



CASO CLÍNICO

Enfermedad de Goodpasture en el anciano: a propósito de un caso

Goodpasture's disease in the elderly: A case report

Yolanda Pretel^{a,b,*}, Laura Noblia^{a,b}, Ariel Tango^{a,b} y Enric Pedrol^{a,b}^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Fundació Sant Joan de Déu, Martorell, Barcelona, España^b Servicio de Nefrología, Hospital Fundació Sant Joan de Déu, Martorell, Barcelona, España

La incidencia de casos de enfermedad antimitembrana basal glomerular se calcula en un caso por cada millón de personas, por lo que se considera una entidad muy infrecuente. Por otro lado, la mayor parte de casos se presentan antes de los 60 años, media de edad de 53 años, por lo que en pacientes geriátricos hay muy escasa experiencia. A continuación se presenta un caso de enfermedad de Goodpasture en una paciente anciana.

Una mujer de 77 años, independiente para las actividades básicas de la vida diaria e instrumentales, que sale habitualmente de su domicilio sin requerir soporte y sin antecedentes de interés, consulta por malestar general junto a vómitos de repetición y anorexia de 10 días de evolución, a pesar de la toma de domperidona. Se instauró también disnea de esfuerzo progresiva.

En la exploración física destacaban piel y mucosas con signos de deshidratación, fetor urémico, taquicardia rítmica e hipofonía en base izquierda, siendo el resto normal.

Análiticamente destacaba: urea 39,7 mmol/l (n: 2,76–8,07), creatinina 597 μmol/l (n: 44–80) y filtrado glomerular de 5,46 ml/min/1,73 m² (n: >60). El equilibrio venoso mostró un pH 7,30, bicarbonato de 17,2 mmol/l (n: 22–26), pO₂ 19 mm Hg (n: 20–40) con pCO₂ 35 mm Hg (n: 39–55). El hemograma mostró: Hb 8,5 g/l, VCM 93 fL y HCM 29 pg. El ácido fólico y vitamina B₁₂ fueron normales. La ferritina era de 660 ng/ml (n: 30–400) y los reticulocitos de 12,4 × 10⁹/l (n: 50–100). La biología hepática fue normal excepto GGT: 1,53 ukat/l (n: 0,10–0,70). La parathormona (PTH-1) fue de 33,81 pmol/l (n <6,9 pmol/l) y VSG 113 mm/h (n: 0–15). La función tiroidea y la Hb A1 fueron normales. El sedimento de orina mostró: pH 5, proteinuria ++, y se calcularon 3–5 leucocitos/campo, así como > 200 eritrocitos/campo, sin describirse morfología y sin proliferación bacteriana. El proteinograma fue normal.

La radiografía de tórax mostraba derrame pleural izquierdo. Se realizó una ecografía abdominal: riñones con grosor cortical conservado con aumento de la ecogenicidad cortical, sugestivo de cambios por nefropatía. Una TAC abdominopélvica descartó alteración de las vías urinarias, objetivando líquido libre en la pelvis y derrame pleural bilateral escasos.

Con todos estos resultados se instauraron diuréticos, bicarbonato y sueroterapia, así como transfusión de 2 concentrados de hemáties.

La paciente a las 48 horas de su ingreso presentó una urgencia hipertensiva (TA de 190/100 mm Hg) y edema agudo de pulmón, que cursó con acidosis metabólica (pH: 7,19 y bicarbonato de 11,1 mmol/l). Se recibieron los resultados de la inmunología cursada: ANA, ANCA y anti-DNA negativos, pero se objetivaron títulos de anticuerpos antimitembrana glomerular basal (anti-GBM) superiores a 1400 C/U.

Ante la sospecha de una afectación renal, la paciente fue trasladada a un hospital de tercer nivel donde se le realizó una biopsia renal. El resultado anatomopatológico mostró, en la microscopia óptica, una glomerulonefritis necrosante con proliferación extracapilar, infiltrado a nivel intersticial y presencia de cilindros hemáticos. En la inmunofluorescencia se observó un depósito de IgA granular fino predominante y en menor grado lineal. Estos resultados, junto con la clínica y la presencia de anticuerpos anti-GBM, confirmaron el diagnóstico de enfermedad de Goodpasture. Por este motivo se decidió descartar neoplasia, realizando marcadores tumorales que fueron negativos (CEA) y se practicó PET-TAC que descartó cualquier proceso neoplásico.

Con este diagnóstico se inició tratamiento con bolus de metilprednisolona 500 mg seguida de 1 mg/kg/ev/24 horas junto a ciclofosfamida (50 mg/24 horas), plasmaféresis y hemodiálisis. La paciente requirió un total de 25 sesiones de plasmaféresis para conseguir la negatividad de los anticuerpos anti-GBM y hemodiálisis durante 3 meses hasta que recuperó su función renal. En cuanto al tratamiento inmunosupresor se mantuvo prednisona en pauta descendente y ciclofosfamida a dosis de 50 mg/24 horas. Este último se sustituyó por micofenolato mofetil 500 mg cada 12 horas por aparición de leucopenia. Actualmente, presenta función renal con creatinina de 238 mg/dl con urea de 24 mmol/l, presentando equilibrio venoso e ionograma normal y anticuerpos anti-GBM negativos. Se inició darbopoetina alfa (de 60 mcg/2 semanas) por la anemia.

El 80–90% de los pacientes con la enfermedad de Goodpasture presentan una glomerulonefritis rápidamente progresiva¹ y, aproximadamente, un 40–60% asocian hemorragia alveolar². Las principales manifestaciones clínicas suelen ser alteraciones

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: yolanda1985_r@hotmail.com (Y. Pretel).

en el sedimento en forma de hematuria y proteinuria en rango subnefrótico, junto con clínica respiratoria consistente en hemoptisis y/o insuficiencia respiratoria. Normalmente suele aparecer en personas jóvenes, sin embargo, excepcionalmente, como el caso descrito, puede aparecer en pacientes mayores³, lo que debemos tener presente y, sin duda, no obvia que su manejo adecuado pueda concluir con una buena evolución y resolución del cuadro.

Bibliografía

1. Saurina, Rodríguez R, Poveda R, Mirapeix E, Pou M, Vallés M, et al. Enfermedad por Ac anti-MBG: revisión de 32 casos y seguimiento al año del diagnóstico. *Nefrología*. 2003;23:377–472.
2. Jennette JC. Rapidly progressive crescentic glomerulonephritis. *Kidney Int*. 2003;63:1164.
3. Tang W, McDonald SP, Hawley CM, Badve SV, Boudville NC, Brown FG, et al. Anti-glomerular basement membrane antibody disease is an uncommon cause of end-stage renal disease. *Kidney Int*. 2013;83:503.