

## CLÍNICO PATOLÓGICA

# Poliangeítis microscópica

**Dr. Noel Ernesto Pedraza Alonso, Dra. Claudia Roche Albernaz, MSc. Dra. Arletis Ferrer Pérez, Dra. Silvianna Vargas Gutiérrez, Dr. Ismael N. Nóbregas Cabrera, Dr. Oscar R. Estupiñán Martínez, Dr. Yoel Santos Treto, Dr. Rafael E. Cruz Abascal, Dra. Misleydi García Márquez, Dra. Regla Anayansi Hernández Ruiz, Dr. Adrián Gómez Alemán, Dra. Raiza Rodríguez Antelo**

**Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba**

### RESUMEN

Paciente anciana, blanca, con antecedentes de hipertensión arterial, gota y diabetes mellitus tipo 2 que ingresó con tos intensa, disnea, hematemesis y astenia marcada, evolucionó desfavorablemente con hemoptisis, desequilibrios ácido básicos y falleció en choque irreversible con el diagnóstico clínico de síndrome de Goodpasture; en la necropsia se concluyó poliangeítis microscópica.

**Palabras clave:** poliangeítis microscópica/ complicaciones

### SUMMARY

A white elderly patient, with a history of hypertension, gout and type 2 diabetes mellitus was admitted with severe cough, dyspnea, marked asthenia and hematemesis. She evolved unfavorably presenting hemoptysis, basic acid imbalances and died in irreversible shock with a clinical diagnosis of Goodpasture syndrome; at necropsy, it was concluded to be a microscopic polyangiitis.

**Key words:** microscopic polyangiitis/ complications

### PRESENTACIÓN DEL CASO

#### **Datos generales:**

Ingresó: 6-5-2012 Falleció: 17-5-2012 Estadía: 11 días

Servicios involucrados: Neumología, Nefrología, Otorrinolaringología, Oftalmología, Medicina Interna, Cardiología, Reumatología, Unidad de Terapia Intensiva, Endocrinología, Laboratorio Clínico e Imagenología.

Paciente anciana, blanca, con antecedentes de padecer hipertensión arterial esencial desde hace 20 años con prescripción médica: nifedipino -10mg 3tab/día-; enalapril -20mg 1tab/día-, atenolol -100mg ½tab/día- e hidroclorotiazida -25mg 1tab/día-; se recogió además el antecedente de diagnóstico de gota, tratada con colchicina y alopurinol. Un mes antes de su ingreso se le diagnosticó diabetes mellitus tipo 2, controlada con régimen dietético, y se le realizó el diagnóstico presuntivo de síndrome de Goodpasture por presentar síntomas de hemorragia pulmonar y hematuria. En esta ocasión acudió al Cuerpo de Guardia porque presentaba tos intensa, escasos vómitos postprandiales precoces y con contenido de coágulos, astenia marcada y disnea, que se intensificaba. En el Servicio de Urgencia se describió: piel y mucosas pálidas y evidencia de deshidratación; en el aparato

respiratorio disnea intensa, tiraje intercostal, murmullo vesicular conservado y no estertores; en el cardiovascular ruidos cardíacos rítmicos de buen tono, no soplos y buen llenado capilar; abdomen globuloso, suave, depresible e indoloro a la palpación, ruidos hidroaéreos presentes y no evidencia de visceromegalia; sistema nervioso central (SNC) sin alteraciones.

Los complementarios de urgencia mostraron:

Glicemia: 24mmol/l

Creatinina: 116micromol/l

Hematocrito: 0.22vol%

Leucocitos:  $14.7 \times 10^9/l$ : P 093, L005

Hemogasometría: ph: 7.26, pO<sub>2</sub>: 83%, pCO<sub>2</sub>: 18%, SB: 11.1, EB: -16.9, Na: 135mmol/l, K: 4.65mmol/l, Cl: 101mmol/l

Radiografía (Rx) de tórax: imágenes radiopacas difusas en ambos campos pulmonares hacia las bases, interesa el lóbulo medio y congestión hilar bilateral.

Electrocardiograma (ECG): taquicardia sinusal y T negativa de V4 a V6.

Se consideró acidosis láctica y se le administró, además de oxígeno, aminofilina - 250mg ½ámpula/endovenosa (EV)-, insulina simple -14unidades/intra muscular (IM)- e infusión de solución salina al 0.9% y bicarbonato de sodio -16 ámpulas-.

Se solicitó una interconsulta con la Unidad de Terapia II (UTI II) y fue transferida a esa sala, en la que se constató:

Frecuencia respiratoria (FR): 38xmin

Frecuencia cardíaca (FC): 80xmin

Presión venosa central (PVC): 6cmH<sub>2</sub>O

Tensión arterial (TA): 110/70mmHg

Temperatura: 36.5°C

Osmolaridad plasmática: 298mm/l

Dos horas después de estar en la UTI II presentó hemoptisis franca y se le realizaron unos complementarios: hematocrito: 0.22vol% -se transfundió con dos unidades de glóbulos y dos de plasma- y glicemia: 11.8mmol/l; se prescribió rocephin -1g c/12h-. Al día siguiente comenzó con diarreas en número de cinco, líquidas y fétidas, de color oscuro, precedidas y acompañadas de cólicos abdominales; se constataron una disminución discreta de la disnea, la presencia de sibilantes en pulmón derecho y subcrepitantes bibasales y una diuresis de 1000ml. En la noche (7-5-2012) estaba estable, consciente, con una FC de 62xmin, una TA de 140/100mmHg, una FR de 26xmin y una PVC de 11cmH<sub>2</sub>O; los ruidos cardíacos se detectaban arrítmicos.

Coagulograma:

- Tiempo de coagulación: 8min

- Tiempo de sangramiento: 1min

- Plaquetas:  $200 \times 10^9/l$

- Hematocrito: 0.36vol%

- Se observaron macro plaquetas

Se transfirió a la Sala de Neumología, se recibió un ANCA (anticuerpos frente al citoplasma de los neutrófilos) positivo y se decidió tratarla con intacglobin -4 frascos- y hacer una reevaluación ulterior. Fue valorada por el Especialista en Endocrinología que orientó 12 unidades de insulina lenta matinal y el esquema de insulina simple

según Benedict, su evolución clínica fue desfavorable. En una evolución médica posterior (10-5-2012) se expresó que "cinco meses antes la paciente comenzó con hemoptisis y anemia secundaria", y que fue ingresada y estudiada por la Especialidad de Neumología:

Rx de tórax con infiltrados alveolares bilaterales e hiliares

Tomografía axial computadorizada de pulmón: signos de ocupación alveolar por hemorragia alveolar difusa

Biopsia renal negativa de glomerulonefritis

Hematuria +35 000 en ocho horas

Azoados: creatinina: 141micromol/l y ácido úrico>500mosml/l

Se le aplicaron transfusiones en varias ocasiones, previo estudio de anemia (reticulocitosis, hierro sérico bajo). Varios Especialistas hicieron la valoración de la paciente: Reumatología, descarta criterios para lupus eritematoso sistémico (LES) u otras colagenosis; Otorrinolaringología/Oftalmología, descartan granulomatosis de Wegener; Nefrología, sugirió y realizó biopsias renales, recibieron ANCA muy positivo, en 171, anticuerpos antinucleares (ANA) positivo con screening negativo. Se trató con: metilprednisolona -tres pulsos-, ciclofosfamida -un pulso- y, por una semana, prednisona -60mg/día- con reducción de 2.5mgxdía; dado que se estabilizó le fue concedido el egreso con seguimiento médico.

En su evolución actual, en la Sala de Neumología, se descompensó metabólicamente (glicemia: 30mmol/l), se detectó disnea con hiperventilación y trastorno ligero del sensorio; se inició tratamiento con fluidoterapia -2000ml/d de solución salina- e insulina simple -primero 15-10 unidades EV y después 8 y 6-. Se logró una disminución de la glicemia (14mmol/l) pero, al día siguiente, se mantuvo el descontrol y se constataron, además: mucosas pálidas, tejido celular subcutáneo infiltrado en miembro inferior y región facial, FR de 28xmin, tiraje intercostal bajo y respiración abdominal, murmullo vesicular audible con crepitantes hacia regiones apicales, ruidos cardíacos arrítmicos, FC de 96xmin y un ECG demostró fibrilación auricular con respuesta ventricular aceptable. Se planteó: insuficiencia respiratoria, diabetes mellitus descompensada, hemorragia alveolar difusa por posible síndrome de Goodpasture o colagenosis ANCA positivo. Se transfirió a la UTI II; se recibió una hemogasometría: pH: 7.40, pO<sub>2</sub>:48, pCO<sub>2</sub>: 24, SO<sub>2</sub>: 83%, SB: 18.3 y EB: -7.5, Na: 143.3, Cl: 105.6, K: 3.80 y una glicemia en 18mmol/l. Se indicaron ocho unidades de insulina simple, continuar con la hidratación, colocar sonda uretral y aplicar omeprazol -40mg- y dextrosa. La evolución no era favorable, aunque decía sentirse mejor; mantenía la disnea, estaba hemodinámicamente estable y las funciones fisiológicas eran normales. Un día después (11-5-2012) tenía una diuresis de 2000cc/d y una glicemia de 18.3mmol/l; en horas de la tarde estaba somnolienta, con saturación al monitor de 72% y una hemogasometría que mostró hipoxemia e hipocapnia con pH: 7.40; se planteó alcalosis respiratoria más hipoxemia moderada e hipocapnia. Horas después, al no modificar sus parámetros ventilatorios y de saturación, se decidió colocarle un tubo endotraqueal y ventilación volumen control. Al día siguiente se mantenía sin variación clínica, en estado de gravedad extrema, afebril, con refractariedad a la disminución de la glicemia a pesar de la insulino terapia, la diuresis había caído a 550ml en 24h, el balance hidromineral

(BHM): +758ml, en su examen cardíaco se describieron soplo sistólico III/VI audibles en foco tricuspídeo, buen llenado capilar y secreciones respiratorias in crescendo.

Se recibieron los resultados de los complementarios:

Tiempo de coagulación: 10min

Tiempo de sangramiento: 1min

Plaquetas:  $165 \times 10^9/l$

Tiempo de protrombina: C 14" P 18"

Tiempo parcial de tromboplastina Kaolín (TPTK): C 30" P 30"

Hematocrito: 0.33vol%

Leucocitos:  $12 \times 10^9/l$ : P 085, L 009, E 005, Stab 001

Creatinina: 163mmol/l

Transaminasa glutámico oxalacética (TGO): 17.9u/l

Transaminasa glutámico-pirúvica (TGP): 106u/l

Bilirrubina: 3.1mmol/l

En días sucesivos su evolución fue desfavorable, el estupor se profundizó, estaba afebril, los parámetros hemodinámicos eran aceptables, la diuresis escasa, el balance hídrico acumulado positivo, fue acoplada al ventilador con patrones ventilatorios aceptables, las secreciones respiratorias eran abundantes; el 12-5-2012 una radiografía de tórax, en el lecho, fue descrita: "lesión tumoral en pulmón derecho que abarca porción superior, bronquiectasia en lóbulo superior del pulmón izquierdo", silueta cardíaca sin alteraciones. Se repitió una Rx (15-5-2012) con empeoramiento radiológico, imagen radiopaca hilar y parahiliar derecha de contornos no definidos limitada por cisura derecha que impresiona abombada, no broncograma aéreo: neumonía de foco redondo, focos de hemorragia pulmonar y zonas atelectásicas (o ambas), persistía la opacidad de tipo alveolar bilateral y no se apreciaba derrame pleural. La enferma presentaba gravedad extrema, secreciones respiratorias abundantes y sanguinolentas, estaba afebril, presentó una deposición fecal líquida, abundante, verdosa y fétida de  $\pm 200ml$ ; no focalización neurológica y apertura ocular espontánea. Las deposiciones se mantuvieron con iguales características en días sucesivos. El 16-5-2012 mantiene BHM positivo, diuresis  $\pm 1000cc/d$ , la glicemia: 18.4mmol/l, la hemogasometría con acidosis metabólica que se corrige con bicarbonato de sodio al 8% -9 ámpulas EV-. A pesar de todas las medidas adoptadas el curso tórpido de la enferma y la refractariedad clínico metabólica la llevan a un estado crítico, irreversible y catastrófico que permitió declararla fallecida a las 02.30 del 17-5-2012.

## DISCUSIÓN CLÍNICA

**Dr. Ismael N. Nóbregas Cabrera**

**Especialista de I Grado en Medicina General Integral, Residente de Medicina Interna**

Pienso en un síndrome pulmón-riñón con hallazgo de ANCA positivo y descarto el síndrome de Goodpasture, que es un síndrome donde se asocia hemorragia pulmonar, nefritis y anticuerpos anti membrana basal positiva dirigidos contra el colágeno tipo 4, considero que en este la toma renal es de una severidad mucho

mayor y existe hematuria como elemento de significación. Descarto la granulomatosis de Wegener por no reunir criterios diagnósticos de úlceras orales, rinorrea purulenta o hemática, glomerulonefritis o sedimento urinario alterado -es de señalar que esta enfermedad cursa con ANCA positivo antiproteinasa tipo 3-; la tuberculosis pulmonar, aunque es causa de hemorragia pulmonar por ruptura de aneurismas de Raussmusen y puede causar falso ANCA pr3 positivo, por la falta de epidemiología y de síntomas constitucionales de larga data y la granulomatosis linfomatoide pues no existe en esta paciente la toma ganglionar que la caracteriza. Considero, como principal posibilidad diagnóstica, la poliangeítis microscópica, que constituye una vasculitis de pequeños vasos que puede afectar el riñón, el pulmón, la piel y el SNC; son la afección pulmonar en forma de capilaritis difusa y la hemorragia pulmonar, en ocasiones, el cuadro predominante, como en el presente caso, y cursa con ANCA p positivo en un 75% de los casos.

**Dr. Oscar R. Estupiñán Martínez**

**Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Medicina Interna**

El objetivo principal de los p-ANCA es la enzima mieloperoxidasa, otros objetivos que originan un patrón de p-ANCA son la elastasa, la catepsina G, la lactoferrina, la lisozima y la proteína bactericida y amplificadora de la permeabilidad; sin embargo, únicamente los anticuerpos contra la mieloperoxidasa se han ligado en forma convincente a las vasculitis, esto explica el por qué pueden existir casos con falsos p ANCA positivos en enfermedades que hay que tener en cuenta en esta paciente, como la crioglobulinemia mixta y la enfermedad intestinal inflamatoria inmunológica, esta última a considerar por el cuadro de diarreas que presentaba, aunque coincido en que debe centrarse la discusión en la posibilidad de una vasculitis y, dentro de ellas, la poliangeítis microscópica, que es una vasculitis similar a la poliarteritis nudosa pero que respeta arterias, es p ANCA positivo y solo afecta pequeños vasos. En este caso se presenta con una toma pulmonar con poca toma renal como puede ocurrir en un 30% de los casos; considero que el descontrol metabólico fue decisivo en la tórpida evolución de la paciente.

**Dr. Yoel Santos Treto**

**Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Residente de Nefrología**

**Dr. Rafael E. Cruz Abascal**

**Especialista de I y II Grado en Nefrología**

Se presenta una paciente anciana de 72 años en el contexto de un cuadro de hemorragia pulmonar y hematuria glomerular con recidivas a pesar del tratamiento. Durante el estudio realizado se reciben ANCA mieloperoxidasa positivos, así como ANA positivos con screening negativos; son importantes las causas de ANCA positivos pues este aspecto distinguía la etiología de su enfermedad de debut. Señalamos las vasculitis como las causas más frecuentes de ANCA positivos en el adulto, dentro de ellas el grupo de las vasculitis de pequeños vasos, representadas por la granulomatosis de Wegener, la poliangeítis microscópica y el síndrome de Churg-Strauss, que pueden afectar a vasos pequeños de cualquier parte del cuerpo, incluido

un amplio espectro de vasos renales, desde las arterias lobares, arcuatas o interlobares, hasta las pequeñas arteriolas o capilares glomerulares. Diagnóstico diferencial:

1. La granulomatosis de Wegener se descarta pues consiste en una inflamación granulomatosa que afecta al tracto respiratorio y una vasculitis necrotizante que afecta a las arterias, las arteriolas, las vénulas y los capilares, incluido el capilar glomerular. Existen dos formas de expresión de esta enfermedad: la forma difusa o clásica, que consiste en la afectación de las vías respiratorias altas, la afectación pulmonar y la afectación renal, junto con fiebre y síntomas constitucionales. Frente a la forma difusa se define la forma localizada con lesión preferentemente granulomatosa de vías respiratorias altas y pulmón (o ambas), con diferentes grados de afectación sistémica, pero con ausencia de afectación renal. En las formas difusas el ANCA con patrón citoplasmático (C-ANCA) y el ELISA (ensayo por inmunoabsorción ligado a enzimas) específico para la proteinasa 3 (anti-PR3) tiene una especificidad del 99%, el pulmón se afecta en un 85% de los casos y constituye uno de los síntomas precoces. En la radiografía de tórax pueden observarse infiltrados uni o bilaterales, de distribución irregular y que no responden a la sustracción de líquido en caso de ir acompañados de insuficiencia renal. La imagen más característica es la de nódulos pulmonares, en ocasiones, con imágenes cavitadas; la mitad de estos pacientes desarrolla hemorragia pulmonar. También puede presentarse con manifestaciones respiratorias altas tales como otitis o rinitis purulenta, lesiones nasales como en silla de montar y signos oculares en forma de ceguera (o ambos) o proptosis.
2. Es descartable el síndrome de Churg-Strauss porque se caracteriza por una inflamación granulomatosa rica en eosinófilos que afecta al tracto respiratorio, con vasculitis necrotizante de vasos de tamaño pequeño o mediano y que se asocia a asma y eosinofilia con toma de dos o más órganos extrapulmonares. Esta enfermedad es más rara que la anterior y solo una pequeña parte de los pacientes afectados desarrolla enfermedad renal, predomina en la edad media de la vida y es más común en el varón que en la mujer. La determinación de ANCA puede ser positiva hasta en un 75% de los casos, generalmente, con patrón perinuclear.
3. Nosológicamente planteamos la posibilidad de la poliangeítis microscópica consistente en una vasculitis necrotizante que afecta a vasos muy pequeños, fundamentalmente capilares glomerulares y, en ocasiones, capilares pulmonares, que constituyen parte del llamado síndrome reno-pulmonar. En casos excepcionales puede presentarse de forma exclusivamente pulmonar, se presenta generalmente en edad avanzada, pero puede presentarse en la edad media de la vida y es muy rara en los niños. La mayoría de los pacientes inician con síntomas constitucionales y afectación extrarrenal y son la piel y el pulmón los órganos más afectados. La afectación renal aparece posteriormente y está presente en todos los casos. La determinación de ANCA en la poliangeítis microscópica es prácticamente siempre positiva con patrón perinuclear y especificidad antigénica del 80%; aspecto que corrobora el planteamiento positivo planteado.



**Dra. Misleydi García Márquez**

**Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Residente de Neumología**

Después de resumir los elementos clínicos y de laboratorio más significativos planteo, como resumen sindrómico, un síndrome de hemorragia alveolar difusa (HAD) dado por hemoptisis leve, anemia severa y tos con disnea, lo que se acompañaba de un patrón radiológico caracterizado por imágenes de ocupación alveolar de localización hiliar y perihiliar bilateral que respetaba la periferia. No considero como diagnóstico diferencial las diferentes causas del síndrome de HAD y descarto:

- La granulomatosis de Wegener ya que la paciente no presentó síntomas ni signos físicos de afectación del tracto respiratorio superior como úlceras nasales, ni perforación del tabique nasal, rinorrea purulenta ni sinusitis, manifestaciones óticas u oculares, tampoco presentó manifestaciones sistémicas; además, las lesiones pulmonares serían con mayor frecuencia en forma de nódulos cavitados.
- Enfermedades del tejido conectivo, y dentro de estas el LES, por la edad avanzada de la paciente, la ausencia de criterios clínicos para su diagnóstico (exantema malar, fotosensibilidad, úlceras orales, artritis, lupus fijo discoide crónico, serositis y alteraciones neurológicas).
- El síndrome de Schonlein Henoch es una enfermedad mas frecuente en niños y adultos jóvenes, con una exposición antigénica previa, que se acompaña de un síndrome articular, de daño renal e intestinal y de alteraciones hematológicas distinguidas por la disfunción plaquetaria.

Mi planteamiento nosológico final es una poliangeítis microscópica dados su edad, el cuadro general de astenia, la pérdida de peso y la tos con disnea y hemoptisis; su mortalidad inicial es alta y su diagnóstico positivo se hace con pruebas inmunológicas dadas por p ANCA positivo.

**Dra. Regla Anayansi Hernández Ruiz**

**Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Neumología**

Resumidas las posibles enfermedades que cursan con hemoptisis leve, anemia e imágenes alveolares difusas perihiliares, además de presencia de anticuerpos anticitoplasmáticos y antinucleares para neutrófilos (ANA y ANCA), no descarto completamente el LES pues, a pesar de la edad y la ausencia de muchos de los criterios para diagnóstico, puede presentarse inicialmente hasta en un 15% como una neumonitis lúpica, que es un cuadro de iguales características clínicas e imagenológicas, pero con muy mal pronóstico y una elevada mortalidad, similar a la evolución de la paciente, ni la glomerulonefritis asociada a inmunocomplejos, ya que la paciente tuvo una hematuria considerable y la presencia de inmunocomplejos circulantes, pero su diagnóstico definitivo sería por biopsia renal.

**Dr. Adrián Gómez Alemán**

**Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Pneumotisiología**

Es importante mencionar otras causas como la hemosiderosis primaria, cuyo cuadro clínico es similar al de la paciente, con hemoptisis recurrentes y anemia, pero cuyo

diagnóstico se haría por exclusión del resto de las causas y su etiología, por lo general, es idiopática; además, existen formas incompletas del síndrome de Good pasture y, en ocasiones, los pacientes pueden tener una biopsia renal sin hallazgos de glomerulonefritis, incluso con valores bajos de los anticuerpos antimembrana basal glomerular circulantes.

**Dra. Raiza Rodríguez Antelo**  
**Especialista de I Grado en Neumología**

Resumidos los elementos fundamentales es importante recordar que dentro de los estudios inmunológicos se encuentra la positividad en un 5% para anticuerpos antimembrana glomerular, lo que es patognomónico de la enfermedad de Goodpasture, que se caracteriza por la combinación clínica de glomerulonefritis aguda y hemorragia alveolar con los síntomas respiratorios ya citados. La paciente además presentaba anemia severa con hierro sérico bajo, pero la pérdida de peso y las artralgias estaban ausentes. En esta enfermedad los cuadros de hemoptisis pueden ser recurrentes, como en esta paciente, o tener un curso fatal sin el tratamiento oportuno -tratamiento esteroideo- y la plasmaféresis. Por lo que pienso que sin contar con una biopsia renal que aporte el diagnóstico, por la imposibilidad de una biopsia pulmonar por el mal estado general y por la pobre respuesta al tratamiento esteroideo en pulsos y el inmunosupresor, se imponía el tratamiento con plasmaféresis como una medida salvadora para la vida de la paciente.

El colectivo médico de las Especialidades de Neumología y Medicina Interna coincide, prácticamente, con los diagnósticos realizados, solo que adicionaron otras enfermedades que por su frecuencia y cuadro clínico parecido podrían descartarse. Tal es el caso del síndrome de Goodpasture que se diferencia, ante todo, por la severidad del cuadro clínico e, incluso, por provocar la muerte del paciente en el transcurso de días o semanas si no se inicia un tratamiento enérgico o, al contrario, conlleva a una insuficiencia renal terminal, además de que presenta anticuerpos anti-membrana basal positivos.

## **INFORME FINAL. DEPARTAMENTO ANATOMÍA PATOLÓGICA**

**Dr. Noel Ernesto Pedraza Alonso. Especialista de I Grado en Anatomía Patológica**  
**Dra. Claudia Roche Albernas. Especialista de I Grado en Anatomía Patológica**  
**Dra. Arletis Ferrer Pérez. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Residente de Anatomía Patológica**  
**Dra. Silvianne Vargas Gutiérrez. Residente de Anatomía Patológica**

### **Poliangeítis microscópica**

Vasculitis es un término general usado para nombrar la inflamación de la pared de los vasos sanguíneos. Los hallazgos clínicos en las diversas vasculitis son variados y dependen del sitio afectado (ej: sistema nervioso central versus corazón versus sistema digestivo). Además de los hallazgos referentes al tejido afectado las



manifestaciones clínicas típicamente incluyen signos y síntomas generales como fiebre, mialgias, artralgias y malestar general.<sup>1-3</sup>

Sinónimos: vasculitis por hipersensibilidad o vasculitis leucocitoclástica.

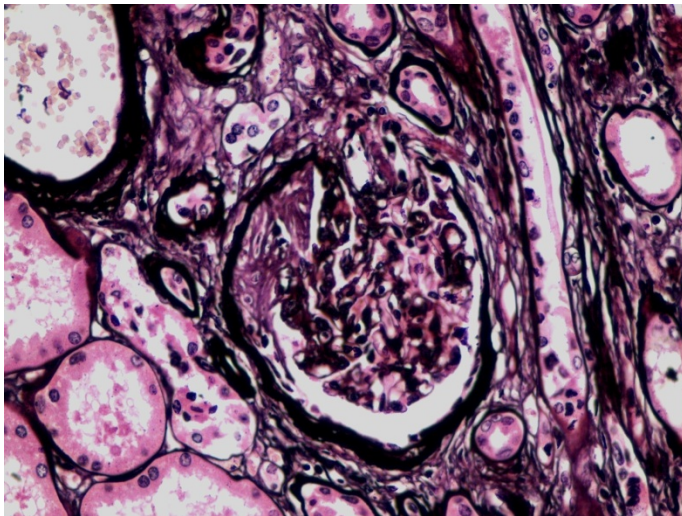
Es una vasculitis necrotizante que afecta generalmente a vasos sanguíneos de pequeño calibre (arteriolas, capilares y vénulas) y que raramente puede envolver arterias de mayor calibre. Puede afectar la piel, las mucosas, los pulmones, el cerebro, el corazón, el tracto gastrointestinal y los riñones: la glomerulonefritis necrotizante (90% de los pacientes) y la capilaritis pulmonar son particularmente muy frecuentes, además los músculos también pueden estar afectados.<sup>3-5</sup>

En muchos casos es el resultado de una respuesta inmunológica a algunas drogas (ej: penicilina) y microorganismos (ej: estreptococo) y proteínas heterólogas o proteínas tumorales han sido implicadas, lo que resulta en el depósito de inmunocomplejos y la consiguiente respuesta; no obstante, la mayoría de estas son pauci-inmunes (carentes de inmunocomplejos).<sup>4-6</sup>

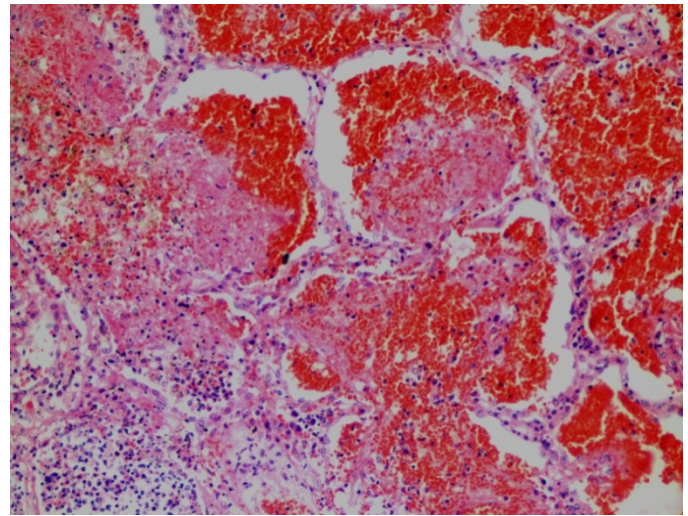
Microscópicamente se caracteriza por necrosis fibrinoide segmentaria de la media con lesiones necrotizantes transmurales focales; la inflamación granulomatosa está ausente. En algunas áreas (típicamente vénulas postcapilares) solo presentan infiltrado neutrofílico, lo que le da el término de vasculitis leucocitoclástica.<sup>7-10</sup>

## CONCLUSIONES FINALES

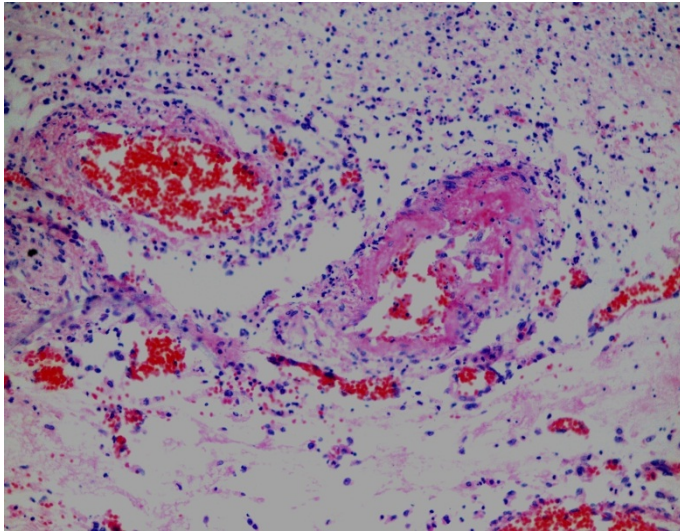
Al realizar la necropsia los hallazgos más importantes para el diagnóstico fueron: vasculitis necrotizante sin depósitos inmunes, glomerulonefritis segmentaria y focal (figura 1), capilaritis pulmonar con hemorragia intraalveolar (figura 2) y vasculitis necrotizante de tubo digestivo con colitis isquémica (figura 3); además se observó como complicación secundaria una bronconeumonía severa bilateral con abscesos pulmonares múltiples bilaterales (figura 4).



**Figura 1.** Plata metenamina: glomerulonefritis segmentaria y focal con creciente fusocelulares. 40x



**Figura 2.** Hemorragia e inflamación aguda intraalveolar. H/E 40x



**Figura 3.** Vasculitis necrotizante intestinal. H/E 40x



**Figura 4.** Macroscópico: hemorragia pulmonar con consolidación del parénquima y abscesos

### Conclusión Anatomopatológica:

- Causa directa de muerte: insuficiencia cardio-respiratoria aguda
- Causa intermedia de muerte: bronconeumonía severa bilateral con hemorragia y abscesos pulmonares múltiples bilaterales
- Causa básica de muerte: poliangeítis microscópica

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Luqmani RA, Robinson H. Introduction to, and classification of, the systemic vasculitides. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2001 jun; 15(2): 187-202.
2. Vittecoq O, Jouen-Beades F, Tron F. Antibodies and vascular involvement in inflammatory joint disease: clinical relevance. *Joint Bone Spine*. 2001 dec; 68(6): 466-76.
3. Wiik A. Rational use of ANCA in the diagnosis of vasculitis. *Rheumatology (Oxford)*. 2002 may; 41(5): 481-3.
4. Choi HK, Liu S, Merkel PA. Diagnostic performance of antineutrophil cytoplasmic antibody tests for idiopathic vasculitides: metaanalysis with a focus on antimyeloperoxidase antibodies. *J Rheumatol*. 2001; 28: 1584-90.
5. Hauer HA, Bajema IM, Van Houwelingen HC. Renal histology in ANCA-associated vasculitis: differences between diagnostic and serologic subgroups. *Kidney Int*. 2002; 61: 80-9.
6. Cotran RS, Kumar V, Colins ST. Vasculitis. En: *Robbins Patología estructural y funcional*. 8va ed. Madrid: Mc Graw Hill Interamericana; 2010. p. 340-69.
7. Gattuso P. The Vasculitides. En: *Differential diagnosis in surgical pathology*. 2nd ed. España: Elsevier; 2009. p. 539-43.
8. Mesenteric Vasculitis. Disease of the digestive system. In: *Damjanov I, Linder J. Anderson's Pathology*. Vol 2. 10ma ed. St Louis: Mosby; 1996. p. 1714.
9. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum*. 1994; 37: 187-192.
10. Exley AR, Bacon PA, Luqmani RA. Examination of disease severity in systemic vasculitis from the novel perspective of damage using the vasculitis damage index (VDI). *Br J Rheumatol*. 1998 Jan; 37(1): 57-63.