Rev Clin Esp. 2013;213(Espec Congr):630

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-86. - GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS EN NUESTRO MEDIO: 16 CASOS EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

F. Navarro Romero[1], J. Ramírez Bollero[1], A. Hidalgo Conde[1], A. Valera Cortés[2], M. Abarca Costalago[1], P. Valdivielso Felices[1], P. González Santos[1]

[1]Servicio de Medicina Interna, [2]Servicio de Nefrología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Resumen

Objetivos: Conocer las características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y de tratamiento de los pacientes con granulomatosis con poliangeítis (GP) en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de GP en el periodo de enero de 2003 hasta mayo de 2013 en nuestro centro hospitalario. Todos los pacientes deben tener diagnóstico histológico de la enfermedad.

Resultados: Durante el periodo de tiempo analizado se diagnosticaron 16 casos de GP, 11 varones (69%). La edad media fue de 57 años (17-78 años). Antecedente de tabaquismo en 11 pacientes (69%). La clínica más frecuente al inicio fueron los síntomas generales (fiebre, astenia o pérdida de peso; 37%) y la hemoptisis (31%). Las manifestaciones pulmonares y renales se observaron en 13 (81%) y 14 pacientes (87,5%) respectivamente. La forma de afectación pulmonar más frecuente fue la coexistencia de nódulos pulmonares y alveolitis (46%), seguido de alveolitis (31%) y nódulos pulmonares (15%). La biopsia transbronquial permitió el diagnóstico en dos casos. Los pacientes con afectación renal tuvieron cifras de creatinina media de 4,2 mg/dL (0,7-18 mg/dL) y 11 pacientes (79%) alteración del sedimento urinario, siendo más frecuente la proteinuria y microhematuria (43%). De estos, se realizó la biopsia renal en 12 casos (86%), con hallazgos más frecuentes de glomerulonefritis necrotizante pauciinmune en 5 (36%) y de glomerulonefritis necrotizante con semilunas en 4 (29%). La necesidad de tratamiento renal sustitutivo se dio en 3 pacientes, recibiendo actualmente hemodiálisis dos y uno sometido a trasplante renal. Presentaron afectación articular y/o muscular un 31%. La afectación cutánea se observó en 3 pacientes (19%), y 5 (31%) con afectación otorrinolaringológica (ORL). Todos se asociaron a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), 9 de ellos con patrón citoplasmático C-ANCA (56%). El tratamiento de inducción se realizó con esteroides y ciclofosfamida en un 94%, empleándose la ciclofosfamida oral en 12 (75%) y por vía intravenosa en 3 (19%). La plasmaféresis en la inducción se requirió en 2 pacientes (12,5%). El tratamiento de mantenimiento se realizó con micofenolato en 5 (31%) y con azatioprina en otros 5 (31%). En 4 casos (25%) hubo recidivas de la enfermedad, siendo el órgano más afectado el pulmón con hemorragia alveolar o nuevas lesiones. La media de tiempo entre la fecha de debut y la primera recidiva fue de 26 meses (8-64 meses). En la primera recidiva 3 pacientes (75%) recibieron tratamiento con rituximab y uno requirió hemodiafiltración y plasmaféresis. En cuanto a la mortalidad, fallecieron 2 (12,5%), uno por actividad de la enfermedad en forma de hemorragia pulmonar y otro por infección (neumonía grave).

Discusión: La afectación pulmonar con nódulos e infiltrados alveolares por hemorragia, y la afectación renal con glomerulonefritis necrotizante son frecuentes en nuestra serie, como se observa en la literatura. Encontramos una baja frecuencia de afectación de la vía aérea superior, que contrasta con lo publicado y puede estar en relación con una baja expresividad clínica. Se asocia con alta frecuencia a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA). El diagnóstico se obtuvo en la mayoría de los casos con la biopsia renal, observándose una alta rentabilidad diagnóstica de la prueba. Es importante el tratamiento de mantenimiento para evitar recaídas.

Conclusiones: Las manifestaciones pulmonares y renales son muy frecuentes en la GP. La biopsia renal ofrece una alta rentabilidad en el diagnóstico. El tratamiento de inducción más empleado son los esteroides y la ciclofosfamida, en el mantenimiento el micofenolato y la azatioprina. El rituximab es el fármaco más empleado en las recaídas.

0014-2565 / © 2013, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.