

Paciente femenina de 62 años de edad con disnea de manifestación aguda, hemoptisis, fiebre y compromiso renal. A propósito de un caso.

Autores:

Dr. Cristian Alfonso Galarza Sánchez

Karen Itzel Zúñiga Alonso Infante

Luz María Aguilar Sánchez

Daniela Ivanova Alvarado

Resumen

La granulomatosis con poliangeítis (de Wegener) es una vasculitis granulomatosa que afecta las vías respiratorias altas y bajas, y puede cursar con glomerulonefritis. Este artículo presenta el caso de una paciente de 62 años con insuficiencia renal crónica estadio 5. El objetivo es analizar los signos, síntomas y el diagnóstico de esta patología. Se utilizó un método descriptivo, transversal y retrospectivo, revisando su historia clínica detalladamente. El diagnóstico se confirmó mediante pruebas como GeneXpert para descartar tuberculosis y estudios de imagen, como una TAC de tórax, para evaluar el daño pulmonar y finalmente confirmar el diagnóstico.

Palabras clave: Glomerulonefritis, Hemoptisis, Insuficiencia Renal, Granulomatosis con poliangeítis (Síndrome de Wegener), ANCA C y P

INTRODUCCIÓN

La granulomatosis con poliangitis (GPA), anteriormente conocida como enfermedad de Wegener, es una enfermedad autoinmune poco común que afecta principalmente a los vasos sanguíneos de pequeño y mediano tamaño en los pulmones, los riñones y las vías respiratorias superiores. Su nombre antiguo, "Enfermedad de Wegener", fue cambiado para reflejar mejor los aspectos patológicos de la enfermedad.

La incidencia de la GPA varía según la región del mundo. A nivel mundial, se estima que la incidencia es de alrededor de 1 a 3 casos por cada 100,000 personas por año. Sin embargo, esta cifra puede variar en diferentes poblaciones y regiones geográficas.

En cuanto a la frecuencia de la enfermedad en Ecuador y México, los datos específicos pueden ser difíciles de obtener debido a la rareza de la afección y a posibles subdiagnósticos. En Ecuador, al igual que en muchos otros países, los casos de GPA pueden ser subestimados debido a la falta de conciencia sobre la enfermedad y a los desafíos en el diagnóstico adecuado. En México, aunque puede haber una mayor conciencia de la enfermedad, también pueden existir barreras similares para la identificación precisa de los casos.

Es importante destacar que, aunque la GPA es poco común, puede tener consecuencias graves si no se trata adecuadamente. Por lo tanto, la educación sobre la enfermedad, la identificación temprana de los síntomas y el acceso a la atención médica son fundamentales para mejorar los resultados para los pacientes.

Entre los tratamientos utilizados actualmente tenemos:

- ▶ Los corticosteroides, como la prednisona, son a menudo el primer paso en el tratamiento para controlar la inflamación. Se usan para inducir la remisión y aliviar los síntomas agudos (Cronstein.).
- ▶ Los inmunosupresores: Se usan medicamentos inmunosupresores para reducir la actividad del sistema inmunológico y prevenir la inflamación. Algunos de los inmunosupresores comunes incluyen el metotrexato, azatioprina y ciclofosfamida. Estos medicamentos pueden ayudar a mantener la remisión a largo plazo.
- ▶ La Terapia de reemplazo renal: En casos donde la enfermedad ha causado daño renal significativo, puede ser necesaria la terapia de reemplazo renal, como la diálisis o el trasplante renal.
- ▶ La terapia Biológica: Medicamentos biológicos, como el rituximab, pueden ser efectivos en el tratamiento de la GPA al dirigirse a componentes específicos del sistema inmunológico.
- ▶ El tratamiento de Soporte; Esto puede incluir el manejo de los síntomas específicos y el tratamiento de las complicaciones que puedan surgir como resultado de la enfermedad, como la gestión del dolor, el tratamiento de las infecciones y la rehabilitación física (Yates).

Si no se trata, la GPA puede ser potencialmente grave y provocar daño permanente en los órganos afectados. Sin embargo, con un diagnóstico temprano y un tratamiento

adecuado, muchas personas con GPA pueden llevar vidas activas y saludables.

Además, se plantearon varios objetivos específicos

- ▶ Reconocer la importancia de la historia clínica del paciente, desde los datos de filiación, antecedentes fisiológicos y patológicos, anamnesis, hasta el examen físico que permite generar un diagnóstico clínico certero de la enfermedad.
- ▶ Entender los diferentes abordajes clínicos y acciones que se deben tomar en un paciente con granulomatosis con poliangeítis.
- ▶ Comprender las diferentes acciones clínicas que son de gran importancia en un paciente con granulomatosis con poliangeítis, como el tipo de exámenes complementarios que se deben emplear para afirmar o rechazar el diagnóstico clínico de la enfermedad.

Los cuales esperamos resolver en el transcurso de la investigación.

MARCO TEÓRICO

1 GLOMERULONEFRITIS

La glomerulonefritis es una inflamación de los glomérulos, estructuras dentro de los riñones responsables de filtrar los desechos y el exceso de líquidos de la sangre para producir orina. esta inflamación puede dañar los glomérulos, afectando así su función de filtración. Puede tener diversas causas, incluyendo infecciones, enfermedades autoinmunes, trastornos genéticos y trastornos metabólicos. los factores de

riesgo incluyen antecedentes familiares de glomerulonefritis, infecciones crónicas como la hepatitis b o c, enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico, y trastornos como la diabetes y la hipertensión.

1.2 Patogenia y Mecanismos fisiopatológicos involucrados:

La patogenia de la glomerulonefritis varía según la causa subyacente. en general, la inflamación del glomérulo provoca daño a los capilares y células glomerulares, lo que resulta en una disminución de la función de filtración. los mecanismos fisiopatológicos pueden incluir deposición de complejos inmunes, activación del sistema inmunitario, daño directo a las células glomerulares y cambios en la permeabilidad de los capilares.

1.3 Manifestaciones Clínicas y Diagnóstico:

Los síntomas de la glomerulonefritis pueden variar desde leves hasta graves e incluyen hematuria (sangre en la orina), proteinuria (proteínas en la orina), edema (hinchazón), hipertensión arterial, fatiga, disminución del gasto urinario y síntomas de insuficiencia renal. el diagnóstico se realiza mediante pruebas de laboratorio, incluyendo análisis de orina para detectar sangre y proteínas, pruebas de función renal, imágenes como ecografías y biopsias renales para evaluar el tejido renal.

1.4 Tratamiento y Manejo:

El tratamiento de la glomerulonefritis depende de la causa subyacente y la gravedad de la enfermedad, puede incluir el control de la presión arterial alta con medicamentos, como inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (ieca) o bloqueadores de

los receptores de angiotensina ii (ara-ii), medicamentos para reducir la inflamación y la inmunosupresión en casos de enfermedad autoinmune, y terapia de reemplazo renal en casos de insuficiencia renal avanzada, además, se pueden recomendar cambios en la dieta y el estilo de vida para controlar los síntomas y prevenir complicaciones, es importante un seguimiento regular con un nefrólogo para controlar la progresión de la enfermedad y ajustar el tratamiento según sea necesario (Barratt).

2 HEMOPTISIS

La hemoptisis es el término médico utilizado para describir la expectoración de sangre procedente del tracto respiratorio, ya sea de los pulmones o de las vías respiratorias superiores, puede variar desde la presencia de unas pocas manchas de sangre en el esputo hasta la expectoración de grandes cantidades de sangre fresca. La hemoptisis es un síntoma que puede estar asociado con una amplia variedad de enfermedades respiratorias, que van desde condiciones benignas hasta enfermedades potencialmente mortales, como el cáncer de pulmón o la tuberculosis.

2.1 Evaluación diagnóstica de la hemoptisis:

- ▶ La evaluación diagnóstica de la hemoptisis implica una historia clínica detallada, un examen físico completo y una serie de pruebas diagnósticas.
- ▶ Las pruebas de imagen, como radiografías de tórax, tomografía computarizada (tc) o broncoscopia, son fundamentales para identificar la causa subyacente de la hemoptisis y evaluar la extensión del sangrado.
- ▶ Otros estudios, como análisis de

sangre, cultivos de esputo y pruebas de función pulmonar, pueden ser útiles para identificar posibles causas y evaluar la función pulmonar.

2.2 Manejo y Tratamiento de la hemoptisis aguda y crónica:

- ▶ El manejo de la hemoptisis depende de la causa subyacente y de la gravedad del sangrado.
- ▶ En casos de hemoptisis aguda y grave, es importante estabilizar al paciente y controlar el sangrado de inmediato. esto puede incluir medidas como la administración de oxígeno, la colocación de un tubo endotraqueal para proteger las vías respiratorias y la realización de procedimientos de broncoscopia para detener el sangrado.
- ▶ En la hemoptisis crónica, el tratamiento se centra en identificar y tratar la causa subyacente, esto puede incluir el uso de medicamentos para tratar infecciones o trastornos pulmonares, la terapia con embolización para tratar malformaciones arteriovenosas o tumores, o la cirugía para extirpar lesiones pulmonares malignas o benignas.
- ▶ La prevención de la recurrencia de la hemoptisis puede requerir cambios en el estilo de vida, como dejar de fumar o evitar la exposición a irritantes pulmonares, así como un seguimiento regular con un médico para monitorizar la salud pulmonar (Sakr).

3 INSUFICIENCIA RENAL

Es una condición que ocurre cuando los

riñones pierden la capacidad de filtrar desechos de la sangre de forma eficiente. Esto puede causar problemas de salud como malestar estomacal, pérdida del apetito, adelgazamiento y acumulación de toxinas en el cuerpo. Esta puede ser reversible e irreversible, dependiendo de la causa y el tiempo de evolución.

Esta alteración aparece cuando los riñones pierden la capacidad para filtrar desechos de la sangre de forma eficiente. Muchos factores pueden interferir con la salud del riñón y su función. El cuerpo se sobrecarga de toxinas si los riñones no hacen bien su trabajo. Esto puede derivar en una insuficiencia renal e incluso poner en peligro la vida del paciente si no se trata la enfermedad.

3.1 TIPOS DE INSUFICIENCIA RENAL

Existen 2 tipos

- ▶ Insuficiencia renal aguda (IRA) las funciones renales se alteran de forma súbita y se manifiesta habitualmente a través de tres funciones, la depurativa, la regularización del volumen de líquidos y la regularización de la composición de iones.
- ▶ Insuficiencia renal crónica (IRC) este tipo de insuficiencia renal se caracteriza por la falta de síntomas hasta que los efectos se agravan potencialmente. En este caso se pierde el funcionamiento correcto de forma lenta. Es importante realizar un diagnóstico previo de la enfermedad porque los tratamientos no tendrán el efecto deseado en un estado avanzado de la insuficiencia renal (KDIGO).

3.2 ETIOLOGIA Y FACTORES DE RIESGO

Dependiendo de la causa subyacente, algunos tipos de enfermedad de los riñones pueden ser tratados, la IRC no tiene cura. Pero en general, el tratamiento consiste en medidas para ayudar a controlar los síntomas, reducir las complicaciones y retrasar la progresión de la enfermedad

Alguno de los factores que pueden aumentar el riesgo de enfermedad renal crónica son la diabetes, la presión arterial alta, enfermedades del corazón, el tabaquismo y la obesidad

3.3. FISIOPATOLOGIA DE LA INSUFICIENCIA RENAL

La insuficiencia renal crónica es secundaria a la reducción de la masa renal producida por una variedad de agentes que causan el daño al riñón entre los cuales están trastornos inmunológicos, problemas renales y hepáticos de base, hipertrofia prostática y obstrucción vesical, sin embargo, la hipertensión arterial y la diabetes son etiologías dominantes.

La disminución del filtrado glomerular y los cambios compensatorios que lesionan progresivamente la función renal remanente se asocian con factores no modificables (genética, edad, sexo) y modificables (hábitos higiénico -dietéticos, hipertensión, etc.). En este proceso participan factores pro-inflamatorios y vasoactivos, así como el sistema nervioso simpático y fundamentalmente el sistema renina angiotensina.

La hipertrofia de las nefronas remanentes y la hiperfiltración de proteínas plasmáticas cierran un círculo vicioso que conduce al

fallo renal terminal ((KDIGO).

3.4 MANIFESTACIONES CLINICAS Y DIAGNOSTICO

Algunos de los síntomas que presentan los pacientes con esta patología son:

- ▶ Disminución de la producción de orina.
- ▶ Falta de eliminación de los productos de desecho a través de la orina.
- ▶ Retención de líquidos, provocando edemas (hinchazón) en las piernas, tobillos o pies.
- ▶ Somnolencia, dificultad respiratoria, fatiga, confusión e incluso coma en los casos muy graves asociados normalmente a otras enfermedades.

3.5 COMO SE DIAGNOSTICA: LA INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA

Cuando se sospecha de esta enfermedad se deben solicitar estudios de sangre y orina, así como una ecografía.

Las alteraciones que pueden aparecer son disminución del volumen de orina (menos de 500 mililitros), aumento en sangre de la urea, creatinina y electrolitos elevados como el potasio.

En la ecografía se aprecia que el riñón ha disminuido de tamaño y presenta una alteración en su estructura habitual.

3.5.1 Alteraciones electrolíticas, se producen anomalías en los niveles de diferentes electrolitos como el potasio y el bicarbonato. Manifestaciones cardiovasculares. Hipertensión arterial, que se encuentra hipertensión en el 80% de los pacientes con IRC estadio 5.

3.5.2 Alteraciones gastrointestinales: anorexia, náuseas y vómitos. Un signo característico es el fétor urémico (olor amoniacal producido por los metabolitos nitrogenados en la saliva

3.5.3 Alteraciones hematológicas. Un signo precoz en la evolución de una insuficiencia renal crónica es la anemia.

3.5.4 Alteraciones neurológicas. Es típica la aparición de la encefalopatía urémica, que se manifiesta como una alteración cognitiva que va desde una dificultad para concentrarse hasta el coma profundo. También puede aparecer una polineuropatía que al principio es sensitiva pero que, si avanza, se hace también motora.

3.5.5 Alteraciones osteomusculares. (osteodistrofia renal), se manifiesta por dolores óseos, deformidades

3.5.6 Alteraciones dermatológicas: el signo característico es el color pajizo de la piel, producido por la anemia y por acumuló de urocromos. El prurito (picor) es también muy frecuente y muy molesto.

3.5.7 Alteraciones hormonales: en el hombre provoca fundamentalmente impotencia y oligospermia (disminución en la producción de espermatozoides): en la mujer provoca alteraciones en el ciclo menstrual y frecuentemente amenorrea (falta de menstruaciones)

3.6. TRATAMIENTO

3.6.1 TRATAMIENTO CONSERVADOR

Es importante inicial el tratamiento de la insuficiencia renal precozmente con el fin

de evitar complicaciones, prever secuelas a largo plazo y ralentizar en la medida de lo posible la progresión de la enfermedad (protegiendo la función renal residual).

3.6.2 CONTROL DIETÉTICO:

-Restricción del consumo de sal, proteínas, alimentos ricos en fósforo y potasio

3.6.3 FÁRMACOS:

Protectores de la función renal: inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina

3.6.4 CORRECTORES ELECTROLÍTICOS

- ▶ Quelantes del fósforo
- ▶ Quelantes del potasio que se emplean en fases muy terminales de insuficiencia renal crónica

3.6.5 CORRECTORES HORMONALES

- ▶ Vitamina D ayuda a controlar el aumento en la hormona paratiroidea y favorece la absorción de calcio y la mineralización ósea.
- ▶ Eritropoyetina, estimula la producción de células de la serie roja
- ▶ Por último, Diálisis y Trasplante renal

4 GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS (SÍNDROME DE WEGENER)

La granulomatosis con poliangitis (gpa), también conocida como síndrome de Wegener, es una enfermedad autoinmune poco común que afecta principalmente a los vasos sanguíneos pequeños de los pulmones, los riñones y las vías respiratorias superiores.

4.1 Descripción de la enfermedad, características y manifestaciones clínicas:

- ▶ La gpa se caracteriza por inflamación

de los vasos sanguíneos (vasculitis) que puede causar daño tisular en múltiples órganos.

- ▶ Las manifestaciones clínicas típicas incluyen síntomas respiratorios como tos, hemoptisis (expectoración de sangre), congestión nasal, úlceras nasales y sinusitis crónica, también pueden estar presentes síntomas como fatiga, fiebre, pérdida de peso y debilidad.
- ▶ La enfermedad puede afectar otros órganos como los riñones, causando glomerulonefritis y daño renal, así como los ojos, la piel y el sistema nervioso.

4.2 Etiología y factores desencadenantes:

- ▶ La etiología exacta de la gpa no se comprende completamente, pero se cree que involucra una combinación de factores genéticos y ambientales.
- ▶ Los factores desencadenantes potenciales pueden incluir infecciones virales o bacterianas, exposición a ciertos agentes químicos o alérgenos, o factores genéticos que predisponen a una respuesta autoinmune (Schirmer).

4.3 Implicaciones patológicas y fisiopatológicas:

- ▶ A nivel patológico, la gpa se caracteriza por la presencia de granulomas, áreas de inflamación crónica con acumulación de células inflamatorias, en los tejidos afectados.
- ▶ La fisiopatología implica una respuesta inmune inapropiada, en la que los linfocitos y los anticuerpos, como los ANCA, atacan los vasos sanguíneos y provocan inflamación y

daño tisular.

4.4 Diagnóstico y evaluación:

- ▶ El diagnóstico de gpa se basa en la combinación de hallazgos clínicos, estudios de laboratorio (como la detección de anca) y pruebas de imagen (como la tomografía computarizada).
- ▶ La biopsia de tejido afectado, como del pulmón o los riñones, puede ser necesaria para confirmar el diagnóstico (Schirmer).

5. ANCA C Y P

Los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (anca) son un tipo de autoanticuerpos que se dirigen contra componentes del citoplasma de los neutrófilos, un tipo de glóbulo blanco importante en la respuesta inmune, los dos principales tipos de anca son los anca citoplasmáticos (anca c) y los anca perinucleares (anca p). El papel de los anca en la patogénesis de enfermedades autoinmunes radica en su capacidad para activar los neutrófilos y provocar daño tisular que en condiciones normales, los neutrófilos ayudan a combatir infecciones, pero en presencia de anca, pueden activarse de manera inapropiada y atacar tejidos sanos, desencadenando así una respuesta inflamatoria crónica; esto contribuye al desarrollo de enfermedades autoinmunes, como la granulomatosis con poliangitis (gpa), también conocida como granulomatosis de Wegener, entre otras. En el diagnóstico y seguimiento de enfermedades como la gpa, los anca c y p son de gran importancia, la presencia de anca c, específicamente dirigidos contra la proteinasa 3 (pr3), se asocia principalmente con gpa, mientras que los

anca p, dirigidos contra la mieloperoxidasa (mpo), se asocian con enfermedades como la poliangitis microscópica y la vasculitis asociada a enfermedades del tejido conectivo.

Los métodos de detección de anca incluyen la inmunofluorescencia indirecta (ifi) y pruebas de inmunoabsorción enzimática (elisa). La ifi se utiliza para detectar la presencia de anca en suero mediante la observación de la fluorescencia en los neutrófilos fijados en portaobjetos, la elisa es una técnica más específica que detecta los anticuerpos mediante la interacción de antígenos con anticuerpos marcados con enzimas. El significado clínico de los anca c y p radica en su utilidad para el diagnóstico diferencial y la estratificación del riesgo en pacientes con vasculitis y enfermedades autoinmunes relacionadas; además, los niveles de anca pueden ser útiles para monitorizar la actividad de la enfermedad y la respuesta al tratamiento en el seguimiento de los pacientes (Damoiseaux).

METODOLOGIA:

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 62 años de edad, con antecedentes patológicos de enfermedad renal crónica estadio 5, refiere que desde hace aproximadamente 15 días y sin causa aparente presentó disnea de grandes esfuerzos (mMRC 1), la cual hace 6 días progresa a disnea de pequeños esfuerzos que se agrava al realizar actividades cotidianas (mMRC 3), concomitantemente presenta tos productiva, sin predominio de horario, de moderada intensidad, con esputo hemoptoico que hace aproximadamente

24 horas se torna en hemoptisis franca, alrededor de 50 ml/día (INER), por dos ocasiones. Además, presenta alza térmica no cuantificada, motivo por el cual acude a esta casa de salud.

Antecedentes de relevancia

Antecedentes patológicos:

Enfermedades médicas:

- ▶ Enfermedad renal crónica estadio 5.
- ▶ Hipertensión arterial en tratamiento con Losartán 50 mg vía oral cada día.
- ▶ Retinopatía hipertensiva grado 1.
- ▶ Absceso de psoas derecho manejado con vancomicina más piperacilina Tazobactam hace 2 años.

Examen físico

Tensión arterial (TA): 130/70 mmHg; Frecuencia cardíaca (FC): 71 lpm; Frecuencia respiratoria (FR): 28 rpm; Temperatura axilar: 37.9 C; SatO₂: 92%.

Examen somático general

Paciente despierto, estado de alerta, orientado en tiempo, espacio y persona, con razonamiento lógico y abstracto, comprensión y juicio normales.

Examen físico regional

Cabeza: Sin hallazgos de interés patológicos.

Tórax anterior y posterior: Hallazgos de inspección: Tórax estático: Tórax asimétrico; Tórax dinámico: Respiración costo-abdominal, uso de la musculatura accesoria intercostal; Frecuencia respiratoria: 28 rpm (taquipnea);

Hallazgos de palpación: Elasticidad y expansibilidad disminuidas;

Hallazgos de percusión: Sonoridad en ambos campos pulmonares;

Hallazgos de auscultación: Murmullo vesicular disminuido en base derecha, se auscultan estertores crepitantes inspiratorios en ambas bases pulmonares.

Abdomen: Sin hallazgos de interés patológicos

Extremidades superiores: Sin hallazgos de interés patológicos

Extremidades inferiores: Sin hallazgos de interés patológicos

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS Y ANALÍTICA. EVOLUCIÓN INTRAHOSPITALARIA

Una vez ingresado el paciente el 6 de junio y con los antecedentes anteriormente mencionados, se presentan los siguientes hallazgos de laboratorio: leucocitos: $6.06 \times 10^3/\mu\text{L}$; Neutrófilos: $4.77 \times 10^3/\mu\text{L}$; Linfocitos: $0.79 \times 10^3/\mu\text{L}$; HB: 7.5 g/dL; HTO: 23.40%; Vol. Corpuscular Medio: 90.30 fL; Conc. Hemog. Corp. Med: 29 pg; Plaquetas: $222000 \times 10^3/\mu\text{L}$; PCR: 109 mg/dl; Na: 136.00 mg/dl; K: 4.51 mg/dl; Cl: 100.00 mg/dl; ANCA C: 1.30 UR/mL; ANCA P: 120.00 UR/mL (Tabla 1).

Tabla 1. EXÁMENES DE LABORATORIO AL INGRESO.

PARÁMETRO	RESULTADO	UNIDADES	VALORES DE REFERENCIA
Leucocitos	6,06	$10^3/\mu\text{L}$	[4,20 – 10,80]
Neutrófilos	4,77	$10^3/\mu\text{L}$	[1,70 – 7,90]
Linfocitos	0,79	$10^3/\mu\text{L}$	[1,20 – 5,00]
HB	7,50	g/dL	[12,00 – 15,40]
HTO	23,40	%	[35,50 – 45,00]
VCM	90,30	fL	[79,00 – 96,00]
CHMC	29	pg	[27,50 – 32,60]
Plaquetas	222000	$10^3/\mu\text{L}$	[160,00 – 385,00]
PCR	109	mg/dL	[0 – 5]
Na	136	mg/dL	[135 – 145]
Cl	100	mEq/L	[96 – 106]
K	4,51	mg/dL	[3,5 – 5,0]
ANCA C	1,30	UR/mL	[<20]
ANCA P	120	UR/mL	[<20]

Tabla 1. HB: Hemoglobina; HTO: Hematocrito; VMC: Volumen Corpuscular medio; CHMC: Concentración de Hemoglobina Corpuscular media; PCR: Proteína C Reactiva; Na: Sodio; Cl: Cloro; K: Potasio.

Debido a que existe sospecha diagnóstica de Tuberculosis, así como infecciones por Staphylococcus y Micosis pulmonar se realizan análisis, arrojando los siguientes resultados: GENEXPERT: Negativo; Staphylococcus: Negativo; Micosis pulmonar: Negativo (Tabla 2).

Tabla 2. Exámenes para descarte de posibles diagnósticos ante sospecha.

PARÁMETRO	RESULTADO
GENEXPERT	Negativo
Staphylococcus	Negativo
Micosis pulmonar	Negativo

Se solicita una TAC de tórax en donde los resultados son los siguientes: Se evidencia patrón algodonoso bilateral, con tendencia a la consolidación, de predominio central, escaso infiltrado intersticial bilateral y derrame pleural bilateral (Imagen 1).

Imagen 1. Tomografía Axial Computarizada de Tórax



Imagen 1. Patrón algodonoso bilateral de predominio central, escaso infiltrado intersticial bilateral y derrame pleural bilateral

Asimismo, se solicita una TAC de cabeza para evaluar los senos paranasales en donde se evidencia ocupamiento de los senos maxilares con imágenes hiperdensas bilaterales que aparentan imágenes granulomatosas (Imagen 2).

Imagen 2. Tomografía Axial Computarizada de Cabeza



Imagen 2. Ocupamiento de los senos maxilares.

ANÁLISIS DE RESULTADOS

Se observó anemia normocítica normocrómica, evidenciada por valores disminuidos de hemoglobina (7.50 g/dL) y hematocrito (23.40%). Este tipo de anemia es característico cuando la producción de hemoglobina es normal, pero la cantidad de glóbulos rojos disminuye, lo que suele relacionarse con enfermedades inflamatorias o crónicas. En este caso, la anemia se acompaña de un valor de proteína C reactiva (PCR) elevado (109 mg/dL), lo que sugiere un proceso inflamatorio sistémico activo. La PCR es un marcador de inflamación aguda, y su incremento puede indicar la presencia de infecciones graves, enfermedades autoinmunes o incluso neoplasias. (Tabla 3).

Tabla 3. RESULTADOS.

PARÁMETRO	RESULTADO	UNIDADES	VALORES DE REFERENCIA
HB	7,50	g/dL	[12,00 – 15,40]
HTO	23,40	%	[35,50 – 45,00]
Leucocitos	6,06	10 ³ /uL	[4,20 – 10,80]
Neutrófilos	4,77	10 ³ /uL	[1,70 – 7,90]
PCR	109	mg/dL	[0 – 5]
ANCA P	120	UR/mL	[<20]
ANCA C	1,30	UR/mL	[<20]

Tabla 3. HB y HTO disminuidos que evidencian anemia normocítica normocrómica, PCR elevado y ANCA P elevado.

Los estudios de imagen también resultaron cruciales para corroborar el diagnóstico. Se realizó una TAC de tórax (Imagen 1) se observó un patrón algodonoso bilateral con tendencia a la consolidación, predominando en las regiones centrales. Asimismo, se detectó escaso infiltrado intersticial bilateral y derrame pleural bilateral, lo que sugiere un compromiso pulmonar significativo, compatible con una vasculitis pulmonar. Estas características radiológicas son comunes en enfermedades autoinmunes que afectan el tejido pulmonar, como la granulomatosis con poliangeítis, donde la inflamación y la necrosis de los vasos sanguíneos causan daño en el tejido pulmonar, resultando en estas alteraciones en la TAC.

Para evaluar los senos paranasales, se solicitó una TAC de cabeza (Imagen 2) la cual mostró

ocupación de los senos maxilares con imágenes hiperdensas bilaterales. Estas imágenes sugieren la presencia de lesiones granulomatosas, lo que es consistente con el diagnóstico de granulomatosis con poliangeítis, ya que esta enfermedad frecuentemente afecta las vías respiratorias superiores, causando sinusitis crónica y formación de granulomas. El compromiso de los senos paranasales es un hallazgo clásico en la granulomatosis con poliangeítis, y su confirmación mediante la TAC refuerza aún más el diagnóstico.

Además, se llevó a cabo una evaluación de los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), en la que los resultados mostraron ANCA-P positivo (120 UR/mL) y ANCA-C negativo (1.30 UR/mL). (Tabla 3). Estos hallazgos orientan hacia la posibilidad de una vasculitis autoinmune. Las pruebas de ANCA son importantes en la evaluación de pacientes con sospecha de vasculitis sistémica, ya que permiten diferenciar entre diferentes tipos de vasculitis necrosante. En este caso, el ANCA-P positivo refuerza la sospecha diagnóstica de granulomatosis con poliangeítis (anteriormente conocida como granulomatosis de Wegener), una vasculitis que afecta principalmente a vasos pequeños y medianos, comprometiendo órganos como los pulmones y los riñones.

Una vez realizados estos estudios y luego de haber obtenido los resultados se confirma el diagnóstico de Granulomatosis con poliangeítis (de Wegener), luego de haber obtenido: valores elevados de ANCA P y valores negativos de ANCA C, además de observarse por medio de la TAC de tórax patrón algodónoso bilateral, con tendencia a la consolidación, de predominio central,

escaso infiltrado intersticial bilateral y derrame pleural bilateral, en la TAC de cabeza para evaluar los senos paranasales se evidencia ocupamiento de senos maxilares con imágenes hiperdensas bilaterales que aparentan imágenes granulomatosas, además el paciente presenta tos, disnea, hemoptisis, alza térmica y antecedentes de enfermedad renal crónica estadio 5. Este conjunto de síntomas, junto con los resultados de laboratorio y de imagen, cumplen con los criterios clínicos y diagnósticos de la granulomatosis con poliangeítis, una vasculitis sistémica que afecta principalmente los pulmones, riñones y vías respiratorias superiores.

Es importante mencionar que, en algunos casos, la evolución de la granulomatosis con poliangeítis puede ser agresiva y, si no se trata a tiempo, puede llevar a complicaciones graves como insuficiencia renal y daños irreversibles en el tejido pulmonar. Por ello, el tratamiento inmunosupresor debe iniciarse lo más pronto posible para frenar la progresión de la enfermedad. Asimismo, la monitorización continua de los niveles de ANCA es crucial para evaluar la respuesta al tratamiento y prevenir recaídas, dado que esta enfermedad puede tener un curso recurrente.

DIAGNÓSTICO FINAL

Se trata de una paciente femenina de 62 años de edad que presenta síndrome disnéico agudo febril con compromiso renal desde hace 15 días. Además, presenta tos productiva con esputo hemoptoico que se tornó en hemoptisis franca, por lo que se consideró que la causa podía ser alguna enfermedad de tipo infecciosa o autoinmunitaria, motivo

por el cual se tuvo en cuenta los siguientes diagnósticos diferenciales:

Tuberculosis: la tuberculosis es una infección ocasionada por *Mycobacterium tuberculosis*, se caracteriza por causar principalmente afectación pulmonar, sin embargo, con el tiempo puede diseminarse a diferentes partes del organismo como los riñones. En primera instancia se tomó en cuenta como diagnóstico diferencial, debido a que la paciente presentó los siguientes síntomas y manifestaciones: disnea, tos, hemoptisis y fiebre. No obstante, se descartó el diagnóstico por clínica, ya que, la paciente no presentaba pérdida de peso y apetito, sudoración nocturna y astenia. También se realizó 2 veces la prueba GeneXpert, resultando ambas negativas.

Síndrome de Goodpasture: conocido también como enfermedad de la anti-membrana basal glomerular (anti-MBG), es una vasculitis que afecta a vasos pequeños principalmente de tejido pulmonar y renal, de característica autoinmune. Se tomó en cuenta como diagnóstico diferencial, porque la paciente presentó disnea, tos, hemoptisis, fiebre. Además, la paciente cursaba con un cuadro de enfermedad crónica renal estadio 5. Sin embargo, se descartó el diagnóstico por clínica, debido a que solo cumplió una de las tres afecciones que caracterizan la triada: hemorragia pulmonar, glomerulonefritis proliferativa y anticuerpos antimembrana basal glomerular.

Granulomatosis con poliangeítis (de Wegener): es una vasculitis necrosante que afecta a vasos medianos y pequeños, de característica autoinmune, dañando principalmente pulmones y riñones. Se

planteó la posibilidad de este diagnóstico, debido a que la paciente acudió a consulta con síntomas intensos de aproximadamente 15 días, presentaba disnea, tos con expectoración, que progresó a hemoptisis franca acompañada de fiebre, cumpliendo con la triada característica: afectación de vías respiratorias superiores e inferiores y riñón. Este diagnóstico fue comprobado mediante la prueba de anticuerpos frente al citoplasma de los neutrófilos (ANCA), resultando ANCA P positivo y ANCA C negativo. Para evaluar el daño pulmonar se realizó una TAC de tórax.

CONCLUSIONES

- ▶ Se determinó que la mejor opción para diagnosticar al paciente es principalmente una correcta historia clínica, complementando con exámenes de laboratorio que evidencien la presencia de valores normales de células plasmáticas, anemia normocítica normocrómica, anticuerpos frente al citoplasma de los neutrófilos (ANCA), ANCA P positivo y ANCA C negativo.
- ▶ Se estableció el diagnóstico de Granulomatosis con poliangeítis mediante pruebas que descarten otras enfermedades como la Tuberculosis a través de la prueba GeneXpert, y otras mediante la clínica como en el caso del síndrome de Goodpasture, además se realizó estudios de imagen como la TAC de tórax para evaluar el daño pulmonar y de esta manera confirmar el diagnóstico.
- ▶ Diagnóstico temprano y preciso: La identificación temprana de la granulomatosis con poliangeítis es

crucial para evitar complicaciones graves como la insuficiencia renal crónica avanzada, tal como se evidenció en este caso. El uso combinado de estudios clínicos, de laboratorio y de imagen resulta esencial para confirmar el diagnóstico.

- ▶ **Importancia de las pruebas de ANCA:** Los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) son una herramienta fundamental en el diagnóstico diferencial de las vasculitis. En este caso, la positividad de ANCA-P fue clave para confirmar la presencia de granulomatosis con poliangeítis, descartando otras patologías autoinmunes. La identificación del patrón algodonoso en los pulmones y las lesiones granulomatosas en los senos paranasales fueron determinantes en el diagnóstico y en la comprensión de la extensión de la enfermedad.
- ▶ **Diagnóstico diferencial exhaustivo:** En pacientes con síntomas multisistémicos, un enfoque diagnóstico amplio y detallado es esencial para descartar enfermedades infecciosas, autoinmunes y neoplásicas. En este caso, se descartaron con precisión condiciones como la tuberculosis y el síndrome de Goodpasture, lo que permitió enfocarse en el tratamiento adecuado.
- ▶ **Compromiso multisistémico:** La granulomatosis con poliangeítis tiene un amplio espectro de manifestaciones clínicas que afectan principalmente los pulmones, riñones y vías respiratorias superiores. Este caso ilustra la complejidad de la enfermedad, que incluye síntomas respiratorios, renales y sistémicos, lo que exige un manejo multidisciplinario.
- ▶ **La relación entre la insuficiencia renal y la vasculitis:** La insuficiencia renal crónica avanzada en este paciente subraya la gravedad del compromiso renal en la granulomatosis con poliangeítis. Este aspecto resalta la necesidad de una intervención temprana para prevenir el deterioro irreversible de la función renal.
- ▶ **Tratamiento inmunosupresor como pilar del manejo:** La rápida implementación de tratamiento inmunosupresor, que incluye corticosteroides e inmunosupresores, es fundamental para controlar la inflamación y evitar daños mayores en los órganos afectados. La monitorización periódica es esencial para evaluar la respuesta al tratamiento y prevenir recaídas.
- ▶ **Monitorización continua de los marcadores inflamatorios:** La elevación de la proteína C reactiva (PCR) en este paciente reflejó la existencia de un proceso inflamatorio activo. La PCR, junto con los niveles de ANCA, debe monitorearse regularmente para evaluar la actividad de la enfermedad y ajustar el tratamiento de manera efectiva.
- ▶ **Importancia de la atención integral:** Este caso demuestra la necesidad de un enfoque integral en el manejo de la granulomatosis con poliangeítis, que incluya la colaboración de diferentes especialidades médicas, como nefrología, neumología y reumatología, para garantizar un tratamiento óptimo y mejorar la calidad de vida del paciente.

REFERENCIAS

- Barratt, J., & Feehally, J. (2017). Treatment of IgA nephropathy. *Kidney international*, 91(5), 1103-1114.
- Cronstein BN. "Low-dose methotrexate: a mainstay in the treatment of rheumatoid arthritis." *Pharmacol Rev.* 2005;57(2):163-72.
- Damoiseaux, J., Csernok, E., Rasmussen, N., Moosig, F., van Paassen, P., Baslund, B., ... & Tozzoli, R. (2017). Detection of antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA): a multicentre European Vasculitis Study Group (EUVAS) evaluation of the value of indirect immunofluorescence (IIF) versus antigen-specific immunoassays. *Annals of the rheumatic diseases*, 76(4), 647-653.
- Langford, A., Fauci, A.S. (2016). Granulomatosis con poliangeítis (Síndrome de Wegener): Definición. En Kasper, D., Hauser, S., Jameson, L., Fauci, A., Longo, D. & Loscalzo, J. Eds. HARRISON: Principios de medicina interna. v.2. (19 ed., pp. 2182). McGrawHill Interamericana Editores.
- Langford, A., Fauci, A.S. (2016). Granulomatosis con poliangeítis (Síndrome de Wegener): Histopatología y Patogenia. En Kasper, D., Hauser, S., Jameson, L., Fauci, A., Longo, D. & Loscalzo, J. Eds. HARRISON: Principios de medicina interna. v.2. (19 ed., pp. 2183). McGrawHill Interamericana Editores.
- López, J. (2021, 21 de mayo). VASCULITIS: ANTICUERPOS ANTICITOPLASMA DE NEUTRÓFILOS (ANCA). PROTOCOLO Y CLASIFICACIÓN. *Revista Ocronos*. Vol. IV. N° 5-mayo 2021. Pág. Inicial: Vol. IV; n°5: 161. Disponible en: <https://revistamedica.com/vasculitis-anca-protocolo-clasificacion/>
- Ramos, E., Pitto, I., Merlos, S., Romero, A. (2020, junio). Síndrome de Goodpasture de novo asociado a insuficiencia hepática aguda y deterioro del nivel de conciencia tras la administración de glucocorticoides a dosis altas. Elsevier. *Medicina Clínica Práctica*. (Vol. 3. Núm. 3). DOI: 10.1016/j.mcpsp.2019.100080. <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-clinica-practica-5-resumen-sindrome-degoodpasturede-novo-asociado-insuficiencia-S2603924919301132>.
- Schirmer JH, Wright MN, Herrmann K, et al. Myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-positive granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) is a clinically distinct subset of ANCA-associated vasculitis: a retrospective analysis of 315 patients from a German vasculitis referral center. *Arthritis & Rheumatology*. 2016;68(12):2953-2963.
- Sethi, S., & Nanda, S. (2020). Hemoptysis. In *StatPearls* [Internet]. StatPearls Publishing.
- Yates M, et al. "B-cell depletion with rituximab in relapsing-remitting ANCA-associated vasculitis." *N Engl J Med*. 2020;382(4): 339-47.