

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 39 años, natural de Georgia, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos.

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS:

- Aborto espontáneo durante el 2005.
- Artromialgias migratorias de más de 1 año de evolución en rodillas, codos y cintura escapular que respetan articulaciones distales de extremidades.
- Ingreso hace 2 años por anemia e infiltrados pulmonares. Se realiza TC torácico que informa de condensación alveolar en lóbulo inferior izquierdo e infiltrados en vidrio deslustrado bilaterales de predominio izquierdo. Se completa estudio con fibrobroncoscopia que no muestra lesiones macroscópicas, con BAS con citología, Ziehl y Löwenstein negativos. Cultivo de esputo positivo para H. influenzae. En dicho ingreso se inició estudio de anemia que mostró patrón de ferropenia y déficit de vitamina B12 y fólico. El estudio endoscópico digestivo mostró dolico colon y gastritis antral crónica leve. Biopsia duodenal normal. El estudio inmunológico fue negativo, así como las serologías para virus de la hepatitis, VIH y lúes. Marcadores tumorales y ECA normales. Requirió transfusión de 2 concentrados de hematíes y presentó buena evolución con tratamiento antibiótico, ante lo cual fue dada de alta con ferrotterapia oral, vitamina B12 y fólico. Realizó seguimiento en Consultas Externas de Medicina Interna, Digestología y Hematología de nuestro centro, ampliándose el estudio mediante cápsula endoscópica (06/2010), que mostró 3 angiodisplasias en íleon terminal. A pesar del tratamiento y de la ausencia de clínica añadida, la paciente requiere de nueva transfusión durante su seguimiento.
- Reingreso a los 6 meses por agudización de su anemia y dolor pleurítico derecho. Se observa un derrame pleural derecho, realizándose toracocentesis con líquido pleural con pH 7.10, leucocitos 82680xmm³ (PMN 92%, Mononucleares 6%), glucosa 39g/L, proteínas 40.2g/L, LDH 1764U/L y ADA 66.8U/L. Se realiza nuevo TC de tórax que muestra derrame pleural loculado posterior derecho, infiltrado alveolar biapical de predominio derecho con presencia de broncograma aéreo compatible con bronconeumonía de etiología inespecífica. Con la orientación de derrame pleural metaneumónico complicado se realiza drenaje torácico, obteniéndose débito serofibrinoso, con cultivo microbiológico negativo. Analíticamente se observa patrón de citolisis y colestasis hepática, por lo que se completa estudio con ecografía abdominal, que muestra una mínima dilatación de la vía biliar intrahepática de origen inespecífico y una vesícula biliar distendida con abundante barro biliar sin evidencia de colecistitis aguda y lesión de 2mm en lóbulo hepático derecho compatible con hemangioma.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Acude a urgencias, tras 4 meses de su última alta, por tos con expectoración hemoptoica y fiebre de 1 semana de evolución, sin otra sintomatología acompañante.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

PA 196/105mmHg, FC 105x', Temp 36.0°C, SpO₂ (FiO₂: 0.21) 98%. Consciente y orientada. Palidez cutánea. Normohidratada. Eupneica en reposo. Livedo reticularis en EEII. Cardio: Tonos rítmicos, no soplos ni signos de insuficiencia cardiaca derecha ni trombosis venosa profunda. Respir: Murmullo vesicular conservado con crepitantes en base izquierda. Abdomen: Blando y depresible, no doloroso, no masas ni megalias. NRL: No signos de meningismo ni focalidad neurológica.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

- Análisis (Ucias): Hb 7.1; hto 25%, VCM 79, plaquetas 542.000. Leucocitos 10280(89S/ 3B/ 4L), quick 96%, glicemia 95, urea 38, creatinina 1,02, filtrado glomerular > 60, GOT 20, CPK 124, Na 136, k 3,6.
- Gasometría Arterial (Ucias, FiO2 21%): pH 7.48, pCO2 35, pO2 65, SpO2 94%.
- Análisis (Sala): Hematíes $3.37 \times 10^{12}/L$, Hb 77.0g/L, Htco 27%, VCM 78.8fL, HCM 22.9pg, CHCM 290g/L, Plaq $622 \times 10^9/L$, Leucos $7.86 \times 10^9/L$ (N 71.3%, L 19.7%, Mo 3.7%, Eo 3.4%, Ba 0.4%), No se observan esquistocitos, Reticulocitos 5.5%, VSG 114mm, TP 11" (91%), INR 1.04, TTPA 27", Fibrinógeno 6.5g/L, Gluc 88mg/dl, Urea 39mg/dl, Creat 0.94mg/dl, FG >60ml/min, Urato 4.2mg/dl, Colest tot 203mg/dl, Trigl 259 mg/dl, Bil Total 1.1mg/dl, AST 16UI/L, ALT 12UI/L, F. Alc 114U/L, LDH 156UI/L, CK 16UI/L, Ca-II 9.2mg/dl, P 4.4mg/dl, Na 139mmol/L, K 4.8mmol/L, Prot Total 59.0g/L, Fe (II-III) 20µg/dL, Transferrina 278mg/dl, IST 10%, Ferritina 107.8µg/L, Proteinograma normal, Vit B12 267, Folatos 4.83, Haptoglobina 329mg/dl. Estudio inmunológico: IgG e IgM anti Beta 2 glicoproteína Negativos, IgG e IgM anti Cardiolipina Negativos, Anticoagulante Lúpico Negativo, C-ANCA: 1/40, P-ANCA: Negativo, Atípico Negativo, ANA 1/160 con patrón moteado, anti DNA Negativo, Ac. anti Scl 70 Negativo, Ac. anti RNP Negativo, Ac. anti Centrómero Negativo, Ac. anti membrana basal glomerular Negativo.
- Sedimento de orina: Leucos 1-4, Hematíes 40-50, flora escasa, algunas células epiteliales, algunas levaduras.
- Orina 24h: 950ml, Creatinina 1210.9mg/24h, Proteína 2062mg/24h.
- Rx de Tórax: Aumento de densidad bibasal con broncograma aéreo (Imagen 1).
- Eco-Abdomen: Hígado de tamaño conservado de ecogenicidad correcta sin lesiones focales. Vía biliar de calibre respetado con vesícula con imágenes de litiasis en su interior. Riñón derecho de tamaño aumentado (112mm de eje mayor) y disminuido de ecogenicidad por edema y grosor correcto sin litiasis ni ectasia Riñón izquierdo de tamaño aumentado (122 mm de eje mayor) y disminuido de ecogenicidad sin litiasis ni ectasia de la vía con buen grosor parenquimatoso. Páncreas y bazo normales. Vejiga de paredes lisas.
- TAC de Tórax: Las estructuras mediastínicas se encuentran centradas, siendo de morfología normal. Los hilios pulmonares son de tamaño normal, de morfología vascular. Infiltrados alveolares parcheados, difusos, bilaterales y de predominio en los lóbulos inferiores, asociado a engrosamiento de septos interlobulares. Ganglios aumentados de tamaño a nivel del espacio retrocavopretraqueal. Espacio pleural libre. Pared torácica sin hallazgos valorables. Glándulas suprarrenales de tamaño y morfología normal. Litiasis biliar. (Imagen 2).
- Fibrobroncoscopia: Laringe normal con cuerdas vocales móviles. Tráquea normal, con algún resto hemático antiguo. Árbol bronquial bilateral morfológicamente normal, sin lesiones endoluminales ni secreciones patológicas. Se realiza BAL en bronquio lobar medio: Cultivo bacteriológico, Zhiel y Löwenstein negativos; Citología: presencia de abundantes hemosiderófagos, siendo negativo para células malignas.

En este punto, se solicita una prueba complementaria que resulta diagnóstica.

La prueba solicitada es una Biopsia renal, que muestra (Imágenes 3, 4, 5):

- Glomerulonefritis necrotizante focal y esclerosante segmentaria asociada a positividad ANCA-MPO.
- IF para Ig (IgA, IgG e IgM) y Complemento (1q, C4, C3): Negativa.

DIAGNÓSTICO:

Con todos los datos mostrados, podemos establecer el diagnóstico de Vasculitis ANCA-MPO con afectación renal y pulmonar.

TRATAMIENTO:

Se inició tratamiento corticoideo con metilprednisolona (que inicialmente fue a dosis altas), inmunosupresor con micofenolato, así como tratamiento no inmunológico para controlar principalmente la hipertensión y la proteinuria con asociaciones de IECAs y ARA-II. El objetivo del tratamiento es impedir la mortalidad por hemorragia alveolar e impedir la pérdida irreversible de la función renal.

EVOLUCIÓN:

La paciente presentó una evolución favorable, con una función renal conservada y cifras de hemoglobina y presión arterial controladas, persistiendo mínima proteinuria y títulos elevados de ANCA-MPO en el último control en consultas externas.

ANEXO IMÁGENES:

Imagen 1



Imagen 2:

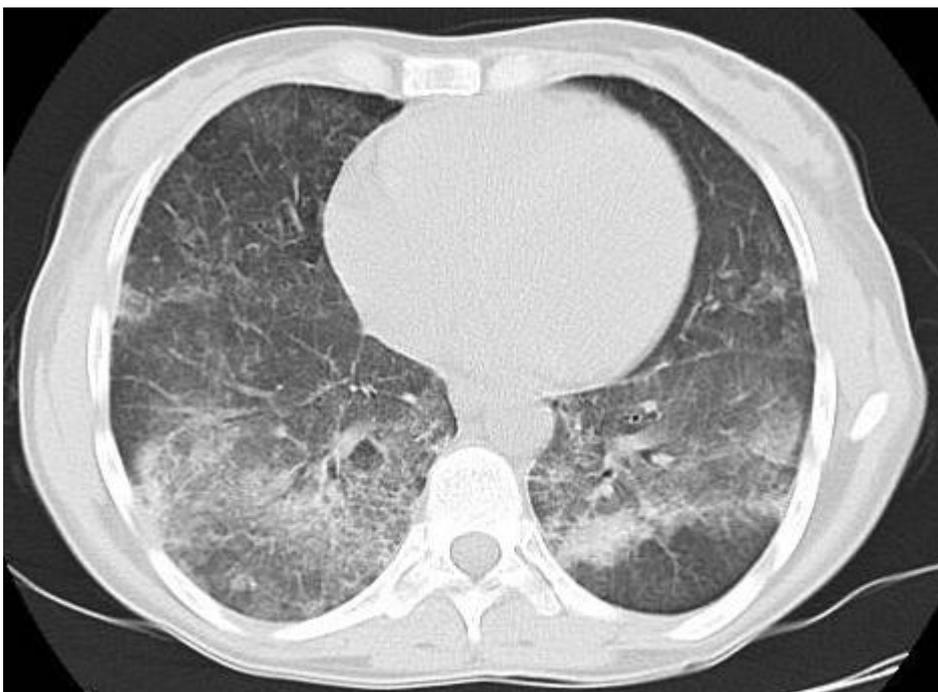


Imagen 3:

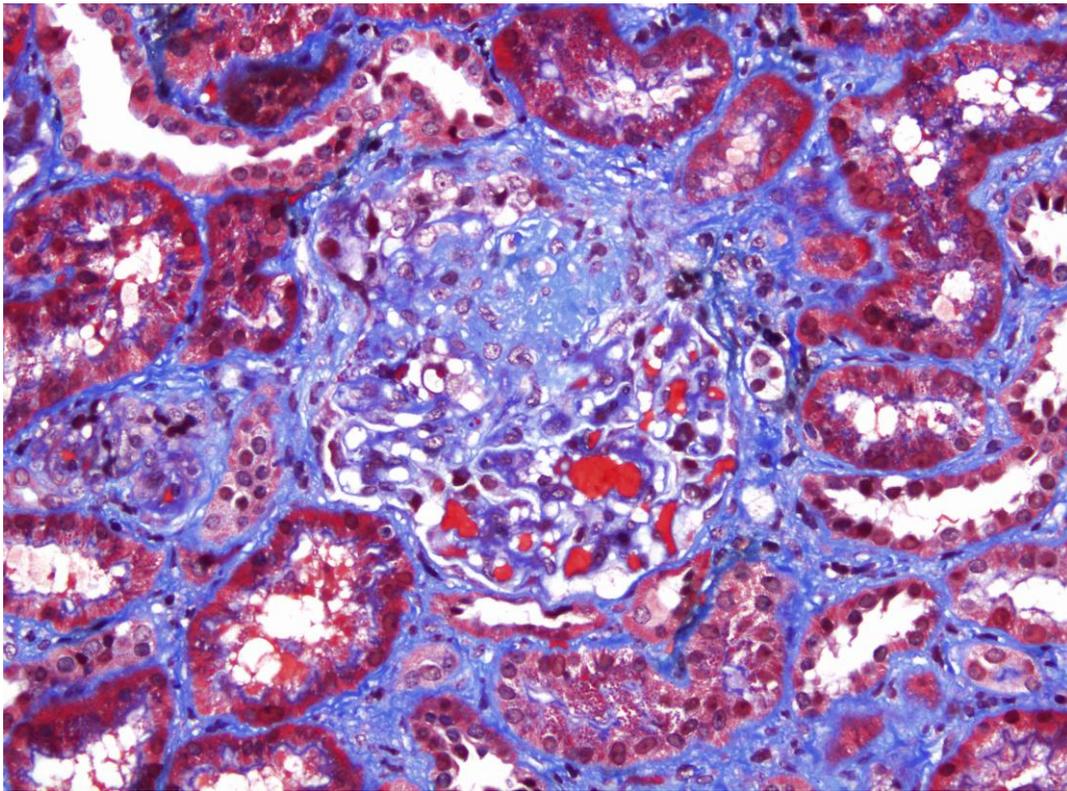


Imagen 4:

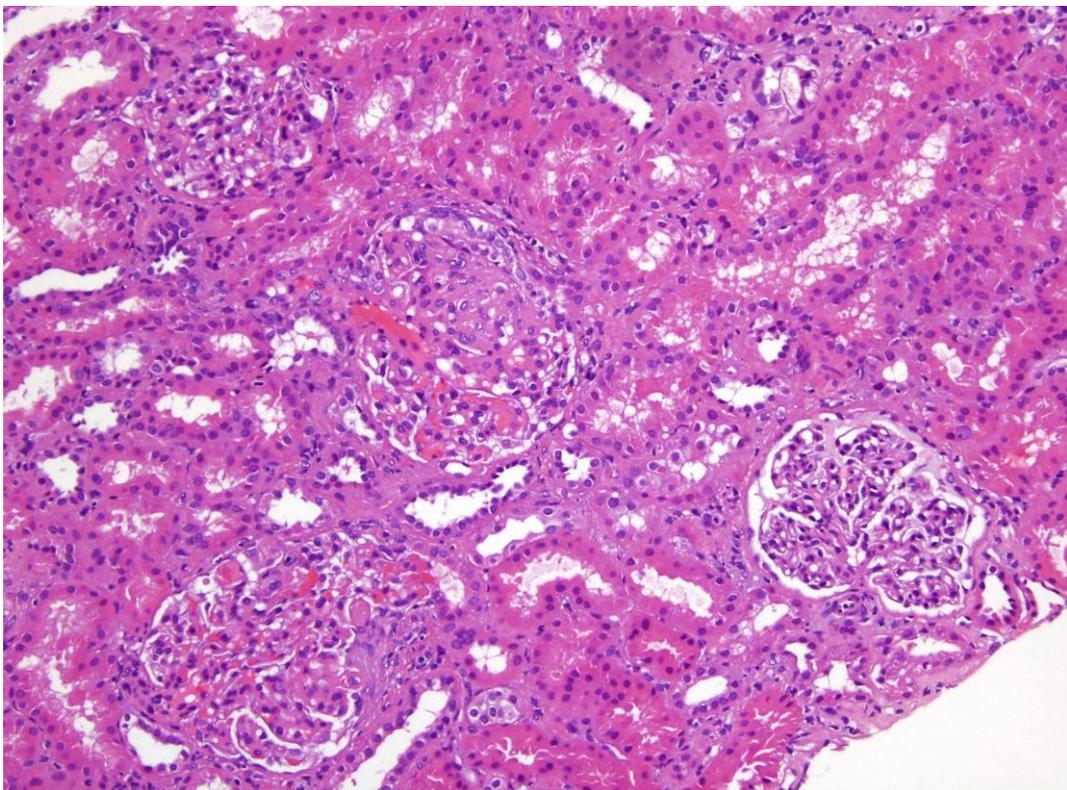


Imagen 5:

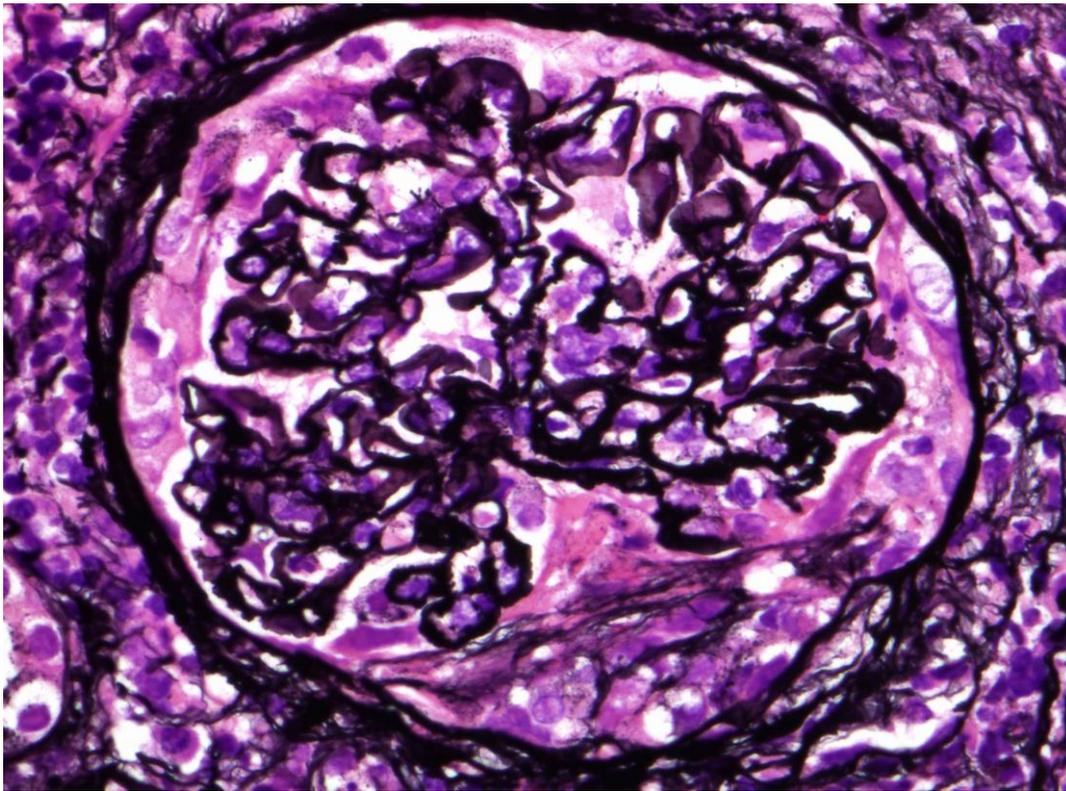


Imagen 6:



Glomerulonefritis. Clasificación.

- a) Primarias Vs secundarias
- b) Mecanismo patogénico

Sin depósitos inmunes	IC formados in situ	IC circulantes
<ul style="list-style-type: none"> • GNOM • GNRP-III • GNEFS 	<ul style="list-style-type: none"> • GNRP-I • GNMB 	<ul style="list-style-type: none"> • GNRP-II • GNPE • GNMP • GNM IgA

- c) Asociación a ANCA

c-ANCA	p-ANCA
<ul style="list-style-type: none"> • Wegener • Churg-Straus 	<ul style="list-style-type: none"> • PAN microscópica • Churg-Straus • Angiitis por hipersensibilidad

- d) Clínica al debut

Sd Nefrítico	Sd Nefrótico	Proteinuria + Hematuria	Hematuria recidivante
<ul style="list-style-type: none"> • GNRP (I, II, III) • GNPE 	<ul style="list-style-type: none"> • GNOM • GNM • GNEFS 	<ul style="list-style-type: none"> • GNMP 	<ul style="list-style-type: none"> • GNM IgA

Imagen 7:

Diagnóstico diferencial de SRP

El SRP es un diagnóstico sindrómico basado en criterios clínicos, radiológicos, de laboratorio e histológicos.

Causas inmunológicas	Causas no inmunológicas
<ul style="list-style-type: none">• Enfermedad de Goodpasture• Granulomatosis de Wegener• Poliangeitis microscópica• Lupus eritematoso sistémico• Púrpura de Schönlein-Henoch• Crioglobulinemia mixta esencial	<ul style="list-style-type: none">• Edema agudo de pulmón (en IRC)• Legionella• Trombosis de la vena renal + TEP

Imagen 8:

