analgésicos sistémicos.
- Aconsejar comidas de poca cantidad, frecuentes y seleccionar alimentos suaves, blandos y no ácidos.
- Ayudar a mantener una posición sentada durante 30 minutos después de terminar de comer.
- Ajustar la dieta al estilo del paciente, según cada caso.
- Asegurarse que la dieta incluye alimentos ricos en fibra para evitar estreñimiento.

- Determinar el número de calorías y tipo de nutrientes necesarios para satisfacer las exigencias de alimentación.

Diagnóstico 00025: Riesgo de desequilibrio de volumen de líquidos r/c deterioro renal y tratamiento aplicado.

NOC:

NIC:

0602: Equilibrio hídrico.

1910: Manejo ácido-base.

0600: Equilibrio electrolítico y ácido-base.

2080: Manejo de líquidos / electrolitos.

ACTIVIDADES:

- Controlar a diario: peso, estado de la piel y mucosas, sensación de sed, aparición de edemas, la dificultad para respirar, y el registro de ingesta y eliminación.
- Consultar con el médico si los signos o síntomas del desequilibrio de líquidos y/o electrolitos persisten o empeoran.
- Controlar los valores de laboratorio relevantes para el equilibrio de líquidos (proteínas, osmolaridad...) y obtener muestra para el análisis de los niveles de líquidos o electrolitos alterados.
- Monitorizar el estado hemodinámico, incluyendo PVC, PAM, PAP y PCPE.
- Aconsejar condimentos alternativos a la sal: limón, ajo...
- En caso de restricción del aporte de líquidos hacer cuidados bucales frecuentes y ofrecer trocitos de hielo para disminuir la sensación de sed.

DOMINIO 3: Eliminación e intercambio.

Diagnóstico 00016: Deterioro de la eliminación urinaria r/c alteración renal secundaria a granulomatosis de Wegener y manifestado por mala calidad urinaria.

NOC:

NIC:

0503: Eliminación urinaria.

0590: Manejo de la eliminación urinaria.

0504: Función renal.

ACTIVIDADES:

- Controlar periódicamente la eliminación urinaria incluyendo frecuencia, consistencia, olor, volumen y color, si procede.
- Remitir al médico si se producen signos y síntomas de infección.
- Observar si hay signos y síntomas de retención urinaria.
- Enseñar a beber las cantidades adecuadas de agua según sus necesidades.

Diagnóstico 00032: Patrón respiratorio ineficaz r/c alteración de las vías respiratorias y manifestado por disnea y aumento del trabajo respiratorio.

NOC:

NIC:

0415: Estado respiratorio.

3320: Oxigenoterapia.

3350: Monitorización respiratoria.

ACTIVIDADES:

- Administrar oxígeno suplementario, según órdenes y controlar la eficacia de la oxigenoterapia (pulsioxímetro, gasometría arterial, etc.), si procede.
- Mantener la permeabilidad de las vías aéreas.
- Anotar el movimiento torácico, mirando simetría, utilización de músculos accesorios y retracción de músculos intercostales y supraclaviculares.
- Observar si hay disnea y sucesos que la mejoran o empeoran.
- Vigilar la frecuencia, ritmo, profundidad, y esfuerzo de las respiraciones.
- Elevar el cabecero de la cama para mejorar respiración.

DOMINIO 4: Actividad/reposo.

Diagnóstico 00198: Trastorno del patrón del sueño r/c malestar y manifestado por irritabilidad, inquietud y nerviosismo.

NOC:

NIC:

0004: Sueño.

1850: Mejorar el sueño.

ACTIVIDADES:

- Comprobar el esquema de sueño del paciente y observar las circunstancias físicas o psicológicas que interrumpen el sueño.
- Comentar técnicas y ajustar el ambiente (luz, ruidos, temperatura, colchón, cama, etc.) para favorecer el sueño.
- Ajustar el programa de administración de medicamentos para apoyar el ciclo del sueño/vigilia del paciente.
- Facilitar el mantenimiento de las rutinas del paciente a la hora de irse a la cama, indicios de presueño y objetos familiares, si procede.
- Observar y registrar el esquema y número de horas de sueño del paciente.

Diagnóstico 00204: Perfusión tisular periférica ineficaz r/c la etiopatogenia de la enfermedad y manifestado por el deterioro de los vasos sanguíneos (vasculitis).

NOC:

0802: Signos vitales.

0800: Termorregulación.

NIC:

2300: Administración de medicación.

6680: Monitorización de los signos vitales.

ACTIVIDADES:

- Controlar periódicamente las constantes vitales, sobre todo la presión arterial y frecuencia cardíaca.
- Administrar medicación vasoactiva prescrita y observar cualquier cambio producido en el paciente, si procede.
- Si el paciente presenta hipotermia debido a la falta de riego sanguíneo, mantenerle caliente con mantas, paños de agua caliente, etc.

DOMINIO 5: Percepción/cognición.

Diagnóstico 00122: Trastorno de la percepción sensorial (visual y auditiva) r/c el compromiso ocular y auditivo que genera la enfermedad y manifestado por visión borrosa y pérdida de audición.

NOC:**2401:** Función sensitiva: auditiva.**2404:** Función sensitiva: visión.**NIC:****1640:** Cuidados de los oídos.**1650:** Cuidados de los ojos.**ACTIVIDADES:**

- Observar la aparición de anomalías en ojos y oídos (heridas, drenaje...).
- Detectar si hay episodios de mareos asociados con problemas auditivos.
- Administrar medicación para oídos y ojos, según prescripción.
- Comprobar la agudeza auditiva y visual del paciente frecuentemente para detectar posibles complicaciones.
- Regular la temperatura ambiental y aplicar colirios o lágrimas artificiales para evitar la sequedad ocular.
- Realizar una buena higiene periódica de ojos y oídos.

DOMINIO 9: Afrontamiento/tolerancia al estrés.

Diagnóstico 00148: Temor r/c la falta de exposición a la enfermedad y manifestado por alteraciones emocionales (nerviosismo, preocupación, dificultad para conciliar el sueño...)**NOC:****1210:** Nivel del miedo.**1803:** Conocimiento: proceso de la enfermedad.**NIC:****4920:** Escucha activa.**5270:** Apoyo emocional.**5340:** Presencia.**ACTIVIDADES:**

- Evitar barreras a la escucha activa (minimizar sentimientos, ofrecer soluciones sencillas, interrumpir...).
- Favorecer la expresión de sentimientos y escuchar las preocupaciones del paciente.
- Estar físicamente disponible como elemento de ayuda y mostrar interés.

- Comunicar oralmente simpatía o comprensión por la experiencia que está pasando el paciente.

Diagnóstico 00132: Dolor agudo r/c la evolución de la enfermedad y manifestado por quejar verbales y cambios posturales del paciente.

NOC:

NIC:

1605: Control del dolor.

1400: Manejo del dolor.

2102: Nivel del dolor.

2210: Administración de analgésicos.

ACTIVIDADES:

- Realizar una valoración exhaustiva del dolor (información subjetiva y objetiva).
- Determinar un sistema de medición de la intensidad del dolor: escalas numéricas (del 0 al 10), escala visual analógica (EVA), y verbales (de ningún dolor al máximo imaginable).
- Valorar regularmente la eficacia de las medidas analgésicas farmacológicas y no farmacológicas establecidas viendo el grado de satisfacción del paciente. Si no se controla el dolor, avisar para ajustar o cambiar el tratamiento.
- Explorar con el paciente los factores que alivian y/o empeoran el dolor.
- Alentar al paciente a que discuta la experiencia dolorosa.
- Instaurar y modificar las medidas de control de dolor en función de la respuesta del paciente.

DOMINIO 11: Seguridad/protección.

Diagnóstico 00046: Deterioro de la integridad cutánea r/c alteración de la circulación y manifestado por la destrucción de membranas mucosas y capas de la piel.

NOC:

NIC:

1101: Integridad tisular: piel y membranas mucosas.

3660: Cuidados de las heridas.

3590: Vigilancia de la piel.

ACTIVIDADES:

- Comprobar y vigilar la temperatura y el color de la piel.
- Instaurar medidas para evitar mayor deterioro, si es necesario.
- Observar si hay enrojecimiento y pérdida de la integridad cutánea.
- Mantener siempre una técnica aséptica a la hora de manipular la herida para evitar infecciones.
- Administrar cuidados de la úlcera dérmica, si procede.
- Anotar las características de la herida.
- Aplicar fármacos adecuados a la piel/herida, si procede.
- Comparar y registrar regularmente cualquier cambio producido en la herida.

00004: Riesgo de infección r/c deterioro de la inmunidad del paciente debido al tratamiento inmunosupresor.

NOC:

0702: Estado inmune

0800: Termorregulación.

6540: Control de infecciones.

NIC:

6550: Protección contra las infecciones.

3740: Tratamiento de la fiebre.

3900: Regulación de la temperatura

ACTIVIDADES:

- Administrar terapia de antibióticos y antipiréticos, si procede.
- Asegurar una técnica adecuada para el cuidado de las heridas.
- Enseñar a la familia y paciente a evitar infecciones.
- Inspeccionar la existencia de enrojecimiento, calor extremo o drenaje en la piel y las membranas mucosas.
- Mantener las normas de asepsia y aislamiento ante el paciente de riesgo.
- Observar el grado de vulnerabilidad del paciente a las infecciones.
- Obtener muestras para realizar un cultivo, si procede.
- Ajustar la temperatura ambiental a las necesidades del paciente.
- Observar y registrar signos y síntomas de hipotermia o hipertermia.

- Control y registro periódico de los signos vitales, con especial atención a la temperatura corporal: oral, de 36,5 a 37,5°C; rectal, de 37 a 38,1°C; axilar, de 36 a 37°C.
- Aumentar el aporte de líquidos fríos (limonada, agua...) para suplir las pérdidas.
- Si se aplican métodos externos de refrigeración (compresas frías, bolsas de hielo...), evitar la humedad de la ropa y de la ropa de cama. Hay que tener en cuenta que el enfriamiento debe ser progresivo para evitar complicaciones.
- Discutir con la persona y familia los conceptos erróneos o las costumbres que favorecen la hipertermia: temperatura ambiente elevada, uso de ropas de abrigo excesivo, entornos calurosos y húmedos, etc.

(Ackley BJ, Ladwig GB, 2007) (Bulechek GM, et al., 2013) (Moorhead S, et al., 2013)

7. DISCUSIÓN

La granulomatosis de Wegener, como se ha visto a lo largo de este trabajo, es una enfermedad inusual que afecta a muy pocas personas y que, además, por su gran sintomatología, puede dar confusión a otro tipo de patologías. Esto hace que el diagnóstico sea más tardío y por lo tanto el curso de la enfermedad avance cada vez más, siendo el pronóstico peor.

Debido a la escasa información y evidencia científica que hay, hoy en día, de esta enfermedad, ha hecho que sea más difícil encontrar datos relevantes y de importancia sobre ciertos apartados de interés, como es, por ejemplo, el de la epidemiología. Existen datos muy generales, pero no sobre puntos específicos, como es en España.

Sí que es verdad que la introducción y el desarrollo de los procedimientos diagnósticos, como las biopsias, radiografías, métodos de detección de ANCAS, etc. han avanzado y han sido favorables para descubrir más rápido a las personas afectadas y tratarlas adecuadamente, puesto que en la época en la que se describieron los primeros casos de granulomatosis con poliangeítis algunos procedimientos nombrados no existían.

El desmesurado cuadro clínico que puede presentar esta enfermedad ha hecho factible la elaboración de planes de cuidados enfermeros importantes para unificar actuaciones y así, poder tratar lo mejor posible a las personas que cumplan los requisitos característicos de esta patología.

8. CONCLUSIONES

Las conclusiones que podemos extraer tras la realización de este trabajo son:

1. La granulomatosis de Wegener es una enfermedad sistémica, granulomatosa y necrosante cuya entidad es poco frecuente.
2. Es de etiología desconocida, aunque se la asocia a causa autoinmune.
3. Presenta una abundante y diversa sintomatología, afectando a cualquier zona del organismo.
4. La triada clásica distintiva es la afectación del tracto respiratorio superior e inferior, así como del riñón.
5. El tratamiento actual se basa en la asociación de glucocorticoides e inmunosupresores.
6. Es una enfermedad crónica que, adecuadamente tratada, tiene buen pronóstico y no debe acarrear ningún tipo de complicación.
7. La detección de los anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA) apoya fuertemente el diagnóstico.
8. La biopsia de pulmón tiene una fiabilidad del 90% para la confirmación del diagnóstico.
9. Existe escasa evidencia científica de esta patología por ser considerada una enfermedad rara e infrecuente.
10. Se unifican criterios de actuación elaborando un plan de cuidados de enfermería para tratar, lo mejor posible, a las personas que padecen dicha enfermedad.

9. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ackley BJ, Ladwig GB. Manual de diagnósticos de enfermería. Guía para la planificación de cuidados. 7ª ed. Madrid: Elsevier Mosby; 2007.
2. Adaptado de Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of primary small-vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68: 310–317.
3. Avellaneda A, Izquierdo M. Granulomatosis de Wegener [en línea]. Asociación española de vasculitis sistémicas. 2004. Disponible en: <http://www.enfermedades-raras.org/index.php/component/content/article?id=850>
4. Bulechek GM, et al. Clasificación de intervenciones de enfermería (NIC). 6ª ed. Barcelona: Elsevier; 2013.
5. Calzada JL, Jaramillo H, et al. Granulomatosis de Wegener: presentación de un caso clínico y revisión de la bibliografía. *Medicina Interna de México*. 2012, 28: 504-507.
6. Cantillo J de J, et al. Granulomatosis de Wegener. Una enfermedad de varias caras. *Acta Médica Colombiana* [en línea] 2007; 32: 136-144. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=163114146021>
7. Carmargo JP et al. Granulomatosis de Wegener. Un pasado ligado al presente. *Acta Médica Colombiana* 2007; 32: 145-156.
8. Cenetec eds. Tratamiento farmacológico de la granulomatosis de Wegener. 2014. Disponible en: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/IMSS-711-14-GranulomatosisWegener/711GRR.pdf>
9. Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, et al. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. *Ann Rheum Dis*; 2011; 70 (4): 704.
10. Gómez-Román, JJ. Hemorragias alveolares difusas pulmonares. *Arch Bronconeumol*. 2008; 44:428-436.
11. Harris ED, Budd RC, Genovese MC, Firestein GS, Sargent JS, Sledge CB. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 7th ed. St. Louis, Mo: WB Saunders; 2005:1361-1366.
12. Hellmich B, Lamprecht P, Gross WL. Advances in the therapy of Wegener's granulomatosis. *Curr Op Rheumatol* 2006; 18: 25-32.
13. Labajo R, Rodríguez M G, Sáez E, y Hernández M. Granulomatosis de Wegener en atención primaria, *Semergen*: 2001; 27: 317-319.
14. Langford CA, Sneller MC, Hallahan CW, et al. Clinical features and therapeutic management of subglottic stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1996; 39: 1754-1760.
15. Langford CA. Granulomatosis con poliangeítis (Granulomatosis de Wegener) [en línea]. *American College of Rheumatology*; 2013. Disponible en: <https://www.rheumatology.org/Content.aspx?id=2147485014>
16. Leavitt RY, Fauci AS, et al. The American Collage of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1101-1107.

17. López-Rodríguez R, García-González J, et al. Manifestaciones neurológicas de la granulomatosis de Wegener: caso clínico. Rev. méd. Chile [revista en Internet]. 2007 Jul; 135(7): 913-916. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0034-98872007000700012&script=sci_arttext&tlng=en
18. Luis Rodrigo M T. Los diagnósticos enfermeros. Revisión crítica y guía práctica. 8ª ed. España (Barcelona): Elsevier Masson; 2008.
19. Martínez-Murillo M, et al. Granulomatosis con poliangeítis (Wegener). Descripción de 15 casos. Reumatología Clínica. Ed. Elsevier Doyma. 2012; 8: 15-19.
20. Moorhead S, et al. Clasificación de resultados de enfermería (NOC). 5ª ed. España (Barcelona): Elsevier; 2013.
21. Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of primary small and medium vessel vasculitis. Ann Rheum Dis 2009; 68: 310-317.
22. Murray J, Nadel J. Textbook of Respiratory Medicine. 3rd ed. Philadelphia, Pa: W.B. Saunders Company; 2000: 1462-1463.
23. Porcel JM. Enfermedades sistémicas autoinmunes del adulto: conectivopatías y vasculitis. Lleida. Edicions de la universitat de Lleida; 2006; 129-130.
24. Regueiro AM, Villaescusa R, et al. Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA): una herramienta importante en el diagnóstico de las vasculitis. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. 2002; 18 (3). Versión online ISSN 1561-2996
25. Rockall AG, Rickards D, Shaw PJ. Imaging of the pulmonary manifestations of systemic disease. Postgrad Med J 2001; 77: 621-638.
26. Rodés J, Guardia J, eds. Medicina interna. Vol 2. 2ª ed. Masson; 2004; 3158-3161.
27. Rozman C, Cardellach F. Medicina interna. Vol 1. 17ª ed. España: Elsevier; 2012; 1038-1039.
28. Salazar, Kenneth. Granulomatosis de Wegener y vasculitis asociadas con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA). Revista médica de Costa Rica y Centroamérica. LXV 2008; 583: 175-177.
29. Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, et al. Granulomatosis de Wegener, abordaje diagnóstico y terapéutico. Gac Méd Méx. 2009; 146: 121-129.
30. Villamizar JR, Sandoval GP. Avances en el diagnóstico de la granulomatosis de Wegener. Actas de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello. 2000; 28 (1).

10. ANEXOS

I: Frecuencia de las manifestaciones clínicas de la granulomatosis de Wegener.

Manifestación	Al comienzo de la enfermedad (%)	Durante la evolución (%)
Riñón		
Glomerulonefritis	18	77
ORL	73	92
Sinusitis	51	85
Enfermedad nasal	36	68
Otitis media	25	44
Sordera	14	42
Estenosis subglótica	1	16
Otalgia	9	14
Lesiones bucales	3	10
Pulmón	45	85
Infiltrados pulmonares	25	66
Nódulos pulmonares	24	58
Hemoptisis	12	30
Pleuritis	10	28
Ojos		
Conjuntivitis	5	18
Dacriocistitis	1	18
Escleritis	6	16
Ptosis	2	15
Dolor ocular	3	11
Pérdida de la visión	0	8
Lesión retiniana	0	4
Lesión corneal	0	1
Iritis	0	2
Otras		
Artralgias/artritis	32	67
Fiebre	23	50
Tos	19	46
Anomalías cutáneas	13	46
Pérdida de peso (> 10%)	15	35
Neuropatía periférica	1	15
Enfermedad del sistema nervioso central	1	18
Pericarditis	2	6
Hipertiroidismo	1	3
Afección de paratiroides	< 1	
Afección de las arterias pulmonares	< 1	
Afección del aparato genitourinario inferior	< 1	

De Fancy².

Fuente: Labajo R, Rodríguez M G, Sáez E, y Hernández M. Granulomatosis de Wegener en atención primaria, *Semergen*: 2001; 27: 317-319.

II: Diagnósticos de enfermería.

Debido a que este tipo de vasculitis puede afectar a todo el organismo, por ser sistémica, considero que, referente al sistema circulatorio y al dominio actividad/reposo, es apropiado añadir los siguientes diagnósticos:

Diagnóstico	NOC	NIC
00200. Riesgo de disminución de la perfusión tisular cardíaca	1914: Control del riesgo: salud cardiovascular 0405: Perfusión tisular: cardíaca	6680: Monitorización de los signos vitales. 4040: Cuidados cardíacos
00201. Riesgo de perfusión tisular cerebral ineficaz	0909: Estado neurológico 0406: Perfusión tisular: cerebral	2550. Mejora de la perfusión cerebral 2620. Monitorización neurológica
00203. Riesgo de perfusión renal ineficaz	0504. Función renal 0503: Eliminación urinaria	4120. Manejo de líquidos 0590: Manejo de la eliminación urinaria

III: Recomendaciones para el tratamiento de la inducción de la remisión en la granulomatosis de Wegener.

Etapa de la enfermedad	Medicamentos	Dosis	Recomendación
Generalizada	Ciclofosfamida oral a	2 mg/kg/día, VO	Ib/A
Generalizada	Ciclofosfamida en pulsos a	15-20 mg/kg IV c/3er semana	Ia/A
Temprana sistémica	Metotrexate a	0.3 mg/kg/semana IV, VO	Ib/A
Localizada	Trimetoprin/sulfametoxazol a	2x 960mg/ día VO	Ila/A
Grave	Plasmaféresis	40-60 ml/kg	Ib/A

a Más prednisona a dosis de 1 mg/kg/día.

b Basados en estudios con altos niveles de evidencia y recomendación, según Woolf (referencia 36).

VO=vía oral, IV=vía intravenosa.

Fuente: Hellmich B, Lamprecht P, Gross WL. Advances in the therapy of Wegener's granulomatosis. Curr Opin Rheumatol 2006;18:25-32.

IV: Reducción de la dosis de pulso de ciclofosfamida de acuerdo a edad y función renal.

	Creatinina (µmol/L)	
Edad en años	< 300	300 - 500
< 60	15 mg/kg/pulso	12.5 mg/kg/pulso
- 70	12.5 mg/kg/pulso	10 mg/kg/pulso
>70	10 mg/kg/pulso	7.5 mg/kg/pulso

Fuente: Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of primary small and medium vessel vasculitis. Ann Rheum Dis 2009; 68:310-317

V: Recomendaciones para el tratamiento de la fase de mantenimiento de la remisión en la granulomatosis de Wegener.

Medicamentos	Dosis	Recomendación	
Azatioprina b	2 mg/kg/día VO	1b/A	7,50,56,57
Metotrexato b	0.3 mg/kg/semana IV, VO	1b/A	7,50,56,66
Leflunomida b	30-40 mg/día VO	1b/A	7,50,56,65,66
Trimetoprim/sulfametoxazol b	2x 960mg/ día VO	1b/A	7,50,56,72,74
Micofenolato de mofetilo b	2 g /día	IIc/B	50,56,67,68,69,70
Desoxipergualina	0.5 mg/kg/día	III/C	7,50,56,80,81

Basados en estudios con altos niveles de evidencia y recomendaciones, según Woolf Referencia 36.

VO=vía oral, IV=vía intravenosa.

B la prednisona debe ser administrada a 7.5 mg/ día o menos

Basados en estudios con altos niveles de evidencia y recomendaciones, según Woolf

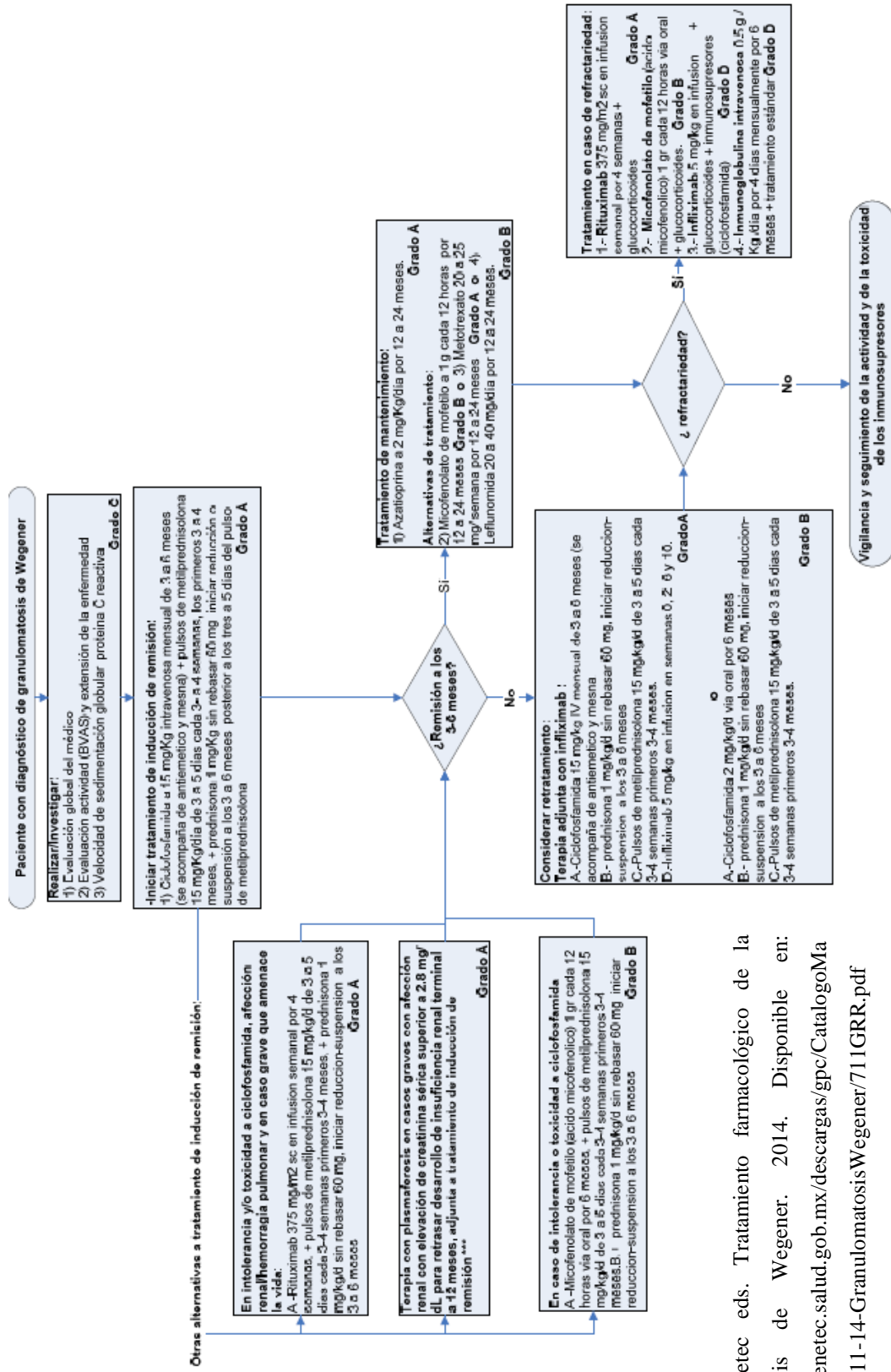
Fuente: Hellmich B, Lamprecht P, Gross WL. Advances in the therapy of Wegener's granulomatosis. Curr Opin Rheumatol 2006;18:25-32.

VI: Resumen de recomendaciones actuales para el tratamiento de vasculitis de pequeños vasos asociados a ANCA.

Etapa de la enfermedad	Tratamiento
Sistémica temprana	Metotrexate 15mg/ semana oral/parenteral, incremento a 20-25mg/semana + GC, suplemento de ácido fólico
Generalizada	Ciclofosfamida IV/VO + GC, duración de 6 meses (oral) o 6-9 pulsos (IV) (Rituximab puede ser una alternativa)
Grave (creatinina > 500 µmol)	Terapia estándar para enfermedad generalizada + recambio plasmático.
Glucocorticoides concomitante	Prednisolona/prednisona 1 mg/Kg/d oral, frenar a 15 mg/d o menos de 3 meses
Mantenimiento de la remisión	
Después de inducción exitosa de la remisión	Azatioprina 2 mg/Kg/d oral + dosis bajas de glucocorticoides Leflunomida 20 mg/d oral + dosis bajas de glucocorticoides Metotrexate 20-25 mg/semana + dosis bajas de glucocorticoides Duración 18 meses.
Glucocorticoides concomitante	Prednisolona/prednisona menos de 10 mg/d
Refractaria, recaída o enfermedad persistente	
Después de que la inducción a la remisión estándar falló	Inmunoglobulina IV 2g/Kg por 5 días Rituximab IV Infliximab 3-5mg/Kg IV 1-2 mensualmente Micofenolato mofetil 2 g/d oral 15-Deoxyspergualin 0.5 mg/kg/d SC hasta nadir; entonces frenar hasta recuperación leucocitaria (6 ciclos) Globulina antitimocito 2.5 mg/Kg/d IV por 10 días (ajustar de acuerdo a conteo de linfocitos)

Fuente: Adaptado de Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of primary small-vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68:310–317

VII: Algoritmo sobre el tratamiento de la granulomatosis de Wegener.



Fuente: Cenetec eds. Tratamiento farmacológico de la granulomatosis de Wegener. 2014. Disponible en: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/IMSS-711-14-GranulomatosisWegener/711GRR.pdf>