

INFORME DE CASO

Granulomatosis de Wegener. Informe de caso

Dr. Osmany Enrique Gámez Díaz, Dra. Ada Alicia Aparicio Rodríguez, Dr. José Miguel Santana Villar

Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

RESUMEN

Se presenta un paciente que acudió a la Consulta de Otorrinolaringología con secreciones nasales abundantes y fétidas, obstrucción nasal, aumento de volumen de la nariz de aspecto tumoral y dolor de un año de evolución; una biopsia previa solo mostraba necrosis. Se le impuso tratamiento pero no mejoró. Presentó mayor obstrucción nasal y se realizó una nueva biopsia de mucosa nasal; se diagnosticó como una granulomatosis de Wegener. Lo interesante del caso radica en la dificultad para realizar el diagnóstico pues clínicamente simulaba un tumor y en las biopsias predominaba la necrosis, con solo escasas áreas de granulomas.

Palabras clave: granulomatosis con poliangeítis; vasculitis

ABSTRACT

It presents a patient who comes to Otorhinolaryngology Consultation with abundant nasal and secretions and fetids, nasal obstruction, increased volume of the nose with tumor appearance and pain of one year of evolution; a previous biopsy only showed necrosis. Treatment was imposed but it did not improve. Presented a greater nasal obstruction and a new nasal mucosa biopsy was performed; it was diagnosed as a Wegener's granulomatosis. The interesting thing about the case lies in the difficulty in making the diagnosis because clinically it simulated a tumor and in the biopsies the necrosis predominated, with only a few areas of granulomas.

Key words: granulomatosis with polyangiitis; vasculitis

INTRODUCCIÓN

La granulomatosis de Wegener es una vasculitis sistémica, de causa desconocida, que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre.¹ Se caracteriza por la afectación del aparato respiratorio y los riñones, pero puede afectar a otros órganos. El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas y la histopatología de los órganos afectados con presencia de granulomas necrosantes y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo ANCA. Es poco frecuente y se requiere un alto índice de sospecha para el diagnóstico precoz.¹⁻³

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Paciente masculino, blanco, de 71 años de edad, con antecedentes patológicos personales de diabetes mellitus tipo 1 e hipertensión arterial desde hace 41 años, controlado con insulina simple y enalapril. Refirió que hacía aproximadamente un

año presentaba dificultad para respirar por la nariz acompañada de abundantes secreciones. En una biopsia realizada se informó: tejido con abundante necrosis e inflamación aguda, sin tumor en la muestra enviada. Se le impusieron tratamiento antibiótico y medidas locales, pero no mejoró, por lo que fue remitido por su área de salud a la Consulta de Otorrinolaringología del Hospital Provincial Universitario "Arnaldo Milián Castro" de la Ciudad de Santa Clara, Provincia de Villa Clara, porque presentaba inflamación y dolor nasal, pérdida de peso, fiebre y malestar general, que se habían intensificado en el último mes.

Al examen físico se observó aumento de volumen de la hemicara derecha con eritema, edema y dolor a la palpación y aumento de volumen de la pirámide nasal, con mayor compromiso de la fosa nasal derecha (figura 1). En la rinoscopia anterior se constató mucosa nasal congestiva e inflamada, con abundantes secreciones nasales serohemáticas, fétidas y costras blanquecinas (figura 2).



Figura 1. Aumento de volumen de toda la pirámide nasal con mayor compromiso de la fosa nasal derecha



Figura 2. Costra blanquecina en la fosa nasal derecha, dolorosa a la palpación, acompañada de rinorrea serohemática

Presentaba, además, edema blando, frío y de fácil godet en los miembros inferiores hasta el nivel de los tobillos.

En los estudios complementarios indicados se constató hiperglicemia, proteinuria, hematuria microscópica, leucocituria, cilindruria, creatininas elevadas e hipoalbuminemia. El ultrasonido abdominal informó ambos riñones de contornos normales y aumento de la ecogenicidad grado I. Se le hicieron dos radiografías: la de los senos perinasales mostró ocupación de los senos maxilar y etmoidal derechos y la de torax una afectación parenquimatosa pulmonar dada por la presencia de nódulos en parénquima pulmonar. En el estudio renal se apreció una glomerulonefritis focal segmentaria.

Se le realizó una nueva biopsia de mucosa nasal y el Especialista en Anatomía Patológica informó sobre la presencia de extensas áreas de necrosis e inflamación aguda, con presencia de colonias bacterianas (figura 3), solo en pequeñas zonas se pudieron encontrar vasos con inflamación crónica alrededor y algunas células

gigantes (figuras 4 y 5); finalmente se pudo llegar al diagnóstico histológico de granulomatosis de Wegener.

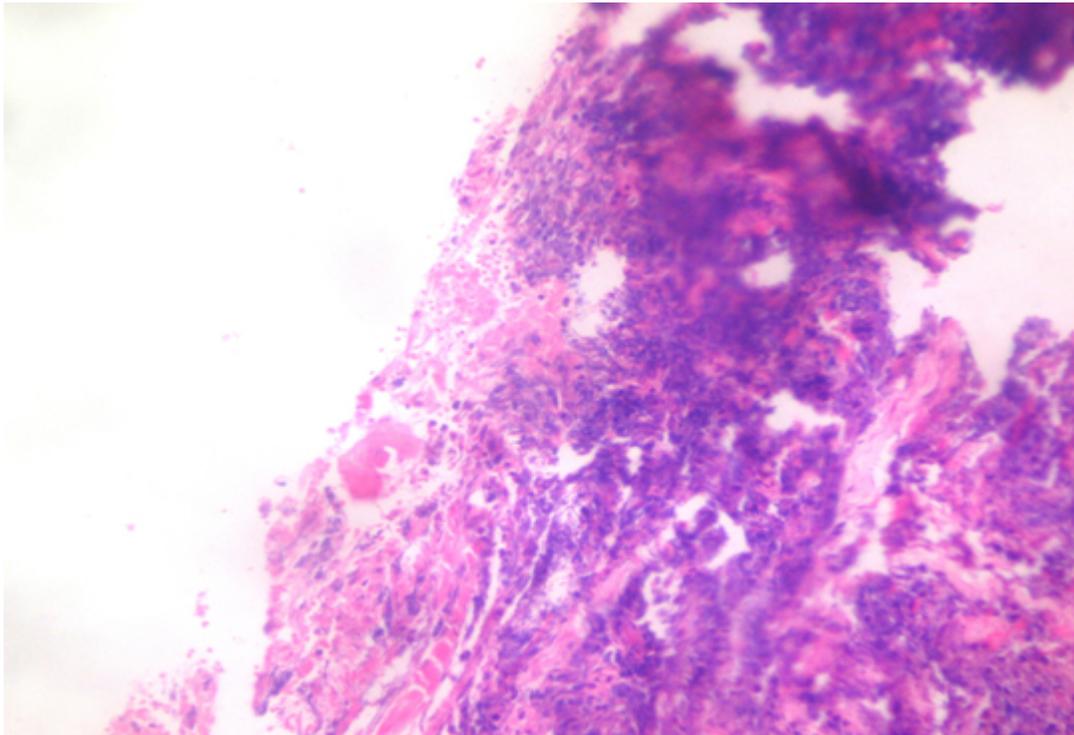


Figura 3. Abundante inflamación aguda y colonias bacterianas

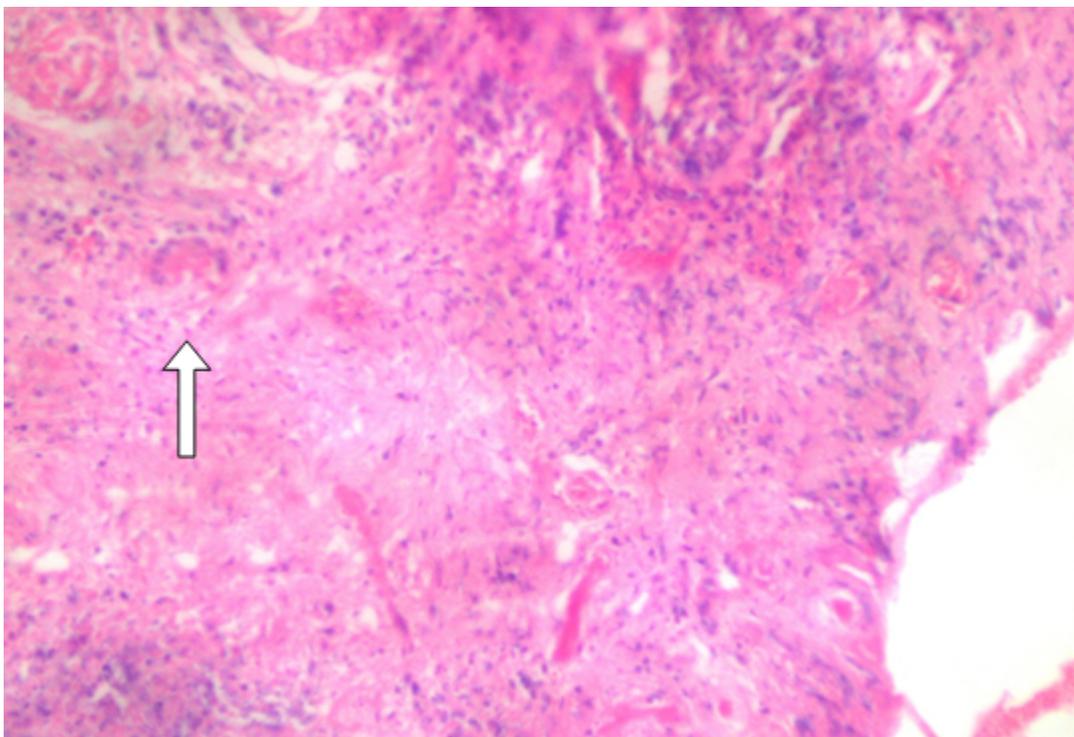


Figura 4. Pequeño granuloma con una célula gigante alrededor de un vaso necrótico (flecha)

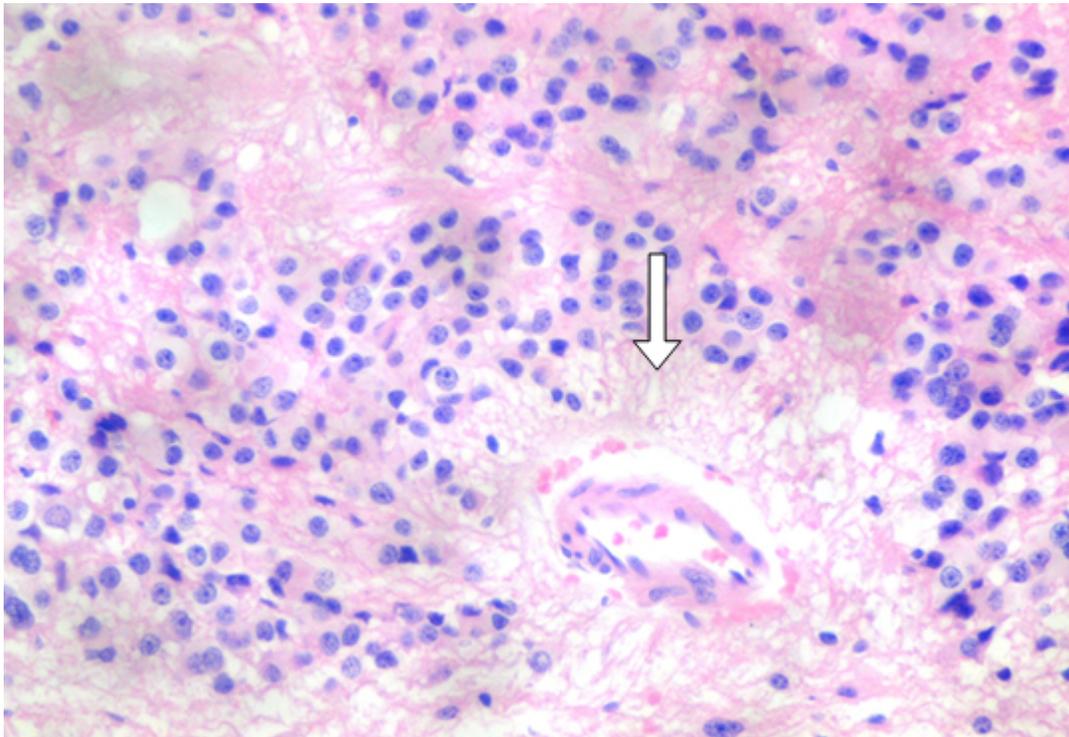


Figura 5. Vaso sanguíneo parcialmente necrosado con inflamación granulomatosa a su alrededor

En correspondencia con los criterios clínico e histológico se confirmó el diagnóstico de granulomatosis de Wegener y se inició, de forma inmediata, el tratamiento con enfoque multidisciplinario (Especialidades de Otorrinolaringología, Nefrología y Reumatología) con prednisona (tableta de 5mg), 1mg/kg/día, y ciclofosfamida (tableta de 50mg), 2mg/kg/día, por vía oral; una vez logrado el control de las manifestaciones clínicas (después de cuatro semanas) se disminuyeron las dosis. Localmente se realizaron lavados nasales con suero fisiológico y se aplicó neobatín ungüento.

El paciente respondió al tratamiento. Fue egresado y posteriormente controlado en consultas médicas periódicas.

DISCUSIÓN

La granulomatosis de Wegener es una enfermedad poco frecuente, lo que puede conducir a un manejo inadecuado y a un retraso en el diagnóstico en muchos casos.⁴ Tiene una prevalencia de tres casos por cada 100 000 habitantes,⁵ por lo que son escasas las publicaciones a nivel nacional e internacional referentes a este tema, lo que motivó la presentación de este paciente.

Es una enfermedad autoinmune de etiología desconocida que se caracteriza por ser una vasculitis con compromiso de vasos de pequeño y mediano calibre, principalmente en la nariz, los senos paranasales, los oídos, los pulmones y los riñones; en algunos casos otras zonas también pueden estar afectadas. Esta enfermedad puede ser grave y es importante un tratamiento oportuno.³⁻⁶

Las manifestaciones clínicas de la granulomatosis de Wegener son diversas; no obstante, la tríada clásica es la afección del tracto respiratorio superior e inferior, así como del riñón. Las manifestaciones del pulmón y del riñón al momento del diagnóstico indican una forma generalizada de la enfermedad y se asocian a un peor pronóstico,⁷ como en el paciente que se presenta.

El Colegio Americano de Reumatología definió cuatro criterios para el diagnóstico de la granulomatosis de Wegener;^{2,3} este paciente cumple con tres: secreción nasal purulenta, sedimento urinario con microhematuria e inflamación granulomatosa en la biopsia. No se constataron alteraciones en la radiografía de tórax, aunque estudios afirman que la afectación pulmonar se presenta en un 45% como manifestación inicial y en un 87% en el curso de la enfermedad.

El alto índice de sospecha que se requiere para el diagnóstico precoz de esta rara enfermedad en la práctica médica cotidiana solo es posible lograrlo con el reconocimiento de sus manifestaciones clínicas.³⁻⁶

Se presenta en la mediana edad y cursa frecuentemente con sinusitis, infecciones de oído crónicas, epistaxis, úlceras en fosas nasales y dolor nasal, como en este caso.²

Desde un punto de vista anátomo-patológico es importante que el médico de asistencia sospeche la enfermedad y lo plasme en la solicitud de biopsia, pues estos casos suelen requerir de una exhaustiva búsqueda de los granulomas, los que son imprescindibles para el diagnóstico, principalmente cuando predominan la necrosis y la inflamación, como ocurrió en este paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Martínez-Morillo M, Grados D, Naranjo-Hans D, Mateo L, Holgado S, Olivé A. Granulomatosis con poliangeítis (Wegener). Descripción de 15 casos. Reumatol Clin [Internet]. 2012 Jan-Feb [citado 26 Dic 2016];8(1):15-19. Disponible en: <http://www.reumatologiaclinica.org/es/granulomatosis-con-poliangeitis-wegener-descripcion/articulo/S1699258X11001434/>
2. Hoyos Patiño S. Granulomatosis con poliangeítis: actualización y conceptos claves. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2016 Ene-Abr [citado 26 Dic 2016];18(1):36-44. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rcur/v18n1/rcur07116.pdf>
3. Granulomatosis con poliangeítis (antes granulomatosis de Wegener). The Arthritis Foundation is a registered 501(c)(3) nonprofit organization [Internet]. 2016 [citado 26 Dic 2016]. Disponible en: <http://espanol.arthritis.org/espanol/disease-center/granulomatosis-poliangeitis/>
4. Granulomatosis con Poliangeitis (de Wegener). The Cleveland Clinic [Internet]. 2017 [citado 11 Jul 2017]: [aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.clevelandclinic.org/health/sHIC/html/s4757.asp>
5. Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, McDonal-Vera A, Pacheco-Ruelas M, Gayosso-Rivera J. Granulomatosis de Wegener, abordaje diagnóstico y terapéutico. Gac Méd Méx [Internet]. 2009 [citado 26 Dic 2016];146(2):121-29. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2009/gm092h.pdf>
6. Horta-Baas G, Hernández-Cabrera MF, Catana R. Estenosis subglótica en granulomatosis con poliangeítis (granulomatosis de Wegener): presentación de 4 casos. Reumatol Clín (Barcelona) [Internet]. 2016 Sep-Oct [citado 26 Dic 2016];12(5):267-73. Disponible en:

<http://www.reumatologiaclinica.org/es/estenosis-subglotica-granulomatosis-con-poliangitis/articulo/S1699258X15001825/>

7. Tracy GL. Granulomatosis with Polyangiitis (Wegener granulomatosis). Medscape [Internet]. 2016 Nov 21 [citado 11 Ene 2017]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/332622-overview>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses

Recibido: 31-7-2017

Aprobado: 25-10-2017

Osmany Enrique Gámez Díaz. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro". Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200 Teléfono: (53)42270000 osmanygamez@nauta.cu