

Casos Clínicos de Residentes

Salón de Actos | Viernes 28 | 19 h–20.15 h

26

VASCULITIS GUILLAIN-BARRÉ LIKE.

Paredes Cardenas, Gonzalo Ivan (1); Rañó Santamaría, Óscar (1); Calviño Varela, Jesús Ángel (1); Astudillo Jarrin, Daniela Estefanía (1); Otero Alonso, Pablo (1); Sierra Castro, Diego (1); García Enriquez, Alba María (1); García Marcote, Yanina Edith (1); Gonzalez Tabarez, Lourdes (1); Quispe Gonzales, Jansen Olavid (1)

(1)HULA

Introducción:

La vasculitis asociada a ANCA se caracteriza por una afectación predominante de vasos pequeños, pudiendo existir afectación sistémica. Aunque la manifestación neurológica característica es la mononeuritis múltiple, pueden presentarse cuadros atípicos que dificultan el diagnóstico diferencial.

Presentamos el caso de una mujer de 49 años diagnosticada de vasculitis ANCA MPO, con afectación renal, que recibió tratamiento de inducción con corticoides y rituximab (375 mg/m² semanal) con recuperación parcial de la función renal (Crp 1.7 mg/dl, FG 33 ml/min y proteinuria 1.5g/g). Acudió al hospital para recibir la cuarta dosis de rituximab, refiriendo clínica de 4 días de evolución con parestesias/paresia en extremidades que dificultaba deambulación y parestesias en lengua. Previamente refería un cuadro limitado de odinofagia y febrícula sin otros datos relevantes. En la exploración neurológica se evidenció hipoestesia con gradiente desde pies hasta rodillas, hipopalestesia en ambos pies de predominio izquierdo. Sensibilidad posicional preservada, aunque dudosa en pie izquierdo. Sin dismetría. ROT normales en extremidades superiores, ligera hiporreflexia rotuliana bilateral, y arreflexia aquilea bilateral. Romberg presente.

En las exploraciones complementarias se evidenció un empeoramiento de la función renal (Crp 3.5 mg/dl), punción lumbar normal y un TC cerebral sin lesiones. Ante la sospecha de un Guillain-Barré-like (infección respiratoria previa y/o secundaria al rituximab) versus polineuropatía periférica vasculítica, se postpuso la administración de rituximab. La electromiografía fue compatible con radiculoneuritis múltiple, con un bloqueo de conducción sin dispersión en el nervio peroneo izquierdo en compartimento extensor y con actividad de denervación de distribución S1 izquierda, en relación con afectación secundaria a su enfermedad de base, por lo que se decidió añadir ciclofosfamida al tratamiento con rituximab. La evolución posterior fue favorable con mejoría de los síntomas, y recuperación de función renal a previa.

En conclusión:

El diagnóstico diferencial de afectación del sistema nervioso en las vasculitis es complejo al presentar distintas posibilidades incluyendo efectos secundarios de fármacos, desencadenantes infecciosos, y la propia vasculitis. El presente caso ilustra la importancia de dicho diagnóstico para el inicio de una terapia, en especial cuando las distintas posibilidades generarían tratamientos completamente distintos.



24

HIPERTENSIÓN, HIPOPOTASEMIA Y ALCALOSIS METABÓLICA: MÁS ALLÁ DEL HIPERALDOSTERONISMO PRIMARIO.

Alvarez Escudero, Carolina (1); Rentería Gonzalez, Nohemi Carolina (1); Aguilar Pérez, Irene (1); Temes Alvarez, Borja (1); Iglesias Lamas, Elena (1); Pérez Melon, Cristina (1)

(1)CHU de Ourense

La hipertensión arterial secundaria a producción ectópica de ACTH es una entidad infrecuente, generalmente asociada a tumores neuroendocrinos pulmonares. El exceso de ACTH provoca hipersortisolismo y, por efecto mineralocorticoide, incremento en la reabsorción de sodio y excreción de potasio, pudiendo inducir alcalosis metabólica e hiperaldosteronismo aparente.

Varón de 80 años, exfumador, con antecedentes de hipertensión arterial, deterioro cognitivo mixto y prostatismo, que ingresa por disnea y malestar general. Presentaba cifras tensionales persistentemente elevadas pese a tratamiento con ARAII y diurético tiazídico, junto con hipopotasemia severa (K 2,2 mmol/L) y alcalosis metabólica (HCO_3^- 59,8 mmol/L). Inicialmente se sospechó hiperaldosteronismo primario. Sin embargo, los estudios hormonales mostraron cortisol plasmático >62 ug/dL, ACTH 396 pg/mL, y ausencia de supresión tras test de dexametasona a dosis baja y alta. El cociente aldosterona/renina (87,9) apoyaba una activación suprarrenal secundaria. El TAC abdominal evidenció hiperplasia suprarrenal bilateral, y el TAC torácico reveló una masa pulmonar central derecha de 5cm, con adenopatías mediastínicas y derrame pleural metastásico. La RMN hipofisiaria resultó sin hallazgos patológicos. Todo ello compatible con síndrome de Cushing ACTH-dependiente de origen ectópico secundario a neoplasia pulmonar. El paciente inició tratamiento con metopirona para control del hipercortisolismo, junto con espironolactona y suplementos de potasio, con mejoría de la alcalosis y de las cifras tensionales.

El caso ilustra una presentación de hipertensión arterial refractaria asociada a hipopotasemia severa y alcalosis metabólica, secundarias a hipercortisolismo ectópico. La secreción aberrante de ACTH por la neoplasia pulmonar estimuló la producción suprarrenal de cortisol y aldosterona, generando un cuadro clínico mixto de Cushing e hiperaldosteronismo.

La secreción ectópica de ACTH debe considerarse en pacientes con hipertensión resistente, hipopotasemia y alcalosis metabólica, especialmente si existe hipercortisolismo sin estigmas cushinoides. La producción ectópica de ACTH puede inducir hiperplasia suprarrenal bilateral y secreción simultánea de aldosterona, generando un cuadro combinado de Cushing e hiperaldosteronismo. El tratamiento dirigido a reducir la hipersecreción hormonal es clave para el control tensional y metabólico, esencial para estabilizar al paciente antes del tratamiento oncológico dirigido.

28

“UNHA BATALLA TRAS OUTRA: A NECESIDADE DE ESTAR SEMPRE ALERTA E NON BAIXAR A GARDA NAS VASCULITES”

Portas Betanzos, Ezequiel (1); Diaz Mareque, Ana Isabel (1); Fidalgo Diaz, Manuel (1)
(1)CHUS

Resumen:

Varón de 64 anos con fallo renal por vasculite anti-MPO+ que sofre episodio de hemorraxia alveolar no postransplante inmediato.

O paciente, con polimialxia reumática dende o 2020 tratada con corticoides + MTX como antecedente de relevancia, inicia seguimientto en NEF en 2022 por unha vasculite ANCA anti-MPO+ con debut mediante síndrome pulmón-riñe e biopsia con glomerulonefrite necrotizante e proliferación extracapilar (28/07/22). Tratado inicialmente con corticoides + 6 sesións de plasmaférese + 4 doses de RTX; posteriormente, ante empeoramiento de función, inicianse bolus de ciclofosfamida (4 doses), suspendéndose finalmente por falta de resposta e tendo que iniciar HD o 16/08/23.

Durante o periodo, mantivo persistentemente títulos de anti-MPO+ >100 UI/ml (sen concretar valor exacto), pero sen datos clínicos de actividade.

Inicia estudo para inclusión en LET-DC, ocorrendo este en setembro/25. Sen incidencias no estudo previo nin durante a intervención, a complicación do paciente ocorre a día +4, presentando disnea, pO₂ arterial de 63,4 mmHg, crepitantes dispersos e imaxe de tórax compatible con patrón alveolar (sospeita inicial de edema agudo de pulmón, dado balance positivo de +12L a pesar da diurese preservada). Dada progresión da clínica respiratoria, contáctase e trasládase á UCI, onde tamén se obxectiva anemia analítica (Hb 7,9 g/dl; previa de 9,2 g/dl) e hemoptise, realizando broncoscopia diagnóstica que confirma hemorraxia alveolar e non identifica punto de sangrado.

En todo este contexto presenta novo deterioro renal anúrico que motiva conexión a hemofiltro durante a estancia nese servizo; paralelamente, e tras consenso, decídese administrar empiricamente novas doses de metilprednisolona (3x1g), Rituximab (4 x 375 mg/m²) e 5-6 sesións de plasmaférese. Tras 1 semana de persistencia do infiltrado alveolar radiolóxico, este resólvese sen novas incidencias, e tras 2 semanas de sesións de HDFVC con redución progresiva da terapia, esta pódese retirar e non volve precisar técnicas substitutivas.

Analiticamente no inicio da clínica cuantificouse un anti-MPO de >293 UI (anti-MBG e resto de inmunidad negativa); non se realizou biopsia do inxerto pola inestabilidade inicial en UCI e a recuperación de función posterior. Actualmente presenta no seguimientto en consultas unha Cr de 1,8 mg/dl e anti-MPO a título de 143 UI/ml.

Ante a sospeita de recidiva inmediata de síndrome pulmón-riñe, as principais dúbidas que poden xurdir son: como pode un proceso autoinmune recidivar no momento de maior inmunosupresión do paciente? e realmente son irrelevantes os títulos de anticorpos en ausencia de clínica?

03

NEFRITIS TÚBULOINTERSTICIAL AGUDA MODERADA ASOCIADA A ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4.

Santaclara Pousada, Belen (1); Jiménez Rendón, Sebastián (1); Toledo Cepero, Claudia Verónica (1); Estévez Fernandes, Laura (1); Ferreiro Hermida, Tamara (1); Lamas Barreiro, José María (1)

(1)Hospital Álvaro Cunqueiro

La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es un trastorno fibroinflamatorio inmunomediado de etiología desconocida que puede afectar a varios órganos, siendo la pancreatitis autoinmune tipo 1 la presentación más común. A nivel renal, la nefritis tubulointersticial es la manifestación más frecuente. Se han descritos casos de afectación glomerular, principalmente nefropatía membranosa.

Es más frecuente en varones mayores de 60 años.

La sospecha diagnóstica se basa en la correlación de hallazgos clínicos (amplio espectro de manifestaciones clínicas) y hallazgos de laboratorio: niveles aumentados de IgG4 en suero y en tejidos afectados.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante la biopsia del órgano afectado.

A pesar de que la mayoría de los pacientes responden inicialmente a la terapia con glucocorticoides, las recaídas son comunes después de la interrupción del tratamiento, lo que obliga a un tratamiento de mantenimiento. La posibilidad de un mayor riesgo de malignidad requiere más estudios.

Presentamos el caso de un paciente de 58 años que ingresó por sospecha inicial de enfermedad sistémica con sd. constitucional y hallazgos de afectación multisistémica en TC: Infiltrados pulmonares, masa pancreática sugestiva de pancreatitis, linfadenopatías mediastínicas y retroperitoneales, y lesiones renales hipodensas bilaterales. Además de niveles séricos aumentados de IgG4 e hipocomplementemia.

La PAAF pancreática mostró hallazgos compatibles con pancreatitis autoinmune y la biopsia renal confirmó nefritis tubulointersticial aguda moderada con hallazgos histopatológicos congruentes con enfermedad por IgG4.

Se inició tratamiento con 5 pulsos de metilprednisolona a dosis de 125 mg/24 h y con rituximab 1 g (dos dosis) con adecuada respuesta clínica y analítica.

La enfermedad relacionada con IgG4 es una enfermedad sistémica autoinmune de etiología desconocida que a diferencia de otras enfermedades autoinmunes, es más frecuente a edades más avanzadas. Su presentación clínica es muy variable y los hallazgos de laboratorio no son exclusivos de esta entidad por lo que la biopsia del órgano afectado es clave en el diagnóstico. A nivel histológico se observa un denso infiltrado linfoplasmocitario rico en IgG4 con un patrón de fibrosis característico. La nefritis tubulointersticial es la afectación renal más frecuente. El tratamiento de primera línea son los corticoides, siendo el rituximab una opción en casos de corticodependencia o corticorresistencia. La remisión espontánea es rara y las recaídas son frecuentes.

15

Si escuchas cascos... no dejes de pensar en C3bras: recidiva de glomerulopatía C3 tras trasplante renopancreático.

Vázquez Iglesias, Fernando (1); Fernández Rivera, Constantino (1); Erraez Guerrero, Sara (1); Catuxa, Rodríguez Magariños (1); Calvo Rodríguez, María (1); Cillero Rego, Sonia (1); Sánchez Botana, Eva (1); Nercellas Rodríguez, Elvira Fe (1); Pérez Álvarez, Sara (1); Rañó Santamaría, Óscar (2)

(1)CHUAC; (2)HULA

La glomerulopatía C3 es una entidad extremadamente rara y de mal pronóstico renal con una progresión a enfermedad renal avanza tras 10 años del diagnóstico del 50%. La fisiopatología se relaciona con una hiperactivación de la vía alterna del complemento y el depósito incontrolado de C3 a nivel renal. Su presentación clínica es muy heterogénea, siendo imprescindible para el estudio histológico. En el caso del trasplante renal, su recurrencia es cercana al 70-80% con una elevada tasa de pérdida del injerto.

Se presenta el caso de una mujer de 37 años con diagnóstico de enfermedad renal crónica avanzada secundaria a diabetes mellitus tipo 1 diagnosticada histológicamente en Alemania. No presenta antecedentes familiares de interés. Inicia hemodiálisis en 2021. En octubre de 2024 recibe un trasplante renopancreático de donante fallecido, con múltiples complicaciones durante el post-operatorio. A los 7 meses, presenta elevación de enzimas pancreáticas, por lo que se decide tratamiento empírico por sospecha rechazo pancreático, que no se confirma en la biopsia. Durante el ingreso, evidencia deterioro de función renal, realizándose también biopsia renal con presencia de rechazo celular parcialmente tratado y en resolución así como intensos depósitos generalizados de C3 que obligan a evaluar la posibilidad de una glomerulopatía C3. La determinación sérica de fracciones del complemento mostró niveles de C3 suprimidos, elevando la sospecha previa. El estudio genético mostró la presencia de una mutación de significado incierto en el factor H del complemento. Tras solicitar informes de biopsia realizada en Alemania, se evidencia también la presencia de depósitos de C3 en riñón nativo.

2 meses después, nuevo ingreso por deterioro de función renal. Biopsia renal: rechazo celular IA y depósitos de intensidad moderada de C3. Se decide tratamiento con bolus de corticoides y cambiar tacrolimus por belatacept, ya que la paciente presentaba un inmunobiograma con muy baja sensibilidad a tacrolimus e imTOR. Actualmente se encuentra estable aunque con una función del injerto subóptima, por lo que se evalúa la posibilidad de iniciar tratamiento dirigido para su glomerulopatía C3.

El diagnóstico de una glomerulopatía C3 de novo en el postrasplante renal es mayoritariamente causado por una recidiva de la enfermedad de base en pacientes erróneamente etiquetados. Optimizar el diagnóstico etiológico de los pacientes candidatos a trasplante renal no solo tiene un interés terapéutico inmediato, si no que permite mejorar los resultados del trasplante, poniendo en marcha sistemas de monitorización y prevención o incluso tratamiento precoz de recidivas.