



# Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

## 1670 - VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA CON PRESENTACIÓN ATÍPICA

**Cristóbal Taboada Martínez<sup>1</sup>**, Pablo Rubiñán Iglesias<sup>1</sup>, Marina Ávila Núñez<sup>1</sup>, Beatriz Gimena Reyes<sup>1</sup>, Ana Belén Argibay Filgueira<sup>1</sup>, Patrick Teixeira de Sousa<sup>2</sup>, Martín Garrido Ventín<sup>1</sup> y Uxia Carreira Sampayo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo. <sup>2</sup>Hospital Can Misses, Ibiza.

### Resumen

**Objetivos:** Describir casos recientes de vasculitis asociadas a ANCA (VAA) con presentación atípica en el servicio de Medicina Interna del Complejo Hospitalario de Vigo (CHUVI).

**Métodos:** Se describen tres casos de VAA con forma de presentación no habitual. Se revisaron casos similares descritos en la literatura y sus particularidades.

**Resultados:** Mujer de 77 años, con antecedente de polineuropatía sensitivo-motora leve de etiología no filiada en 2017. Ingresa por fiebre de tres semanas de evolución e incapacidad para la marcha. Los estudios microbiológicos y radiológicos no mostraron alteraciones relevantes. El estudio neurofisiológico evidenció progresión de polineuropatía, de carácter severo. Los análisis mostraron elevación de reactantes de fase aguda (RFA) y positividad ANCA PR3 (112 UI/mL). La biopsia de nervio sural confirmó una neuropatía vasculítica. Recibió tratamiento con corticoides y metotrexato con buena evolución. Varón de 46 años, con único antecedente relevante de tabaquismo. Ingresa por síndrome general. Los estudios analíticos iniciales fueron normales salvo elevación de RFA y microhematuria. El TC de rastreo corporal no evidenció lesiones. Se amplió análisis con positividad ANCA PR3 (123 UI/mL). Se realizó biopsia renal y se iniciaron corticoides. Presentó deterioro hemodinámico secundario a hemorragia digestiva recurrente precisando traslado a UCI, con politransfusiones y soporte con aminos. La cápsula endoscópica evidenció múltiples úlceras en intestino delgado. Posteriormente presenta perforación intestinal múltiple con necesidad de varias intervenciones para control hemostático y de complicaciones isquémicas. La biopsia renal y los segmentos intestinales evidenciaron vasculitis necrotizante. Completó tratamiento de inducción combinado con ciclofosfamida, rituximab y corticoides con evolución favorable. Varón de 51 años con antecedente de pericarditis recidivante, con 3 episodios de pericarditis en distintos centros entre los años 2018 y 2021. Ingresa por nuevo episodio con evidencia de microhematuria y detección ANCA MPO (46 UI/mL). Se realizó TAC con hallazgos sugestivos de pleuropericarditis. La biopsia renal evidenció una glomerulonefritis necrotizante. Recibió tratamiento de inducción con corticoides y ciclofosfamida con buena evolución.

**Discusión:** La neuropatía vasculítica se considera de forma rutinaria en el diagnóstico diferencial de las neuropatías axonales idiopáticas<sup>1</sup>. Los síntomas pueden preceder al diagnóstico en años, aunque la presentación más habitual suele ser aguda o subaguda<sup>2</sup>. Es poco frecuente la ausencia de manifestaciones a otros niveles<sup>3</sup>. El fenotipo más común es una neuropatía multifocal o mononeuropatía múltiple, siendo la polineuropatía simétrica distal una presentación menos frecuente<sup>4</sup>. La afectación gastrointestinal en las VAA tiene un amplio espectro de manifestaciones con escasa especificidad. Se estima una afectación del 5-11% en la granulomatosis con poliangeítis<sup>5</sup>. Los eventos isquémicos y las perforaciones conllevan un peor pronóstico.

<sup>6</sup>. En torno al 50% de los casos de VAA con afectación gastrointestinal se han relacionado con necesidad de ingreso en UCI, cirugía y/o fallecimiento<sup>7</sup>. Los casos de perforación descritos predominan en varones de edad media, con afectación ileal múltiple<sup>8</sup>. La pleuritis y la pericarditis son características poco conocidas de las VAA. La pericarditis está descrita más frecuentemente en la granulomatosis eosinofílica con poliangéitis, mientras que la pleuritis tiene una prevalencia similar en el resto de VAA. Son la forma de presentación de la enfermedad en torno al 80% de los casos<sup>9</sup>.

*Conclusiones:* Las VAA son entidades con afectación sistémica. Las manifestaciones clínicas habituales son bien conocidas, no obstante pueden presentarse de forma heterogénea. Es importante conocer manifestaciones menos frecuentes para un diagnóstico y tratamiento precoz.

## Bibliografía

1. Notermans NC, Jansen GH, Wokke JH, Said G, Vrancken AF. Progressive idiopathic axonal neuropathy. *J Neurol*. 2004;251(3):269-78.
2. Collins M, Periquet M, Mendell J, Sahenk Z, Nagaraja H, Kissel J. Nonsystemic vasculitic neuropathy: insights from a clinical cohort. *Neurology*. 2003;61(5):623-30.
3. Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, Dasgupta B, de Groot K, Gross W, *et al.* EULAR recommendations for the management of primary small and medium vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2009;68(3):310-7.
4. Collins MP, Arnold WD, Kissel JT. The Neuropathies of Vasculitis. *Neurol Clin*. 2013;31(2):557-95.
5. Soowamber M, Weizman, A, Pagnoux C. Gastrointestinal aspects of vasculitides. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2017;14:185-94.
6. Pagnoux C, Mahr A, Cohen P, Guillevin L. Presentation and outcome of gastrointestinal involvement in systemic necrotizing vasculitides: analysis of 62 patients with polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, or rheumatoid arthritis-associated vasculitis. *Medicine (Baltimore)*. 2005;84(2):115-28.
7. Gendreau S, Porcher R, Thoreau B, Paule R, Maurier F, *et al.*; French Vasculitis Study Group. Characteristics and risk factors for poor outcome in patients with systemic vasculitis involving the gastrointestinal tract. *Semin Arthritis Rheum*. 2021;51(2):436-41.
8. Akbulut S. Multiple ileal perforations in a patient with Wegener's granulomatosis: a case report and literature review. *J Gastrointest Surg*. 2012;16(4):857-62.
9. Thompson GE, Bourne Jr MH, Casal Moura M, Baqir M, Cartin-Ceba R, Makol A, *et al.* Pleuritis and Pericarditis in Antineutrophil Cytoplasmic Autoantibody-Associated Vasculitis. *Chest*. 2021;160(2):572-81.