

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. PRESENTACIÓN DE CASO. REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL IMAGENOLÓGICO

WEGENER'S GRANULOMATOSIS. CASE REPORT. REVIEW OF THE BIBLIOGRAPHY AND DIFFERENTIAL IMAGE DIAGNOSIS.

Lisvette Ochoa Gómez¹ ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1065-8220>

Yamily Cruz Pino¹ ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5867-8530>

Evelyn Yennifer de la Rosa Rosales¹ ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2718-3631>

1. Hospital General Universitario Vladimir Ilich Lenin

RESUMEN.

La granulomatosis de Wegeneres (GW), vasculitis sistémica de origen autoinmune y causa desconocida se caracteriza fundamentalmente por un proceso inflamatorio que afecta vasos de mediano y gran calibre. El proceso inflamatorio constituye el sustrato etiopatogénico de la enfermedad y es el responsable de las manifestaciones clínicas y complicaciones de la enfermedad. La Tomografía Computarizada es la técnica imagenológica de elección para la caracterización de las manifestaciones en la granulomatosis de Wegener, por su alta resolución espacial, amplia disponibilidad y menor costo. Los estudios anatomopatológicos juegan un papel fundamental y son considerados un factor de innegable valor en el diagnóstico de certeza. El tratamiento habitual de esta enfermedad se basa en la administración de altas dosis de esteroides. Nuestro trabajo tiene como objetivo presentar un caso diagnosticado con esta rara enfermedad, revisar la bibliografía así como los posibles diagnósticos diferenciales fundamentalmente desde el punto de vista imagenológico.

Palabras claves: Granulomatosis Wegener, nódulos pulmonares, cavidades pulmonares.

ABSTRACT

Wegener's granulomatosis is a systemic vasculitis of autoimmune origin and unknown cause that is fundamentally characterized by an inflammatory process that affects medium and large vessels. The inflammatory process constitutes the etiopathogenic substrate of the disease and is responsible for the clinical manifestations and complications of the disease. Tomography Computerized is the imaging technique of choice for the characterization of manifestations in Wegener's granulomatosis, due to its high spatial

resolution, wide availability and lower cost. Pathological studies play a fundamental role and are considered a factor of undeniable value in the certainty diagnosis. The usual treatment of this disease is based on the administration of high doses of steroids. Our work aims to present a case diagnosed with this rare disease, review the bibliography as well as the possible differential diagnoses fundamentally from the imaging point of view.

Key words: Wegener granulomatosis, nodules pulmonary, cavitated pulmonary.

INTRODUCCIÓN.

La granulomatosis de Wegener (GW) es una de las enfermedades rara, con afectación de las vías aéreas y el riñón. Su etiología no está bien determinada, aunque se le considera un trastorno autoinmune. La mayoría de los pacientes afectados, son de raza blanca y suele diagnosticarse entre los 40-55 años de edad, aunque puede afectar a personas de cualquier edad. ^(1,2) Es una enfermedad multiorgánica caracterizada por la presencia de vasculitis necrosante e inflamación granulomatosa de los vasos sanguíneos de pequeño calibre. Su incidencia anual es de 5-10/millón con una prevalencia de 24-157 casos por millón, siendo similar entre ambos sexos. Se ha observado que en la población afroamericana es extremadamente raro en comparación con la raza blanca.^(1,3,4)

Las manifestaciones clínicas que con mayor frecuencia se presentan son las generales dadas por decaimiento, sudoración, pérdida de peso y febrícula vespertina. También se puede presentar síntomas constitucionales inespecíficos: malestar general, mialgias, artralgias, anorexia. Afecta distintos órganos, siendo lo más frecuente el compromiso de vía aérea y renal. La afectación de la vía aérea alta es lo más común y característico (70-100% al momento del diagnóstico), principalmente a nivel nasal y sinusal. ^(2,4) También puede presentar otitis media crónica, estenosis glótica o subglótica. En la vía aérea baja puede manifestarse con tos, disnea, obstrucción bronquial, se pueden encontrar nódulos, cavitaciones, infiltrados, pleuritis o derrame pleural y hemorragia por capilaritis alveolar. Un 40-100% de los pacientes puede tener afectación renal, caracterizada por glomerulonefritis necrotizante segmentaria manifestándose con hematuria, proteinuria y falla renal. ⁽³⁾

Nuestro trabajo tiene como objetivo presentar un caso diagnosticado con esta rara enfermedad, revisar la bibliografía así como los posibles diagnósticos diferenciales fundamentalmente desde el punto de vista imagenológico.

PRESENTACION DEL CASO.

Paciente masculino, de 56 años, con antecedentes de Diabetes Mellitus y Rinitis alérgica estacionaria, el cual acude al servicio de respiratorio aquejando tos seca persistente, disnea ligera, exacerbación del cuadro de rinitis, manifestaciones generales y dolor en rodilla derecha.

Al examen físico:

Mucosas: húmedas y ligeramente hipocoloreadas.

Aparato respiratorio: murmullo vesicular ligeramente disminuido en ambos hemitórax. No se constató la presencia de crepitantes. FR: 20´.

EXÁMENES DE LABORATORIO:

Hematocrito 0,34 %.Leucograma con diferencial: leucocitos: 14,0 x 10⁹/L. Neutrófilos: polimorfonucleares: 0,76 %. Linfocitos: 0,25 %. Monocitos: 0,00 %. Eosinófilos: 0,01 %.Glicemia: 6,5 mmol/l. Creatinina: 93mmol/l. Tiempo parcial de tromboplastina activado: 50 min.Tiempo de coagulación: 7min.Serología (VDRL) no reactivo.

EXÁMENES IMAGENOLÓGICOS:

Radiografía de tórax PA y lateral:(figura 1a y 1b)

Varias imágenes nodulares en ambos campos pulmonares, algunas con tendencia a la cavitación y con áreas de neumonitis perilesional, por lo que se sugiere realizar estudio tomográfico.

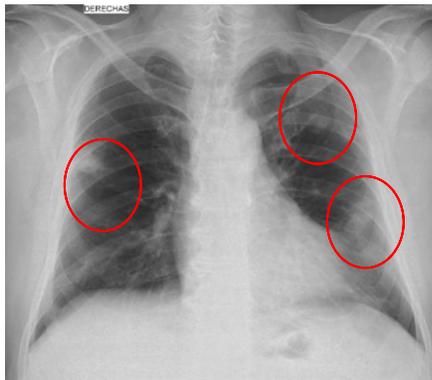


Figura 1a

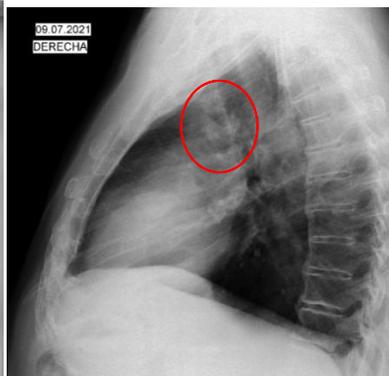


Figura 1b

Tomografía simple de tórax: (figura 2a, 2b y 2c)

Presencia de imágenes nodulares cavitadas, con localización periférica, algunas de paredes finas, otras asociadas a procesos inflamatorios perilesionales y con contacto pleural.

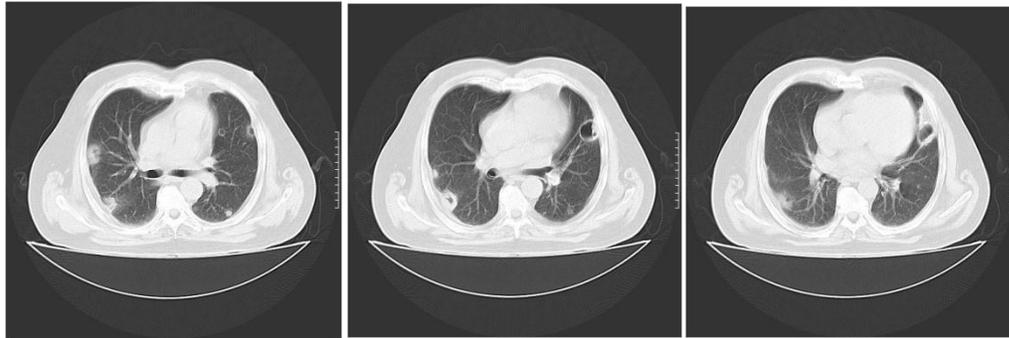


Figura 2a.

Figura 2b.

Figura 2c.

Ante la sospecha clínica de GW se solicitó estudio anatomopatológico de tejido pulmonar; la misma aportó los elementos necesarios para el diagnóstico definitivo de la enfermedad al informarse la presencia de granulomas rodeados de fibroblastos proliferativos con células gigantes e infiltrado leucocitario con predominio de neutrófilos. (figura 3)

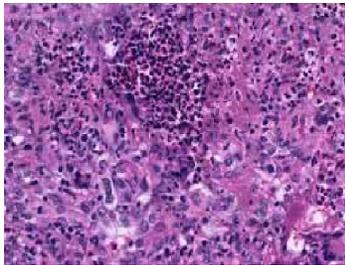


Figura 3.

DISCUSIÓN.

La GW es una enfermedad rara que para su diagnóstico es necesario tener presente las manifestaciones clínicas, donde la anamnesis del paciente ofrece sospecha diagnóstica, apoyada por las pruebas complementarias precisas.

La afección pulmonar abarca desde nódulos pulmonares asintomáticos a infiltrados pulmonares y hemorragias alveolares. El pronóstico es malo, debido a insuficiencia renal o respiratoria, aunque las cifras han cambiado gracias a los nuevos tratamientos. ^(2,5,6)

Se describe la enfermedad según literaturas revisadas, con un pico de incidencia entre los 40 y 50 años, con predominio del sexo femenino; pero no se descarta su aparición en edades superiores o inferiores o en pacientes del sexo masculino. ⁽¹⁾

Los antecedentes de cuadros anteriores de Rinorrea o sinusopatía y la supuesta presencia de una enfermedad respiratoria cónica como es el caso del Asma bronquial en la niñez, han sido señalados por varios autores como elementos de sospecha clínica de la enfermedad. Describiéndose que el proceso inmunológico puede comenzar desde edades

tempranas, provocando afectación de los sistemas inmunorreguladores que se desencadena, en la edad adulta, con el debut del cuadro inflamatorio vascular. (8-11)

Las manifestaciones clínicas presentes en este paciente han sido descritas por otros autores como parte del cortejo sintomático de la GW. Otras manifestaciones presentes en este caso y que coinciden con los reportes internacionales fueron las manifestaciones respiratorias dentro de las cuales se presentaron la tos seca persistente y las lesiones ulcerativas a nivel del parénquima pulmonar. Se describe que la afectación de la vía respiratoria, constituye la carta de presentación de esta rara enfermedad. (9)

Dentro de los hallazgos de laboratorio, la anemia ligera y la leucocitosis son comunes de encontrar. (7,11)

En cuanto al rol que juegan los estudios imagenológicos, la TC es la técnica de elección para la caracterización de las manifestaciones en GW, por su alta resolución espacial, disponibilidad y menor costo. En el caso de nuestro paciente el resultado de la TC nos hizo pensar en la posibilidad diagnóstica de esta rara patología, visualizándose imágenes nodulares, algunas cavitadas, bilaterales descritas en literaturas revisadas; que reportan que el compromiso pulmonar en GW descrito mediante TC, suele ser suficiente para demostrarlo y caracterizarlo, dado por nódulos y masas pulmonares que son el hallazgo radiológico más frecuente, presentándose en 70-90% de los pacientes, de localización periférica o peribroncovascular, generalmente bilaterales, y que tienden a cavitarse especialmente aquellas lesiones mayores de 2cm. (12)

El diagnóstico diferencial imagenológico es un desafío que obliga a plantear una gran variedad de etiologías ordenándose en cuatro grandes causas: infecciosas, neoplásicas, reumatológicas y misceláneas.

En las infecciosas, la mayormente destacada es la Tuberculosis pulmonar (TB) siendo la patología infecciosa donde predominan las lesiones cavitadas; además destacan aquellas provocadas por bacterias como la *Klebsiella pneumoniae*, que puede provocar neumonía necrotizante, siendo ésta más frecuente en las neumonías por *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*. Los abscesos por anaerobios, la Nocardiosis, la Actinomicosis y la embolia pulmonar séptica o no séptica pueden causar nódulos pulmonares cavitados. Algunas infecciones fúngicas como la Aspergilosis, Coccidioidomicosis, Criptococosis, Histoplasmosis, así como también, infecciones parasitarias como la Hidatidosis y la Paragonimiasis pueden cavitarse. (7,8,10)

En las causas neoplásicas, el cáncer primario de pulmón (más frecuente en el de células escamosas) tiende a mostrar cavitación en el 22%. Las metástasis se cavitan menos que las neoplasias primarias (menos de un 4%).⁽⁸⁾

De las enfermedades reumatológicas que presentan manifestaciones pulmonares al inicio o en el curso de la patología, la presencia de nódulos cavitados es inusual. La excepción está dada por la GW. La sarcoidosis se manifiesta con nódulos cavitados en menos del 7% de los casos. Se han descrito lesiones cavitadas en otras enfermedades como la amiloidosis primaria, la espondilitis anquilosante, la artritis reumatoidea, la poliarteritis nodosa y el lupus eritematoso sistémico.⁽⁷⁾

Causas misceláneas incluyen la Histiocitosis de células de Langerhans, el COP (*Cryptogenic organizing pneumonia*), hamartomas, malformaciones arteriovenosas, Neumoconiosis (asbestosis, silicosis), cuya cavitación es inusual y hace necesario descartar Tuberculosis.^(1,2,8-12)

El interés del caso presentado está en relación a la presencia de una Granulomatosis con poliangeítis con extenso compromiso pulmonar cavitario, pero con escasos síntomas, lo cual obliga a tener siempre presente esta enfermedad como parte del diagnóstico diferencial de nódulos pulmonares cavitados, a pesar de que el contexto clínico sea poco sugerente.

Los estudios anatomopatológicos, al igual que en este reporte, jugaron un papel fundamental y son considerados un factor de innegable valor en el diagnóstico de certeza de la GW.^(9, 11,12)

CONCLUSIONES

La GW es una rara enfermedad que puede presentarse en pacientes de cualquier edad sin distinguir preferencia por el sexo. Sus principales manifestaciones clínicas son la toma respiratoria y renal, acompañada de manifestaciones generales. La TC es la técnica imagenológica de elección para la caracterización de las manifestaciones en GW, así como el estudio anatomopatológico constituye el método para realizar el diagnóstico definitivo de la misma.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yambay Latta Mónica Fabiola, Solorzano Vela Jorge Stalin. Granulomatosis de Wegener, una afección poco frecuente. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2019 Abr

- [citado 2021 Jul 13] ; 21(1): e57. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000100012&lng=es. <http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.2555184>
2. Álvarez Herrera Tamara, Santana Matheu Gladys, Placeres Hernández José Fernando. Enfermedad de Wegener o granulomatosis con poliangeítis. Presentación de un caso. Rev.Med.Electrón. [Internet]. 2018 Jun [citado 2021 Jul 13] ; 40(3): 790-797. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242018000300020&lng=es.
 3. García Ribes M. 2006-2016: diez años de inmersión en el mundo de las enfermedades raras. Aten Primaria [Internet]. 2016 [citado 2021 Jul 13]48(4):217-18. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-atencionprimaria-27-linkresolver-2006-2016-diez-anos-inmersion-el-S0212656716300506>
 4. Hernández Nieto VL, Chacón Molina CD, Verdugo Illescas JA, Chaves Díaz JL. Enfermedad de Wegener diagnóstico y tratamiento. Revista Científica Mundo de la Investigación y el Conocimiento. 10.26820/recimundo/4. (4)octubre.2020. 399-410[citado 2023 feb 07] Disponible en: <http://recimundo.com/index.php/es/article//view/917>
 5. Ladrón de Guevara David, Cerda Felipe, Ángela Carreño María, Piottante Antonio, Bitar Patricia. Actualización en el estudio de Granulomatosis con poliangeitis (Granulomatosis de Wegener). Rev. chil. radiol. [Internet]. 2019 Mar [citado 2023 Feb 08] ; 25(1): 26-34. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082019000100026&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-93082019000100026>. <http://recimundo.com/index.php/es/article/view/917>
 6. Garlapati P, Qurie A. Granulomatosis with Polyangiitis. [Updated 2022 Dec 5]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557827/>
 7. Gámez Díaz O, Aparicio Rodríguez A, Santana Villar J. Granulomatosis de Wegener. Informede caso. Acta Médica Del Centro [Internet]. 2017

- [citado 2022 Jul 13];12(1):75-80. Disponible en: <http://revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/876/1123>
8. León-Ortiz AG, Guáman-Crespo JO, Sánchez-Zúñiga MJ, Carrillo-Esper R. Granulomatosis con poliangiitis, granulomatosis de Wegener. Med. interna Méx. [revista en la Internet]. 2017[citado 2022 Jul 13];33(3):421-6. Disponible en:http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S018648662017000300421&lng=es
 9. Reyes Hernández DL, Márquez Rancaño E, Fuste Jiménez C, Ramos Valdés JR. Granulomaletal de la línea media como diagnóstico diferencial de la vasculitis de Wegener. Presentación de una paciente. Acta Médica del Centro [Internet]. 2015 [citado 2021 Jul 13];9(2):[aprox. 5 p.]. Disponible en:<http://revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/256>
 10. Nunes Rabelo N, de Sousa Furtado I, Branco Valli DA, Silveira Filho LJ, Honorato Pereira VH, Santos dos Passos G, Fernández Rodovalho PE, Moreira Monteiro J, Pontes Sader R, Nunes Rabelo N, Nunes Rabelo N, Araujo Dias Junior LA, Tanaka K, Plastina FE, Pereira CU, Araujo Dias LA. Asociación entre la granulomatosis de Wegener y el dolor lumbar severo. revchilneurocir [Internet]. 5 de septiembre de 2019 [citado 8 de febrero de 2023];43(1):83-6. Disponible en: <https://revistachilenadeneurocirugia.com/index.php/revchilneurocirugia/article/view/68>
 11. Larcos Andrade MG. Escleritis necrotizante como presentación ocular de la granulomatosis de Wegener. Rev Fac Cien Med (Quito) [Internet]. 1 de diciembre de 2016 [citado 8 de febrero de 2023];41(2):76-80. Disponible en: https://revistadigital.uce.edu.ec/index.php/CIENCIAS_MEDICAS/article/view/2856