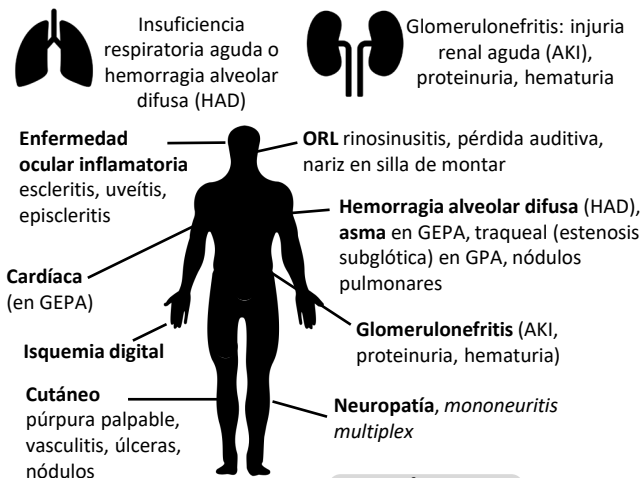


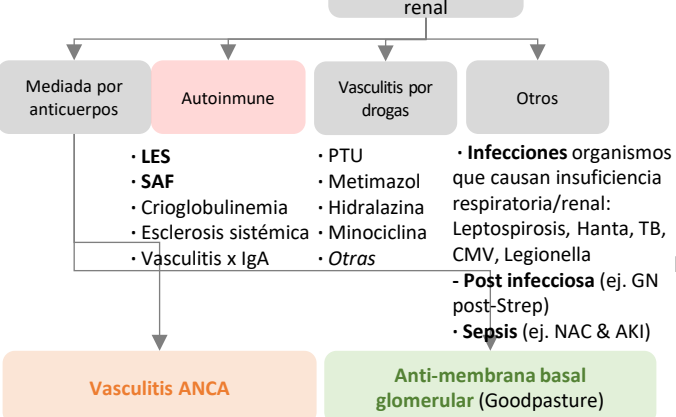
SÍNDROMES PULMÓN-RIÑÓN

PRESENTACIÓN:

Los **síndromes pulmón-riñón** son enfermedades que ponen en peligro la vida por **hemorragia alveolar difusa (HAD)** e **injuria renal** (glomerulonefritis). Aunque el compromiso pulmonar y renal es característico, otros órganos pueden verse afectados:



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



- **GPA** (granulomatosis con poliangitis)
- **GEPA** (granulomatosis eosinofílica con poliangitis)
- **PAM** (poliangitis microscópica)

FISIOPATOLOGÍA:

- **VASCULITIS ANCA**: los ANCA **activan neutrófilos** → daño endotelial e inflamatorio; Inflamación granulomatosa (mediada por inmunidad celular) en algunas formas de vasculitis ANCA (GPA, GEPA)
- **MBG**: **auto-anticuerpos contra la cadena α3 del colágeno tipo IV**, alteran la integridad de la membrana basal en pulmones y riñones.
- Factores de riesgo ambientales: sílice (ANCA), TBQ (MBG)

by Nick Mark & Mithu Mahesanar MD
traducido al español por **Martín Hunter** @interconsulta

ABORDAJE DIAGNÓSTICO

Laboratorios:

- Química (cuantificar injuria renal), coagu (coagulopatía?)
- Hemograma c/recuento diferencial (eosinofilia en GEPA)
- **Auto-anticuerpos**: **Anticuerpos ANCA**, Anti-MBG
- Orina: sedimento, índice proteinuria/creatininuria
- Cardio: considerar BNP, troponina si se sospecha GEPA
- VSG y PCR (no específicas, VSG baja en anti-MBG)

Otras pruebas:

- TC Tórax para evaluar compromiso pulmonar
- Broncoscopia: para confirmar HAD, descartar infección
- **Ecocardiograma** en GEPA (↓ FEy, derrame pericárdico)
- Lab pulmonar (ambulatorio; **↑ DLCO si HAD reciente**)
- **EMG/conducción nerviosa** para **mononeuritis multiplex**

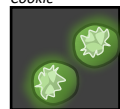
Diagnóstico: **biopsia** ("patrón oro") o serologías + síntomas (no óptimo pero suele ser suficiente)

AUTO-ANTICUERPOS:

- **PAM** → p-ANCA
- **GPA** → c-ANCA
- **GEPA** → ANCA in 40-50%
- **Goodpasture** → anti-GBM



C-ANCA
• Citoplasmático
• "Chocolate Chip Cookie"



P-ANCA
• Perinuclear
• "Popcorn"

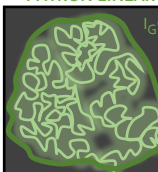
	Vasculitis ANCA			Anti MBG
	PAM	GPA	GEPA	
P-ANCA (MPO)	65%	15%	45%	20%
C-ANCA (PR3)	15%	85%	5%	10%

Patrón perinuclear (pero no MPO)
Asociado a **medicamentos**: Levamisol/cocaína, hidralazina
ANCA también en **enfermedades**: LES, AR, CEP, CBP, HAI, CU > Crohn

HALLAZGOS RENALES:

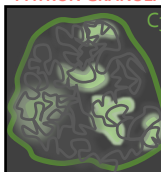
SU: hematuria microscópica o macro hematuria, cilindros hemáticos, ↓ proteinuria
Patología: GNRP (semilunas), necrosis fibrinoide, glomerulos hiper celulares, semilunas celulares
Patrón de tinción de IF en GNF crescética:

PATRÓN LINEAL



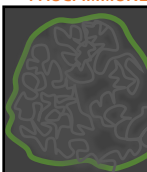
Patrón de IgG lineal en membrana basal, habitual en anti-MBG

PATRÓN GRANULA



Depósitos en cúmulos de complemento; LES, GN post-Strep

PAUCI IMMUNE



Ausencia de tinción de IF; **habitual en vasculitis ANCA** (PAM, GPA, y GEPA)

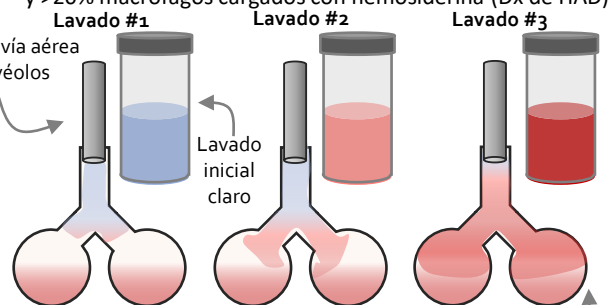


onepagericu.com
@nickmark
@MithuRheum
Link to the most current version →



HALLAZGOS PULMONARES:

- **Vasculitis ANCA o Goodpasture** causan **capilaritis pulmonar** llevando a **hemorragia alveolar difusa (HAD)**
- Opacidades consolidativas o en vidrio esmerilado que **respetan la periferia pulmonar** son típicas en la TC de tórax.
- BAL: **aumento del retorno sanguíneo** en muestras seriadas y >20% macrófagos cargados con hemosiderina (Dx de HAD)



- Lavados seriados alcanzan vía aérea y alvéolos + profundos
- **Biopsia pulmonar quirúrgica** (no siempre requerida):
 - Tinción de IgG lineal en membrana basal (**Anti-MBG**)
 - Depósitos granulares de complejos inmunes (ej: LES)
 - Pauci immune (ausencia de tinción de IF) con infiltración vascular por neutrófilos (**GPA**) o eosinófilos (**GEPA**).

OTROS HALLAZGOS:

Lesiones cutáneas: púrpura palpable, petequias, úlceras y ocasionalmente nódulos. Mucosa nasal o sinusal afectada en GEPA. Biopsia de la piel o de la mucosa nasal puede revelar **vasculitis leucocitoclástica**.

ABORDAJE:

Tto inicial: **inducción de la remisión**

Tto posterior: mantenimiento

