

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Poliangeítis microscópica con debut de polineuropatía periférica

Elena Sanmartin, Margarita Molina

Hospital José Carrasco Arteaga,
Cuenca – Ecuador

Microscopic polyangeitis with debut of peripheral polyneuropathy

PALABRAS CLAVE

Poliangeítis, vasculitis, glomerulonefritis, biopsia

KEYWORDS

Polyangiitis, vasculitis, glomerulonephritis, biopsy

CORRESPONDENCIA

Elena Sanmartin
elena1106.es@gmail.com

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

RESUMEN

La poliangeítis microscópica es una vasculitis necrotizante que compromete vasos de pequeño calibre a nivel renal, pulmonar y sistema nervioso siendo esta menos frecuente. Se presenta el caso de un paciente de 56 años con manifestaciones atípicas con alteración neurológica periférica en forma de polineuropatía de las 4 extremidades motora y posterior compromiso renal con glomerulonefritis rápidamente progresiva.

ABSTRACT

Microscopic polyangiitis is a necrotizing vasculitis that compromises small caliber vessels in the kidneys, lungs and nervous system, this being less frequent. The case of a 56-year-old patient with atypical manifestations with peripheral neurological alteration in the form of polyneuropathy of the 4 motor extremities and subsequent renal involvement with rapidly progressive glomerulonephritis is presented.

INTRODUCCIÓN

La vasculitis es un grupo de enfermedades multisistémica causadas por infiltración de los leucocitos e inflamación de la pared de los vasos sanguíneos.¹

Para facilitar el diagnóstico y diferenciarlos en distintos tipos la última clasificación considerada en el congreso de Chapel Hill 2012 continua vigente hasta la actualidad.²

Son consideradas generalmente enfermedades raras, la mayoría de investigaciones se han realizado en población europea y en

general se considera una incidencia global: 10 a 20 / millón / año, la frecuencia es similar con leve tendencia a ser mayor en los hombres con una relación 1,5:1, son enfermedades inusuales en la infancia, y su presentación aumenta con la edad (65-74 años).³

Las vasculitis c anca se clasifican por fenótipos y por positividad de anticuerpos encontrados, la vasculitis C ANCA tipo poliangeítis microscópica (PAM), es una Vasculitis necrotizante, con poco o ningún depósito inmune, afectan predominantemente vasos pequeños (capilares, vénulas o arteriolas); puede involucrar arterias pequeñas y medianas; el compromiso renal con glomerulonefritis necrosante es muy común; al comparar con otras vasculitis C ANCA, esta presenta una afectación entre el 80 -100 % de los pacientes, siendo importante también en cuanto al pronóstico de la enfermedad al momento del diagnóstico, con una asociación a menor supervivencia de los pacientes MPO positivos. Afecta al pulmón como hemorragia alveolar entre el 25 al 90%, la afectación pulmonar se considera en incidencia variable con múltiples formas de presentación clínica como disnea, hemorragia alveolar, fibrosis pulmonar, etc.⁴⁻⁵

También la afectación del sistema nervioso alcanza un 70% de los pacientes, con manifestaciones clínicas variadas, como mononeuritis múltiple, polineuropatía, oftalmoplejía.⁶ Presentamos el caso de un paciente con debut de polineuropatía y posterior compromiso renal.

En cuanto al manejo terapéutico ha mejorado notablemente la supervivencia de los pacientes con diagnóstico y tratamiento oportuno, el tratamiento se debe iniciar en cuanto el diagnóstico de vasculitis sea probable, aún en espera de resultados confirmatorios.⁷

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 56 años sin antecedentes patológicos relevantes con cuadro clínico de 4 meses evolución caracterizado por parestesias que progresaron a dolor en extremidades inferiores, se exacerba con la deambulación llegando a provocar incapacidad funcional, posteriormente presenta progresión a miembros superiores imposibilitando la movilidad de las 4 extremidades, sumado pérdida ponderal de 20 kg.

A su ingreso en la exploración se observa: los signos vitales estables, fuerza muscular 2/5 en miembros inferiores y 4/5 en miembros superiores hiporeflexia patelar de predominio izquierda, sensibilidad superficial y profunda conservada, el resto de la exploración fue normal. Los análisis de laboratorio iniciales indicaron Proteína C reactiva (PCR) cuantitativo ultrasensible: 17.60 (N: 1), leucocitos: 17.340, neutrófilos %.: 72.2; sin foco infeccioso, hemoglobina: 9.8, urea: 113, creatinina: 4.24; clearance de creatinina 14,6 mL/min/1,73 m², Proteínas en orina de 24h: 947.92mg/dl, con falla renal AKIN 3 sin embargo no requirió hemodiálisis, ferritina.: 803. En estudio de serologías incluyendo marcadores de hepatitis HIV no hubo alteraciones, resto de parámetros de laboratorio fueron normales

Se realizó una electromiografía con reporte de polineuropatía motora y sensitiva de tipo desmielinizante secundariamente axonal con bloqueo a nivel proximal grado moderado a severo con mayor afectación en miembros pélvicos con datos de denervación activa de carácter crónico

En el panel inmunológico presentó antinucleares (ANA): negativo, Antic. Anti-DNA nativo: negativo, ANCAS C positivo, ANCAS MPO positivo.

Resonancia magnética de columna sin alteraciones, punción lumbar sin novedades de TAC de tórax infiltrado pulmonar intersticial (Imagen 1)

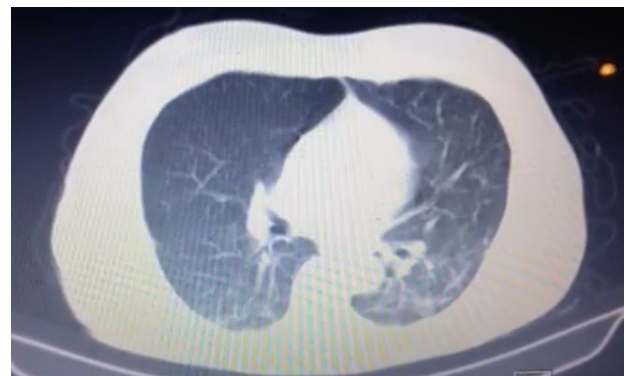


Imagen 1. tac simple de tórax, corte axial; infiltrado intersticial.

Se realizó biopsia renal con reporte de glomerulonefritis proliferativa extracapilar (activa) de tipo paucimune, con lesiones esclerosantes segmentarias (cicatriciales). Nefritis

túbulo-intersticial activa con lesión tubular aguda multifocal y con cambios regenerativos moderados del epitelio. Fibrosis intersticial grado 1 (15%) y arteriopatía crónica (Imagen 2)

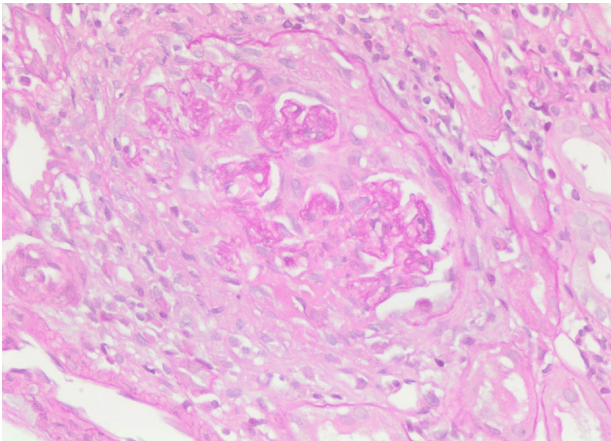


Imagen 2. Biopsia renal.

Tras la sospecha de Poliangeítis Microscópica por medio de la clínica, ANCAS MPO positivo y biopsia renal, se inició tratamiento con metilprednisolona de 1 gramo vía venosa cada día por 3 días, y luego a 1 mg/kg peso con disminución progresiva, además ciclofosfamida 500 mg vía venosa con pauta para infusión cada 15 días por 3 meses con mejoría evidente de clínica neurológica y función renal, en control posterior creatinina 2.6mg/dl con aclaramiento de creatinina en 26,4 mL/min/1,73 m², en cuanto a función neurológica paciente con mejoría de fuerza muscular que lo lleva a recuperar la deambulación.

DISCUSIÓN

La PAM para referirse a una vasculitis necrosante que afecta a vasos de pequeño calibre y presenta afectación renal y pulmonar. La enfermedad puede iniciarse de forma gradual con fiebre, pérdida ponderal y dolor musculoesquelético, aunque frecuentemente es aguda. En el 79% de los casos conlleva una glomerulonefritis de rápido avance, que produce insuficiencia renal. En ocasiones, la hemoptisis constituye el primer síntoma de una hemorragia alveolar, con una frecuencia del 12%.⁸ En este caso paciente inicia con dolor de miembros inferiores que progresivamente avanza a parestesias convirtiéndose en polineuropatía, a su vez con pérdida de peso y progresivamente avanza a nivel renal con falla renal clase funcional

4 con proteinuria activa, por lo que un rápido diagnóstico a través de la biopsia renal principalmente determino un cuadro reversible con evolución favorable.

Según la clasificación reciente una vez establecido el diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso ANCA, con bastante certeza la podemos clasificar como poliangeítis microscópica al reunir criterios clínicos y de laboratorio compatibles. En este caso con una puntuación de 12 puntos (enfermedad intersticial +3, GMN paucimmune+3, MPO +6)⁹

Con esto queda claro el individualizar cada caso y tratar a cada paciente como un universo único puede mejorar notablemente el pronóstico.

En 2021 fue aprobado en estados unidos el uso de avacopan, en un ensayo pacientes fueron aleatorizados para recibir avacopan o Prednisona durante la inducción de la remisión con ciclofosfamida o rituximab; los resultados sugirieron que la eficacia de avacopan fue similar a la de Prednisona a las 26 semanas y superior a la de Prednisona remisión mantenida) a las 52 semanas además de menos efectos secundarios sin embargo en Ecuador no se cuenta con este fármaco.¹⁰⁻¹¹

CONCLUSIONES

Se concluyó con diagnóstico de Poliangeítis microscópica con debut de polineuropatía periférica, por clínica compatibles y por biopsia renal.

En el caso de nuestro paciente con afección sistémica de varios órganos incluidos polineuropatía inflamatoria, falla renal aguda progresiva con proteinuria y afectación pulmonar intersticial.

El tratamiento no debe ser retrasado hasta que se haya realizado el diagnóstico de la enfermedad, dado que el pronóstico de esta depende de la rapidez de instauración de la terapia. El paciente recibió tratamiento con metilprednisolona, y ciclofosfamida. A los 3 días paciente con mejoría clínica tanto neurológica como renal. Actualmente en tratamiento ambulatorio.

REFERENCIAS

1. A. Richard Kitching y col., ANCA- associated vasculitis, Nature review, 2021

2. Charles Jennette, MD., Overview of the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *J. Clin Exp Nephrol.* 2013
3. Furuta S, Chaudhry AN, Arimura Y, Dobashi H, Fujimoto S, Homma S, et al. Comparison of the phenotype and outcome of granulomatosis with polyangiitis between UK and Japanese cohorts. *J Rheumatol* 2017;44:216-22
4. Yates M, Watts R. ANCA-associated vasculitis. *Clin Med (Lond).* 2017
5. Parra R, Echeverri J, Echeverri, Polo J, Carrillo J, editors. Presentación atípica de la poliangeítis microscópica con compromiso renal, pulmonar, dermatológico y del sistema nervioso central. *Revista Repertorio de Medicina y Cirugía.* 15AD Aug;
6. ANCA- associated vasculitis, A. Richard Kitching y col. *Nature review,* 2021
7. Flossmann, O. et al. Long- term patient survival in ANCA- associated vasculitis. *Ann. Rheum. Dis.* 70, 488–494 (2011).
8. Olivera-González S, Amores-Arriaga B, Matia-Sanz M, Gómez-Del Valle C, Torralba-Cabeza MÁ, Pérez-Calvo JI, et al. Presentación atípica de poliangeítis microscópica. *Reumatología Clínica (English Edition)* [Internet]. 2010 Sep 1 [cited 2022 Mar 22];6(5):262–3. Available from: <https://www.reumatologiaclinica.org/en-presentacion-atipica-poliangeitis-microscopica-articulo-S1699258X10000586>
9. Luqmani R. New ACR/EULAR Criteria for ANCA associated Vasculitis. *AMERICAN COLLEGE OF REUMATOLOGY.* 2021;
10. Haruki K, Ryoji N, Ken O, Saori M, Yuichi K, Soma F, Naohiro M, Yuki F, Masahiro I, Gen S, Masahisa K. ANCA-Associated Vasculitic Neuropathies: A Review. *Neurol Ther* doi.org/10.1007/s40120-021-00315-7. 2021. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35044596/>.
11. Gálvez Vallejo Juan Fernando, Martínez Ortega Juan Francisco, Vásquez Barzallo Sebastián Patricio, Ortega Abad María Emilia. Vasculitis asociada a anticuerpos anti citoplasma de neutrófilos: poliangeítis microscópica. *Rev Cuba Reumatol* [Internet]. 2020 [citado 2022 Feb 03]; 22(Supla 1): e836. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962020000400010&lng=es. E pub 01-Mar-2020.