



# *Glomerulonefritis proliferativa extracapilar ANCA positivo asociada a bronquiectasias*

F. López García, R. Enríquez\*, A. E. Sirvent\* y F. Amorós\*

Servicio de Medicina Interna. Hospital de Vega Baja. Orihuela. Alicante. \*Sección de Nefrología. Hospital General de Elche. Alicante.

Sr. Director:

Pinching y cols.<sup>1</sup> comunican por primera vez la asociación entre bronquiectasias y vasculitis y Sitara y cols.<sup>2</sup> implican a los anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilo (ANCA) como elementos patogénicos en estos pacientes. Posteriormente, se han publicado algunos casos de enfermos con bronquiectasias y glomerulonefritis extracapilar ANCA positivo<sup>3,4</sup>, mediada por anticuerpos antimembrana basal glomerular<sup>5</sup> o por inmunocomplejos<sup>6</sup>. Describimos un paciente con bronquiectasias que desarrolló una glomerulonefritis extracapilar ANCA con especificidad mieloperoxidasa (MPO).

Varón de 72 años que consultó por síntomas constitucionales y nicturia. Desde 4 meses antes refería disnea de medianos esfuerzos con aumento de la tos y expectoración habituales; en unos análisis, dos meses previos al ingreso, la creatinina era de 2,5 mg/dl. No había sido fumador. Exploración física: afebril, tensión arterial 130/60 mmHg. AC arritmico a 70 lpm, AP: roncus basales; resto normal. En la analítica destacó: hemoglobina 8,8 g/dl, urea 198 mg/dl, creatinina 6,6 mg/dl, potasio 5,9 meq/l, VSG 97 mm/h, PCR 10,6 mg/l, fibrinógeno 867 mg/dl, IgG 1920 mg/dl. Gasometría arterial basal: pO<sub>2</sub> 70 mmHg, pCO<sub>2</sub> 47 mmHg, pH 7,35. IgA, IgM, glucosa, enzimas hepáticas, sodio, cloro, calcio total, fósforo, inmunofijación en suero, TSH, C3, C4, ANA, alfa 1 antitripsina y serología de hepatitis B, C y VIH normales o negativos. Los ANCA fueron positivos con patrón perinuclear (IFI) y especificidad MPO (ELISA); ANCA-PR3 y anticuerpos antimembrana basal glomerular negativos. Sedimento de orina: > 200 hematíes por campo, 5-7 leucocitos por campo, cultivo de orina negativo. Proteinuria de 24 horas: 2,2 g (HRE patrón glomérulo-tubular). Cultivo y baciloscopia de esputo ne-

gativo. ECG: BCRDHH y extrasístoles supraventriculares. Radiografía de tórax: infiltrados en ambas bases pulmonares. TC pulmonar de alta resolución: bronquiectasias cilíndricas en ambos lóbulos inferiores. La espirometría mostró un defecto ventilatorio obstructivo moderado. Ecografía abdominal, renal y ecocardiografía normales. Con la sospecha de glomerulonefritis rápidamente progresiva ANCA positivo se inició tratamiento con bolus de metilprednisolona (1,5 g en total). Se realizó biopsia renal percutánea (16 glomérulos): un 60% de ellos mostraban semilunas fibrocelulares, un 30% aparecían totalmente esclerosadas y sólo el 10% estaban indemnes; existía moderada fibrosis intersticial; la inmunofluorescencia directa reveló depósitos aislados de fibrina y C3 en las paredes capilares. Se continuó tratamiento con prednisona oral (1 mg/kg/día), durante 8 semanas y luego en pauta descendente, y ciclofosfamida oral (1 mg/kg/48 horas); la creatinina disminuyó hasta 3,6 mg/dl y los ANCA se negativizaron. El tratamiento se mantuvo durante 6 meses y a los 4 meses de finalizado, se inició hemodiálisis periódica.

Se considera que las infecciones pulmonares recurrentes, en las bronquiectasias, pueden actuar como desencadenantes para el desarrollo de vasculitis/glomerulonefritis al estimular la liberación de citocinas, producir trastornos en la inmunidad celular y estimular la formación de ANCA<sup>1,7</sup>. Se ha comprobado la existencia de ANCA, sin otros síntomas, en casos de bronquiectasias y se ha sugerido que podrían estar en relación con la hipergammaglobulinemia policlonal secundaria a las infecciones de repetición<sup>8</sup>. No se conoce si estos casos «asintomáticos» pueden desarrollar más tarde complicaciones asociadas a los ANCA.

En el conjunto de pacientes con bronquiectasias las vasculitis ANCA positivo son raras, sin embargo, la presencia de bronquiectasias en las vasculitis ANCA positivo, parece más frecuente. En un estudio sobre 51 enfermos con enfermedad ANCA-MPO y hallazgos patológicos en la TC pulmonar, se detectaron bronquiectasias en un 29%; en dos tercios de los mismos había comprobación radio-

**Correspondencia:** Francisco López García  
Aries 2A Urbanización Los Llanos, Bungalow 0030  
L'Almaixada  
03110 Mutxamel (Alicante)  
E-mail: f.lopezgarcia@terra.es

lógica de que las bronquiectasias estaban presentes años antes<sup>9</sup>.

Los pacientes con glomerulonefritis extracapilar ANCA positivo y bronquiectasias suelen ser mayores, tienen con frecuencia datos de cronicidad en la biopsia renal y mayor riesgo de sufrir infecciones por los inmunosupresores, por lo que sería necesario individualizar el tratamiento, como hicimos en nuestro enfermo.

La descripción de este caso, y los anteriores, sustenta una relación patogénica entre bronquiectasias y vasculitis/glomerulonefritis asociadas a ANCA; esta posibilidad debe considerarse en el diagnóstico diferencial del paciente con bronquiectasias e insuficiencia renal.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pinching AJ, Lockwood CM, Pussell BA, Rees AJ, Sweny P, Evans DJ, Bowley N, Peters K: Wegener's granulomatosis: observations on 18 patients with severe renal disease. *Q J Med* 52: 435-60, 1983.
2. Sitara D, Hoffbrand BI: Chronic bronchial suppuration and antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) positive systemic vasculitis. *Postgrad Med J* 66: 669-71, 1990.
3. McKane WS, Velasco N, Farrington K: ANCA-positive crescentic glomerulonephritis in chronic bronchiectasis. *Nephrol Dial Transplant* 10: 1447-50, 1995.
4. Pai P, Rustom R, Bone JM, Bell GM: Chronic bronchiectasis and anti-myeloperoxidase antibody related rapidly progressive necrotizing glomerulonephritis. *Clin Nephrol* 49: 262-4, 1998.
5. Enríquez R, Cabezuelo JB, Sirvent AE, Andrada E, Amorós F, Orti C: Antiglomerular basement membrane antibody crescentic glomerulonephritis complicating chronic bronchiectasis. *Scand J Urol Nephrol* 35: 156-7, 2001.
6. Tanaka E, Kimihide T, Amitani R, Fumiyuki K: Systemic hypersensitivity vasculitis associated with bronchiectasis. *Chest* 102: 647-9, 1992.
7. Koninck JC, Diot E, Hazouard E, Machet MC, Valentin JF, Lemarie E, Diot P: Bronchiectasia and microscopic polyangiitis. *Rev Pneumol Clin* 58: 290-5, 2002.
8. Blockmans D, Stevens E, Mariën G, Bobbaers H: Clinical spectrum associated with positive ANCA titres in 94 consecutive patients: is there a relation with PR-3 negative c-ANCA and hypergammaglobulinaemia? *Ann Rheum Dis* 57: 141-5, 1998.
9. Ando Y, Okada F, Matsumoto S, Hiromu M: Thoracic manifestation of myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody (MPO-ANCA) related disease. *J Comput Assist Tomogr* 28: 710-6, 2004.