

VOLVER A LA CIRCULACIÓN FETAL, MÁS ALLÁ DE LA PATOLOGÍA: EL FORAMEN OVAL PERMEABLE COMO MECANISMO PALIATIVO EN LA VASCULITIS ANCA RENOPULMONAR

Mujer de 58 años con antecedentes de hipertensión arterial (HTA) en tratamiento con tres fármacos, válvula aórtica bicúspide con dilatación de raíz aórtica e hipertensión pulmonar (HTP) idiopática severa (presión arterial media: 50 mmHg) de predominio precapilar, diagnosticada mediante cateterismo derecho en 2020 en otro centro y en tratamiento con tadalafilo y macitentan. En el momento del diagnóstico de HTP se descartaron causas cardiológicas y neumológicas, y se realizó estudio de autoinmunidad con anticuerpos antinucleares y antifosfolípido negativos.

Tres días antes del ingreso fue diagnosticada de herpes zóster, por lo que inició tratamiento con valaciclovir, metamizol, y sulfato de cobre tópico. Acudió a urgencias en noviembre de 2022 porque desde el inicio del tratamiento para el herpes zóster comienza con malestar general, náuseas, sensación de hinchazón y alucinaciones nocturnas. No presentó fiebre ni otra clínica asociada.

En la exploración destacó: presión arterial de 160/99 mmHg y taquicardia de 94 latidos por minuto, junto a una saturación de oxígeno de 98% basal. Presentaba vesículas compatibles con herpes zóster en tórax a nivel dorsal (dermatoma D3). Auscultación cardiopulmonar sin alteraciones significativas y miembros inferiores sin presencia de edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

En la analítica sanguínea presentó anemia normocítica normocrómica (Hb 8.7 g/dl), alteración de la función renal, con Cr 6.49 mg/dl, proteinuria (cociente proteínas/creatinina de 1.8) y hematuria con 188 hematíes por campo. Resto de parámetros sin alteraciones relevantes. En el estudio de autoinmunidad se objetivaron anticuerpos anti-MPO positivos (título 26 UI/l), siendo el resto de autoanticuerpos habituales negativos. Se completó el estudio de fracaso renal agudo con ecografía renal y TC abdominal que no evidenciaron alteraciones significativas. En la radiografía simple de tórax presentaba cardiomegalia sin presencia de infiltrados pulmonares.

Se realizó biopsia renal donde se encontraron hallazgos compatibles con lesiones avanzadas de vasculitis, con un 42% de semilunas fibrocelulares y lesiones de glomeruloesclerosis focal y segmentaria. No se realizó estudio de inmunofluorescencia ni microscopía electrónica por falta de material.

Con los resultados de estas pruebas complementarias se diagnosticó a la paciente de glomerulonefritis extracapilar en relación a vasculitis ANCA, basándose en el deterioro de la función renal (Cr 6.7 mg/dl, siendo la previa de 0.9 en enero de 2022), la proteinuria en rango no nefrótico, la microhematuria y la anemia de hasta Hb 8.7 mg/dl. Tras revisar informes previos, se encontró que en el hospital en el que se diagnosticó la HTP ya presentaba anticuerpos anti-MPO positivos a título de 65 UI/l. Por otra parte, la HTP precapilar severa previamente considerada idiopática fue

de nuevo estudiada y diagnosticada finalmente como secundaria a la vasculitis ANCA. Se inició tratamiento con 3 bolos iv de 250 mg de metilprednisolona y posteriormente prednisona 1 mg/kg/día v.o. Se completó tratamiento de inducción con rituximab (600 mg iv x 4 dosis) y ciclofosfamida (500 mg iv x 2 dosis) según pauta RITUXVAS.

Evolución

A pesar del tratamiento la paciente no recuperó función renal, iniciando diálisis peritoneal automatizada en diciembre de 2022. Como complicaciones de la técnica presentó peritonitis recurrente por *Corynebacterium amicolatum*, por lo que se decidió suspender tratamiento de mantenimiento con rituximab, sin presentar nuevos brotes de vasculitis y con negativización de anticuerpos anti-MPO. Actualmente se mantiene en programa de diálisis peritoneal automática con día seco y sin nuevos episodios de peritonitis desde noviembre de 2023.

En cuanto a la HTP, a pesar de realizar importante balance negativo mediante la diálisis peritoneal, presentó disnea de pequeños esfuerzos en aumento. Cuatro meses después del diagnóstico de vasculitis se realizó un nuevo cateterismo cardíaco derecho que mostró empeoramiento hemodinámico, junto con datos ecocardiográficos de progresión (remodelado muy desfavorable con insuficiencia tricuspídea masiva y dilatación severa de cavidades derechas con disfunción diastólica), por lo que se añadió a su doble terapia treprostinil subcutáneo. A pesar de ello, presentó progresión y deterioro de la clase funcional, por lo que se decidió reingreso y se inició terapia con levosimendán y soporte vasoactivo con noradrenalina y dobutamina. Incluso aún con estas medidas se mantuvo con inestabilidad hemodinámica con baches hipotensivos de hasta 60/50 mmHg junto a episodios sincopales. Por todo ello, se decidió realizar septostomía auricular con balón paliativa para tratar de conseguir aumento de gasto cardíaco izquierdo y mejoría de la presión arterial. En diciembre de 2024 se realizó el procedimiento con dilataciones progresivas hasta 10 mm y con una excelente evolución posterior, permitiendo la retirada de drogas vasoactivas al alta sin reingresos posteriores y la posibilidad de reducir la carga de glucosa de la diálisis peritoneal por no requerir tanta tasa de ultrafiltración.

Discusión

Las vasculitis ANCA son un grupo de patologías definidas por la presencia de autoanticuerpos dirigidos frente a proteínas del citoplasma de los neutrófilos (principalmente la proteinasa 3 y la mieloperoxidasa), provocando daño paucimune e inflamación y necrosis de vasos de pequeño y mediano calibre. Suelen estar asociadas a daño renal, pulmonar, piel y sistema nervioso principalmente. A nivel respiratorio, este tipo de vasculitis suelen estar asociadas a hemorragia alveolar secundaria a capilaritis, daño intersticial o granulomas entre otros (1). Si bien es cierto que es una asociación poco común dentro de la práctica

clínica, existen algunos casos publicados de pacientes con hipertensión pulmonar sin otra causa etiológica de la misma además de la propia vasculitis ANCA. Revisando la bibliografía, observamos que en un pequeño porcentaje de estos casos la clínica de HTP mejoraba al tratar la vasculitis con un correcto tratamiento inmunosupresor, pero en la mayoría de ellos (como es en este caso) el tratamiento inmunosupresor y la remisión del brote de vasculitis no lograba conseguir un control clínico y hemodinámico adecuado (2,3).

Al no mejorar la función renal tras el brote de vasculitis la paciente entró en programa de diálisis peritoneal. Este tipo de diálisis es una alternativa a la hemodiálisis que ha resultado efectiva a la hora de reemplazar las funciones excretoras del riñón (eliminando toxinas urémicas y el exceso de agua mediante ultrafiltración y manteniendo el equilibrio ácido-base y de electrolitos) y, además, ofrece una ventaja de comodidad para el paciente al poder ser realizada en domicilio. Desde el punto de vista cardiorrenal, la diálisis peritoneal permite realizar una ultrafiltración más continua y fisiológica, lo que logra una mejor tolerancia por parte del paciente, disminuye el riesgo de complicaciones como la hipotensión intradiálisis y consigue un mejor control de la volemia (4).

Respecto a la hipertensión pulmonar, la septostomía auricular con balón es una técnica intervencionista empleada de forma paliativa en casos de fallo ventricular e inestabilidad hemodinámica y refractariedad a tratamiento médico. Consiste en crear una comunicación interauricular mediante balón (generalmente de manera escalonada) para generar un cortocircuito derecha-izquierda, lo que permite aumentar el gasto cardíaco tras aumentar la precarga del ventrículo izquierdo. Aunque se logra descomprimir el ventrículo derecho, al realizar este tipo de cortocircuito la saturación de oxígeno en sangre disminuye. Según la bibliografía publicada, la técnica ha demostrado no sólo mejoría clínica y hemodinámica como tratamiento paliativo, sino que también ha logrado un aumento de supervivencia en algunos pacientes seleccionados (5)(6). En esta paciente en concreto, los parámetros post-intervención fueron los siguientes: tensión arterial de 117/66 (84) mmHg y saturación de oxígeno medido en aorta de 91%. Se observó gran mejoría clínica, hemodinámica y de la perfusión sistémica.

Conclusiones

Debemos considerar la vasculitis ANCA como causa de hipertensión pulmonar cuando no existe otra patología que explique la aparición la misma. A pesar de ello, el tratamiento de la vasculitis no necesariamente conlleva una mejoría de la hipertensión. La septostomía auricular es una técnica capaz de conseguir mejoría clínica y hemodinámica en pacientes con hipertensión pulmonar severa refractaria.

Bibliografía:

1. Krasselt ML, Holle JU. ANCA-associated vasculitis. *Innere Medizin (Germany)*. 1 de septiembre de 2022;63(9):947-60.
2. Li Y, Yi Q. Case Report Pulmonary arterial hypertension associated with rare cause of ANCA-associated vasculitis misdiagnosed as idiopathic one [Internet]. Vol. 8, *Int J Clin Exp Med*. 2015.
3. Baqir M, Singam NS V., DuBrock HM. Pulmonary hypertension in ANCA associated vasculitis: A retrospective analysis. *Sarcoidosis Vasculitis and Diffuse Lung Diseases*. 1 de junio de 2023;40(2).
4. Shrestha BM. Peritoneal Dialysis or Haemodialysis for Kidney Failure? [Internet]. Vol. 56.
5. Khan MS, Memon MM, Amin E, Yamani N, Khan SU, Figueredo VM, et al. Use of Balloon Atrial Septostomy in Patients With Advanced Pulmonary Arterial Hypertension: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Chest*. 1 de julio de 2019;156(1):53-63.
6. García-Morán E, Sliwinski-Herrera F, Cortes-Villar C, Sandín-Fuentes M, Pastor Báez G, San Román A. Refractory Electrical Storm: A Role for Transient Sympathetic Blockade. *Revista Española de Cardiología (English Edition)*. enero de 2016;69(1):76-8.

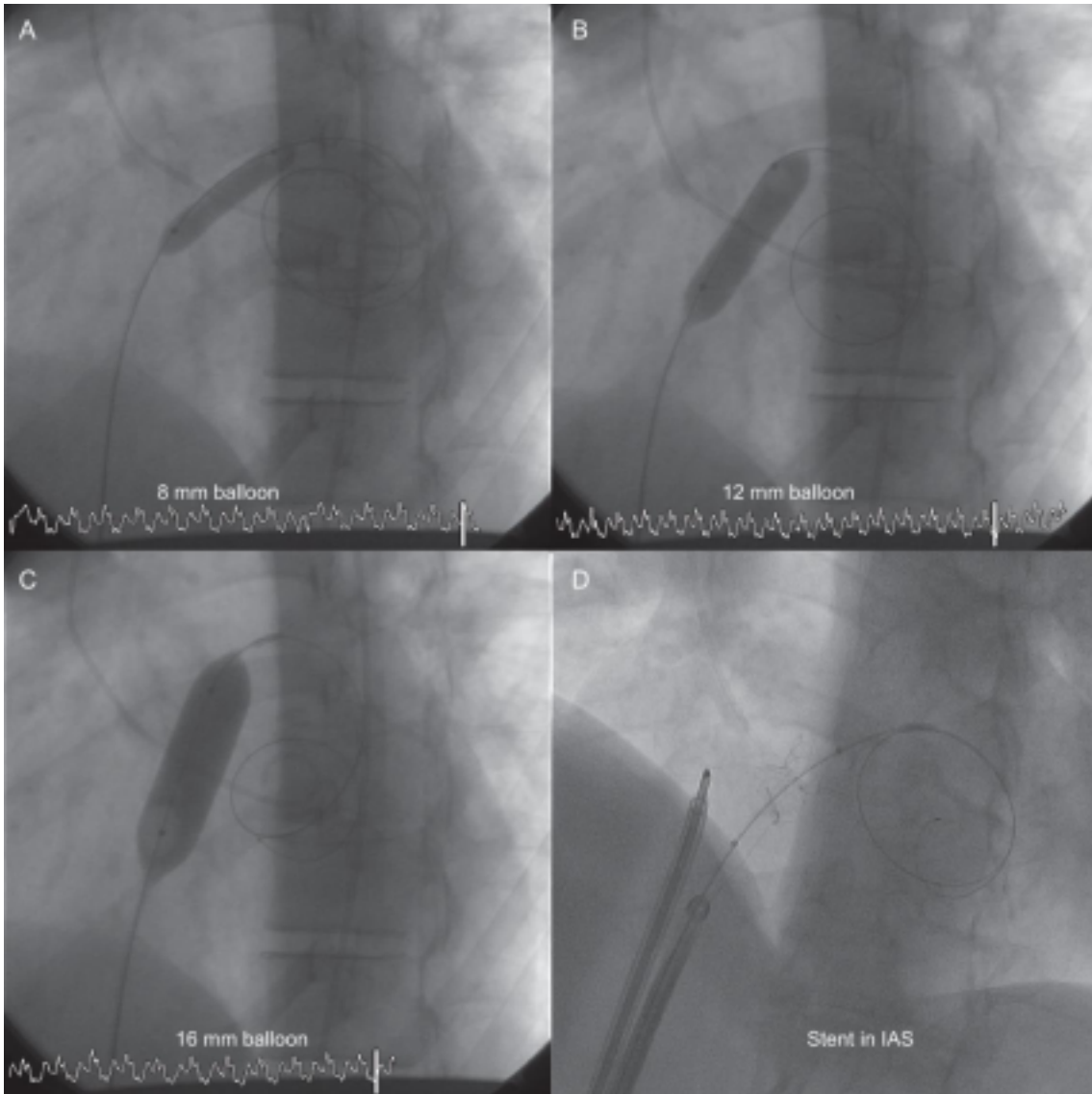


Imagen 1. Técnica de septostomía auricular con balón. Se observa el balón con globo, cuyo tamaño va aumentando de forma escalonada (6).