

Paciente varón de 38 años que acude a urgencias por presentar cuadro de dolor torácico de 20 días de evolución acompañado de esputos hemoptóicos y epistaxis, que requirió tratamiento compresivo para su resolución. No presentaba fiebre, ni lesiones cutáneas ni otra clínica acompañante.

Estaba recibiendo tratamiento con Prednisona 5 mg día y Micofenolato Mofetilo 250 mg cada 12 horas.

Tres años antes había presentado un cuadro de hemoptisis ocasional de 15 días de evolución, acompañado de astenia, anorexia y febrícula de 37°C. Motivo por el que ingresó para estudio.

Durante ese ingreso se realizaron:

- Analítica: Hemoglobina 51; VCM 89; HCM 29; Leucocitos 9620, sin neutrofilia; Plaquetas 203.000; Creatinina 362 umol/l; Urea 22 mmol/L; AST 101 U/L (<37); ALT 245 U/L (< 41); GGT 113 U/L (< 54); IgG 1160 mg/dl (732-1685); IgA 328 mg/dl (69-382); IgM 79 mg/dl (40-230); Factor reumatoide < 20; C3 87 mg/dl (85-193); C4 21 mg/dl (12-36); ANCA PR3: 205 UI/ml (VN < 9). No se hallaron: Crioglobulinas, ANA, DNAn o Anticuerpos anti membrana basal.

- Uroanálisis: hematíes 5-10 por campo.

- Rx tórax: infiltrados basales intersticiales. (Foto 1).

- TAC torácico demuestra una afectación pulmonar difusa bilateral en forma de áreas de vidrio deslustrado y engrosamientos septales. (Foto 2).

Ante la sospecha de hemorragia alveolar se trasladó a la UCI pese a estar hemodinámicamente estable. Se orientó como una vasculitis ANCA PR3+ y se decidió tratamiento con bolus de Ciclofosfamida y Metilprednisolona, junto con siete sesiones de plasmaféresis.

Posteriormente se trasladó a nefrología donde se terminó el estudio. Allí se realizó una biopsia renal.

El resultado fue: parénquima renal con nueve glomérulos útiles. Cinco con cambios de esclerosis segmentaria con adherencias y reacción epitelial (un glomérulo, con una semiluna) aunque en dos, dicha lesión abarca todo el flóculo. Uno está dentro de la normalidad. Uno está simplificado. Uno muestra ligera proliferación segmentaria. Uno está en oblea. No depósitos fucsínófilos ni lesiones granulomatosas. Intersticio con focos de infiltrado mononuclear. Algunos túbulos contorneados ectásicos. Vasos dentro de la normalidad. Orientado como glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

Inmunofluorescencia se observan 4 glomérulos de aspecto colapsado con fluorescencia positiva débil de aspecto lineal con a-IgG. Con a-C3 positivo en cápsula de Bowman y en zonas limitadas del oville, de aspecto esclerosado. Todos los glomérulos tienen semilunas, en 2 de ellas positivas con a-fibrinógeno.

Posteriormente fue dado de alta. Como tratamiento de mantenimiento recibió Micofenolato y prednisona manteniéndose en remisión en todo momento.

Durante el ingreso actual, en el servicio de urgencias se realiza:

- Analítica: Hemoglobina 145 g/L (140-180); VCM 86; HCM 30.8; Leucocitos 12280; Neutrófilos 10.620; Plaquetas 230.000; Creatinina 118 umol/L; FG: 62 (estable respecto a controles previos); sin reactantes de fase aguda (PCR 0.6 mg/L; VSG 13 mm/h); Anti PR3 12 U/mL.
- Sedimento de orina: No hematuria ni proteinuria.
- Rx de tórax evidencia dos nódulos pulmonares en lóbulo superior izquierdo.
- TAC torácico: No se observan adenopatías laterocervicales, ni axilares, ni mediastínicas. Se observa la presencia de restos tiroideos a nivel de mediastino anterosuperior. Se visualiza la presencia de dos lesiones nodulares de 1.5 y 1.7 cm de diámetro a nivel del segmento anterior del lóbulo superior izquierdo de localización subpleural hallándose ambos adyacentes y en contacto. Dichos nódulos presentan una densidad homogénea y no están cavitados. Cavidades pleurales libres. Estructuras de hemiabdomen superior sin hallazgos. (Foto 3).
- Cultivo para micobacterias, hongos y bacterias negativo.

Para llegar al diagnóstico definitivo se realizó una prueba que fue determinante.