

DOI: 10.26820/recimundo/8.(1).ene.2024.554-560

URL: <https://recimundo.com/index.php/es/article/view/2224>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIMUNDO

ISSN: 2588-073X

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de investigación

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 554-560







Caso clínico: vasculitis de pequeños vasos (Poliangeítis Microscópica)

Clinical case: small vessel vasculitis (Microscopic Polyangiitis)

Caso clínico: vasculite de pequenos vasos (Poliangiite Microscópica)

Edmundo Leopoldo Rodríguez Macías¹; Alexandra Elizabeth Cedeño Franco²; Génesis Jamileth Rodríguez Avellán³; Juan Carlos Galarza Freile⁴

RECIBIDO: 10/01/2024 **ACEPTADO:** 15/02/2023 **PUBLICADO:** 10/07/2024

1. Magíster en Emergencias Médicas; Médico Especialista en Nefrología y Medio Interno; Doctor en Medicina y Cirugía; Docente del Pregrado de la Facultad de Medicina de la ULEAM; Docente del Posgrado de la Especialidad de Nefrología de la ULEAM; Médico de Planta de Nefrología; Jefe del Área de Nefrología y la Unidad de Diálisis del Hospital General IESS; Manta, Ecuador; edmundo.rodriguez@uleam.edu.ec;  <https://orcid.org/0009-0001-6002-0789>
2. Especialista en Salud y Seguridad Ocupacional con mención en Salud Ocupacional; Médico Cirujano; Posgradista de la Especialidad de Nefrología; Universidad Laica Eloy Alfaro de Manabí; Manta, Ecuador; alexandra.cedeno@pg.uleam.edu.ec;  <https://orcid.org/0009-0006-6438-4295>
3. Estudiante de la Universidad Laica Eloy Alfaro de Manabí; Manta, Ecuador; e1315491033@live.uleam.edu.ec;  <https://orcid.org/0009-0000-7501-4982>
4. Médico Cirujano; Hospital Básico del IESS Chone; Chone, Ecuador; jcgf86@gmail.com;  <https://orcid.org/0009-0004-8844-3216>

CORRESPONDENCIA

Edmundo Leopoldo Rodríguez Macías

edmundo.rodriguez@uleam.edu.ec

Manta, Ecuador

RESUMEN

La poliangeítis microscópica (PAM) es una forma de vasculitis de pequeños vasos caracterizada por la inflamación y daño de los capilares, arteriolas y vénulas. Se presenta caso clínico de paciente de 65 años con sintomatología de varios meses de evolución de astenia, debilidad, anorexia, pérdida de peso, y parestesia y pesadez en miembros inferiores. El análisis inmunológico y químico, da como resultado un anca p positivo con criterios de EULAR mayor a 5 que confirman diagnóstico de poliangeítis microscópica (vasculitis de pequeños vasos).

Palabras clave: Poliangeítis, Metilprednisona, Astenia, Biopsia.

ABSTRACT

Microscopic polyangiitis (MPA) is a form of small vessel vasculitis characterized by inflammation and damage to capillaries, arterioles, and venules. A clinical case is presented of a 65-year-old patient with several months' evolution of symptoms including fatigue, weakness, anorexia, weight loss, and paresthesia and heaviness in the lower limbs. Immunological and chemical analysis resulted in a positive p-ANCA with EULAR criteria greater than 5, confirming the diagnosis of microscopic polyangiitis (small vessel vasculitis).

Keywords: Polyangiitis, Methylprednisolone, Fatigue, Biopsy.

RESUMO

A poliangiíte microscópica (PAM) é uma forma de vasculite de pequenos vasos caracterizada pela inflamação e lesão de capilares, arteriolas e vénulas. É apresentado um caso clínico de uma doente de 65 anos com vários meses de evolução dos sintomas, incluindo fadiga, fraqueza, anorexia, perda de peso e parestesia e sensação de peso nos membros inferiores. A análise imunológica e química resultou num p-ANCA positivo com critérios EULAR superiores a 5, confirmando o diagnóstico de poliangiíte microscópica (vasculite de pequenos vasos).

Palavras-chave: Poliangiíte, Metilprednisolona, Fadiga, Biópsia.

Introducción

La poliangeítis microscópica es un subtipo de vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA). Se define como una enfermedad autoinmune, multisistémica, caracterizada por presentar vasculitis necrotizante, con ausencia o escasa presencia de inmunocomplejos, y que afecta predominantemente a vasos de pequeño calibre (capilares, vénulas o arteriolas) con ausencia de inflamación granulomatosa (1).

Las vasculitis de pequeños vasos asociadas con ANCA incluyen cinco enfermedades: GPA, poliangeítis microscópica, granulomatosis eosinofílica con poliangeítis, glomerulonefritis pauciinmunitaria limitada al riñón y vasculitis inducida por fármacos (por ejemplo, antitiroideos). Las vasculitis de vasos pequeños no asociadas con ANCA están relacionadas con inmunocomplejos que incluyen el síndrome de Goodpasture (antimembrana basal glomerular), vasculitis por crioglobulinemia, vasculitis urticariana hipocomplementémica (anti-C1q), vasculitis por lupus y artritis reumatoide. Además de la vasculitis tipo poliarteritis nodosa, el virus de hepatitis B también se asocia con vasculitis de vasos pequeños y los anticuerpos contra membrana basal glomerular pueden detectarse en vasculitis-ANCA (2).

Son consideradas generalmente enfermedades raras, la mayoría de investigaciones se han realizado en población europea y en general se considera una incidencia global: 10 a 20 / millón / año, la frecuencia es similar con leve tendencia a ser mayor en los hombres con una relación 1,5:1, son enfermedades inusuales en la infancia, y su presentación aumenta con la edad (65-74 años) (3).

El estudio de esta patología desde el campo de la Neurología es importante debido al aumento de su incidencia y las posibles complicaciones neurológicas que asocia. La afectación renal tiene lugar en > 90% de los pacientes, mientras que la neuropatía se produce en el 58% de los pacientes y se caracteriza por presentar, inicialmente, parestesias distales en miembros inferiores (4).

Su diagnóstico es complejo para ello se pueden realizar a determinados pacientes pruebas histológicas mediante biopsia en tejidos como riñón, pulmón, nasofaringe y senos paranasales. Además, es importante la necesidad de estudios angiográficos e inmunohistoquímicos según criterios de clasificación. Los pacientes frecuentemente muestran cifras de hemoglobina y hematocrito bajos, elevación de proteína C reactiva y eritrosedimentación, mientras que en la biopsia de la dermis o renal es frecuente la presencia de edema, células epiteliales e infiltrado inflamatorio de tipo neutrofílico y granulomas (5).

El diagnóstico diferencial debe establecerse con la granulomatosis de Wegener (GW), la ausencia de inflamación granulomatosa favorece la PM. El otro proceso del cual debe distinguirse es la poliarteritis nodosa (PAN), en este proceso el compromiso pulmonar es infrecuente, y cuando ocurre, compromete principalmente arterias de mediano calibre, incluyendo arterias bronquiales, mientras que en la PM el compromiso pulmonar es la regla y la afección se da fundamentalmente en vasos tanto arteriales como venosos de pequeño calibre, incluyendo capilares. La PM debe diferenciarse también de otros procesos vasculíticos tales como la púrpura de Henoch-Schönlein, la vasculitis lúpica, la enfermedad del suero y la vasculitis crioglobulinémica. La diferencia radica en que todos estos fenómenos se asocian a depósitos de complejos inmunes no observados en la PM (6).

Sin tratamiento, el pronóstico de estas patologías es pobre, el 90% de los pacientes pueden fallecer dentro de los 2 años siguientes al diagnóstico. Los corticosteroides son un componente central en el manejo de este tipo de vasculitis, especialmente en el contexto de afectación renal, pero son insuficientes por sí solos. Dentro del tratamiento actual, la combinación de ciclofosfamida intravenosa más dosis altas de corticosteroides han demostrado remisión en casi el 90% de pacientes y ha trans-

formado a las vasculitis asociadas a ANCA de una enfermedad fatal a una condición crónica recurrente (7).


Caso clínico

Se trata de un paciente masculino de 65 años de edad, sin antecedentes personales de importancia, que acude por referir cuadro clínico de varios meses de evolución caracterizado por astenia, debilidad, anorexia, pérdida de peso, y parestesia y pesadez en miembros inferiores. En el examen físico en lo que respecta a Neurológico: refiere, Glasgow 15/15, sin deterioro motor ni sensitivo, orientado en tiempo y espacio, pupilas isocóricas reactivas. Cuello: sin adenopatías. Respiratorio: saturando al ambiente 99%, no usa musculatura accesoria. Csps: claros, no estertores. Cardiovascular: Ekg ritmo sinusal, no alteraciones electrocardiográficas. Rscs: rítmicos normofonéticos no se auscultan soplos, presión arterial 140/90

mmhg, frecuencia cardiaca 80 latidos por minutos. Gastrointestinal: Abdomen blando depresible, no doloroso, ruidos hidroaéreos positivos, no signos de irritación peritoneal y Extremidades: no edemas.

En cuanto a exámenes paraclínicos al ingreso, presenta Leucocitos: 16.610, HB: 8.6 g/dl, Hcto 26.3, VCM 82.7, Plaquetas 356000, GRA% 82.2 EMO: nitritos negativos – hemoglobina 10 – proteínas 25 – piocitos 1.05 – bacterias 2 + Químicos: Glucosa 117 mg/dl. Hemoglobina glicosilada 6.61, ferritina 4084/ hierro 27/ transferrina 143 TIBC: 323 UG/DL, urea 119mg/dl , creatinina 4.1mg/dl (FG CKD EPI: 15 ML/MIN) , AST 15, ALT 32 , K 6.1 mmol/l , NA 127 mmol/l, CL 91 mmol/l. Gasometría arterial: ph 7.45 – pcO2 28.2 –pO2 80 – Na 121 – K 5.5 - Glucosa 120 – lactato 0.42 – HC02 19.5 – Beb 4.0 Trastorno mixto: acidosis metabólica leve con alcalosis respiratoria.

Tabla 1. Análisis inmunológico y químico

ACR/EULAR classification criteria for MICROSCOPIC POLYANGIITIS	
- Estos criterios deben ser aplicados en pacientes con diagnóstico de vasculitis de pequeño-mediano vaso	
- Se deben descartar imitadores de vasculitis antes de aplicar los criterios clasificatorios	
CRITERIO CLÍNICO	
Exudado nasal sanguinolento, úlceras, costras, congestión o bloqueo	
Perforación nasal o defecto septal	-3
CRITERIOS DE LABORATORIO, IMAGEN Y BIOPSIA	
 Positividad para pANCA o antiMPO	+6
Fibrosis o enfermedad pulmonar intersticial	+3
Glomerulonefritis pauci-inmune en la biopsia	+3
Positividad para cANCA o antiPR3	-1
Eosinofilia sérica $\geq 1 \times 10^9$ /litro	-4
Una puntuación ≥ 5 es necesaria para clasificar como POLIANGEÍTIS MICROSCÓPICA (PAM)	

Los análisis presentados en la tabla 1, en base a la toma de biopsia mas los estudios de laboratorio e imágenes, confirman un paciente con anca p positivo con criterios de EULAR mayor a 5 lo que indica poliangitis microscópica (vasculitis de pequeños vasos). En la radiografía de tórax (figura 1),

no se encontraron alteraciones, bordes costodiafragmáticos íntegros, silueta cardiaca normal. En la tomografía axial computarizada del área pélvica (figura 2), se observan flebolitos calcificados.



Figura 1. Criterios diagnósticos según EULAR 2022 para poliangeítis microscópica



Figura 2. URO TAC SIMPLE

Se inicio tratamiento, con Carbamazepina 250 mg vo qd (parestesia), inicio de pulsos de 1 gr metilprednisona por 3 días (j-v-s), se inicia prednisona 60 mg vo qd (dosis de 1mg/kg) y ciclofosfamida esquema mensual. El paciente se dio de alta con una

creatinina de 2.5 mg/dl, que se denominó como basal, no requirió tratamiento sustitutivo renal y respondió adecuadamente al tratamiento instaurado por nefrología y reumatología, con control posteriores en casa especialidad.

Discusión

La sintomatología que presentó el paciente en nuestro reporte de caso clínico es consistente con algunos parámetros presentados en el caso clínico expuesto por César Argote & Merlano (8) en cuanto a la presencia de astenia y pérdida de peso. Esta misma clínica de presencia de pérdida de peso y astenia, así como el tratamiento con metilprednisolona, ciclofosfamida y prednisona en mismas dosis es consecuente con el caso clínico presentado por Bresan et al (9).

Conclusión

La poliangeítis microscópica (PAM) es una forma de vasculitis de pequeños vasos caracterizada por la inflamación y daño de los capilares, arteriolas y vénulas. Esta condición es una enfermedad autoinmune en la que el sistema inmunológico ataca los vasos sanguíneos, provocando una variedad de síntomas que pueden afectar múltiples órganos, incluyendo los riñones, pulmones, piel y sistema nervioso. El diagnóstico se basa en una combinación de síntomas clínicos, análisis de laboratorio y, en algunos casos, biopsias de tejidos afectados.

El tratamiento de la PAM generalmente implica el uso de inmunosupresores y corticosteroides para controlar la inflamación y prevenir el daño a los órganos. La detección temprana y el manejo adecuado son cruciales para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes. A pesar de los avances en el tratamiento, la PAM sigue siendo una enfermedad grave que requiere un seguimiento médico continuo y un enfoque multidisciplinario para su manejo.

Recomendaciones

1. Detección Temprana y Diagnóstico Multidisciplinario: La poliangeítis microscópica (PAM) puede afectar múltiples órganos, por lo que es esencial que los pacientes con síntomas como astenia, pérdida de peso y otros signos sistémicos sean evaluados por un equipo multidisciplinario.

Esto incluye reumatólogos, nefrólogos, neumólogos y dermatólogos para asegurar un diagnóstico preciso y oportuno.

2. Monitorización Continua: Dado que la PAM puede presentar recaídas y afectar diferentes órganos a lo largo del tiempo, se recomienda un seguimiento regular y riguroso. Esto implica controles periódicos de función renal, pruebas de imagen para evaluar el compromiso pulmonar y monitoreo de parámetros inflamatorios y autoinmunes en sangre.
3. Tratamiento Personalizado: Aunque el uso de inmunosupresores y corticosteroides como metilprednisolona, ciclofosfamida y prednisona es estándar, es importante ajustar las dosis y el régimen terapéutico a las necesidades individuales del paciente. La respuesta al tratamiento debe ser evaluada continuamente, y el plan debe modificarse según la evolución clínica y los efectos secundarios.
4. Educación del Paciente y Soporte Psicológico: Informar al paciente sobre la naturaleza de la PAM, su tratamiento y la importancia de la adherencia al mismo es crucial. Además, dado el impacto potencialmente severo de la enfermedad en la calidad de vida, se debe proporcionar apoyo psicológico para ayudar al paciente a manejar el estrés y la ansiedad asociados con una enfermedad crónica.
5. Investigación y Participación en Estudios Clínicos: Fomentar la participación de los pacientes en estudios clínicos puede ser beneficioso tanto para acceder a tratamientos novedosos como para contribuir al avance del conocimiento sobre la PAM. Los profesionales de la salud deben mantenerse actualizados sobre las últimas investigaciones y terapias emergentes para ofrecer las mejores opciones posibles a sus pacientes.

Estas recomendaciones buscan optimizar el manejo de la poliangeítis microscópica, mejorando los resultados clínicos y la cali-

dad de vida de los pacientes a través de un enfoque integral y personalizado.

Bibliografía

Camacho LC, Del Río D, Ruiz AC. Síndrome de Sweet: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev la Asoc Colomb Dermatología y Cirugía Dermatológica*. 2017;25(2):154–9.

Aldama Caballero A. SWEET syndrome. About 1 case. *An la Fac Ciencias Médicas* [Internet]. 2021 Dec 30;54(3):155–60. Available from: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1816-89492021000300155&lng=es&nrm=iso&tlng=es

Villacis Marriott G, Hervat VL, Pacheco ES, Vigovich F, Noriega G. Síndrome de Sweet: reporte de caso clínico. *Front en Med* [Internet]. 2023 Apr 30;18(04). Available from: <https://www.fronteras.com.ar/contenido/art.php?recordID=MjYwOA==>

Medina DLA, Hernández OP, Pérez YP, Pérez CG. Síndrome de Sweet. Presentación de Caso. *Medimay*. 2020;27(1):78–84.

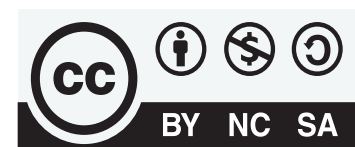
Ruiz MVC, Sancho IM, Zubiaga MF, González-Mariño MZ. Síndrome de Sweet en paciente con síndrome mielodisplásico. *Rev Electrónica Biomed*. 2007;1:50–3.

Calderón P, Águila V, Manfredi J. Síndrome de Sweet: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Hosp Clínico Univ Chile*. 2017;28(2).

Faurés Vergara L, González Escudero M, Zuazaga Cabrera G. Síndrome de Sweet. A propósito de un caso. *7o Congr Virtual Hispanoam Anatomía Patológica*. 2005;

García YL, Oramas DKF, Rodríguez AU, Hernández OT, Savatier CA, Perera JCH. Síndrome de sweet asociado a leucemia mieloide crónica. *Investig Medicoquirúrgicas*. 2020;12(3).

Pereira-Ospina RP, Beltrán-Hernández BD, Suescún-Vargas JM, Pinzón-Salamanca JY. Síndrome de Sweet en una niña preescolar. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2018 Oct 1;116(5). Available from: <http://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2018/v116n5a19.pdf>



CREATIVE COMMONS RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL 4.0.

CITAR ESTE ARTICULO:

Rodríguez Macías, E. L., Cedeño Franco, A. E., Rodríguez Avellán, G. J., & Galarza Freile, J. C. (2024). Caso clínico: vasculitis de pequeños vasos (Poliangéitis Microscópica). *RECIMUNDO*, 8(1). [https://doi.org/10.26820/recimundo/8.1\).ene.2024.554-560](https://doi.org/10.26820/recimundo/8.1).ene.2024.554-560)