CASO CLÍNICO. BLOQUE IV (EAI)

Escuela de Verano de Medicina Interna. 28 de Junio de 2014



ANTECEDENTES PERSONALES

- Mujer de 39años.
- Natural de Georgia. Reside en Cataluña desde 2006.
- No alergias medicamentosas conocidas.
- No hábitos tóxicos.
- 1 hija (parto natural) en 2007.



ANTECEDENTES PATOLÓGICOS

- Aborto espontáneo en el 2005.
- Artralgias migratorias proximales de más de 1 año de evolución.
- Anemia multifactorial diagnosticada en 01/2010.
 Múltiples agudizaciones.
- Infiltrados pulmonares con diferentes patrones radiológicos en 3 ocasiones, la primera en 01/2010.
- Ha requerido 3 ingresos hospitalarios por los motivos arriba descritos.

- Motivo de consulta: Astenia de 1 mes de evolución.
- EF (destaca): HTA moderada. Taquicardia. Palidez cutáneo-mucosa. Estado general afectado. Mínimos crepitantes secos bibasales.
- Se realizó:
 - O Análisis: Hb 37g/L, Htco 15.5%, VCM 62.5fL, CHCM 242g/L. Leucos 12.53*109/L (Fórmula normal), Plaq 568*109/L. Bil Total 3.6mg/dl (esterificada 0.4mg/dl), VSG 71mm, Reticulocitos 2%, Fe 175μg/dL, Transferrina 370mg/dl, Ferritina 34μg/L, Folatos 2.3ng/ml, Vit B12 109ng/ml, Haptoglobina 209mg/dl. Función renal, resto de perfil hepático, hemostasia, ionograma, perfil tiroideo y LDH normales.
 - ECG: Ritmo sinusal a 70x', sin alteraciones de la repolarización.
 - o Rx de tórax: Patrón intersticial bibasal de predominio izquierdo.
 - TC torácico: Condensación alveolar en lóbulo inferior izquierdo e infiltrados en vidrio deslustrado bilaterales de predominio izquierdo de tipo inflamatorio-infeccioso.
 - O Cultivo de esputo: Positivo para H. influenzαe.
 - <u>Fibrobroncoscopia</u>: Sin lesiones macroscópicas. <u>BAL</u>: Citología negativa para células malignas, Ziehl y Löwenstein negativos. Cultivo bacteriano y de Legionella negativos. Recuento celular con 82% macrófagos.
 - o <u>Fibrogastroscopia</u>: Gastritis antral crónica leve. <u>Biopsia duodenal</u>: Normal. <u>Fibrocolonoscopia</u>: Dolicocolon.
 - Serología para HIV y lúes: Negativas.
 - PPD: Negativo.
 - ECA: Normal.
 - <u>Estudio inmunológico</u>: FR, ANA, ANCA negativos. Ac anti-Ach negativos.
 - Serologías para virus de la hepatitis (VHB, VHC): Negativas.
 - Marcadores tumorales: AFP, CA 15.3, CA 19.9, CEA normales.
 - o <u>IgA:</u> Niveles normales. <u>Ac antitransglutaminasa</u>: Negativos.
 - Coombs indirecto: Negativo.
 - Sedimento de orina: Normal.

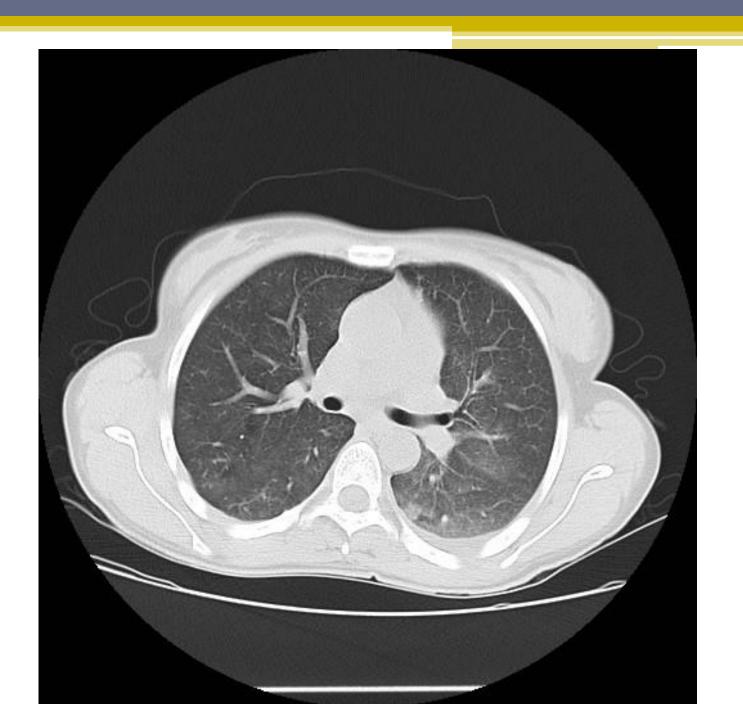


- Motivo de consulta: Astenia de 1 mes de evolución.
- EF (destaca): HTA moderada. Taquicardia. Palidez cutáneo-mucosa. Estado general afectado. Mínimos crepitantes secos bibasales.
- Se realizó:
 - O Análisis: Hb 37g/L, Htco 15.5%, VCM 62.5fL, CHCM 242g/L. Leucos 12.53*109/L (Fórmula normal), Plaq 568*109/L. Bil Total 3.6mg/dl (esterificada 0.4mg/dl), VSG 71mm, Reticulocitos 2%, Fe 175μg/dL, Transferrina 370mg/dl, Ferritina 34μg/L, Folatos 2.3ng/ml, Vit B12 109ng/ml, Haptoglobina 209mg/dl. Función renal, resto de perfil hepático, hemostasia, ionograma, perfil tiroideo y LDH normales.
 - ECG: Ritmo sinusal a 70x', sin alteraciones de la repolarización.
 - o Rx de tórax: Patrón intersticial bibasal de predominio izquierdo.
 - <u>TC torácico</u>: Condensación alveolar en lóbulo inferior izquierdo e infiltrados en vidrio deslustrado bilaterales de predominio izquierdo de tipo inflamatorio-infeccioso.
 - O Cultivo de esputo: Positivo para H. influenzαe.
 - <u>Fibrobroncoscopia</u>: Sin lesiones macroscópicas. <u>BAL</u>: Citología negativa para células malignas, Ziehl y Löwenstein negativos. Cultivo bacteriano y de Legionella negativos. Recuento celular con 82% macrófagos.
 - o <u>Fibrogastroscopia</u>: **Gastritis antral** crónica leve. <u>Biopsia duodenal</u>: Normal. <u>Fibrocolonoscopia</u>: Dolicocolon.
 - Serología para HIV y lúes: Negativas.
 - o PPD: Negativo.
 - ECA: Normal.
 - o <u>Estudio inmunológico</u>: FR, ANA, ANCA negativos. Ac anti-Ach negativos.
 - Serologías para virus de la hepatitis (VHB, VHC): Negativas.
 - Marcadores tumorales: AFP, CA 15.3, CA 19.9, CEA normales.
 - o <u>IgA:</u> Niveles normales. <u>Ac antitransglutaminasa</u>: Negativos.
 - Coombs indirecto: Negativo.
 - Sedimento de orina: Normal.

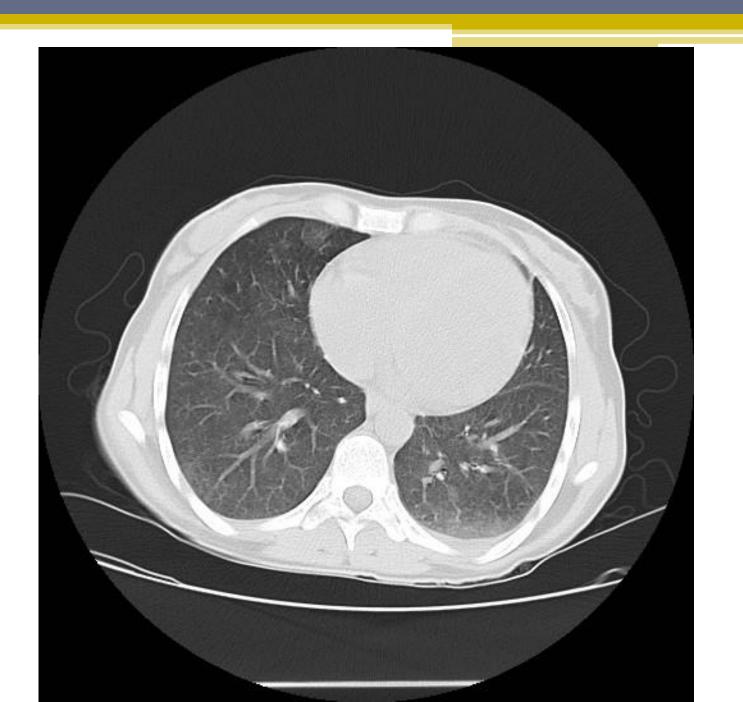


















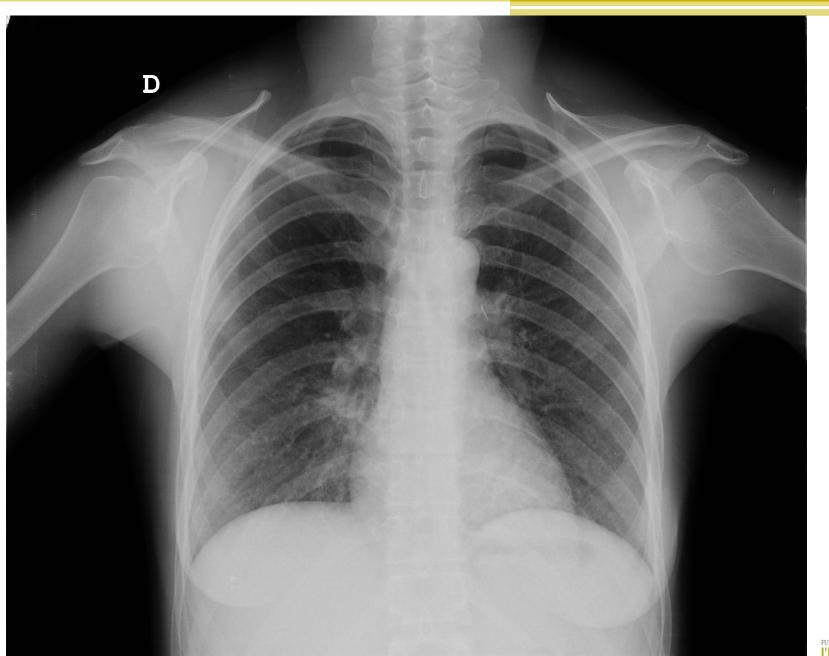
- Motivo de consulta: Astenia de 1 mes de evolución.
- EF (destaca): HTA moderada. Taquicardia. Palidez cutáneo-mucosa. Estado general afectado.
- Se realizó:
 - O Análisis: Hb 37g/L, Htco 15.5%, VCM 62.5fL, CHCM 242g/L. Leucos 12.53*109/L (Fórmula normal), Plaq 568*109/L. Bil Total 3.6mg/dl (esterificada 0.4mg/dl), VSG 71mm, Reticulocitos 2%, Fe 175μg/dL, Transferrina 370mg/dl, Ferritina 34μg/L, Folatos 2.3ng/ml, Vit12 109ng/ml, Haptoglobina 209mg/dl. Función renal, resto de perfil hepático, hemostasia, ionograma, perfil tiroideo y LDH normales.
 - o ECG: Ritmo sinusal a 70x', sin alteraciones de la repolarización.
 - o Rx de tórax: Patrón intersticial bibasal de predominio izquierdo.
 - <u>TC torácico</u>: Condensación alveolar en lóbulo inferior izquierdo e infiltrados en vidrio deslustrado bilaterales de predominio izquierdo de tipo inflamatorio-infeccioso.
 - Cultivo de esputo: Positivo para H. influenzαe.
 - <u>Fibrobroncoscopia</u>: Sin lesiones macroscópicas. <u>BAL</u>: Citología negativa para células malignas, Ziehl y Löwenstein negativos. Cultivo bacteriano y de Legionella negativos. Recuento celular con 82% macrófagos.
 - o <u>Fibrogastroscopia</u>: **Gastritis antral** crónica leve. <u>Biopsia duodenal</u>: Normal. <u>Fibrocolonoscopia</u>: Dolicocolon.
 - Serología para HIV y lúes: Negativas.
 - o PPD: Negativo.
 - ECA: Normal.
 - o <u>Estudio inmunológico</u>: FR, ANA, ANCA negativos. Ac anti-Ach negativos.
 - Serologías para virus de la hepatitis (VHB, VHC): Negativas.
 - o Marcadores tumorales: AFP, CA 15.3, CA 19.9, CEA normales.
 - o IgA: Niveles normales. <u>Ac antitransglutaminasa</u>: Negativos.
 - Coombs: Negativo.
 - Sedimento de orina: Normal.



- Orientación diagnóstica:
 - Anemia microcítica hipocroma multifactorial a estudio.
 - Infección respiratoria aguda por H. influenzαe.
 - ✓ Patrón intersticial pulmonar a estudio.
- Tratamiento: Requirió y presentó buena evolución con:
 - Transfusión de 4 concentrados de hematíes.
 - Antibioticoterapia empírica (Amoxicilina-clavulámico).
 - Ferroterapia oral.
 - Vitamina B12 y ácido fólico orales.

Realizó seguimiento en Consultas Externas de Medicina Interna, Digestología y Hematología de nuestro centro, ampliándose el estudio mediante cápsula endoscópica (06/2010): 3 angiodisplasias en íleon terminal. Estudio de hemoglobinopatías negativo.

A pesar del tratamiento y de la ausencia de clínica añadida, la paciente requiere de 1 nueva transfusión sanguínea por nueva anemización.



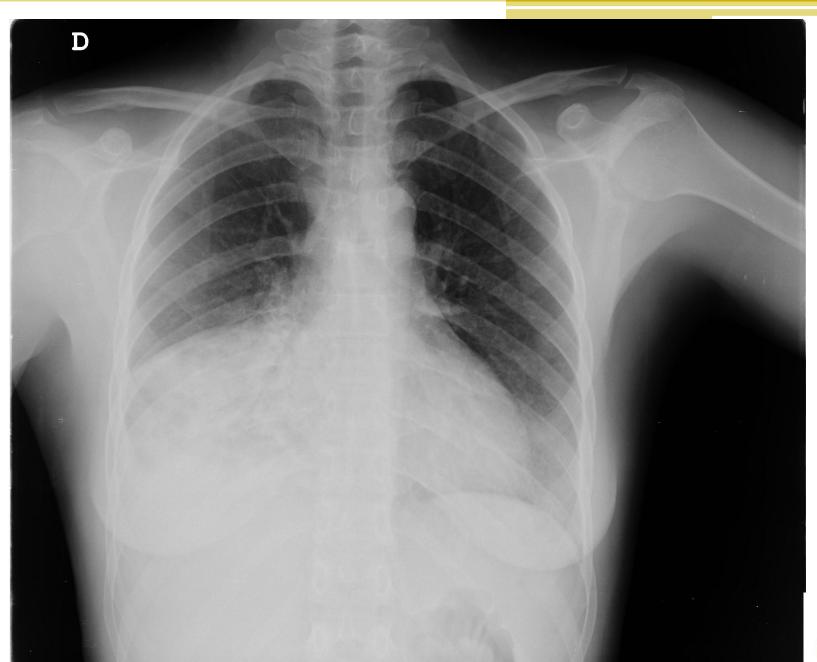


- Motivo de consulta: Astenia progresiva y dolor pleurítico derecho.
- EF (destaca): Palidez cutánea.
- Se realizó:
 - Análisis (Ucia's): Hb 7.2g/dl, Htco 23%, VCM 58.1fL, CHCM 306g/L, Plaq 677*109/L, Leucos 23.20*109/L (NS 91%, NNS 1%), Bil Total 2.3mg/dl (esterificada 0.7mg/dl), Reticulocitos 3.6%, Fe (II-III) 18μg/dl, Transferrina 217mg/dl, IST 12%, Ferritina 97 μg/L, Haptoglobina 376mg/dl. B2microglobulina 3.19μg/ml. Perfil renal, hemostasia e ionograma normal. Proteinograma sérico normal. Perfil tiroideo normal.
 - ECG: Ritmo sinusal a 75x', sin alteraciones de la repolarización.
 - o Rx de tórax: Infiltrado alveolar basal derecho con broncograma aéreo en lóbulo medio.
 - <u>TAC Tórax</u>: Derrame pleural loculado posterior derecho, infiltrado alveolar biapical de predominio derecho, más importante en lóbulo medio e inferior derecho con presencia de broncograma aéreo compatible con bronconeumonía de etiología inespecífica.
 - <u>Líquido pleural</u>: pH 7.10, Leucocitos 82680xmm³ (PMN 92%, Mononucleares 6%), Glucosa 39g/L, Proteínas 40.2g/L, LDH 1764U/L, ADA 66.8U/L. Drenaje torácico: Débito serofibrinoso. Cultivo bacteriano y Lowënstein: Negativos.
 - Antigenuria de neumococo y legionella: Negativos.
 - <u>Ecografía abdominal</u>: Mínima dilatación de la vía biliar intrahepática de origen inespecífico y vesícula biliar distendida con abundante barro biliar sin evidencia de colecistitis aguda, así como lesión de 2mm en lóbulo hepático derecho compatible con hemangioma.
 - Ecocardiograma: Normal.
 - Estudio inmunológico: FR 23, resto (ANA, ANCA, Ac anticardiolipina, C3, C4, crioglobulinas) normal.
 - Orina 24h: No hematuria ni proteinuria.
 - <u>Urinocultivo</u>: Negativo.



- Motivo de consulta: Astenia progresiva y dolor pleurítico derecho.
- EF (destaca): Palidez cutánea.
- Se realizó:
 - Análisis (Ucia's): Hb 7.2g/dl, Htco 23%, VCM 58.1fL, CHCM 306g/L, Plaq 677*109/L, Leucos 23.20*109/L (NS 91%, NNS 1%), Bil Total 2.3mg/dl (esterificada 0.7mg/dl), Reticulocitos 3.6%, Fe (II-III) 18μg/dl, Transferrina 217mg/dl, IST 12%, Ferritina 97 μg/L, Haptoglobina 376mg/dl. B2microglobulina 3.19μg/ml. Perfil renal, hemostasia e ionograma normal. Proteinograma sérico normal. Perfil tiroideo normal.
 - ECG: Ritmo sinusal a 75x', sin alteraciones de la repolarización.
 - o Rx de tórax: Infiltrado alveolar basal derecho con broncograma aéreo en lóbulo medio.
 - <u>TAC Tórax</u>: Derrame pleural loculado posterior derecho, infiltrado alveolar biapical de predominio derecho, más importante en lóbulo medio e inferior derecho con presencia de broncograma aéreo compatible con bronconeumonía de etiología inespecífica.
 - <u>Líquido pleural</u>: pH 7.10, Leucocitos 82680xmm³ (PMN 92%, Mononucleares 6%), Glucosa 39g/L, Proteínas 40.2g/L, LDH 1764U/L, ADA 66.8U/L. Drenaje torácico: Débito serofibrinoso. Cultivo bacteriano y Lowënstein: Negativos.
 - o Antigenuria de neumococo y legionella: Negativos.
 - <u>Ecografía abdominal</u>: Mínima dilatación de la vía biliar intrahepática de origen inespecífico y vesícula biliar distendida con abundante barro biliar sin evidencia de colecistitis aguda, así como lesión de 2mm en lóbulo hepático derecho compatible con hemangioma.
 - o <u>Ecocardiograma</u>: Normal.
 - Estudio inmunológico: FR 23, resto (ANA, ANCA, Ac anticardiolipina, C3, C4, crioglobulinas) normal.
 - Orina 24h: No hematuria ni proteinuria.
 - <u>Urinocultivo</u>: Negativo.

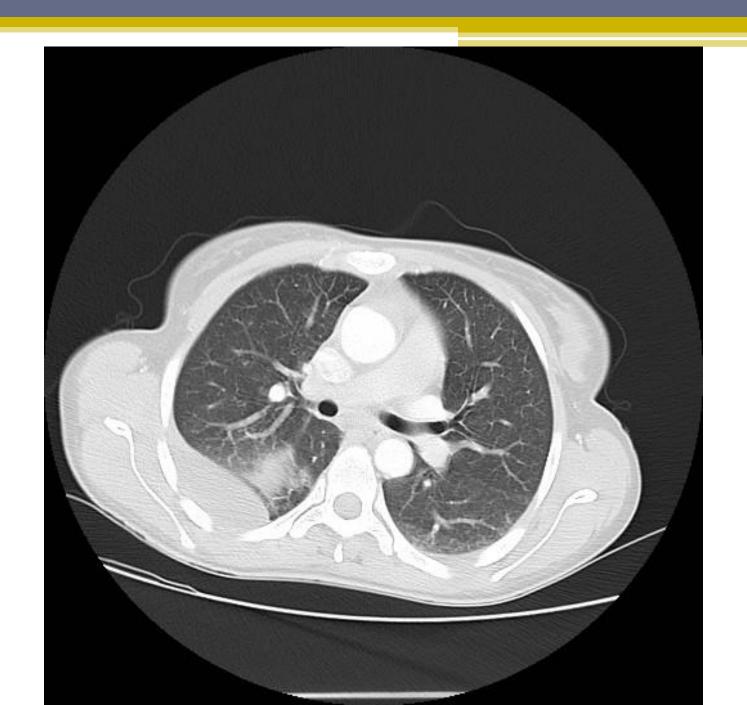






- Motivo de consulta: Astenia progresiva y dolor pleurítico derecho.
- EF (destaca): Palidez cutánea.
- Se realizó:
 - O Análisis (Ucia's): Hb 7.2g/dl, Htco 23%, VCM 58.1fL, CHCM 306g/L, Plaq 677*109/L, Leucos 23.20*109/L (NS 91%, NNS 1%), Bil Total 2.3mg/dl (esterificada o.7mg/dl), Reticulocitos 3.6%, Fe (II-III) 18μg/dl, Transferrina 217mg/dl, IST 12%, Ferritina 97 μg/L, Haptoglobina 376mg/dl. B2microglobulina 3.19μg/ml. Perfil renal, hemostasia e ionograma normal. Proteinograma sérico normal. Perfil tiroideo normal.
 - <u>ECG</u>: Ritmo sinusal a 75x', sin alteraciones de la repolarización.
 - o Rx de tórax: Infiltrado alveolar basal derecho con broncograma aéreo en lóbulo medio.
 - <u>TAC Tórax</u>: Derrame pleural loculado posterior derecho, infiltrado alveolar biapical de predominio derecho, más importante en lóbulo medio e inferior derecho con presencia de broncograma aéreo compatible con bronconeumonía de etiología inespecífica.
 - <u>Líquido pleural</u>: pH 7.10, Leucocitos 82680xmm³ (PMN 92%, Mononucleares 6%), Glucosa 39g/L, Proteínas 40.2g/L, LDH 1764U/L, ADA 66.8U/L. Drenaje torácico: Débito serofibrinoso. Cultivo bacteriano y Lowënstein: Negativos.
 - o Antigenuria de neumococo y legionella: Negativos.
 - <u>Ecografía abdominal</u>: Mínima dilatación de la vía biliar intrahepática de origen inespecífico y vesícula biliar distendida con abundante barro biliar sin evidencia de colecistitis aguda, así como lesión de 2mm en lóbulo hepático derecho compatible con hemangioma.
 - o <u>Ecocardiograma</u>: Normal.
 - Estudio inmunológico: FR 23, resto (ANA, ANCA, Ac anticardiolipina, C3, C4, crioglobulinas) normal.
 - Orina 24h: No hematuria ni proteinuria.
 - <u>Urinocultivo</u>: Negativo.



















- Motivo de consulta: Astenia progresiva y dolor pleurítico derecho.
- EF (destaca): Palidez cutánea.
- Se realizó:
 - Análisis (Ucia's): Hb 7.2g/dl, Htco 23%, VCM 58.1fL, CHCM 306g/L, Plaq 677*109/L, Leucos 23.20*109/L (NS 91%, NNS 1%), Bil Total 2.3mg/dl (esterificada 0.7mg/dl), Reticulocitos 3.6%, Fe (II-III) 18μg/dl, Transferrina 217mg/dl, IST 12%, Ferritina 97 μg/L, Haptoglobina 376mg/dl. B2microglobulina 3.19μg/ml. Perfil renal, hemostasia e ionograma normal. Proteinograma sérico normal. Perfil tiroideo normal.
 - ECG: Ritmo sinusal a 75x', sin alteraciones de la repolarización.
 - o Rx de tórax: Infiltrado alveolar basal derecho con broncograma aéreo en lóbulo medio.
 - <u>TAC Tórax</u>: Derrame pleural loculado posterior derecho, infiltrado alveolar biapical de predominio derecho, más importante en lóbulo medio e inferior derecho con presencia de broncograma aéreo compatible con bronconeumonía de etiología inespecífica.
 - <u>Líquido pleural</u>: pH 7.10, Leucocitos 82680xmm³ (PMN 92%, Mononucleares 6%), Glucosa 39g/L, Proteínas 40.2g/L, LDH 1764U/L, ADA 66.8U/L. Drenaje torácico: Débito serofibrinoso. Cultivo bacteriano y Lowënstein: Negativos.
 - o Antigenuria de neumococo y legionella: Negativos.
 - <u>Ecografía abdominal</u>: Mínima dilatación de la vía biliar intrahepática de origen inespecífico y vesícula biliar distendida con abundante barro biliar sin evidencia de colecistitis aguda, así como lesión de 2mm en lóbulo hepático derecho compatible con hemangioma.
 - o <u>Ecocardiograma</u>: Normal.
 - Estudio inmunológico: FR 23, resto (ANA, ANCA, Ac anticardiolipina, C3, C4, crioglobulinas) normal.
 - Orina 24h: No hematuria ni proteinuria.
 - <u>Urinocultivo</u>: Negativo.



- Orientación diagnóstica:
 - ✓ Anemia microcítica agudizada (angiodisplasias?).
 - ✓ Neumonía adquirida en la comunidad. Derrame metaneumónico complicado.
- Tratamiento: Amoxicilina-clavulámico (3 semanas).

Siguió controles en CCEE, ampliando estudio de anemia:

- Ac anticélulas parietales gástricas y Ac anti-FI negativos. Gastrina 66pg/ml (N).
- Fecatest repetidos negativos.
- Biopsia gástrica: Cuerpo y antro sin evidencia de atrofia.



Último ingreso... 01/2012

Enfermedad actual:

Consulta a urgencias por tos con expectoración hemoptoica y fiebre de hasta 38°C de 1 semana de evolución, sin otra sintomatología acompañante.

Exploración física:

PA 196/105mmHg, FC 105x', Temp 36.0°C, SpO2 (FiO2: 0.21) 97 %. 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. NEURO: No signos de meningismo ni focalidad neurológica.



Exploraciones complementarias:

- Análisis: Hematíes 3.37x10^12/L, Hb 77.0g/L, Htco 27%, VCM 78.8fL, HCM 22.9pg, CHCM 29og/L, Plaq 622x10^9/L, Leucocitos 10.28*109/L (NS 89%, NNS 3%, L 4%), No se observan esquistiocitos, Reticulocitos 5.5%, VSG 114mm, TP 11" (91%), INR 1.04, TTPA 27", Fibrinógeno 6.5g/L, Gluc 88mg/dl, Urea 39mg/dl, Creat o.94mg/dl, FG >6oml/min, Urato 4.2mg/dl, Colest Tot 205mg/dl (HDL 68mg/dl, LDL 115mg/dl), Trigl 259mg/dl, Bil Total 1.1mg/dl, AST 16UI/L, ALT 12UI/L, FA 114U/L, LDH 156UI/L, CK 16UI/L, Ca 9.2mg/dl, P 4.4mg/dl, Na 139mmol/L, K 4.8mmol/L, Prot Total 59.og/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.
- Gasometría Arterial (FiO2: 0.21): pH 7.48, pCO2 35, pO2 65, SpO2 94%



- Rx de Tórax: Aumento de densidad bibasal con broncograma aéreo.
- <u>TAC de Tórax</u>: Infiltrados alveolares parcheados, difusos, bilaterales y de predominio en los lóbulos inferiores, asociado a engrosamiento de septos interlobulares compatible con hemorragia pulmonar. A valorar Sd de Goodpasture. Ganglios aumentados de tamaño a nivel del espacio retrocavopretraqueal. Espacio pleural libre. Litiasis biliar.
- <u>Fibrobroncoscopia</u>: Abordaje vía oral. Laringe normal, con cuerdas vocales móviles. Tráquea normal, con algún resto hemático antiguo. Árbol bronquial bilateral morfológicamente normal, sin lesiones endoluminales ni secreciones patológicas. <u>BAL</u> bronquio lobar medio: Cultivo bacteriológico, Zhiel y Löwenstein negativos; Presencia de abundantes hemosiderófagos (recuento leucocitario: 91% macrófagos); Negativo para células malignas.

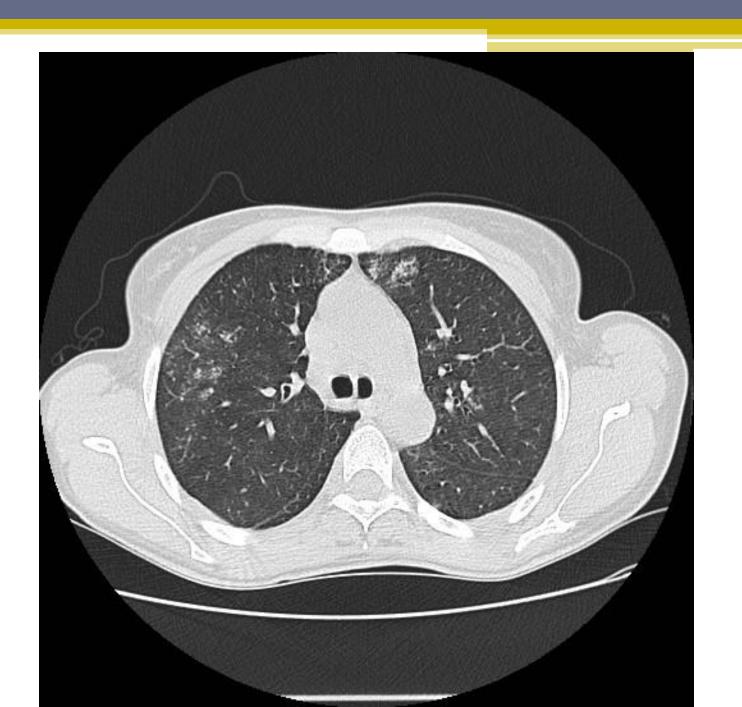




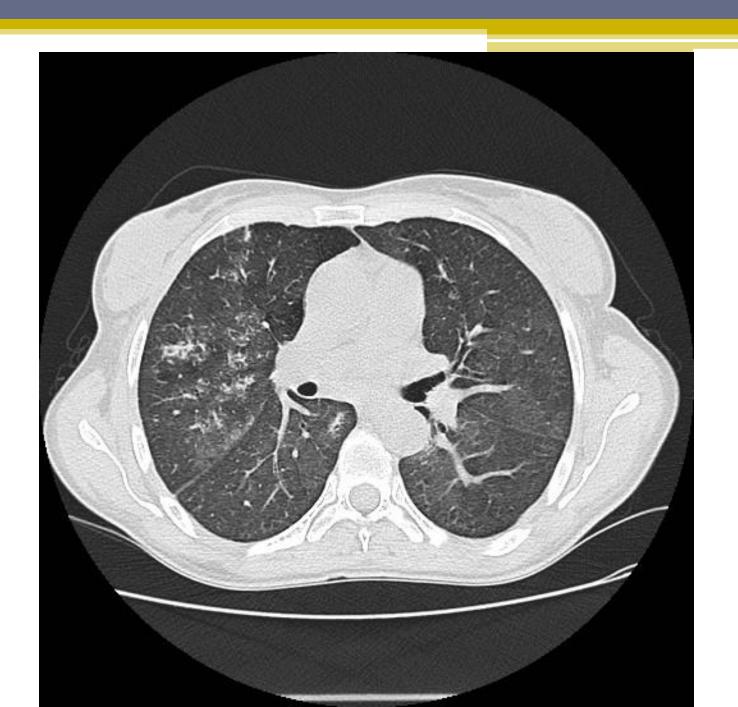


- Rx de Tórax: Aumento de densidad bibasal con broncograma aéreo.
- <u>TAC de Tórax</u>: Infiltrados alveolares parcheados, difusos, bilaterales y de predominio en los lóbulos inferiores, asociado a engrosamiento de septos interlobulares compatible con hemorragia pulmonar. A valorar Sd de Goodpasture. Ganglios aumentados de tamaño a nivel del espacio retrocavopretraqueal. Espacio pleural libre. Litiasis biliar.
- <u>Fibrobroncoscopia</u>: Abordaje vía oral. Laringe normal, con cuerdas vocales móviles. Tráquea normal, con algún resto hemático antiguo. Árbol bronquial bilateral morfológicamente normal, sin lesiones endoluminales ni secreciones patológicas. No se practica biopsia transbronquial por estar la paciente bajo sedación. <u>BAL</u> bronquio lobar medio: Cultivo bacteriológico, Zhiel y Löwenstein negativos; Presencia de abundantes hemosiderófagos (recuento linfocitario: 91% macrófagos); Negativo para células malignas.













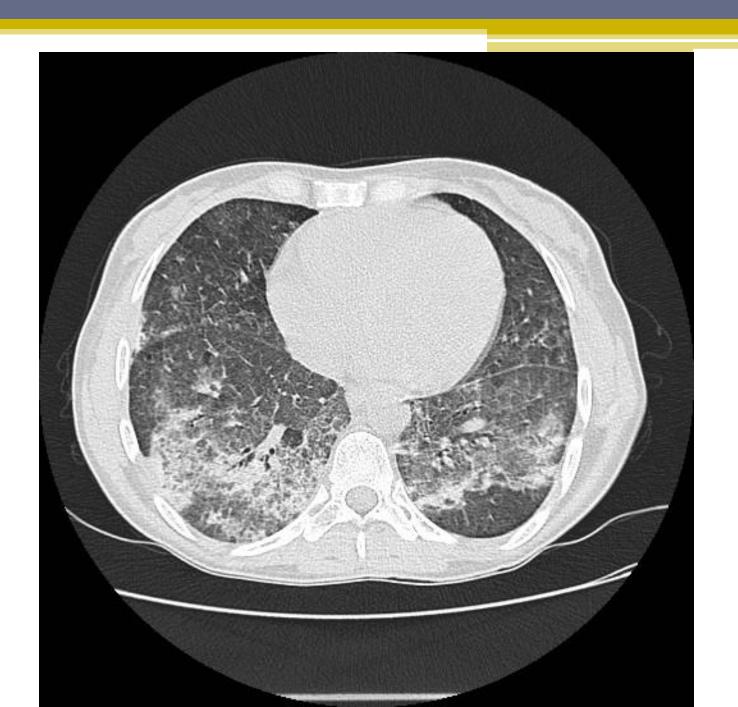




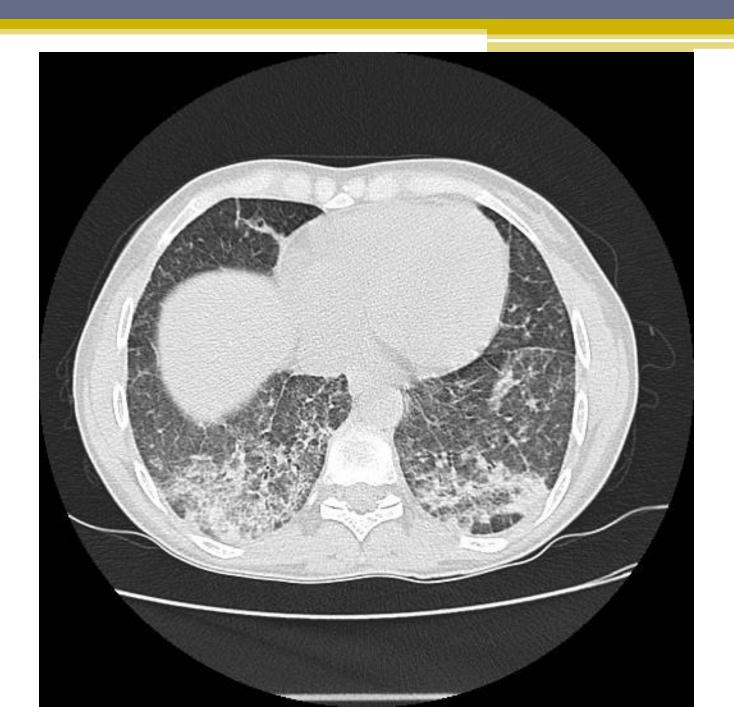














- Rx de Tórax: Aumento de densidad bibasal con broncograma aéreo.
- <u>TAC de Tórax</u>: Infiltrados alveolares parcheados, difusos, bilaterales y de predominio en los lóbulos inferiores, asociado a engrosamiento de septos interlobulares compatible con hemorragia pulmonar. Ganglios aumentados de tamaño a nivel del espacio retrocavopretraqueal. Espacio pleural libre. Litiasis biliar.
- <u>Fibrobroncoscopia</u>: Abordaje vía oral. Laringe normal, con cuerdas vocales móviles. Tráquea normal, con algún resto hemático antiguo. Árbol bronquial bilateral morfológicamente normal, sin lesiones endoluminales ni secreciones patológicas. No se practica biopsia transbronquial por estar la paciente bajo sedación. <u>BAL</u> bronquio lobar medio: Cultivo bacteriológico, Zhiel y Löwenstein negativos; Presencia de abundantes hemosiderófagos (recuento linfocitario: 91% macrófagos); Negativo para células malignas.



- Estudio inmunológico: IgG e IgM anti Beta 2 glicoproteïna Negativo, IgG e IgM anti Cardiolipina Negativo, Anticoagulante Lúpico Negativo, p-ANCA: 1/40, c-ANCA: 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.
- <u>Sedimento de orina</u>: Leucos 1-4, Hematíes 40-50, flora escasa, algunas células epiteliales, algunas levaduras.
- Orina 24h: 950ml, Creatinina 1210.9 mg/24h, Proteína 2062 mg/24h.
- Eco Abdominal: Hígado de tamaño conservado de ecogenicidad correcta sin lesiones focales. Vía biliar de calibre respetado con vesícula con imágenes de litiasis en su interior. Ambos riñones de tamaño aumentado (112mm de eje mayor) y disminuido de ecogenicidad por edema y grosor correcto sin litiasis ni ectasia de la vía con buen grosor parenquimatoso. Páncreas y bazo normales. Vejiga de paredes lisas.



En este punto se realiza una prueba complementaria que resulta diagnóstica.



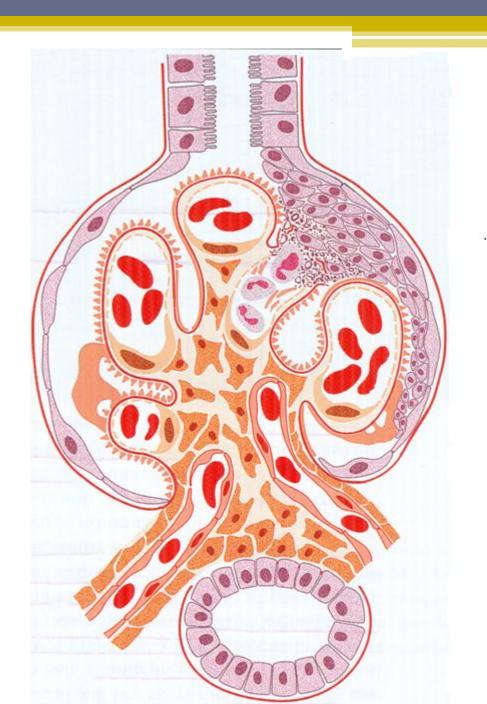
La prueba que resultó diagnóstica fue:

BIOPSIA RENAL

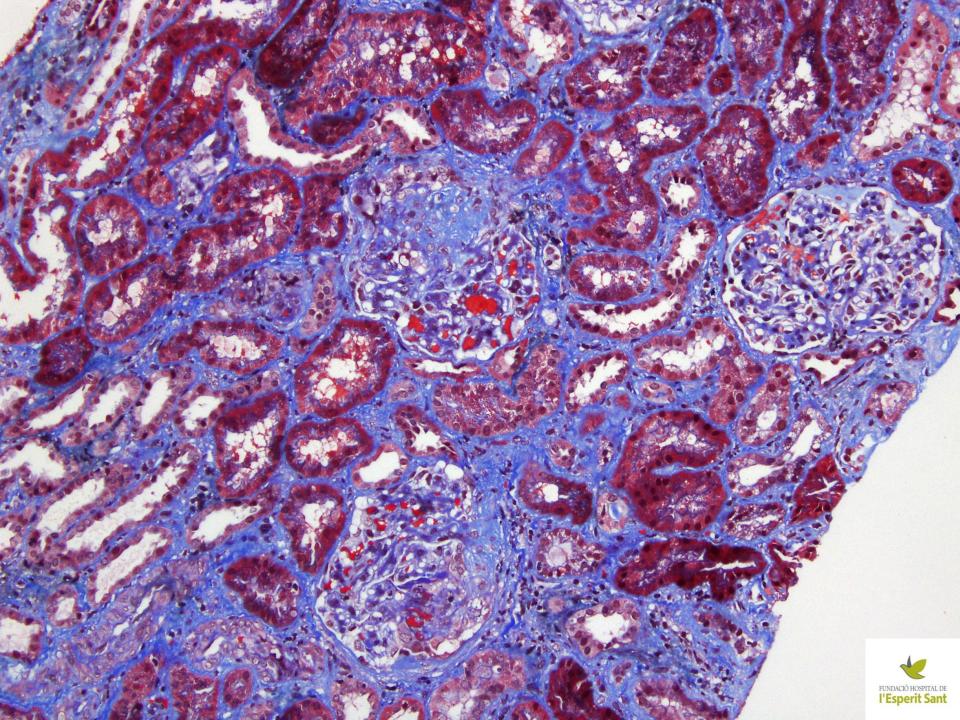
Que mostró:

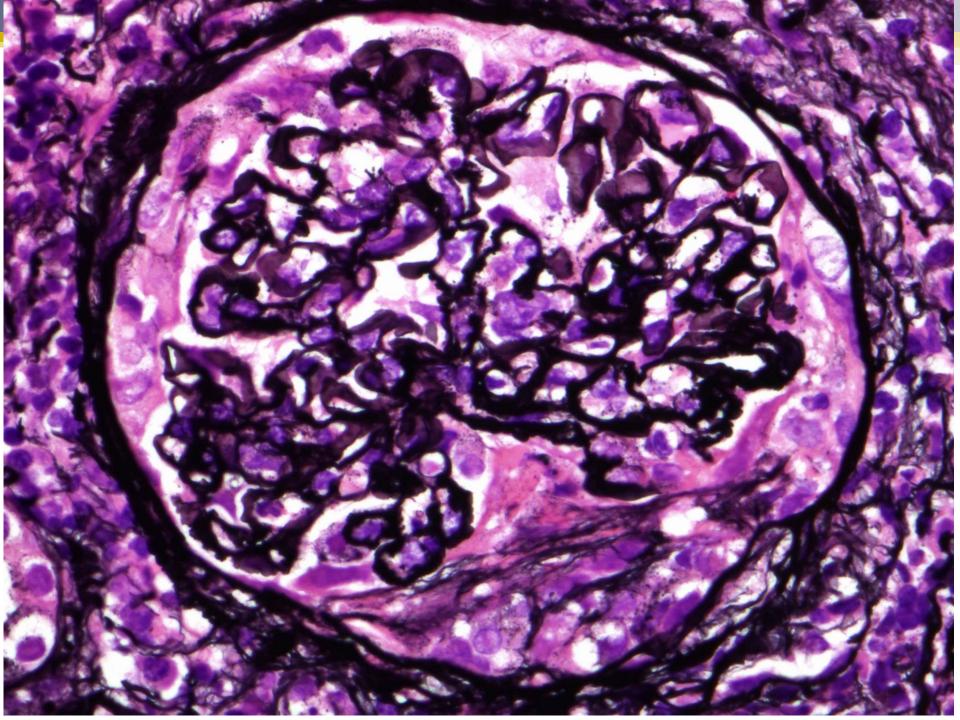
- Glomerulonefritis necrotizante focal y esclerosante segmentaria asociada a positividad ANCA-MPO.
- IF para Ig (IgA, IgG e IgM) y Complemento (1q, C4, C3): Negativa.













1) ANEMIA



Patrón:

- Microcítica Hipocroma
- Ferropénica
- Déficit de folatos/B12

Etiología:

- Sangrados digestivos
- Celiaquía
- Perniciosa
- Tóxicos
- Hemolítica
- Hemoglobinopatías
- Sd. Mielodisplásico
- **-** ...



1) ANEMIA

2) AFECTACIÓN PULMONAR



Patrón: alveolar e intersticial.

- Neumonía
- Complicaciones infecciosas
 - Empiema
 - Absceso pulmonar
- Neoplasia pulmonar
 - Ca broncogénico y Carcinoide
 - AdenoCabronquioalveolar yLinfoma

- O EAP
- Hemorragia pulmonar
- **OTEP**
- Inflamatorias sistémicas:
 - Vasculitis sistémicas
 - Proteinosis alveolar
 - Sarcoidosis
- Tóxicos
 - Amiodarona
 - Metotrexate



- 1) ANEMIA
- 2) AFECTACIÓN PULMONAR
- 3) AFECTACIÓN RENAL



Glomerulonefritis. Clasificación.

- a) Primarias Vs secundarias
- b) Mecanismo patogénico

Sin depósitos inmunes	IC formados in situ	IC circulantes
• GNCM	• GNRP-I	• GNRP-II
GNRP-III	• GNMb	• GNPE
• GNEFS		• GNMP
		• GNM lgA

c) Asociación a ANCA

	c-ANCA		p-ANCA
•	Wegener	•	PAN microscópica
•	Churg-Strauss	•	Churg-Strauss

d) Clínica al debut

	Sd Nefrítico		Sd Nefrótico	Pro	teinuria + Hematuria	Hen	naturia recidivante
•	GNRP (I,II,III)	•	GNCM	•	GNMP	•	GNM lgA
•	GNPE	•	GNM				
		•	GNEFS				



Glomerulonefritis. Clasificación.

- a) Primarias Vs secundarias
- b) Mecanismo patogénico

Sin depósitos inmunes	IC formados in situ	IC circulantes		
• GNCM	• GNRP-I	• GNRP-II		
GNRP-III	• GNMb	• GNPE		
• GNEFS		• GNMP		
		• GNM lgA		

c) Asociación a ANCA

	c-ANCA	p-ANCA		
• W	egener	•	PAN microscópica	
• Cł	nurg-Strauss	Churg-Strauss		
		•	Angeitis por hipersensibilidad	

d) Clínica al debut

	Sd Nefrítico	Sd Nefrótico	Proteinuria + Hematuria	Hematuria recidivante
•	GNRP (I,II,III)	• GNCM	• GNMP	GNM IgA
•	GNPE	• GNM		
		GNEFS		



- 1) ANEMIA
- 2) AFECTACIÓN PULMONAR
- 3) AFECTACIÓN RENAL
- 4) ANCA MPO+



Diagnóstico final

Vasculitis ANCA-MPO con afectación renal y pulmonar.



Síndrome renopulmonar (SRP)



Diagnóstico diferencial de SRP

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

Causas inmunológicas	Causas no inmunológicas
Enfermedad de Goodpasture	 Edema agudo de pulmón (en
Granulomatosis de Wegener	IRC)
 Poliangeitis microscópica 	• Legionella
 Lupus eritematoso sistémico 	 Trombosis de la vena renal + TEP
 Púrpura de Schönlein-Henoch 	
Crioglobulinemia mixta esencial	



Diagnóstico diferencial de SRP

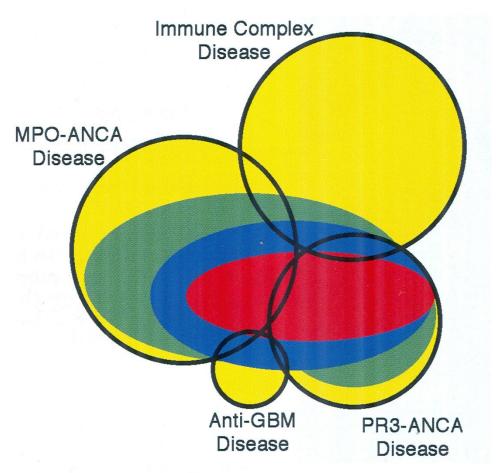
El SRP es un diagnóstico sindrómico basado en criterios clínicos, radiológicos, de laboratorio e histológicos.

Causas inmunológicas	Causas no inmunológicas
Enfermedad de Goodpasture	 Edema agudo de pulmón (en
 Granulomatosis de Wegener 	IRC)
 Poliangeitis microscópica 	 Legionella
 Lupus eritematoso sistémico 	 Trombosis de la vena renal + TEP
 Púrpura de Schönlein-Henoch 	
Crioglobulinemia mixta esencial	



- > La clínica depende de:
 - Síntomas generales: por afectación difusa
 - Manifestaciones orgánicas locales: por isquemia o infarto visceral.
 - Pulmón: Hemoptisis, tos, disnea.
 - Riñón: Hematuria glomerular, IR, SNo/SNi.
 - Complicaciones secundarias a inmunosupresión.
- Estudios de imagen: Rx tórax, TAC tórax.
- Laboratorio: RFA, anemia, sedimento de orina.
- ➤ Estudios funcionales: DLCO (↑).
- Broncoscopia: BAL (de elección).
- Estudio inmunológico: ANCA, Ac-AMBG.



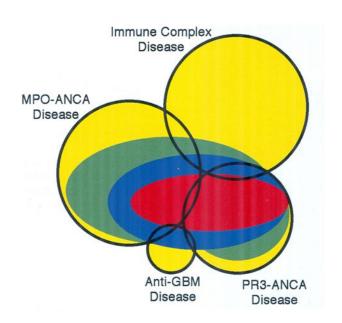


Crescentic glomerulonephritis:

without systemic vasculitis
with small vessel vasculitis but no lung disease
with pulmonary renal syndrome
with Wegener's granulomatosis

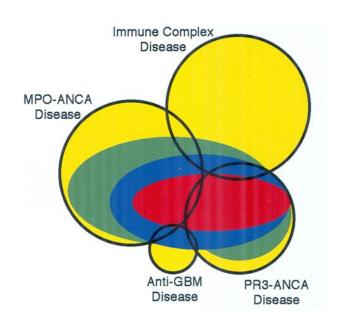


- Vasculitis sistémicas ANCA -
 - Asociadas o no a Ac-AMBG.
- 2. Vasculitis sistémicas ANCA +
 - Secundarias a
 - Enfermedad sistémica
 - Fármacos
 - Primarias
 - Asociadas o no a Ac-AMBG



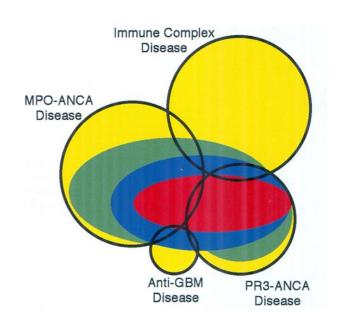


- Vasculitis sistémicas ANCA -
 - Asociadas o no a Ac-AMBG.
- 2. Vasculitis sistémicas ANCA +
 - Secundarias a
 - Enfermedad sistémica
 - o Fármacos
 - Primarias
 - Asociadas o no a Ac-AMBG



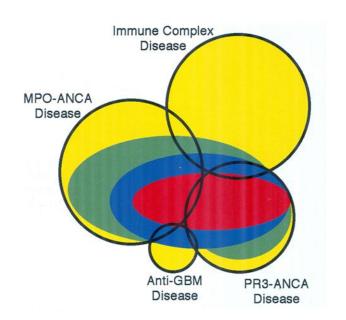


- Vasculitis sistémicas ANCA -
 - Asociadas o no a Ac-AMBG.
- 2. Vasculitis sistémicas ANCA +
 - Secundarias a
 - Enfermedad sistémica
 - Fármacos
 - Primarias
 - Asociadas o no a Ac-AMBG





- Vasculitis sistémicas ANCA -
 - Asociadas o no a Ac-AMBG.
- 2. Vasculitis sistémicas ANCA +
 - Secundarias a
 - Enfermedad sistémica
 - o Fármacos
 - Primarias
 - Asociadas o no a Ac-AMBG







Case Report

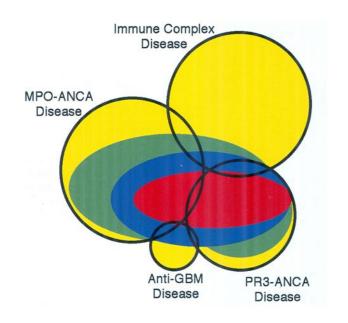
The patient with C-ANCA/PR3-ANCA-positive crescentic pauci-immune glomerulonephritis and recurrence of nephritic sediment

Martin Andrassy, Jeanne Sis, Rüdiger Waldherr, Martin Zeier and Vedat Schwenger

Department of Internal Medicine, University Hospital, Heidelberg, Germany



- Vasculitis sistémicas ANCA -
 - Asociadas o no a Ac-AMBG.
- 2. Vasculitis sistémicas ANCA +
 - Secundarias a
 - Enfermedad sistémica
 - o Fármacos
 - Primarias
 - Asociadas o no a Ac-AMBG





Tratamiento

- Glucocorticoides a altas dosis en el episodio agudo.
- Inmunosupresores (ciclofosfamida, micofenolato, azatioprina).
- Tto no inmunológico asociado para el tratamiento de la HTA, proteinuria, lípidos.

Pronóstico

- Órgano afectado: Dependencia de diálisis al diagnóstico y magnitud de la hemorragia alveolar.
- Grado de reversibilidad (proteinuria persistente, FG).
- Laboratorio: ANCAs, RFA.



Nuestra paciente:

- Tratamiento actual:
 - 3 antiHTA (ARA-II + CA: Exforge 5/160mg; iECA: Ramipril 10mg).
 - GC (Dacortin 7.5mg/24h).
 - IS (Micofenolato: Myfortic 36omg 2comp/12h).
 - Calcio (Natecal D 1comp/24h).

Objetivo del tto:

- ✓ Disminuir la mortalidad por hemorragia alveolar.
- ✓ Impedir la pérdida irreversible de la función renal.
- Evolución favorable. Función renal conservada. Cifras de Hb y de PA controladas. Último control (04/2014): análisis normal, salvo microhematuria con hematíes dismórficos, proteinuria <1g/L y ANCA-MPO con títulos elevados; Rx de tórax normal.



Gracias.

