Nefrología al día

Sociedad Española de Nefrología

CASOS CLÍNICOS

ID CA-012

Fracaso renal agudo asociado a vasculitis ANCA y sus otras complicaciones

Carlos-Jesús Cabezas Reina[1], **Iván Carmena Rodríguez**[1], **Cristina Herráiz Corredor**[1]

[1] Hospital Universitario de Toledo. Toledo

Actualizado el **25 de agosto de 2022**

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Carlos-Jesús Cabezas Reina, Iván Carmena Rodríguez, Cristina Herráiz Corredor. Fracaso renal agudo asociado a vasculitis ANCA y sus otras complicaciones. En: Lorenzo V, López Gómez JM (Eds). Nefrología al día [Internet]. ISSN: 2659-2606. 2022 Disponible en: https://nefrologiaaldia.org/articulo/fracaso-renal-agudo-asociado-a-vasculitis-anca-y-sus-otras-complicaciones/

CONTENIDO

Introducción 1
Caso clínico 1
Discusión 3
Bibliografía 4

Introducción

Las vasculitis asociadas a anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilo (ANCA) causan un cuadro clínico que puede llegar a ser grave por su afectación multisistémica (NAD: Enfermedades sistémicas y riñón. Vasculitis). Son las vasculitis que más frecuentemente producen afectación renal, habitualmente en forma de deterioro rápidamente progresivo. La biopsia renal resulta importante desde el punto de vista diagnóstico y pronóstico. El tratamiento de inducción ha conseguido disminuir drásticamente la tasa de mortalidad y complicaciones.

Presentamos un caso de fracaso renal agudo (FRA) asociado a vasculitis ANCA donde ilustramos el desarrollo clínico, el resultado de la biopsia renal, el tratamiento y su respuesta, así como las complicaciones que pueden aparecer en el proceso.

Caso clínico

Mujer de 68 años sin antecedentes médicos, quirúrgicos o familiares, excepto otitis crónica e hipoacusia valorada por ORL sin hallazgos de patología estructural. No recibía ningún tratamiento.

Fue vista por su médico de atención primaria por un cuadro de 3 semanas de evolución de cansancio, pérdida de apetito y malestar general inespecífico. No había tomado ningún fármaco, ni tenía ambiente epidémico familiar. La analítica en su centro de salud mostró creatinina (Cr) 2 mg/dl y anemia. La función renal previa de 4 meses antes era Cr 0.9 mg/dl, sin anemia. La derivaron a la consulta de Nefrología, pero ante la persistencia del cuadro acudió a urgencias 10 días más tarde, donde se puso de manifiesto un nuevo empeoramiento de la función renal y oliguria, por lo que ingresó en Nefrología.

Exploración física: Afebril, PA 160/85 mmHg, FC 83 lpm, SatO2 98% basal. Resto de exploración normal.

Exploraciones complementarias iniciales:

-Hemograma: hemoglobina 7.8 g/dl, volumen corpuscular normal, plaquetas y serie blanca normales.

-Bioquímica sanguínea: Cr 10.12 mg/dl, urea 270 mg/dl, K 6 mEq/l, Na 140.7 mEq/l, Ca normal, P 12 mg/dl, albúmina 3 mg/dl, perfil hepático normal, PCR 50 mg/dl.

-Gasometría venosa: pH 7.21, bicarbonato 15 mmol/l, lactato normal.

-Coagulación normal.

-Orina (muestra simple): pH, iones normales, 10 hematíes/campo, 5 leucocitos/campo, proteinuria 25 mg/dl.

-Radiografía de tórax: índice cardiotorácico normal, sin consolidaciones ni derrame.

-Ecografía abdominal: ambos riñones de tamaño normal, con grosor cortical conservado, sin datos de uropatía obstructiva.

-ECG: normal.

En urgencias, se canalizaron dos vías venosas periféricas y se iniciaron medidas para bajar el potasio y sueroterapia. Se colocó sonda vesical y se mantuvo monitorización estrecha. La diuresis fue de 50 ml en las siguientes 6 horas, con empeoramiento de la hiperpotasemia hasta 7.1 mEq/l, por lo que se decidió hemodiálisis urgente a través de catéter femoral percutáneo.

Se solicitaron al ingreso las siguientes exploraciones complementarias:

-Estudio inmunológico: proteinograma, complemento y factor reumatoide normal. Anticuerpos anti-MBG, ASLO y ANAs negativos. ANCAs positivos a título 1/180 con especificidad MPO 61 UI/ml.

-Serología VIH-VHB-VHC negativa.

-Orina de 24 horas: proteinuria 1.2 g.

-Urocultivo normal.

-Perfil tiroideo y lipídico normal.

Se realizó biopsia renal percutánea ecodirigida: 28 glomérulos, 10 con esclerosis completa (35%). Proliferación extracapilar en 7 glomérulos, 6 semilunas fibrocelulares, 1 celular. Fibrosis intersticial intensa, atrofia tubular moderada. Capilaritis peritubular con focal reacción granulomatosa no necrotizante y datos de vasculitis por permeación de linfocitos, polimorfonucleares y algún trombo intraluminal, sin necrosis fibrinoide. En inmnofluorescencia directa: depósito focal y segmentario de inmunocomplejos IgG de forma granular. Por tanto, hallazgos compatibles con poliangeítis microscópica (PAM).

Se inició tratamiento con choques de esteroides (500 mg de metilprednisolona 3 dosis durante 3 días) y ciclofosfamida 750 mg iv (administración mensual, ajustada a función renal). Precisó dos sesiones de hemodiálisis más, recuperando posteriormente función renal (al alta tras 24 días de ingreso Cr 2.2 mg/dl).

Como complicaciones del proceso presentó:

-Trombosis venosa profunda femoral derecha tras la retirada del catéter femoral de hemodiálisis. Se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular (hbpm).

-72 horas después del inicio de la hbpm se detecta trombopenia grave (13.000 plaquetas/mcL). Se confirman anticuerpos anti-heparina PF4. Se cambió anticoagulación a argatroban hasta recuperación de plaquetopenia, para posterior paso a acenocumarol.

Tras 5 dosis de ciclofosfamida mensual, la función renal permaneció estable en Cr 2 mg/dl, pasando a tratamiento de mantenimiento con azatioprina 50 mg cada 12 h y prednisona 5 mg cada 24 h. Al cabo de un año sin datos de recidiva se descendió dosis de azatioprina a 50 mg cada 24 h, para posteriormente descender la prednisona hasta suspensión completa a los 18 meses. Continuó sin tener ningún brote y con sedimentos inexpresivos y proteinuria entre 1.2-1.8 g. Los controles MPO desde el tercer mes se mantuvieron entre 0.5-3.4 UI/ml, con títulos ANCAs negativos. La anticoagulación se suspendió a los 10 meses, con un control Doppler normal. A los 24 meses se decidió suspender azatioprina, finalizando así tratamiento de mantenimiento. A los 3 años y tras deterioro lento y progresivo de la función renal (Cr 2.8 mg/dl) pasó a consultas de ERCA.

Discusión

El caso presenta el debut de una vasculitis ANCA-MPO con un FRA oligúrico grave que necesita terapia renal sustitutiva urgente. Las vasculitis ANCA con afectación renal suelen cursar con un FRA rápidamente progresivo, como fue nuestro caso, sin datos de síndrome nefrótico. No existían factores funcionales como para pensar en origen prerrenal, ni había recibido contrastes iodados ni fármacos nefrotóxicos. Tampoco había eosinofilia ni datos de hemólisis microangiopática y quedó descartada uropatía obstructiva. Por ello, el diagnóstico diferencial inicial se centró en patología glomerular, especialmente aquellas enfermedades que pueden desencadenar un FRA con más frecuencia (nefropatía IgA, glomerulonefritis membranoproliferativa) y enfermedades sistémicas (lupus, vasculitis, gammapatías). En nuestro caso, la presencia de ANCAs positivos apuntaba el diagnóstico, pero confirmamos con histología renal la PAM, en este caso limitada al riñón (en la mayoría, un 90% asociadas a MPO) [1].

Los síntomas más frecuentes están relacionados con un cuadro constitucional larvado, como presentó nuestro caso, aunque puede ser relativamente aguda. La clínica es poco específica para el diagnóstico y hasta en un 10% de los pacientes la presentación es un síndrome reno-pulmonar. La presencia de ANCAs positivos es un criterio diagnóstico, sin embargo, existe controversia sobre si sus títulos (especialmente el aumento o reaparición durante la fase de remisión) deben ser indicadores de cambios en el tratamiento, en ausencia de otros datos clínicos de actividad. La biopsia renal aporta el diagnóstico de certeza, aunque su realización no debe retrasar el inicio del tratamiento de inducción. Su importancia radica, además del diagnóstico, en la relación existente entre los hallazgos histológicos (focal, crescéntica, esclerótica, mixta) y el pronóstico renal [2], que ayuda a dirigir el tratamiento. En la biopsia existían datos de cronicidad, como la fibrosis intersticial y el tercio de glomérulos esclerosados, que hacían pensar en que la recuperación no sería completa tal como ocurrió, pero las semilunas no fibrosadas suponían un pronóstico intermedio, lo que se traduce en mayor beneficio de un tratamiento de inducción intenso, que fue el que se administró.

Otro marcador del pronóstico renal es la necesidad de TRS por FRA oligúrico, ya que precisó la canalización urgente de una vía central y hemodiálisis. Estas intervenciones marcan el pronóstico per se o pueden complicar la evolución, al producir complicaciones importantes, como la trombosis que se produjo y la posterior trombopenia.

En cuanto al tratamiento, en caso de sospecha, debe iniciarse tratamiento con choques de esteroides lo antes posible, añadiendo posteriormente otro inmunosupresor (ciclofosfamida, rituximab, micofenolato según el caso). La plasmaféresis en las vasculitis ANCA ha quedado relegada a los casos de hemorragia alveolar [3]. El tratamiento de mantenimiento más habitual incluye esteroides a dosis bajas y azatioprina siendo una alternativa el rituximab. Nosotros optamos por un tratamiento de inducción estándar con choques de esteroides y ciclofosfamida, sin recurrir a rituximab por no darse ninguna de las situaciones clínicas en las que su uso se ha visto favorable (presencia de PR3, afectación pulmonar, cardíaca u ORL, recidivas, dosis acumulada máxima de ciclofosfamida o pacientes jóvenes con deseos genésicos) [4], siendo además un tratamiento notablemente más costoso. En el tratamiento de mantenimiento se empleó la combinación de esteroides y azatioprina por ser el esquema en el que más experiencia tenemos en nuestro centro, obteniendo buenos resultados. Nuestra paciente quedó libre de recidivas, pero presentó lento y progresivo deterioro de función renal, que achacamos a la afectación crónica no desdeñable presente en la biopsia ya comentada.

En conclusión, las vasculitis ANCA son enfermedades graves, que requieren un tratamiento precoz e intenso y una vigilancia estrecha posteriormente por su tendencia a la cronicidad. Es importante recordar que en estas patologías nos centramos en las complicaciones del tratamiento inmunosupresor, pero la hemodiálisis y el acceso vascular no están exentos de problemas que debemos saber identificar.

Bibliografía

1. Geetha D, Jefferson JA. ANCA-Associated Vasculitis: Core Curriculum 2020. Am J Kidney Dis. 2020; 75 (1): 124-37.

2. Diaz-Crespo F, Villacorta J, Acevedo M, Cavero T, Guerrero C, García Díaz E et al. The predictive value of kidney biopsy in renal vasculitis: a multicenter cohort study. Hum Pathol. 2016; 52: 119-27.

3. Walsh M, Merkel PA, Peh CA, Szpirt WM, Puéchal X, Fujimoto S et al. Plasma Exchange and Glucocorticoids in Severe ANCA-Associated Vasculitis. N Engl J. Med 2020; 382 (7): 622-31.

4. Yates M, Watts RA, Bajema IM, Cid MC, Crestani B et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. Ann Rheum Dis. 2016; 75: 1583-94.

Nefrología al día · Sociedad Española de Nefrología · ISSN 2659-2606
https://nefrologiaaldia.org/articulo/fracaso-renal-agudo-asociado-a-vasculitis-anca-y-sus-otras-complicaciones/