

# Síndrome Hemorrágico Pulmonar por Vasculitis C-ANCA

## Positivo

Liu, Felix(\*); Cham, Jaime(\*)  
(\*Médico Residente de Medicina Interna  
Hospital Santo Tomás, Panamá



### Introducción

Las vasculitis asociadas a anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA) son un grupo de trastornos que cursan con vasculitis sistémica de pequeños vasos que causa daño endotelial y tisular. Afectan principalmente pulmón y riñón; y su presentación clínica es variable pudiendo tener afectación leve a severa, o incluso que amenace la vida. Presentamos un caso de hemorragia alveolar difusa como presentación inicial y potencialmente mortal causada por vasculitis C-ANCA positivo (Granulomatosis con poliangeítis).

### Caso Clínico

- **Historia:** Masculino 52 años con historia de 2 meses de evolución de tos seca, disnea de moderados esfuerzos que ha progresado hasta mínimos esfuerzos en la última semana, fiebre no cuantificada sin predominio horario intermitente, pérdida de peso no cuantificada y un episodio de hemoptisis aislado.
- **Antecedentes:** sin antecedentes patológicos.
- **Examen Físico:** PA: 120/80 Fc: 124 Fr: 28 SatO<sub>2</sub>: 92% T: 36.2°C. Alerta, conciente, orientado. Estertores crepitantes difusos bilaterales. Ruidos cardíacos taquirrítmicos sin soplos. Resto del examen físico normal.
- **Laboratorios:** Leucocitosis (11.6 x 10<sup>3</sup>/uL) no neutrofilia (80.5%), anemia normocítica normocrómica (10.4g/dL), plaquetas (434 x10<sup>3</sup>/uL). Creatinina (0.89mg/dL). BUN (22.9mg/dL), sin alteraciones electrolíticas, pruebas de función hepática normal. PCR(>9mg/dL), VES(17mm/hora), Procalcitonina negativa. C3, C4 normales. Urinalisis con 3+ de proteínas, hematuria microscópica (22cel/CAP), leucocituria(5cel/CAP). Proteínas en orina en 24 horas: 600mg
- **Radiografía de torax PA:** infiltrados intersticiales bilaterales en ala de mariposa.

### Curso Clínico

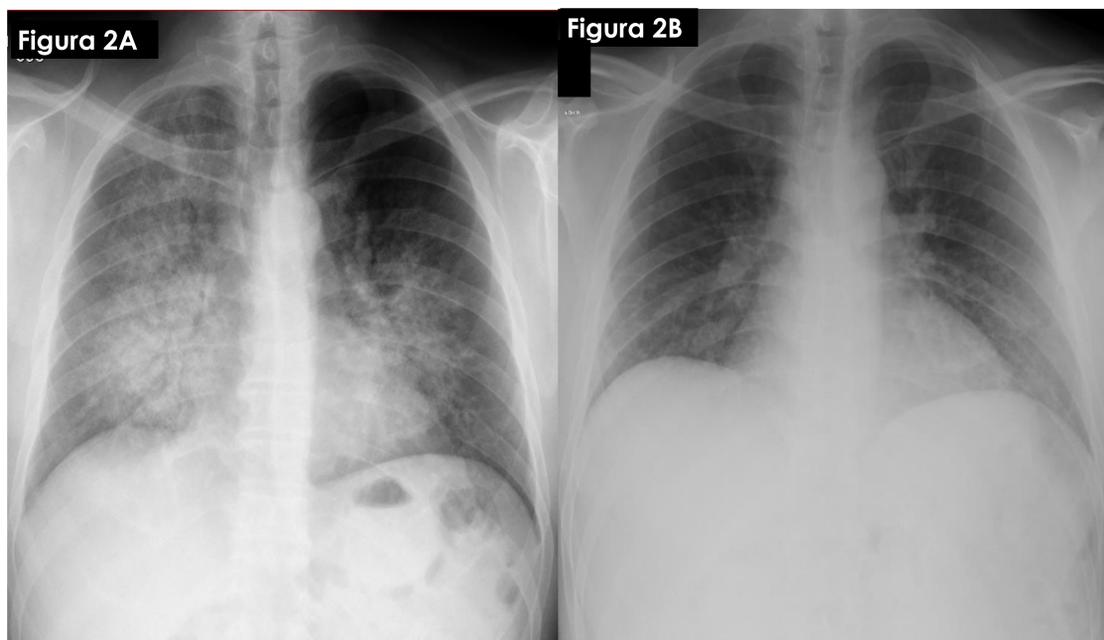
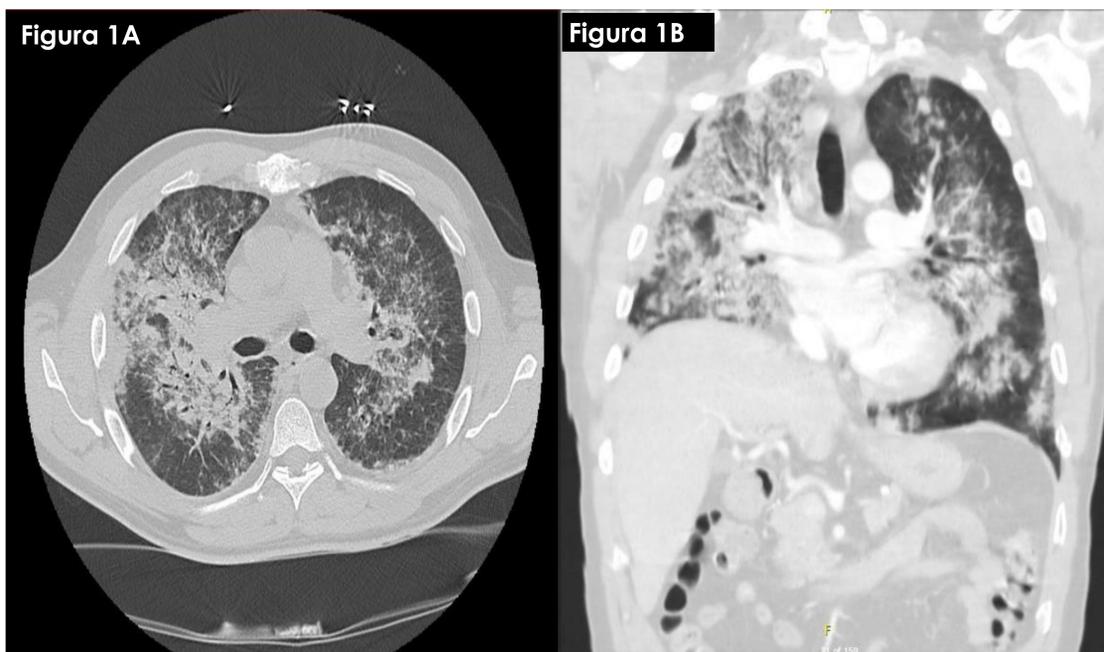
- Cultivo de esputo negativo. Panel respiratorio viral negativo.
- Recibió empíricamente antibióticos de amplio espectro con linezolid, meropenem, voriconazol.
- A pesar de ello, tuvo un curso intrahospitalario tórpido requiriendo utilización de cánula de alto flujo con parámetros altos.
- Se decide, ante la sospecha de síndrome riñón-pulmón, iniciar **pulso de corticoides** (metilprednisolona 1g/día IV por 5 días).
- **AngioCAT de Tórax:** hallazgos compatible con **hemorragia alveolar**.
- **Marcadores inmunológicos positivos por C-ANCA con títulos >100 U/mL.** ANA negativo.
- **USG renal:** morfología renal conservada sin otras patologías.
- Se le ofrece **tratamiento inmunosupresor con ciclofosfamida y corticoides orales**.
- El paciente tuvo mejoría clínica y radiográfica dentro de la siguiente semana y es dado de alta sin secuelas.

Figura 1. AngioCAT de Tórax demostrando engrosamiento de septos interlobulillares difuso de ambos pulmones con predominio central peribroncovascular compatible con hemorragia alveolar difusa. A. corte transversal. B. corte coronal.

Figura 2A. Radiografía de tórax con infiltrado intersticial bilateral en ala de mariposa.

Figura 2B. Radiografía de tórax sin infiltrados tomada luego de tratamiento inmunosupresor con pulso de corticoides y ciclofosfamida.

### Imágenes



### Conclusiones

La hemorragia alveolar difusa se presenta en un 5-15% de los casos de granulomatosis con poliangeítis y es una entidad potencialmente mortal que puede llegar a una mortalidad del 60%.

El diagnóstico de granulomatosis con poliangeítis requiere un alto índice de sospecha clínica debido a la rareza de la enfermedad y su naturaleza multisistémica. El tratamiento oportuno con inmunosupresión es imprescindible cuando la presentación de la enfermedad es severa.

### Referencias

1. Kitching AR, Anders HJ, Basu N, Brouwer E, Gordon J, Jayne D, et al. ANCA-associated vasculitis. Nature Reviews Disease Primers [Internet]. 2020 Aug 27;6(1). Available from: <https://doi.org/10.1038/s41572-020-0204-y>
2. Mahajan V, Whig J, Kashyap A, Gupta S. Diffuse alveolar hemorrhage in Wegener's granulomatosis. Lung India [Internet]. 2011 Jan 1;28(1):52. Available from: <https://doi.org/10.4103/0970-2113.76302>
3. Da Silva RC, Adhikari P. Granulomatosis with polyangiitis presenting with diffuse alveolar hemorrhage: A systematic review. Cureus [Internet]. 2022 Oct 4; Available from: <https://doi.org/10.7759/cureus.29909>