

Reporte de un caso del Síndrome de Goodpasture, una enfermedad poco frecuente.

Maite Estibalitz Hurtado Uriarte¹
Diana Carolina Sánchez Suarez²
Angie Katherine González Ortiz³

¹Médica especialista en Medicina interna,
especialista en Nefrología Universidad Javeriana,
Magíster en Epidemiología Universidad del Rosario.

² Médica general Universidad Militar Nueva
Granada, servicio de nefrología Hospital
Universitario Clínica San Rafael.

³ Médica general Universidad Militar Nueva
Granada, especialista en Epidemiología Universidad
del Tolima, servicio de Nefrología Hospital
Universitario Clínica San Rafael.



INTRODUCCIÓN

La enfermedad anti membrana basal glomerular es una entidad poco frecuente caracterizada por la presencia de anticuerpos dirigidos contra el colágeno tipo IV de la membrana basal glomerular (MBG) y alveolar, también conocida como síndrome de Goodpasture (1,2).

Se estima una prevalencia de aproximadamente 1 a 2 casos por millón de habitantes en Europa, siendo aún más raro en poblaciones asiáticas y africanas (2,3), mientras que en Colombia no se conoce con exactitud cuál es la prevalencia. Es responsable de los síndromes pulmón - riñón entre el 10% al 20% de los casos, lo que genera un reto diagnóstico (1,2).

OBJETIVO

Reportar caso clínico de paciente con síndrome de Goodpasture identificado en el Hospital Universitario Clínica San Rafael, el cual se describe como un evento clínico inusual, de baja prevalencia comparada con otras patologías, esto con el fin de incentivar y guiar el diagnóstico de nuevos posibles casos, así como dirigir pautas de tratamiento recomendadas en la evidencia actual.

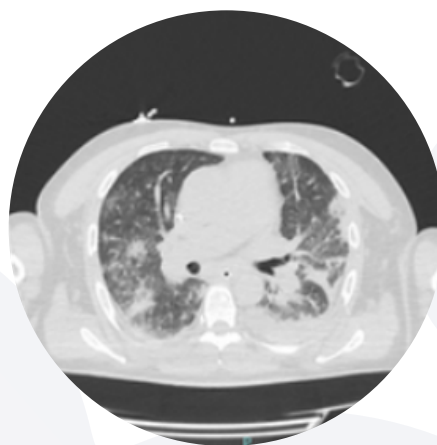
DESCRIPCIÓN DEL CASO

**Paciente masculino de 49 años.
Sin antecedentes previos.**

- Cuadro clínico de 1 semana de evolución de malestar general, asociado a múltiples episodios eméticos y melenas.
- A su ingreso en mal estado general, con compromiso del sensorio, taquipnea, estertores en bases pulmonares y anuria.

Paraclínicos de ingreso

- Acidemia metabólica severa, hemograma con anemia, azoados: creatinina de 23 mg/dl, BUN 160 mg/dl, hiperkalemia de 6.8 meq/l, sin hiperlactatemia.
- Uroanálisis con sedimento activo. Radiografía de tórax con evidencia de infiltrados intersticiales en los 4 campos pulmonares.
- TACAR de tórax con compromiso multilobar dado por infiltrado intersticial y en vidrio esmerilado (figura 1).



**Figura 1. Tomografía de Tórax corte axial.
Tomado de Hospital Universitario Clínica
San Rafael**

Ecografía renal: tamaños renales normales

Requirió inicio de:

- Monitorización en UCI.
- Ventilación mecánica invasiva: se evidenciaron secreciones hemáticas.
- Endoscopia de vías digestivas altas: gastropatía crónica sin sangrado activo.
- Terapia de reemplazo renal.

Síndrome de Goodpasture: Hemorragia alveolar difusa + Anticuerpos anti membrana basal glomerular positivos.

Exámenes de extensión

- Monitorización en UCI.
- Ventilación mecánica invasiva: se evidenciaron secreciones hemáticas.
- Endoscopia de vías digestivas altas: gastropatía crónica sin sangrado activo.
- Terapia de reemplazo renal.

Anti DNA	Negativo
ANAS	Positivo 1/320
Complemento	C3: 114.2 normal C4: 33.6 normal
ANCAS por ELISA	Anti MPO*: 1.7 negativo Anti PR3*: 1.7 negativo
Anti MBG	Día 1: 117.2 Día 15: 41.6 Día 22: 42

Tabla 1. Perfil inmunológico. Tomado de Hospital Universitario Clínica San Rafael.

*Anti MPO: Anticuerpos contra mieloperoxidasa.

*Anti PR3: Anticuerpos contra proteinasa 3.

Hallazgos Biopsia renal

- Esclerosis global 58/63 glomérulos.
- Proliferación extra capilar, fibrosis y atrofia tubular de más del 50% Inmunofluorescencia con evidencia de IGG en la membrana basal capilar.
- Microscopia electrónica se observan depósitos de complejos inmunes mesangiales. (Figura 2 y 3).

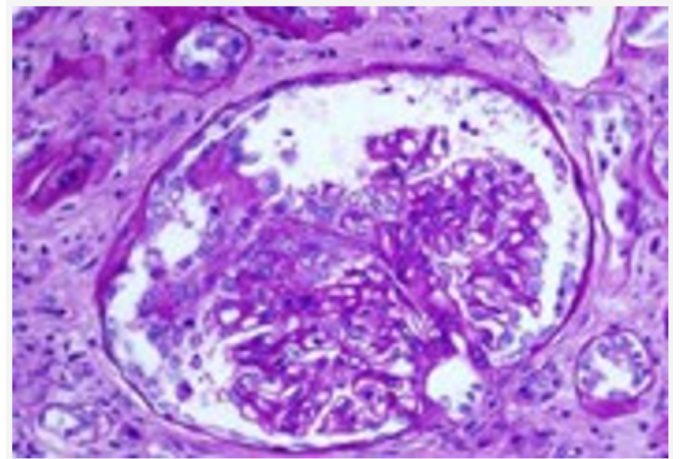


Figura 2. Biopsia renal. Coloración de ácido periódico 40X. Tomado de Fundación Santa Fe de Bogotá.

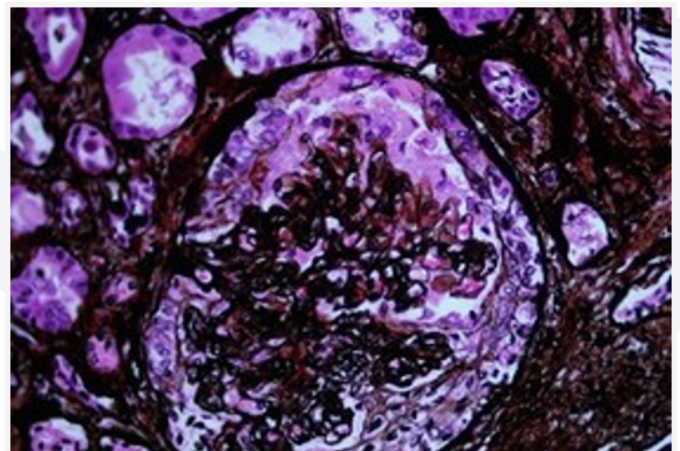


Figura 3. Biopsia renal. Coloración de Plata Metenamina 10x. Tomado de Fundación Santa Fe de Bogotá

TRATAMIENTO

- Metilprednisolona 3 pulsos seguido de prednisolona.
- Plasmaféresis 7 sesiones. Ciclofosfamida dada HAD.

DISCUSIÓN

Es una enfermedad con baja prevalencia, se presenta como glomerulonefritis rápidamente progresiva en el 80-90% de sus casos, requiriendo TRR hasta en el 50% de ellos (4), con hemorragia alveolar difusa (HAD) en un 40-60% (5); su diagnóstico se realiza mediante correlación clínica, toma de anticuerpos anti MBG y biopsia renal (1,2,6). Las recomendaciones de tratamiento están dirigidas según la sobrevida renal en la realización de plasmaféresis e inmunosupresión (6).

CONCLUSIONES

- Es una enfermedad poco frecuente, que se debe tener en cuenta como diagnóstico diferencial dentro del contexto de síndrome pulmón - riñón.
- Su diagnóstico y tratamiento precoz tienen un impacto importante en el pronóstico y en la calidad de vida de los pacientes.
- Cuenta con gran impacto en los costos del sistema de salud, dados los desenlaces presentados en el caso, como lo es la enfermedad renal terminal y otras secuelas secundarias a esta enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martin K, Deleveaux S, Cunningham M, Ramaswamy K, Thomas B, Lerma E, et al. The presentation, etiologies, pathophysiology, and treatment of pulmonary renal syndrome: A review of the literature. *Disease-a-Month* [Internet]. 2022;68(12):101465. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.disamonth.2022.101465>.
2. Stephen P, McAdoo, Charles D pusey. Anti-glomerular basement membrane disease. *Rev Med Suisse*. 2023;19(821):680-5.
3. Gulati K, McAdoo SP. Anti-Glomerular Basement Membrane Disease. *Rheum Dis Clin North Am* [Internet]. 2018;44(4):651-73. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2018.06.011>.
4. Prabhakar D, Rathi M, Nada R, Minz RW, Kumar V, Kohli HS, et al. Anti-glomerular basement membrane disease: Case series from a tertiary center in North India. *Indian J Nephrol*. 2017;27(2):108-12.
5. Reggiani F, L'Imperio V, Calatroni M, Pagni F, Sinico RA. Goodpasture syndrome and anti-glomerular basement membrane disease. *Clin Exp Rheumatol*. 2023;41(4):964-74.
6. Rovin BH, Adler SG, Barratt J, Bridoux F, Burdge KA, Chan TM, et al. KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Diseases. *Kidney Int*. 2021;100(4):S1-276.