



Caso clínico

Presentación atípica de poliangeítis microscópica

Susana Olivera-González^{a,*}, Beatriz Amores-Arriaga^a, Marta Matía-Sanz^a, Carmen Gómez-Del Valle^a, Miguel Ángel Torralba-Cabeza^a, Juan Ignacio Pérez-Calvo^a y Manuel Moros-García^b

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 13 de junio de 2009

Aceptado el 21 de julio de 2009

Palabras clave:

Poliangeítis microscópica

Sistema nervioso central

Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos patrón citoplasmático

RESUMEN

La poliangeítis microscópica es una vasculitis sistémica que afecta a pequeños vasos, con afectación renal y pulmonar. A continuación se presenta el caso clínico de un paciente con manifestación atípica de esta enfermedad, que debutó con afectación del sistema nervioso central, en forma de déficit motor.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Atypical presentation of microscopic polyangiitis

ABSTRACT

Microscopic polyangiitis is a systemic vasculitis that affects small caliber vessels, with renal and lung compromise. We present the case of a patient with an atypical presentation of this disease and an onset characterized by central nervous system affection in the form of a motor deficit.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Microscopic polyangiitis

Central nervous system

Cytoplasmic anti-neutrophil cytoplasmic antibody

Introducción

La poliangeítis microscópica (PAM) es una vasculitis necrosante sistémica que afecta a los vasos de pequeño calibre (capilares, vénulas o arteriolas). Sus manifestaciones clínicas son similares a la panarteritis nodosa (PAN), pero se caracteriza por la presencia de una glomerulonefritis rápidamente progresiva y capilaritis pulmonar, que normalmente están ausentes en la PAN¹. Presentamos el caso clínico de un paciente con presentación atípica de la PAM.

Caso clínico

Varón de 69 años, con antecedentes de poliposis nasal, asma, hipertensión arterial, hipertrofia benigna de próstata, y en tratamiento con salmeterol/fluticasona, nifedipino, ácido acetilsalicílico, tamsulosina, doxazosina y mometasona tópica nasal.

Ingresó por un cuadro de un mes de evolución de astenia y pérdida ponderal de 4–6 kg, acompañado de edema en facies y fiebre de 48 h de evolución. A la exploración, la tensión arterial y la saturación de oxígeno eran normales. Consciente, desorientado en tiempo y orientado en espacio y autopsíquicamente. A la auscultación cardíaca, los tonos eran rítmicos, a 70 lpm, sin soplos. El resto de la exploración fue normal, sin edemas en las extremidades inferiores. A los 5 días del ingreso, presentó hemiparesia izquierda. La exploración neurológica demostró hemiparesia izquierda de predominio crural, con exaltación del reflejo osteotendinoso rotuliano. En la analítica se objetivó anemia (Hb de 8,2 g/dl, Hto del 23,6%, VCM de 87,1) e insuficiencia renal (urea de 1,63 g/l, creatinina de 1,4 mg/dl, llegando esta a cifras de 3,3 mg/dl durante la evolución); el resto de los parámetros analíticos resultaron normales. En el sedimento de orina se detectaron más de 100 hematíes/campo. Existía un claro deterioro de la función renal con un aclaramiento de creatinina de 24,71 ml/min, una proteinuria de 1,63 g/24 h y cilindros granulosos. Se realizó TC cerebral y punción lumbar, que fueron normales. Posteriormente se realizó RM, donde se observaron infartos lacunares múltiples en sustancia blanca (centro oval y sustancia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: susana.olivera@yahoo.es (S. Olivera-González).



Figura 1. Resonancia magnética, secuencia T1, que muestra infarto silviano profundo.

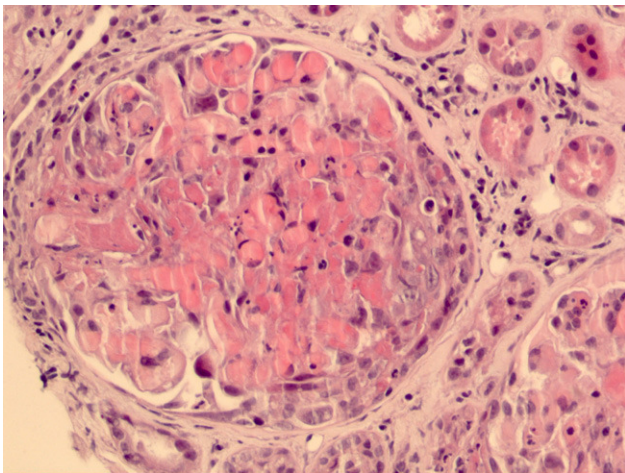


Figura 2. Microscopia óptica (tinción hematoxilina-eosina), que muestra glomérulo con fenómenos de cariorrexis, trombos intravasculares y formación de semilunas.

blanca silviana profunda) (fig. 1). En el proteinograma y en serologías incluyendo hidatidosis, triquinosis, VHB, VHC, parvovirus B19, CMV y VEB no hubo alteraciones. El resto de los cultivos fueron negativos. Se realizaron determinaciones de autoanticuerpos ANA, anticuerpos (Ac) contra ADN bicatenario, Ac anticardiolipina inmunoglobulina (Ig) M e IgG, siendo todos normales. Se determinaron mediante ELISA cANCA, que fueron negativos, y pANCA cuyo resultado fue de más de 100 U/ml (normal: 0-7 U/ml). Con la sospecha de insuficiencia renal rápidamente progresiva se realizó biopsia renal, donde se observó glomerulonefritis necrosante con un 31% de semilunas epiteliales, compatible con PAM (fig. 2). El paciente fue tratado con prednisona (1,5 mg/kg/día) y ciclos de ciclofosfamida (un ciclo mensual de 500 mg i.v., durante 6 meses, con una dosis acumulada de 3 g), desapareciendo la sintomatología neurológica 15 días tras iniciado el tratamiento. El paciente se encuentra asintomático en la actualidad, con una dosis de mantenimiento de prednisona de 10 mg/día. En la última analítica, la creatinina fue de 1,63 mg/dl y el aclaramiento de creatinina fue de 46,01 ml/min.

Discusión

El término de poliarteritis microscópica fue acuñado en 1948 por Davson, al observar una glomerulonefritis en un paciente con PAN. En 1992 se adopta el término de PAM para referirse a una vasculitis necrosante que afecta a vasos de pequeño calibre y presenta afectación renal y pulmonar. La tinción inmunohistoquímica revela escasez de depósitos de Ig en la lesión vascular, lo que sugiere que la formación de inmunocomplejos no participa en su patogenia. 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%². Otras manifestaciones son mononeuritis múltiple³ y vasculitis digestiva y cutánea⁴. En el 75% de los pacientes aparecen ANCA y predominan los Ac antimieloperoxidasa².

En el caso de nuestro paciente, la clínica de presentación fue una insuficiencia renal que empeoró rápidamente, y una alteración del sistema nervioso central, en forma de déficit motor. Se planteó el diagnóstico diferencial con la granulomatosis de Wegener, por tratarse de un cuadro de probable vasculitis, con afectación multiorgánica y, en concreto, afectación renal. Se solicitaron pruebas de autoinmunidad, siendo normales, salvo la presencia de pANCA positivos. Además, nuestro paciente no presentaba afectación de las vías aéreas superiores ni nódulos pulmonares, de manera que no surgiría el diagnóstico de granulomatosis de Wegener. La lesión renal en la PAM es idéntica a la que se observa en la granulomatosis de Wegener, pero la ausencia de inflamación granulomatosa descartó esta última⁵.

La supervivencia a 5 años es del 74%, y la muerte se produce por hemorragia alveolar o trastornos digestivos, renales o cardíacos. El tratamiento de la PAM se realiza con corticoides, con o sin ciclofosfamida, en función de la gravedad⁶. Tras el tratamiento, en nuestro paciente mejoró la función renal y desapareció la clínica neurológica, por lo que puede ser atribuida a la vasculitis producida por la PAM.

En conclusión, la particularidad de este caso reside en la afectación del sistema nervioso central como presentación atípica de una PAM, siendo uno de los pocos casos descritos en la literatura médica^{7,8}, e ilustra la variedad de manifestaciones clínicas de esta entidad.

Bibliografía

- Ruiz-Laiglesia JE, Argoitia A, López-Unzu A, Laplaza Y. Poliangeítis microscópica: aspectos clínicos y tratamiento. *Nefrología*. 1997;XVII:446-7.
- Sneller MC, Langford CA, Fauci AS. Síndromes de las vasculitis. *Harrison, principios de Medicina Interna* (2203-15). México: McGraw-Hill Interamericana; 2005.
- Sugiura M, Koike H, Iijima M, Mori K, Hattori N, Katsumo M, et al. Clinicopathological features of monosystemic vasculitic neuropathy and microscopic polyangiitis-associated neuropathy: A comparative study. *J Neurol Sci*. 2006;241:31-7.
- Kawakami T, Kawanabe T, Saito C, Kannari M, Mizoguchi M, Nagafuchi H, et al. Clinical and histopathologic features of 8 patients with microscopic polyangiitis including two with a slowly progressive clinical course. *J Acad Dermatol*. 2007;57:840-8.
- Lane SE, Watts RA, Shepstone L, Scott DG. Primary systemic vasculitis: Clinical features and mortality. *QJM*. 2005;98:97-111.
- Jayne D. Challenges in the management of the microscopic polyangiitis: Past, present and future. *Curr Opin Rheumatol*. 2008;20:3-9.
- Han S, Rehman HU, Jayaratne PS, Carty JE. Microscopic polyangiitis complicated by cerebral haemorrhage. *Rheumatol Int*. 2006;26:1057-60.
- Tang CW, Wang PN, Lin KP, Huang DF, Wang SJ, Chen WT. Microscopic polyangiitis presenting with capsular warning syndrome and subsequent stroke. *J Neurol Sci*. 2009;277:174-5.