Arch Argent Pediatr. 2026;124(4):e202510816

Enfermedad antimembrana basal glomerular (síndrome de Goodpasture) asociada a vasculitis ANCA-negativa del sistema nervioso central

Bárbara Cosentino[1], *Anabella Spierer*[1], *Florencia Gorjón*[1]

RESUMEN

La enfermedad antimembrana basal glomerular es una enfermedad autoinmune poco frecuente en pediatría, caracterizada por la presencia de anticuerpos antimembrana basal glomerular, que produce glomerulonefritis rápidamente progresiva y hemorragia alveolar. El compromiso del sistema nervioso central (SNC) es extremadamente raro. Se presenta el caso de una paciente de 13 años con hemorragia cerebral, *shock* séptico y compromiso multiorgánico, en quien se confirmó el diagnóstico de enfermedad antimembrana basal glomerular y vasculitis del SNC sin anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA-negativa). Se realizó tratamiento combinado con glucocorticoides, ciclofosfamida y plasmaféresis, y logró una recuperación neurológica y renal completa.

Se analiza la coexistencia poco frecuente entre estas dos entidades. El caso destaca la importancia de mantener un alto índice de sospecha diagnóstica ante presentaciones clínicas atípicas.

Palabras clave: *síndrome de Goodpasture; vasculitis del sistema nervioso central; enfermedad por anticuerpos antimembrana basal glomerular; anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos; pediatría.*

doi (español): http://dx.doi.org/10.5546/aap.2025-10816
doi (inglés): http://dx.doi.org/10.5546/aap.2025-10816.eng

Cómo citar: Cosentino B, Spierer A, Gorjón F. Enfermedad antimembrana basal glomerular (síndrome de Goodpasture) asociada a vasculitis ANCA-negativa del sistema nervioso central. *Arch Argent Pediatr.* 2026;124(4):e202510816.

[1] *Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica, Hospital General de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.*

Correspondencia para *Bárbara Cosentino: barbarahcosentino@gmail.com*

Financiamiento*: Ninguno.*

Conflicto de intereses*: Ninguno que declarar.*

Recibido*: 15-7-2025*
Aceptado*: 17-11-2025*

Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional.
Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original.
No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso.
Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad antimembrana basal glomerular (anti-MBG), también conocida como síndrome de Goodpasture, es una enfermedad autoinmune infrecuente caracterizada por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra la membrana basal glomerular y la membrana alveolar del pulmón, lo que provoca glomerulonefritis rápidamente progresiva y hemorragia alveolar.[1] Aunque se han documentado casos en los que se ha asociado con vasculitis de SNC, la afectación es rara y extremadamente excepcional en ausencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA).[2] A continuación se describe el caso clínico de una paciente con síndrome de Goodpasture y vasculitis del SNC con serología negativa para ANCA.

CASO CLÍNICO

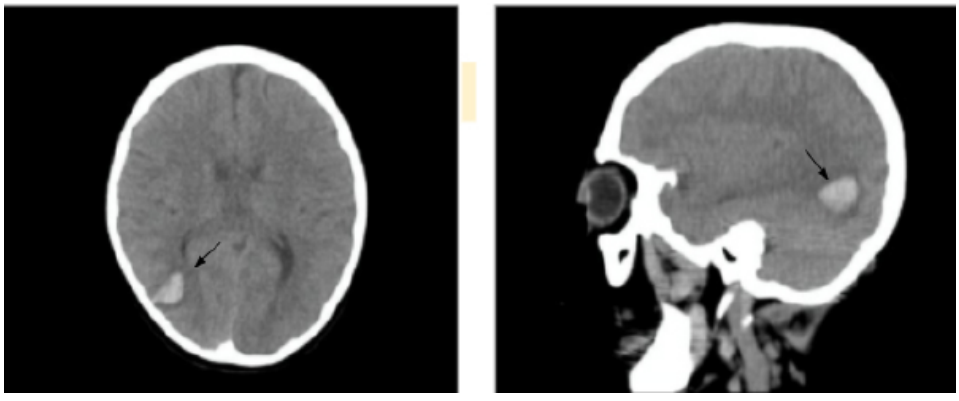
Paciente de sexo femenino de 13 años de edad, previamente sana, derivada al Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez (HNRG) desde otra institución por una hemorragia intraparenquimatosa cerebral y un *shock* séptico secundario a celulitis en muslo izquierdo.

Inicialmente, la paciente consultó en un centro de salud cercano al domicilio por episodio convulsivo. Al ingreso, por tratarse de una paciente febril con celulitis en miembro inferior izquierdo, se interpretó el cuadro como un *shock* séptico de origen cutáneo. Se tomaron hemocultivos e inició tratamiento empírico con vancomicina, clindamicina y amikacina. Posteriormente, evolucionó con deterioro agudo del sensorio (Glasgow 8/15), requirió intubación orotraqueal y asistencia respiratoria mecánica (ARM). Se realizó una tomografía computada (TC) del SNC (*Figura 1*), en donde se evidenció hemorragia intraparenquimatosa en región parietooccipital derecha, y una TC de tórax que mostró compromiso intersticial bilateral (*Figura 2*). Ante estos hallazgos, se decidió su derivación a un centro de mayor complejidad para evaluación por el Servicio de Neurocirugía.

A su ingreso al HNRG, fue admitida en la unidad de terapia intensiva pediátrica bajo ARM, hemodinámicamente descompensada con requerimiento de inotrópicos y bajo efectos de sedación y analgesia. La evaluación por Neurocirugía descartó la necesidad de realizar un tratamiento quirúrgico.

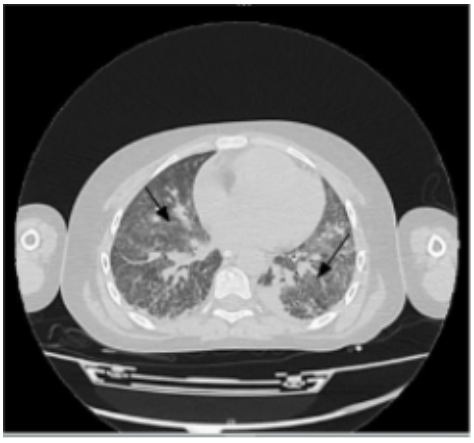
La paciente persistió hemodinámicamente descompensada en el contexto de un *shock* séptico con foco cutáneo; se repitieron los hemocultivos, los cuales fueron negativos, y se tomó cultivo por piel sana en el área afectada, aislándose *Staphylococcus aureus* meticilino sensible (SAMS). Se observó compromiso multiorgánico con impacto cardíaco (requerimiento de inotrópicos, troponina 238 ng/L y proBNP 36 664 pg/mL), insuficiencia renal (filtrado glomerular estimado por fórmula de Schwartz: 37 ml/min/1,73 m²), alteración del hepatograma (GPT 245 U/L, GOT 360 U/L) y coagulopatía (TP 51 %, KPTT 25 s). Se interpretó el cuadro como *shock* séptico con falla multiorgánica secundaria a infección por SAMS. Recibió inicialmente tratamiento con vancomicina que se ajustó luego a clindamicina

Figura 1. Tomografía computada del sistema nervioso central



Hematoma intraparenquimatoso corticosubcortical temporooccipital derecho.

Figura 2. Tomografía computada de tórax



Compromiso intersticial en ambos campos pulmonares.

con buena respuesta clínica, descenso progresivo de inotrópicos hasta su suspensión y mejoría de valores de enzimas cardíacas, del hepatograma y del coagulograma.

Ante el requerimiento de inotrópicos, se realizó ecocardiograma que mostró insuficiencia aórtica moderada, dilatación de raíz aórtica y aorta descendente; el ecocardiograma transesofágico reveló engrosamiento de la coronaria derecha y refringencia coronaria, hallazgos sugerentes de inflamación vascular. Por otro lado, la insuficiencia renal inicialmente atribuida al *shock* mostró mejoría parcial, lo que planteó la posibilidad de una nefropatía previa no diagnosticada. Adicionalmente, al revaluar la TC de tórax del hospital de origen, se observó un patrón de afectación bilateral de tipo intersticial (*Figura 2*). La combinación de estos hallazgos, en conjunto con la hemorragia cerebral, llevaron a sospechar una enfermedad sistémica subyacente. Se solicitó un perfil inmunológico completo, que incluyó inmunoglobulinas, complemento, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-DNA, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos perinucleares (p-ANCA), anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos citoplasmáticos (c-ANCA), anticuerpos antiproteinasa 3, anticuerpos anti-MBG y anticuerpos antimieloperoxidasa (MPO).

La paciente evolucionó posteriormente con una hemorragia pulmonar, interpretándose el cuadro clínico como síndrome pulmón-riñón por la lesión renal aguda asociada al compromiso pulmonar; se decidió, en conjunto con los Servicios de Reumatología y Nefrología, iniciar tratamiento inmunosupresor con pulsos de metilprednisolona a 30 mg/kg/día durante tres días. Los estudios inmunológicos no arrojaron resultados positivos, excepto por la presencia de anticuerpos anti-MBG, con lo cual se confirmó el diagnóstico de enfermedad antimembrana basal glomerular. Se instauró tratamiento con plasmaféresis y ciclofosfamida.

Con respecto al compromiso neurológico, una angiorresonancia magnética cerebral con protocolo de sangre negra reveló microhemorragias dispersas en ambos hemisferios cerebrales y en cerebelo, lesión isquémica en putamen derecho, y estrechamiento segmentario con aspecto arrosariado de las arterias cerebrales, hallazgos compatibles con vasculitis del sistema nervioso central. Con este resultado, sin presentar otro anticuerpo positivo, se diagnosticó vasculitis del SNC ANCA-negativa, concluyendo en la asociación entre enfermedad antimembrana basal glomerular y vasculitis del SNC ANCA-negativa.

La paciente recibió siete sesiones de plasmaféresis hasta la negativización de los anticuerpos antimembrana basal glomerular, y seis pulsos de ciclofosfamida a 500 mg/dosis, con una evolución clínica favorable. Se realizaron sucesivos controles de laboratorio en los que se comprobó la negativización de anticuerpos anti-MBG y mejoría paulatina de su función renal, logrando alcanzar un filtrado glomerular de 94 ml/min/1,73 m². La paciente continuó con seguimiento ambulatorio por el servicio de Nefrología, con descenso progresivo de corticoides por vía oral.

Durante la evolución de la enfermedad se

realizó biopsia renal percutánea que informó en la microscopía óptica patrón compatible con glomerulonefritis extracapilar asociada a IgG lineal en inmunofluorescencia, confirmando el diagnóstico de enfermedad antimembrana basal glomerular.

DISCUSIÓN

El síndrome de Goodpasture, también conocido como enfermedad anti-MBG, es una entidad autoinmune infrecuente que afecta principalmente los capilares glomerulares y alveolares, mediada por anticuerpos dirigidos contra el dominio NC1 de la cadena α3 del colágeno IV.[1] En pediatría, representa una causa rara de glomerulonefritis rápidamente progresiva, con una evolución potencialmente fatal si no se trata en forma precoz.[3] La presentación clásica incluye hemorragia pulmonar y compromiso renal, aunque la gravedad y la progresión pueden variar ampliamente.[4]

En este caso, la paciente presentó una tríada característica con glomerulonefritis, hemorragia pulmonar y presencia de anticuerpos anti-MBG, lo que permitió confirmar el diagnóstico. La respuesta favorable al tratamiento inmunosupresor y plasmaféresis refuerza la importancia del abordaje temprano, especialmente en pacientes pediátricos, quienes pueden presentar una recuperación completa de la función renal si se inicia terapia antes del daño irreversible.[5,6]

Lo que confiere particular interés a esta presentación es la presencia de vasculitis del SNC en una paciente con síndrome de Goodpasture seronegativo para ANCA. Si bien hasta un 30 % de los casos pueden presentar alguna forma de vasculitis extrarrenal,[2] el compromiso del SNC es raro y está descrito en el síndrome pulmón-riñón en donde coexisten anticuerpos circulantes anti-MBG y ANCA.[7] En estos casos, la vasculitis del SNC está asociada a ANCA, aunque las manifestaciones del SNC pueden ocurrir incluso cuando dichos anticuerpos son negativos.[8]

En el caso presentado, la paciente presentó hallazgos en la angiorresonancia compatibles con una vasculitis cerebral (estrechamiento segmentario arrosariado y microhemorragias). A pesar de la ausencia de ANCA, el diagnóstico fue apoyado por la presentación clínica, los hallazgos de imagen y la exclusión de otras etiologías.

Aunque son escasos, existen descripciones en la literatura de casos similares de asociación entre Goodpasture y vasculitis del SNC ANCA-negativa. Hasta la fecha, se han reportado cinco casos comparables en la bibliografía médica.[2,9] El tratamiento combinado con glucocorticoides, ciclofosfamida y plasmaféresis ha demostrado ser efectivo tanto para el control del síndrome de Goodpasture como para la vasculitis cerebral asociada.[1,2] En este caso, el tratamiento permitió una recuperación neurológica y renal completa, con negativización de los anti-MBG y normalización del filtrado glomerular.

Este caso ilustra la importancia de mantener un alto índice de sospecha diagnóstica ante presentaciones clínicas atípicas, y destaca la necesidad de considerar enfermedades autoinmunes en contexto de afectación multiorgánica. La asociación entre el síndrome de Goodpasture y la vasculitis del SNC, aún en ausencia de ANCA, aunque rara, debe ser tenida en cuenta como una manifestación sistémica potencialmente grave y tratable. Documentar este tipo de asociaciones poco frecuentes contribuye al conocimiento colectivo y puede facilitar la identificación precoz en futuros casos. ■

REFERENCIAS

1. Pedchenko V, Kitching AR, Hudson BG. Goodpasture's autoimmune disease - A collagen IV disorder. *Matrix Biol*. 2018;71-72:240-9. doi: 10.1016/j.matbio.2018.05.004.
2. Kim JY, Ahn KJ, Jung JI, Jung SL, Kim BS, Hahn ST. Imaging findings of central nervous system vasculitis associated with Goodpasture's Syndrome: a case report. *Korean J Radiol*. 2007;8(6):545-7. doi: 10.3348/kjr.2007.8.6.545.
3. Menzi CP, Bucher BS, Bianchetti MG, Ardissino G, Simonetti GD. Management and outcomes of childhood Goodpasture's disease. *Pediatr Res*. 2018;83(4):813-7. doi: 10.1038/pr.2017.315.
4. Bayat A, Kamperis K, Herlin T. Characteristics and outcome of Goodpasture's disease in children. *Clin Rheumatol*. 2012;31(12):1745-51. doi: 10.1007/s10067-012-2062-9.
5. Salama AD, Levy JB, Lightstone L, Pusey CD. Goodpasture's disease. *Lancet*. 2001;358(9285):917-20. doi: 10.1016/S0140-6736(01)06077-9.
6. Hellmark T, Segelmark M. Diagnosis and classification of Goodpasture's disease (anti-GBM). *J Autoimmun*. 2014;48-49:108-12. doi: 10.1016/j.jaut.2014.01.024.
7. McCabe C, Jones Q, Nikolopoulou A, Wathen C, Luqmani R. Pulmonary-renal syndromes: an update for respiratory physicians. *Respir Med*. 2011;105(10):1413-21. doi: 10.1016/j.rmed.2011.05.012.
8. Zheng Y, Zhang Y, Cai M, Lai N, Chen Z, Ding M. Central Nervous System Involvement in ANCA-Associated Vasculitis: What Neurologists Need to Know. *Front Neurol*. 2019;9:1166. doi: 10.3389/fneur.2018.01166.
9. Pérez-Suárez G, Marrero D, Rodríguez R, Delgado P, Cobo M, González-Posada JM, et al. Síndrome de Goodpasture asociado con vasculitis cerebral ANCA negativa. *Nefrología*. 2010;30(5):584-7. doi: 10.3265/Nefrologia.pre2010.March.10237.