

Huxlhey Braulio Cabrera^{1,3}, Mateo Calle Estrada^{1,5,6}, Estefanía Calle^{1,8}, Diana Marcela Álvarez^{1,9}, Daniel Jaramillo Arroyave^{1,2,3,4,5}, Adriana Lucía Vanegas García^{1,2,3}, Johanna Hernández Zapata^{1,2,7}, Gloria Vásquez², Mauricio Restrepo Escobar², Luis Alonso González Naranjo², Carlos Horacio Muñoz Vahos^{1,2,3,4}

¹Grupo de Estudio de las Vasculitis Sistémicas Universidad de Antioquia, Medellín-Colombia; ²Grupo de Reumatología, Departamento de Medicina Interna, Universidad de Antioquia, Medellín-Colombia; ³Hospital Universitario San Vicente Fundación, Medellín-Colombia; ⁴IPS Universitaria, Servicios de Salud Universidad de Antioquia, Medellín-Colombia; ⁵Grupo de Epidemiología y Bioestadística Universidad CES, Medellín-Colombia; ⁶Departamento de Medicina Interna, Universidad CES, Medellín-Colombia; ⁷Clínica Universitaria Bolivariana, Medellín-Colombia; ⁸Clínica SOMER, Rionegro-Colombia; ⁹Hospital San Vicente Fundación, Rionegro-Colombia

Introducción

El síndrome pulmón-riñón corresponde a la asociación clínica de hemorragia alveolar difusa y glomerulonefritis, pudiendo ésta tener un comportamiento rápidamente progresivo. Esta condición se asocia a un aumento en la morbimortalidad; las principales causas en adultos son las vasculitis asociadas a ANCA (56-77,5%): granulomatosis con poliangiítis (PGA), granulomatosis eosinofílica con poliangiítis (EGPA) y poliangiítis microscópica (PAM); y la enfermedad por anticuerpos anti-membrana basal glomerular (12,5-17,5%). El objetivo de este estudio es describir el comportamiento clínico de una serie de pacientes con vasculitis ANCA que cursaron con síndrome pulmón-riñón, atendidos en dos hospitales de alta complejidad de la ciudad de Medellín-Colombia.

Pacientes y Métodos

Estudio descriptivo de corte transversal, multicéntrico, en el que se analizaron los registros médicos de los pacientes con síndrome pulmón-riñón debido a vasculitis ANCA del Hospital Universitario San Vicente Fundación y la IPS Universitaria, entre los años 2011 y 2017.

Resultados

De una serie de 59 pacientes con vasculitis ANCA, se identificaron 14 (23,7%) que cumplían con la definición de síndrome pulmón-riñón.

Característica	Resultado
Edad en años - media \pm desviación estándar	49 \pm 15
Sexo masculino/femenino - n (%)	9/5 (64/36)
Debut - n (%)	7 (50)
Recaída - n (%)	7 (50)
GPA - n (%)	6 (42,9)
PAM - n (%)	6 (42,9)
EGPA - n (%)	2 (14,2)
Tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico en meses media \pm desviación estándar	7 \pm 7

Tabla. Características demográficas.

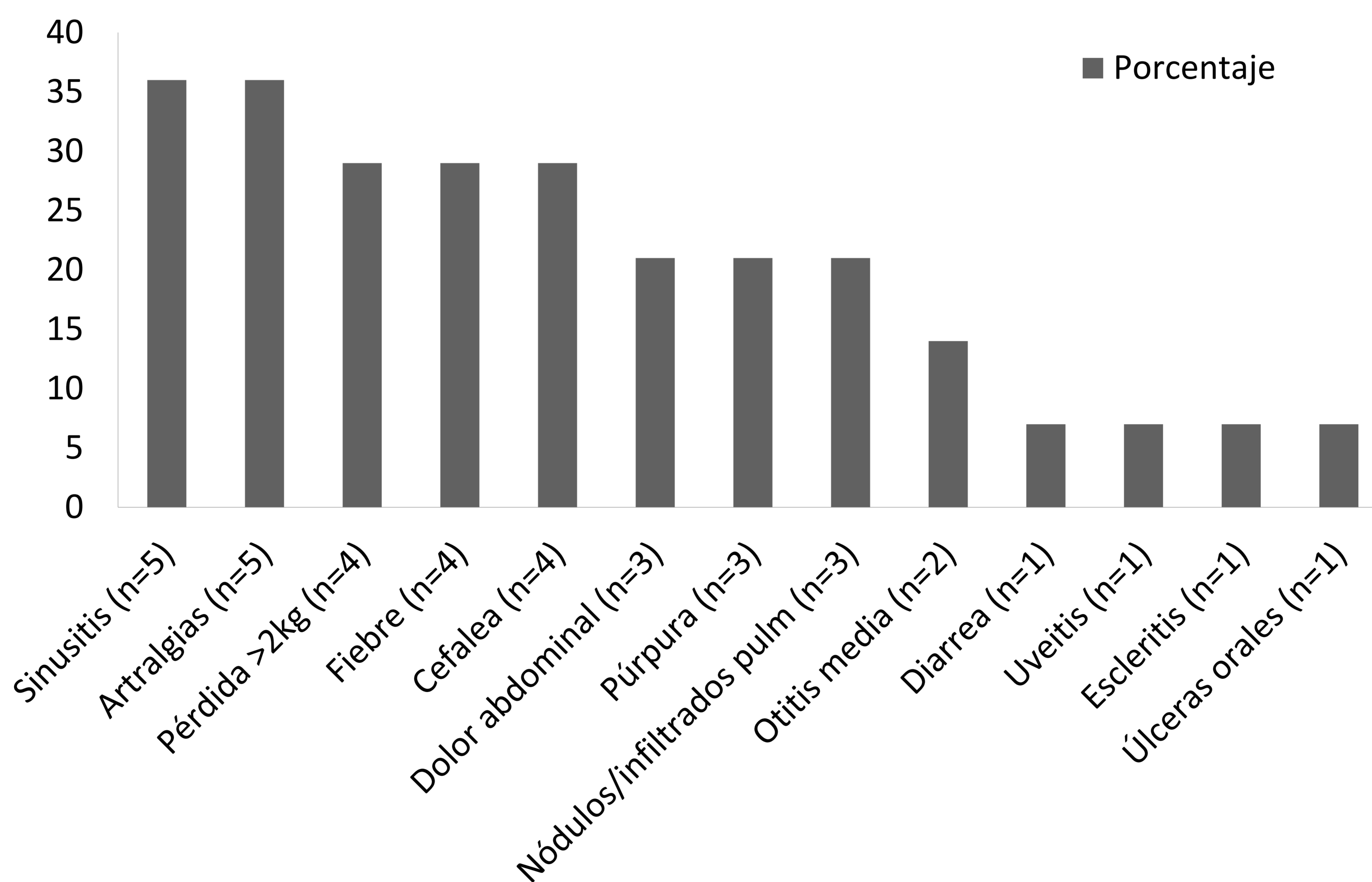


Figura. Otras manifestaciones clínicas. Pulm: pulmonares.

El 64,3% de los casos presentó falla respiratoria. El compromiso renal estuvo caracterizado por elevación de los azoados (71,4%), hematuria (50%) y proteinuria (50%). Los ANCA medidos por ELISA fueron positivos en el 85,7%, con anti-MPO en ocho casos y anti-PR3 en dos. El *five factor score* promedio fue 1,21 \pm 0,89 y el BVAS 12,1 \pm 7,8.

La mayoría de los pacientes fueron tratados con pulsos seguidos de dosis altas de glucocorticoides, siete recibieron ciclofosfamida, dos rituximab y dos requirieron manejo con recambios plasmáticos. El 50% estuvo en UCI, el 43% necesitó hemodiálisis y el 43% tuvo al menos una infección concomitante. Solo un paciente falleció debido a falla ventilatoria por hemorragia alveolar e infección a pesar de recibir manejo con pulsos de esteroides, ciclofosfamida, 3 sesiones de recambio plasmático y antibiótico.

Conclusión

El síndrome pulmón-riñón es una manifestación infrecuente pero grave de las vasculitis asociadas a ANCA. En los datos locales recopilados, observamos este evento durante el primer año de evolución de la enfermedad, siendo una de las expresiones iniciales que llevaron al diagnóstico en la mitad de los casos. A pesar de una alta tasa de letalidad descrita en la literatura, la inmunosupresión intensa en conjunto con terapia de recambio plasmático en casos seleccionados puede impactar favorablemente en los desenlaces.