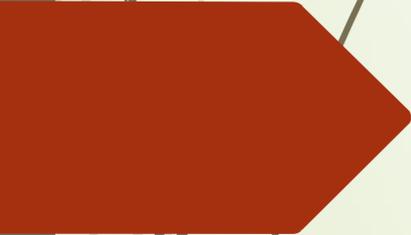


# Isquemia, hemoptisis y mucho positividad



M<sup>a</sup> Esther Panedas Redondo R2-MI  
Hospital El Bierzo

# CASO CLÍNICO

Varón de 80 años que ingresa por hemoptisis e isquemia digital

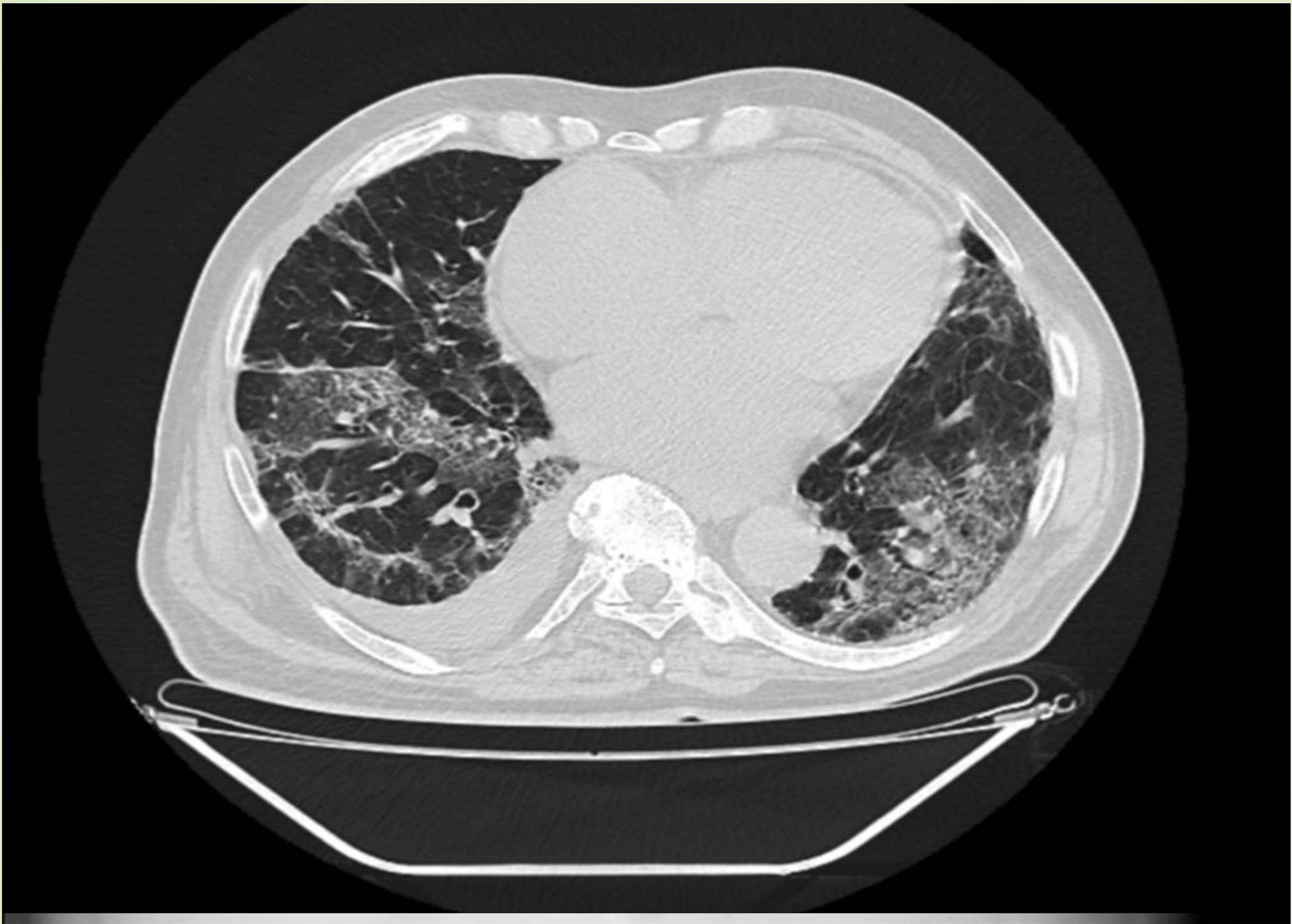
## ➤ ANTECEDENTES PERSONALES

- ∞ Alérgico a penicilina – procaína
- ∞ IABVD, vive en domicilio , no deterioro cognitivo. Índice de KATZ A
- ∞ FRCV: HTA, DL.
- ∞ FA anticoagulado con rivaroxaban

## ➤ TRATAMIENTO HABITUAL

- Xarelto 15 mg
- Pitavastatina 2 mg
- Noctamid 2 mg
- Enalapril 5 mg
- Omeprazol 20 mg

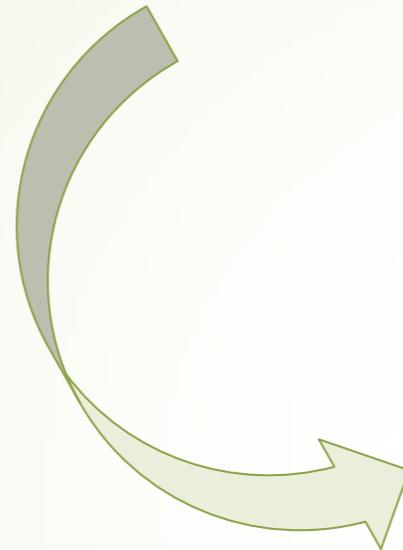




➤ DURANTE EL INGRESO

∞ Analítica Ordinaria con Autoinmunidad

ψ Autoinmunidad:



ANA, crioglobulinas,  
anticardiolipina, antimembranabasal  
glomerular negativos  
Factor reumatoide 91.8  
ANCA 1/320  
AC MPO > 100  
VSG 120 mm/1<sup>a</sup> h  
PCR 13 mg/dl

ψ Serologías: VHB VHC VHD - / Ac VEB IgG/Toxoplasma IgG/Ac Sífilis - /  
Brucela -

- Ante sospecha de Vasculitis ANCA + con Afectación Pulmonar severa (hemorragia alveolar) y Renal e Infartos/Necrosis digital



**I Bolos de corticoide/día 3 días,  
I bolo de Ciclofosfamida 600mg y + AB amplio espectro  
Septrim forte L X V**

- El paciente mejora clínica, analítica y radiológicamente con tto pautado por lo que tras los 3 bolos se inicia **prednisona 60 mg al día vo** que se mantiene durante 1 mes.
- **Broncoscopia:**
  - ∞ Árbol Bronquial Derecho: restos hemáticos sobre todo en LID sin sangrado activo ni lesiones endobronquiales.
  - ∞ Árbol Bronquial Izquierdo: algún resto hemático. No sangrado activo ni lesiones endobronquiales.
- **Microbiología:**
  - ∞ BAL: Flora Bacteriana Normal. BAAR y cultivo micobacterias a las 6 semanas negativo.
  - ∞ Cultivo de Esputo Negativo
  - ∞ Citología: No malignidad.

➤ **DURANTE EL INGRESO:**

∞ Ecocardiograma: No lesiones de endocarditis. IT ligera. PSAP 33 mmHg. FEVI 65%, AD severamente dilatada. VD dilatado. TAPSE 17 mm Hg. No derrame pericárdico.

∞ Biopsia cutánea piel 4º dedo mano derecha

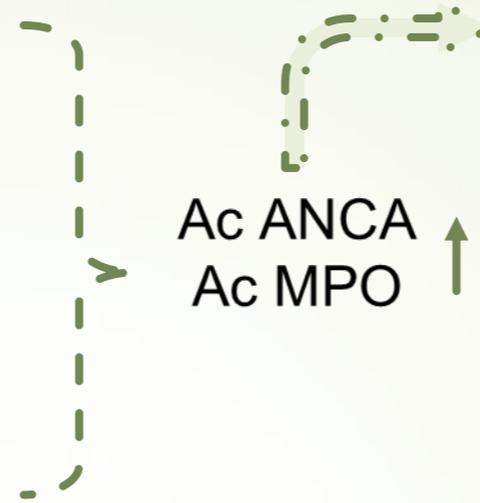


**Vasculitis de pequeño vaso con  
necrosis fibrinoide e infiltrado  
parietal neutrofilico compatible  
con Panarteritis microscópica**

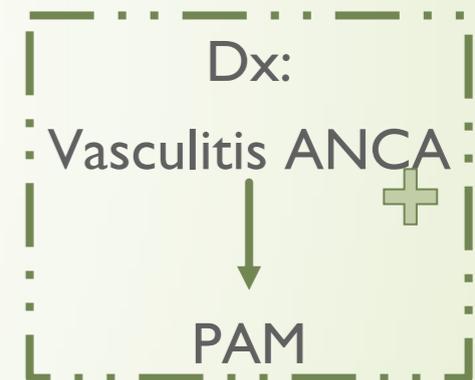
∞ Orina de 24 h proteínas 400 mg/24 h

➤ **¿QUE TENEMOS?**

- ∞ Hemorragia Alveolar
- ∞ Empeoramiento Función Renal
- ∞ Infarto/Necrosis Digital



Corticoides Bolo /  
Orales  
+  
**Ciclofosfamida**



**Como Complicación hizo una mucositis severa por lo que se le suspendió la ciclofosfamida y se le cambió a Rituximab (1 gramo iv)**



- Dentro de las vasculitis asociadas a ANCA se incluyen 3 entidades:
  - ∞ Granulomatosis con poliangitis (GPA)
  - ∞ Poliangitis microscópica
  - ∞ Granulomatosis eosinofílica
  
- Comparten características clínicas e histológicas, como la afectación multisistémica, en ocasiones grave y con compromiso vital.
  
- **Dx:**
  - ∞ Clínico-patológico,
  - ∞ Soporte serológico (ANCA) frente a
    - ∞ *PROTEINASA 3* → c-ANCA
    - ∞ *MIELOPEROXIDASA* → p-ANCA
  
- El tratamiento se debe estratificar según la gravedad de la enfermedad (enfermedad localizada, generalizada) dividiéndose:
  - ∞ Fase de inducción
  - ∞ Fase de mantenimiento posterior.

	<i>PAM</i>	<i>CHURG-STRAUSS</i>	<i>WEGENER</i>
<b>PULMÓN</b>	Hemorragia pulmonar	Infiltrados pulmonares fugaces	Nódulos cavitados pulmonares
<b>RIÑÓN</b>	GMN	GMN (raro)	GMN
<b>OTRAS</b>	Similar a PAN No aneurismas	Asma, pólipos nasales, rinitis. Eosinofilia	Sinusitis crónica
<b>ANCA</b>	P-ANCA (MPO)	P-ANCA (MPO)	C-ANCA (PR-3)
<b>BIOPSIA</b>	Capilaritis necrotizante	Necrotizante Granulomas Infiltrado eosinófilo	Necrotizante Granulomas Células gigantes multinucleares
<b>TTO</b>	Corticoides +/- CFM/rituximab	Corticoide +/- CFM	CFM/RTX + corticoide

# BIBLIOGRAFÍA

- Harrison. Principios de medicina interna. (2016) México. Mc Graw Hill
- Diagnóstico y tratamiento médico. (2015) Madrid. Marbán
- Ronald J Falk, MD, Peter A Merkel, MD, MPH, Talmadge E King, Jr, MD (2019). Granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis: Clinical manifestations and diagnosis. UpToDate
- Peter A Merkel, MD, MPH, Andre A Kaplan, MD, Ronald J Falk, M (2019) Granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis: Initial immunosuppressive therapy. UpToDate
- Ronald J Falk, MD, Peter A Merkel, MD, MPH. (2019) Granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis: Maintenance immunosuppressive therapy. UpToDate
- P. Trénor Larraz , A. Martínez Cristóbal, Y. Pallardó Calatayud. Vasculitis sistémicas asociadas a ANCA: Granulomatosis de Wegener y Poliangeítis Microscópica. Sección de Reumatología. (2)Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de la Ribera. Alzira. Valencia.
- García-Nava, Mateos-Toledo, Guevara-Canseco, Infante-González, Reyes-Nava, Estrada-Castro.(2018) Early interstitial lung disease in microscopic polyangiitis: Case report and literature review. PubMed
- Íñigo Rúa -Figuerola, Miguel A González-Gay (2018) Tratado SER de diagnóstico y tratamiento de enfermedades autoinmunes sistémicas. Panamericana
- EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitides

*MUCHAS GRACIAS POR VUESTRA  
ATENCIÓN*

