

## Casos clínicos

### Hidronefrosis como manifestación inusual y distractora en el diagnóstico de una vasculitis ANCA positiva. A propósito de un caso

#### *Hydronephrosis as an unusual and distracting manifestation in the diagnosis of ANCA-positive vasculitis. About a case*

Gabriel Calderón Valverde<sup>1</sup>, Yu Ya Lin Chen<sup>2</sup>

#### RESUMEN

<sup>1</sup> Servicio de Reumatología, Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica

<sup>2</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica

**Palabras clave:** vasculitis ANCA; granulomatosis con poliangitis; hidronefrosis.

Revista Argentina de Reumatología 2023; Vol. 34 (37-39)

**Contacto del autor:** Yu Ya Lin Chen  
E-mail: linylin23@gmail.com  
Fecha de trabajo recibido: 16/03/23  
Fecha de trabajo aceptado: 07/07/23

**Conflictos de interés:** los autores declaran que no presentan conflictos de interés.

**Key words:** ANCA-associated vasculitis; granulomatosis with polyangiitis; hydronephrosis.

La nefropatía obstructiva se considera una manifestación inusual en las vasculitis ANCA. Se presenta el caso de un masculino de 38 años, con granulomatosis con poliangitis e hidronefrosis unilateral, y revisión de la literatura. Masculino de 38 años, sano, quien consulta por cuadro subagudo de odinofagia, síntomas constitucionales y lesión renal aguda anúrica. Inicialmente con hallazgo de hidronefrosis izquierda, manejado como nefropatía obstructiva, que eventualmente desarrolla hemorragia alveolar difusa, distrés respiratorio y fallece debido a un síndrome de distrés respiratorio agudo severo refractario asociado a su granulomatosis con poliangitis. La nefropatía obstructiva es una manifestación inusual de las vasculitis ANCA asociadas. Es importante la sospecha diagnóstica en estos cuadros multisistémicos para no dilatar el tratamiento inmunosupresor conjunto con el resto de las terapias requeridas.

#### ABSTRACT

Obstructive nephropathy is considered an unusual presentation in ANCA-associated vasculitis. The following case describes a 38-year-old male with granulomatosis with polyangiitis and unilateral hydronephrosis, as well as a literature review. A 38-year-old male with an unremarkable medical background presents with a 3-week history of odynophagia, constitutional symptoms and anuric kidney injury. Initially managed as an obstructive nephropathy due to a left hydronephrosis finding, the patient eventually develops a diffuse alveolar hemorrhage, acute respiratory distress and perishes due to granulomatosis with polyangiitis. Obstructive nephropathy is an unusual manifestation of ANCA-associated vasculitis. Diagnostic suspicion is important in these multisystem pictures so as not to delay immunosuppressive treatment together with the rest of the required therapies.

## INTRODUCCIÓN

Se presenta el caso de una hidronefrosis como manifestación inusual y distractora en el diagnóstico de una vasculitis ANCA positiva en un paciente de 38 años.

### Caso clínico

Paciente masculino, de 38 años de edad, obeso, sin antecedentes personales patológicos

previos, que consulta por una historia de 3 semanas de odinofagia, anorexia, adinamia, náuseas y anuria.

Los estudios muestran: anemia normocítica y normocrómica (Hb 9g/dl Hto 27% VCM 88 fl HCM 29 pg) con leucocitosis neutrofílica (GB 12000 uds/uL, 9000 uL neutrófilos) sin eosinofilia, velocidad de sedimentación globular (VSG): 139 mm/h, proteína C reactiva (PCR)

19 mg/dL, creatinina: 23,49 mg/dL, urea: 175 mg/dL, hiponatremia (Na 131 mmol/L) e hiperpotasemia leve (K 5.5 mmol/L) y acidosis metabólica con brecha aniónica elevada (pH7.32 pCO<sub>2</sub> 28 mm Hg pO<sub>2</sub> 79 mm Hg bicarbonato 18 mmol/L lactato 2 mmol/L). Las pruebas de coagulación, función hepática y tiroidea están dentro de límites normales. Las serologías por VIH, VDRL y virus hepatotrofos resultan negativas, así como una radiografía de tórax y electrocardiograma sin hallazgos patológicos. Se identifica la presencia de proteinuria en rango no nefrótico (875 mg en 24 horas) y sedimento activo, con hematuria y cilindros hemáticos.

La tomografía axial computarizada detecta una bolsa hidronefrótica izquierda, por lo cual se considera a la nefropatía obstructiva como la responsable directa del cuadro clínico. Se coloca catéter doble-J izquierdo, sin embargo, ante la ausencia de mejoría clínica, el paciente requiere soporte con diálisis peritoneal aguda y eventualmente nefrectomía izquierda.

Durante su hospitalización, a la semana de la decomposición de la vía urinaria, el paciente desarrolla disnea, desaturación y hemoptisis, así como infiltrados alveolares bilaterales en la radiografía de tórax (Figura), evolucionando rápidamente a una hemorragia alveolar difusa y un distrés respiratorio severo. Ante la sospecha de un síndrome pulmón-riñón, el paciente es trasladado a la unidad de cuidados intensivos para soporte ventilatorio, renal y terapia de aféresis. A pesar del manejo intensivo, el paciente desarrolla falla multiorgánica con relación a su distrés respiratorio severo y lesión renal, presentado un estado de *shock* distributivo con refractariedad al tratamiento vasopresor y soporte orgánico, falleciendo poco tiempo después de su traslado.

De forma póstuma, los anticuerpos anti-toplasma de neutrófilo (ANCA-c) finalmente se reportan positivos en títulos elevados, con un valor de anticuerpos antiproteína 3 (PR3) en 1:320, mientras que se encuentran ausentes los autoanticuerpos dirigidos contra las proteínas mieloperoxidasa (MPO). Si bien no se obtienen muestras de tejidos para análisis anatomopatológico, dicho resultado sumado a la evolución clínica resulta compatible con el diagnóstico de granulomatosis con poliangitis.

Figura: Radiografía de tórax tras inicio de síntomas respiratorios.



## DISCUSIÓN

Las vasculitis ANCA corresponden a entidades clínico-patológicas caracterizadas por intensa inflamación de los vasos sanguíneos de pequeño calibre, daño endotelial y lesión tisular. Típicamente, dichas patologías se presentan de forma severa y multisistémica, sin embargo, la enorme gama de manifestaciones clínicas implica una numerosa lista de diagnósticos diferenciales que el clínico debe considerar<sup>1</sup>.

La prevalencia de afección urológica y del sistema colector es excepcional; series de casos de pacientes con diagnóstico de granulomatosis con poliangitis (GPA) indican compromiso urogenital en aproximadamente el 1-10% de los pacientes<sup>2</sup>. Existen aproximadamente solo 20 casos reportados en la literatura sobre el compromiso ureteral con hidronefrosis que describen afección predominantemente en la pelvis renal y la región iliaca de los uréteres, no obstante, también se describieron otros con lesiones bilaterales o multinivel<sup>3</sup>. En la mayoría de los casos, la obstrucción corresponde a la inflamación granulomatosa en la pared ureteral o los tejidos blandos circundantes<sup>4</sup>.

El compromiso urológico tiende a formar parte de una enfermedad generalizada, asociando compromiso respiratorio, pulmonar y glomerulonefritis en un 90-100%, 80% y 45-60% de los casos respectivamente y, en aproximadamente el 12-18% de los reportes, las manifestaciones urológicas preceden el diagnóstico<sup>2</sup>.

En el caso descrito previamente, el compromiso urológico representó uno de los componentes

de la enfermedad multisistémica en el paciente, sin embargo, por ser una manifestación inusual constituyó un distractor en el diagnóstico inicial del cuadro, el cual evolucionó a un síndrome pulmón-riñón con desenlace catastrófico.

### CONCLUSIONES

La nefropatía obstructiva corresponde a una manifestación inusual de las vasculitis ANCA asociadas, con pocos casos reportados en la literatura. Debido al componente multisistémico de la enfermedad, es pertinente mantener un elevado índice de sospecha ante el compromiso multiorgánico de dicha entidad, considerando el riesgo del diagnóstico erróneo y el manejo subóptimo de la patología.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Kitching AR, Anders H-J, Basu N, Brouwer E, Gordon J, Jayne DR, et al. Anca-associated vasculitis. *Nature Reviews Disease Primers* 2020;6. doi:10.1038/s41572-020-0204-y.
2. Mejri R, Rhouma SB, Nouira Y. Bilateral staged ureteral stenosis secondary to Wegener's disease: a case report. *Journal of Clinical Images and Medical Case Reports* 2021;2. doi:10.52768/2766-7820/1454.
3. Lillaz J, Bernardini S, Algros M-P, Bittard H, Kleinclauss F. Wegener's granulomatosis: A rare cause of hydronephrosis. *Case Reports in Medicine* 2011;2011:1-3. doi:10.1155/2011/814794.
4. Umemoto A, Ikeuchi H, Hiromura K, Hamatani H, Sakurai N, Sakairi T, et al. Hydronephrosis caused by a relapse of granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). *Modern Rheumatology* 2011;22:616-20. doi:10.1007/s10165-011-0554-0.