

P-07

POLIANGIETIS MICROSCOPICA DEBUT INUSUAL

A. Herrera Chamorro, P. Alcañiz Rodriguez, S. Gracia Manzano, C. Vicente Calderon, M.T. Fernandez Lopez, A. Miguez, E. Bastida, S. Moralo.

Hospital Virgen Arrixaca, Murcia

La Poliangiétis necrotizante es una vasculitis necrosante con afectación de vasos de pequeño calibre (venulas capilares o arteriolas) aunque también se pueden afectar arterias de pequeño y mediano calibre. Es muy frecuente la presencia de Glomerulonefritis rápidamente progresiva y también aunque en menor medida capilaritis pulmonar. Se asocia habitualmente a positividad de ANCA

Caso Clínico: Paciente de 7 años sin antecedentes familiares ni personales de interés. De origen Ecuatoriano y nacionalidad Española. Desde hacia 2 meses estaba siendo tratado en la Unidad de Oftalmología y Reumatología Infantil por Uveítis bilateral Crónica con séquelas (Queratopatía en banda, sinequias posteriores y catarata de ojo izquierdo) motivo por el cual estaba recibiendo tratamiento tópico ocular así como Metotrexato subcutáneo

El paciente ingresó en el Hospital por presentar epistaxis, diuresis escasa, pérdida de peso y episodio de desconexión del medio. A la exploración física se apreciaba un regular mal estado general. La exploración por órganos y aparatos era normal aunque el paciente estaba algo somnoliento con signos leves de deshidratación

En el Laboratorio encontrábamos pancitopenia, urea, creatinina y ferritina a título alto Elevación de Reactantes de fase aguda y positividad de anticuerpos ANCA +. La biopsia de Medula Ósea nos informaba de hipocelularidad con Hemofagocitosis ocasional con un 2% de Esquistocitos. Biopsia renal se informa de Glomerulonefritis proliferativa extracapilar difusa con esclerosis global

Se ingresó en UCIP por insuficiencia renal para realización de hemodiafiltración y posterior diálisis peritoneal y se administró pauta de bolos de metilprednisolona a lo que se sumamos tratamiento con Ciclofosfamida intravenoso mensual que ya ha completado. En este momento se encuentra en tratamiento de mantenimiento con Micofenolato y con dosis bajas de corticoides.

Conclusiones Las vasculitis ANCA + incluyen Granulomatosis de Wegener, Poliangeítis Microscópica y Síndrome de Churg Straus con las que es necesario realizar un diagnóstico diferencial así como con Panarteritis Nodosa.

La presencia de ANCA + apoya el diagnóstico pero su ausencia no lo excluye

El diagnóstico es confirmado por biopsia

El tratamiento se realiza en 2 tiempos. Inducción a la remisión (corticoides y Ciclofosfamida) y fase de mantenimiento (Micofenolato). Nuestro paciente se encuentra en esta fase, en diálisis peritoneal a la espera de trasplante renal