

Glomerulonefritis rápidamente progresiva asociada con vasculitis por ANCA

Rapidly progressive glomerulonephritis associated with ANCA vasculitis

Sandro Rodríguez^{1,a}, Rodolfo Alfageme^{1,a}, Jorge Solari^{1,a}, Carlos Ochoa^{1,a}, Verónica Llamoca^{1,a}, Hector Bojorquez^{1,a},
Sindy Avila^{1,a}, Fernanda Recabarren^{1,b}, Christian Bravo^{1,b}, James Valdivia^{1,c}

¹ Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud, Lima, Perú.

^a Médico Asistente.

^b Médico Residente.

^c Interno de Medicina.

Recibido: 02 de febrero 2025

Aprobado: 30 de marzo 2025

Contribución de los autores

SR, RA, JS, CO, VLL, HB, SA, FR, CB, JV: Conceptualización, metodología, validación, análisis formal, recursos, redacción-borrador original, revisión y edición.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés en la investigación, la autoría o la publicación de este artículo.

Fuentes de financiamiento

Autofinanciado.

Citar como

Rodríguez S, Alfageme R, Solari J, Ochoa C, Llamoca V, Bojorquez H, Avila S, Recabarren F, Bravo C, Valdivia J. Glomerulonefritis rápidamente progresiva asociada con vasculitis por ANCA. Rev Med Rebagliati. 2025;5(1):30-3. doi: 10.70106/rmr.v5i1.56

RESUMEN

Mujer de 17 años con antecedente de síndrome de ovario poliquístico (SOP), anemia y herpes zoster torácico. Admitida por astenia, adinamia, intolerancia al ejercicio, palidez e hipertensión arterial. Presentó hiperazoemia, hematuria, proteinuria en rango nefrótico y anemia, constituyendo un caso de glomerulonefritis rápidamente progresiva con empeoramiento de la injuria renal y necesidad de terapia de reemplazo renal. Se efectuó una biopsia renal y perfil inmunológico confirmando el diagnóstico de vasculitis renal asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA). Inició tratamiento con esteroides e inmunosupresores, mejorando el estado global con hemodiálisis establecida.

Palabras clave: lesión renal aguda; glomerulonefritis; vasculitis; biopsia; diálisis renal (fuente: DeCS-Bireme).

ABSTRACT

A 17-year-old woman patient with a history of polycystic ovary syndrome (PCOS), anemia, and thoracic herpes zoster. She was admitted due to asthenia, adynamia, exercise intolerance, pallor and arterial hypertension. She presented with hyperazotemia, hematuria, nephrotic-range proteinuria and anemia, constituting a case of rapidly progressive glomerulonephritis (RPGN) with worsening renal injury and need for renal replacement therapy. A kidney biopsy and immunological profile were performed, confirming diagnosis of ANCA-associated renal vasculitis (antineutrophil cytoplasmic antibodies). She began treatment with steroids, immunosuppressants, showing overall improvement with established hemodialysis.

Keywords: acute kidney injury; glomerulonephritis; vasculitis; biopsy; renal dialysis (source: MeSH NLM).

Correspondencia

Sandro Martin Rodriguez Riojas
Dirección: Av. Alejandro Iglesias
152 dpto C Chorrillos
Celular: 999 349 465
E-mail: sandromartin999@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) comprende un conjunto de vasculitis necrosantes que afectan predominantemente a los vasos pequeños (es decir, capilares, vénulas, arteriolas y arterias pequeñas) ^(1,2). Con presencia de pocos o ningún depósito inmune en las paredes de los vasos y de autoanticuerpos contra las proteínas de los neutrófilos, la proteinasa leucocítica 3 (PR3- ANCA) o la mieloperoxidasa (MPO- ANCA), aunque una minoría de pacientes cursan con una prueba ANCA negativa.

El compromiso renal está presente en un importante número de pacientes con vasculitis asociada a ANCA (VAA), a veces es el único órgano comprometido de la entidad denominada "vasculitis limitada al riñón", su curso clínico puede ser lento e insidioso presentando síntomas como hematuria, proteinuria y elevación leve de azoados o un curso rápido y tórpido enmarcado en el síndrome de glomerulonefritis rápidamente progresiva que, en algunos casos, puede requerir el inicio de terapia de reemplazo renal. Esta última entidad requiere de diagnóstico y tratamiento oportuno, ya que de lo contrario las consecuencias son potencialmente mortales ⁽³⁾.

La reducción de la mortalidad aguda relacionada con la enfermedad ha cambiado el enfoque hacia las morbilidades a largo plazo relacionadas con la VAA y sus tratamientos ⁽⁴⁾.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente mujer de 17 años de edad. Antecedentes de importancia: síndrome de ovario poliquístico (SOP), tratamiento irregular con metformina, anemia y herpes zoster torácico un mes antes de su ingreso, niega alergias y exposición a tóxicos.

Fue admitida por referir astenia, adinamia, reducción de la tolerancia al esfuerzo, orina espumosa, palidez moderada e hipertensión arterial. No reportó otros síntomas sistémicos como tos, hemoptisis y sudores nocturnos. Al examen físico se observó palidez, no edemas ni oliguria. Los exámenes de laboratorio al ingreso reportaron hiperazoemia, sedimento urinario alterado con hematuria, proteinuria y anemia. Dados los hallazgos de sedimento activo, se decidió solicitar estudios adicionales, en los cuales se documentó la

Tabla 1. Resultados de Estudios Paraclínicos.

Laboratorio	Resultado
Anticuerpos Antinucleares ANA	Negativo
Complemento C3	104,5 (75 – 135) mg/dL
Complemento C4	22,5 (9 – 36) mg/dL
Cardiolipina IgM / IgG	Negativo
Anticuerpos β 2 Glicoproteína IgG/M	Negativo
Examen de orina	Leu 2 – 4 x campo, hematies > 100 x campo, proteínas (++) , Nitritos (-)
Proteínas totales / albúmina / globulinas	4,74 / 2,68 / 2,06 g/dL
Proteinuria/24h	3,61 gr/24 h
Urea/creatinina	100/3,8 ; 268/4,5 : 278/5,15 mg/dL
potasio	4,9/5,6 /6,32 mEq/L
PCR/VSG	7,76 mg/dL / 132 mm/h
anticuerpo anti (PR3)	<.2 UI/mL
Anticuerpo anti mieloperoxidasa(MPO)	> 200 UI/mL
ANCA	positivo
Anticuerpos hepatitis C virus	negativo
Antígeno de superficie contra virus hepatitis B	negativo
VIH / VDRL	negativo
Hemograma	Hb 4,6 gr/dL, Leucocitos 7030 mil/ μ L, Plaquetas 152000/ μ L, neutrófilos 84%, linfocitos 11%, eosinófilos 1%, monocitos 3,1%
Biopsia Renal	
Glomeruloesclerosis global con atrofia y esclerosis túbulo-intersticial moderada a severa	
Ecografía Renal	
- Riñón D $\rightarrow$ 113 x 40 mm (cm 17 mm). - Riñón I $\rightarrow$ 113 x 44 mm (cm 15 mm) + quiste parapielico 15 mm en 1/3 medio.	

Creada por el autor de acuerdo a los resultados hallados reportes de laboratorio, imágenes y patología HNERM.

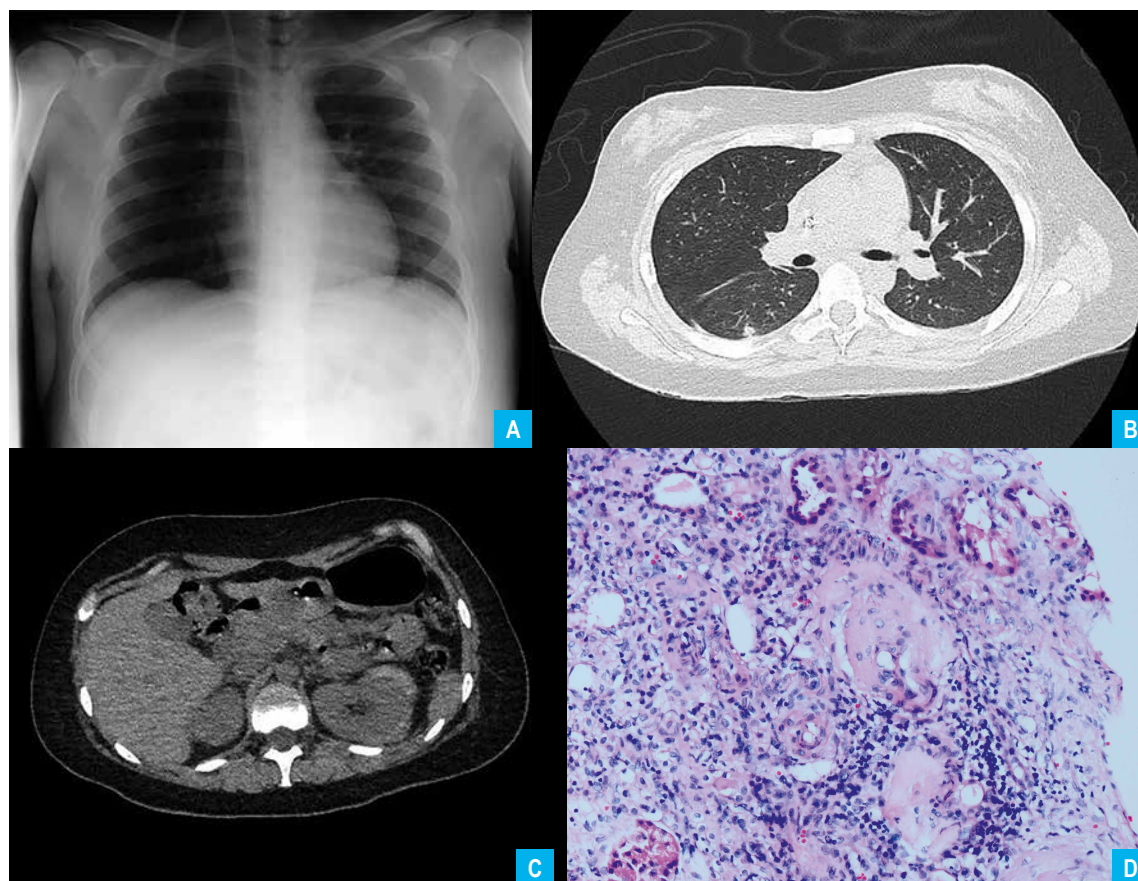


Figura 1. Estudios imagenológicos y anatomopatológicos. (A) Estudio radiológico tórax: sin hallazgos radiológicos evidentes. (B) Tomografía de tórax: no signos de enfermedad pulmonar intersticial difusa, retracción subpleural posterior en segmento VI de pulmón derecho secuelar. (C) Tomografía renal: signos de nefropatía crónica. (D) Biopsia R)renal: Glomeruloesclerosis global con atrofia y esclerosis túbulo-intersticial moderada a severa.

presencia de proteinuria significativa en rango nefrótico 3,69 gr/dl, con deterioro célere y tórpido de la función renal constituyendo un cuadro de glomerulonefritis rápidamente progresiva. Se realizó una ecografía renal y de tracto urinario que demostró que ambos riñones presentaron aumento en la reflectividad cortical, con tamaño de 11cm el riñón derecho y 12 cm el izquierdo, sin obstrucción (tabla 1). Durante su hospitalización cursó con incremento de la injuria renal y necesidad de terapia de reemplazo renal. Posteriormente se le realizó biopsia renal (figura 1) y estudio del perfil inmunológico confirmando el diagnóstico de vasculitis renal asociada a ANCA. El tratamiento iniciado incluyó uso de esteroides e inmunosupresores, mejorando el estado global y con hemodiálisis establecida.

DISCUSIÓN

La vasculitis Asociada a ANCA es una enfermedad rara donde se evidencia una inflamación endotelial microvascular que provoca inflamación extravascular, lesión progresiva, daño tisular, fibrosis y pérdida de función. Entre las vasculitis de vasos pequeños

definidas por la Conferencia de Consenso de Chapel Hill revisada en 2012 ⁽⁵⁾ y se caracteriza por la acumulación de depósitos autoinmunes en las paredes vasculares con presencia de autoanticuerpos contra las proteínas de los neutrófilos ⁽⁶⁾.

Se ha descubierto que la incidencia de glomerulonefritis pauciinmune limitada a los riñones en los EE.UU. es de alrededor de 3 por millón por año, con una tasa observada más alta en personas blancas ⁽⁷⁾, siendo más prevalentes como vasculitis en Europa y Japón ⁽⁸⁾. En relación al grupo étnico la vasculitis limitada al riñón a una edad temprana es extremadamente rara ⁽⁹⁾. Alrededor del 80% de los pacientes serán positivos para ANCA, predominantemente MPO-ANCA ⁽³⁾. El presente reporte de una paciente de 17 años, de sexo femenino nos sugiere resaltar el grupo étnico poco habitual.

El espectro clínico y la presentación de la VAA son amplios y varían desde una enfermedad limitada a un solo órgano hasta una enfermedad multisistémica fulminante ⁽²⁾. La enfermedad renal se manifiesta por hematuria microscópica asintomática con glóbulos

rojos dismórficos y cilindros de glóbulos rojos en el sedimento urinario, proteinuria subnefrótica con función renal inicialmente normal o como GN de progresión rápida con necesidad de terapia de reemplazo renal y potencialmente enfermedad renal terminal (ESRD) en el 28% ⁽⁶⁾. En el presente caso se observó proteinuria mayor a 3,5 gr en rango nefrótico, marcando una pauta de expresión laboratorial diferente. Otras evaluaciones de laboratorio deben incluir velocidad de sedimentación globular (VSG), y proteína C reactiva ⁽⁶⁾, las cuales suelen reportar una moderada elevación, como se evidencia en este caso. La biopsia renal es de gran rentabilidad diagnóstica (80%) ⁽¹⁰⁾.

Al tratarse de una enfermedad sistémica, a pesar del diferente pronóstico es imprescindible tratar al paciente, la histología no debe modificar la intensidad del tratamiento ⁽¹⁰⁾. Otras morbilidades pueden resultar de una terapia inmunosupresora y glucocorticoidea prolongada o intensiva, e incluyen infecciones, osteoporosis, infertilidad, malignidad y enfermedad cardiovascular, las cuales pueden perjudicar la calidad de vida de este tipo de pacientes ⁽⁶⁾.

El diagnóstico precoz y el establecimiento de una terapia inmunomoduladora adecuada son la piedra fundamental en el abordaje de esta entidad. Un retraso en el diagnóstico está directamente relacionado con un pobre pronóstico ^(6,9) a corto plazo. El diagnóstico temprano requiere de un índice de sospecha adecuado, entrenamiento con la amplia gama de síntomas y signos de presentación y el conocimiento óptimo para diferenciar con precisión la vasculitis ANCA y GN de otras formas de vasculitis ^(11,12). Los constantes avances en la comprensión de los mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad y la producción de terapias más efectivas, con menor toxicidad definitivamente, conducirán a resultados aún mejores en el futuro, que influyan en la sobrevida de los pacientes. En el presente caso, debemos considerar que la presentación atípica de manera progresiva influyó en el deterioro renal y a pesar del tratamiento multidisciplinario adecuado comprendiendo terapia inmunosupresora y de reemplazo renal, no fueron suficientes para una recuperación toda vez que fue corroborada la severidad de la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Moreno E, Villa M, Torres E, Macías N. Enfermedades Sistémicas y Riñón. Vaculitis. Nefrología al día. ISSN:2023-2659-2606. Disponible en: <http://www.nefrologiaaldia.org/186>
2. Morales E, Iñigo R, Callejas R, Avila A, Blanco R, et al. Recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo. Nefrología al día. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.nefro.2024.07.004>
3. Giraldo C, Jimenez M, Serna J. Rapidly progressive glomerulonephritis secondary to pauciimmune vasculitis, a rare entity: case report and review of the literatura. Revista Colombiana de Nefrología Vol. 9, Num. 2 (2022). Disponible en: <https://doi.org/10.22265/acnef.9.2.555>
4. Kronbichler A, Bajema IM, Bruchfeld A, Mastroianni Kirsztajn G, Stone JH. Diagnosis and management of ANCA-associated vasculitis. Lancet. 2024;403(10427):683-698. doi:10.1016/S0140-6736(23)01736-1
5. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, Flores-Suarez LF, Gross WL, Guillevin L, Hagen EC, Hoffman GS, Jayne DR, Kallenberg CG, Lamprecht P, Langford CA, Luqmani RA, Mahr AD, Matteson EL, Merkel PA, Ozen S, Pusey CD, Rasmussen N, Rees AJ, Scott DG, Specks U, Stone JH, Takahashi K, Watts RA. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum. 2013 Jan;65(1):1-11. doi: 10.1002/art.37715. PMID: 23045170.]
6. Yaseen, K., & Mandell, B. F. ANCA associated vasculitis (AAV): a review for internists. Postgraduate Medicine. 2022; 135(sup1): 3–13. <https://doi.org/10.1080/00325481.2022.2102368>
7. Lionaki S, Boletis JN. The Prevalence and Management of Pauci-Immune Glomerulonephritis and Vasculitis in Western Countries. Kidney Dis (Basel). 2016;1(4):224-234. doi:10.1159/000442062
8. Berti A, Cornec D, Crowson C, Specks U, Matteson E. The epidemiology of ANCA associated vasculitis in Olmsted County, Minnesota (USA): a 20 year population-based study. Arthritis Rheumatol. 2017 December ; 69(12): 2338–2350. doi:10.1002/art.40313.
9. Otaka Y, Uchida D, Shimizu-Arii K, Ishiyama N, Kawai-Kowase K. Myeloperoxidase Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Renal-Limited Vasculitis in a Young Adult Woman. Cureus. 2022;14(1):e21654. doi:10.7759/cureus.216549. <https://doi.org/10.1016/j.nefro.2024.07.004>
10. Morales E, Rúa-Figueroa I, Callejas Rubio JL, Ávila Bernabéu A, Blanco Alonso R, Cid Xutgla MC, et al. Recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo. Nefrología. 1 de enero de 2025;45(1):15-58. <https://doi.org/10.1016/j.nefro.2024.07.004>
11. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. Ann Intern Med. 1992;116(6):488-498. doi:10.7326/0003-4819-116-6-488
12. Jennette JC, Nachman PH. ANCA Glomerulonephritis and Vasculitis. Clin J Am Soc Nephrol. 2017 Oct 6;12(10):1680-1691. doi: 10.2215/CJN.02500317. Epub 2017 Aug 25. PMID: 28842398; PMCID: PMC5628710.