REVISTA VIRTUAL
SOCIEDAD PARAGUAYA DE MEDICINA INTERNA

REPORTE DE CASO

Síndrome de Goodpasture fulminante

Fulminant Goodpasture síndrome

María Belén Salomón Rivarola[1], Kathia Maria Beatriz Storm[1]
Araceli Adriana Montiel Echeverría[1]

[1]*Instituto de Previsión Social, Hospital Central, Servicio de Clínica Médica. Asunción, Paraguay*

Editor responsable: *Raúl Real Delor. Universidad Nacional de Asunción, Paraguay.*

Revisora:
Marta Graciela Cazó. Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Hospital Nacional, Departamento de Nefrología. Itauguá, Paraguay.

Cómo referenciar este artículo: Salomón Rivarola MB, Beatriz Storm KM, Montiel Echeverría AA. Síndrome de Goodpasture fulminante. Rev. virtual Soc. Parag. Med. Int. 2027; 14 (1): e14142704

RESUMEN

La enfermedad por anticuerpos anti-membrana basal glomerular (anti-MBG) es una vasculitis de pequeños vasos extremadamente rara y de alta mortalidad, caracterizada por glomerulonefritis rápidamente progresiva y hemorragia alveolar macroscópica. El pilar terapéutico consiste en plasmaféresis e inmunosupresión intensiva temprana.

Se presenta caso de varón de 53 años, previamente sano, que ingresó por signos compatibles con insuficiencia renal. Durante la hospitalización desarrolló distrés respiratorio, hemoptisis e infiltrados bilaterales. Tras un retraso diagnóstico inicial por sospecha de neumonía, se confirmó positividad para anticuerpos anti-MBG. Ingresó a la unidad de cuidados intensivos, donde completó cinco sesiones de plasmaféresis y pulsos de metilprednisolona, logrando estabilidad

Artículo recibido: *18 agosto 2026*
Artículo aceptado: *19 octubre 2026*

Autor correspondiente:
Dra. María Belén Salomón Rivarola
Correo electrónico: salomonbelen31@gmail.com

Dictamen del artículo:
https://www.revistaspmi.org.py/dictamenes/2027/138_26_dictamen.pdf

Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons CC-BY 4.0

respiratoria transitoria. Sin embargo, debido a trámites burocráticos institucionales, el inicio de ciclofosfamida se retrasó. Subsiguientemente, los títulos de anti-MBG persistieron críticamente elevados (>200 UI/ml), desencadenando una hemorragia alveolar masiva fulminante y el fallecimiento del paciente.

El síndrome de Goodpasture requiere un alto índice de sospecha clínica ante el síndrome riñón-pulmón. La optimización de los procesos administrativos hospitalarios es un factor pronóstico crítico, los retrasos burocráticos en patologías inmunológicas ultrarrápidas equivalen a fallos terapéuticos fatales.

Palabras claves: síndrome de Goodpasture, enfermedad por anticuerpos antimembrana basal glomerular, informes de casos

ABSTRACT

Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) antibody disease is an extremely rare and highly lethal small-vessel vasculitis, characterized by rapidly progressive glomerulonephritis and macroscopic alveolar hemorrhage. The therapeutic cornerstone consists of plasmapheresis and early intensive immunosuppression.

We present the case of a 53-year-old male, previously healthy, who was admitted with signs consistent with renal failure. During hospitalization, he developed respiratory distress, hemoptysis and bilateral infiltrates. After an initial diagnostic delay due to suspected pneumonia, positivity for anti-GBM antibodies was confirmed. He was admitted to the intensive care unit, where he completed five sessions of plasmapheresis and methylprednisolone pulses, achieving transient respiratory stability. However, due to institutional bureaucratic procedures, the initiation of cyclophosphamide was delayed. Subsequently, anti-GBM titers remained critically elevated (>200 IU/ml), triggering a fulminant massive alveolar hemorrhage and the patient's death.

Goodpasture syndrome requires a high index of clinical suspicion when faced with pulmonary-renal syndrome. Optimization of hospital administrative processes is a critical prognostic factor; bureaucratic delays in the management of rapidly progressive immunological disorders are equivalent to fatal therapeutic failures.

Keywords: Goodpasture syndrome, anti-glomerular basement membrane antibody disease, case reports

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de la membrana basal antiglomerular es una enfermedad poco frecuente. Se describe como una vasculitis de vasos pequeños con una potencia en la mortalidad que generalmente afecta a los capilares de los riñones y los pulmones. El cuadro se presenta como una glomerulonefritis rápidamente progresiva y una hemorragia alveolar concomitante del 40% al 60% [1,2].

Epidemiológicamente, esta enfermedad se presenta en la población con una incidencia extremadamente baja, estimada entre 0.5 y 1.6 casos por millón de habitantes al año a nivel mundial. Afecta a todos los grupos étnicos y presenta una distribución bimodal característica según la edad y el sexo: un primer pico de incidencia ocurre en hombres jóvenes (entre la tercera y cuarta década de la vida), manifestándose habitualmente como un síndrome riñón-pulmón simultáneo; mientras que el segundo pico se observa en mujeres de edad avanzada (sexta y séptima década), cursando con frecuencia de forma puramente renal [3]. Los anticuerpos anti membrana basal glomerular (anti MBG) afectan a los riñones, desencadenando una glomerulonefritis rápidamente progresiva y también a los pulmones resultando

frecuentemente en una hemorragia alveolar [4].

Las presentaciones clínicas en la recurrencia son variadas: el 38,6% de los pacientes presentaban afectación pulmonar y renal, el 33,3% solo afectación pulmonar y el 28,1% solo afectación renal. Los pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas concurrentes presentan en su mayor medida malos resultados renales. La enfermedad por anticuerpos anti MBG, históricamente denominada síndrome de Goodpasture, es un trastorno autoinmune muy poco frecuente pero muy grave, aún más si se presenta de forma pulmonar [5]. La fisiopatología se define como la producción de autoanticuerpos dirigidos de forma específica contra el dominio no colágeno 1 de la cadena alfa-3 del colágeno tipo IV (α3(IV)NC1), un componente estructural clave presente en los capilares glomerulares y alveolares [6]. La plasmaféresis junto con la terapia inmunosupresora temprana y persistente es la elección terapéutica más adecuada para rescatar una función renal alterada en pacientes con la enfermedad que tienen un pronóstico extremadamente malo [7].

REPORTE DE CASO

Paciente varón de 53 años, sin patologías de base conocidas (niega hipertensión, diabetes, asma o tos crónica), consulta por cuadro de 1 mes de evolución caracterizado por edema progresivo en miembros inferiores, mialgias y sensación febril no graduada. Recibió manejo ambulatorio con ibuprofeno 400 mg con alivio parcial. Ante la persistencia del cuadro se constata analítica con alteración del perfil renal y hematuria microscópica, siendo remitido a urgencias. Ingresa al servicio de clínica médica del Hospital Central de IPS tres días posteriores, en regular estado general, clínicamente estable. Se solicita ecografía abdominal y se inicia esquema de hemodiálisis trisemanal por sospecha de injuria renal aguda vs. enfermedad renal crónica de etiología a determinar. Los cultivos iniciales (uropatía e infecciones descartadas) resultaron negativos. En el décimo día de internación presenta opresión torácica, disnea brusca y desaturación severa (79% con máscara de Venturi) asociada a crisis hipertensiva (190/100 mmHg). La radiografía de tórax evidenció derrame pleural bilateral y opacidades pulmonares basales con áreas de consolidación (figura 1). Inicialmente se enfoca como neumonía grave, descartándose tromboembolismo pulmonar por angiotomografía (figura 2).

En el undécimo día de internación el paciente presenta tos con estrías de sangre (hemoptisis). Ante la sospecha de síndrome riñón-pulmón (vasculitis), se inician bolos de metilprednisolona (1g/día) y profilaxis con cotrimoxazol e ivermectina. Se solicita perfil colagénico con retorno de resultado negativo, pero el ensayo de anticuerpos antianti-MBG resulta positivo, ratificando el diagnóstico de síndrome de Goodpasture.

Duodécimo día de internación: completa con éxito 5 sesiones de plasmaféresis en paralelo con corticoterapia (metilpredni-solona/prednisona), logrando retirar el soporte de oxígeno temporalmente.

Vigésimo día de internación: se constata persistencia del fallo renal severo dependiente de hemodiálisis (urea 250 mg/dL, creatinina 10,37 mg/dL). Se intenta iniciar ciclofosfamida, pero se retrasa debido a trámites burocráticos insti-tucionales. El control de anticuerpos anti-MBG retorna persistentemente elevado con un valor >200 U/mL. Ese mismo día el paciente presenta dificultad respiratoria marcada y múltiples episodios de hemoptisis franca. Se indica protección de la vía aérea, traslado urgente a cuidados críticos y evaluación con hemoterapia para reiniciar de forma inmediata la plasmaféresis. Horas más tarde se constata hemorragia alveolar masiva que deriva en fallo cardiorrespiratorio y la muerte del paciente.

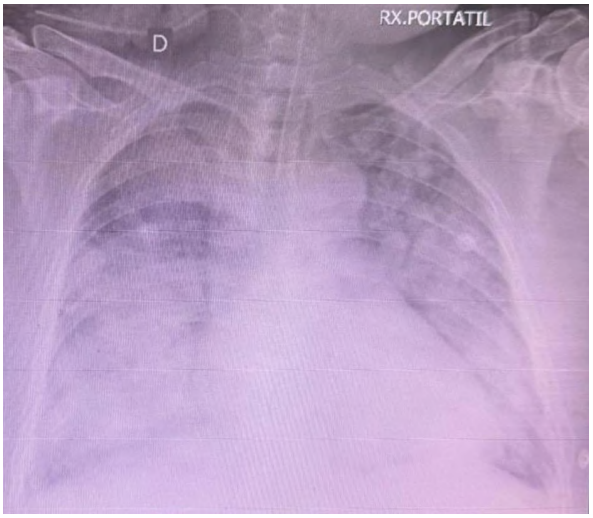


Figura 1. Radiografía de tórax. Se observa infiltración alveolar bilateral y difusa, predominantemente hiliar y perihiliar, con afectación de campos medios e inferiores.

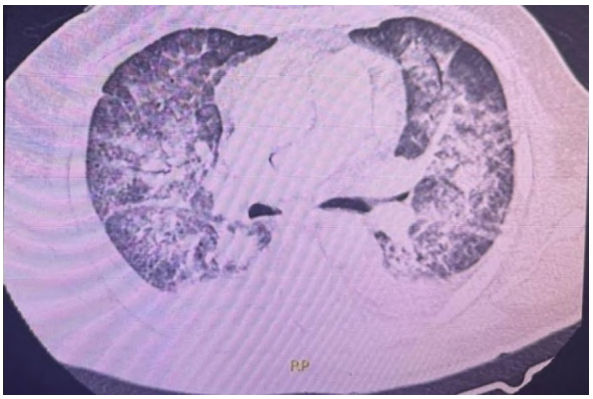


Figura 2. Tomografía computarizada de tórax. Opacidades bilaterales, simétricas y multifocales compatibles con sangrado intraalveolar activo.

DISCUSIÓN

Este caso destaca por la implicancia del tratamiento sintomático desde el inicio del cuadro, enmascarando y acelerando el daño renal inicial con una presentación típica del síndrome de Goodpasture. Aunque otros casos describen la agresividad de esta patología tanto en jóvenes como en adultos mayores, la relevancia de una detección temprana en urgencias y el inicio oportuno del tratamiento inmunosupresor y plasmaféresis puede mejorar la evolución, en contraste a este paciente que tuvo retrasos en su diagnóstico y tratamiento [8]. Otros casos mencionan presentaciones atípicas que enmascaran el diagnóstico oportuno, con manifestaciones clínicas extrapulmonares [9]. Este caso resulta relevante por la particularidad poco descrita en la literatura del inicio con ibuprofeno en estos pacientes por la confusión inicial en el diagnóstico y el impacto en la evolución de la enfermedad junto con el retraso burocrático en el inicio del tratamiento dirigido por consecuencia el empeoramiento del cuadro.

Se observó la paradoja de los títulos postforesis pues, a pesar de haber cumplido las 5 sesiones reglamentarias de plasmaféresis, los títulos de anti-MBG se mantuvieron en niveles críticos (>200 U/mL), lo que predijo de forma fidedigna la recaída pulmonar fulminante.

El tratamiento actual combina inmunosupresión intensiva con plasmaféresis. El esquema clásico con corticoides a altas dosis, ciclofosfamida y plasmaféresis diaria continúa siendo el estándar terapéutico y puede mejorar la supervivencia si se inicia precozmente [10]. El punto crítico en este paciente fue el retraso de ciclofosfamida por burocracia institucional afectando la degradación de los nuevos anticuerpos mientras la plasmaféresis solo los removía, causando directamente la reactivación inmune del paciente y su empeoramiento clínico.

Un abordaje tardío hizo que la evolución fuera tórpida lo que hace hincapié en el impacto para el pronóstico del paciente. Este caso plantea el deber del médico de considerar el síndrome de Goodpasture dentro del diagnóstico diferencial de los pacientes con manifestaciones de falla renal para mejorar la supervivencia y reducir la morbimortalidad con respecto a esta entidad.

Conflictos de interés

Los autores no declaran conflictos de interés comercial.

Contribución de los autores
Todos los autores han contribuido para la recolección y análisis de datos, redacción y aprobación final del manuscrito.

Financiamiento
Autofinanciado

Disponibilidad de datos
Los datos utilizados en este estudio están disponibles previa solicitud al autor correspondiente:
Dra. María Belén Salomón Rivarola, correo electrónico: salomonbelen31@gmail.com

Revisión por pares
Este artículo fue evaluado mediante proceso de revisión por pares a doble ciego, acorde a las políticas de transparencia editorial de la revista. Los revisores autorizaron que sus nombres y dictámenes fueran publicados. Las observaciones y comentarios emitidos por los revisores fueron considerados por los autores, quienes aplicaron las modificaciones necesarias a la versión final publicada. Los dictámenes de los revisores pueden consultarse en el siguiente enlace: https://www.revistaspmi.org.py/dictamenes/2027/138_26_dictamen.pdf

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Reggiani F, L'Imperio V, Calatroni M, Pagni F, Sinico RA. Goodpasture syndrome and anti-glomerular basement membrane disease. Clin Exp Rheumatol [Internet]. 2023; [cited 2025 Ago 8]. 41(4):964-74. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36995324/
2. McAdoo SP, Pusey ChD. Anti-glomerular basement membrane disease. Clin J Am Soc Nephrol [Internet]. 2017 [cited 2025 Ago 8];12(7):1162-72. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28515156/
3. Frías Ruiz C, Martín Martínez MD. Anti-GBM pulmonary-renal syndrome: when the laboratory makes the difference. Adv Lab Med [Internet]. 2026 [cited 2026 Ago 11];7(2):160-2. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/42136978/
4. Besteiro G. Enfermedad de Goodpasture, un diagnóstico alternativo. Respirar [Internet]. 2026 [citado 11 Ago 2026]; 18(1): 212-7. Disponible en: https://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2953-34142026000100212&lng=es
5. Liu YR, Ning W, Qi YY, Zhao ZZ. Clinical and pathological features of patients with recurrent anti-glomerular basement membrane disease. Ren Fail [Internet]. 2025 [cited 2026 Ago 11];47(1):2502607. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40442893/
6. Gulati K, McAdoo SP. Anti-Glomerular basement membrane disease. Rheum Dis Clin North Am [Internet]. 2018 [cited 2025 Ago 8];44(4):651-73. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30274629/
7. Tian H, Ren Q, Qiu H, Gou S. The effect of frequent plasmapheresis in a patient with anti-glomerular basement membrane antibody diseases with severe renal dysfunction: a case report and literature review. Front Immunol [Internet]. 2026 [cited 2026 Ago 11];17:1825085. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/42367782/
8. Pretelt Gazabón JM, Vélez Lora MM, Vargas Plazas EO, Orozco Álvarez LR, Caicedo Sánchez DC, Ortiz Mejía NE, Vargas Gómez J. Síndrome de Goodpasture: abordaje diagnóstico desde la sala de urgencias. Reporte de caso. Rev Urug Med Int [Internet]. 2026 [citado 11 Sept 2026];11:e404. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2393-67972026000101404&lng=es&nrm=iso&tlng=es
9. George J, Rajarathinam B, Kulasekaran R, Kurhekar P. An unusual presentation of Goodpasture syndrome. Saudi J Anaesth [Internet]. 2023 [cited 2025 Ago 8];17(2):266-8. Available from:

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37260667/
10.Bharati J, Jhaveri KD, Salama AD, Oni L. Anti-Glomerular basement membrane disease: Recent updates. Adv Kidney Dis Health [Internet]. 2024 [cited 2025 Ago 8];31(3):206-15. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39004460/