

GRANULOMATOSIS DE WEGENER: REPORTE DE UN CASO

Johana Elisabeth ARAUJO DAMILANO | María Valentina FELDMAN GARAY | María Florencia ISASA | Libardo José ARRIETA GÓMEZ | Grover HINOJOSA GUZMÁN | Federico Carlos MIRANDA.

Hospital S.A.M.I.C El Cruce Néstor Carlos Kirchner.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 49 años de edad que consulta por episodios de disnea asociado a bronquitis recurrentes, sinusopatías, úlcera en tobillo y síndrome febril.

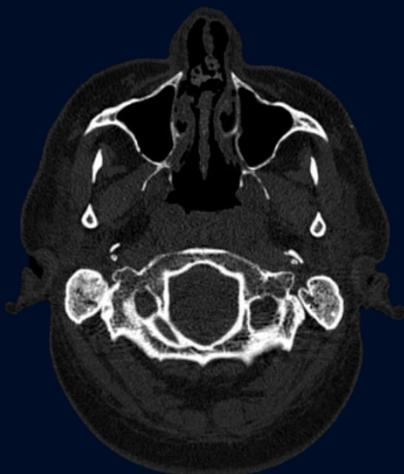
Antecedente de colocación de prótesis mecánica por estenosis aórtica (2015).

Se constatan anticuerpos positivos (ANCA C +/ PROTEINASA 3 +), afectación renal (glomerulonefritis), ocular y auditiva. Biopsia renal que confirma el Diagnóstico de Granulomatosis de Wegener, por el cual requirió alcanzar el escalón más alto en el tratamiento de la Granulomatosis de Wegener.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Los nódulos pulmonares son la manifestación más común (40-70%). Suelen ser múltiples y bilaterales, ocurren sin una predilección zonal. El tamaño de los nódulos varía, entre 2 y 4 cm (hasta 10 cm). De distribución centrolobular, simulando tuberculosis, neumonitis por hipersensibilidad o una neumonía aguda viral, bacteriana o micótica . La cavitación ocurre en aproximadamente el 25% de los nódulos mayores de 2 cm. Las paredes de las cavidades pueden ser delgadas o gruesas. El principal hallazgo en la TC de alta resolución es la hemorragia alveolar difusa que rodea al nódulo consolidado, como "Signo del Halo" o puede aparecer un "signo de halo inverso" que refleja una reacción de neumonía organizada en la perifería de la hemorragia focal.

Las afectación granulomatosa del compartimiento sinonasal incluyen erosión y destrucción óseas, engrosamiento de la mucosa y neoosteogénesis. El proceso destructivo se localiza inicialmente en el tabique de la línea media y eventualmente, al resto de los senos paranasales, lo que resulta en una gran cavidad sinusal única.



GRANULOMATOSIS DE WEGENER: REPORTE DE UN CASO

Johana Elisabeth ARAUJO DAMILANO | María Valentina FELDMAN GARAY | María Florencia ISASA | Libardo José ARRIETA GÓMEZ | Grover HINOJOSA GUZMÁN | Federico Carlos MIRANDA.

Hospital S.A.M.I.C El Cruce Néstor Carlos Kirchner.

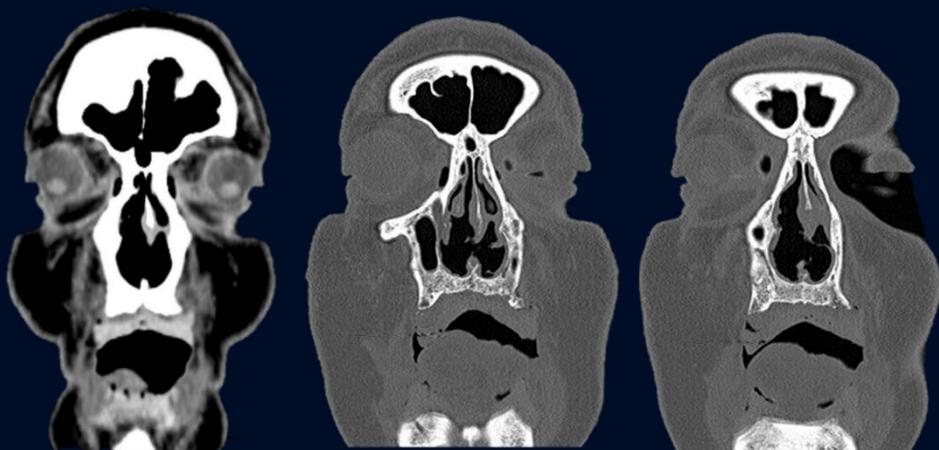
DISCUSIÓN

La granulomatosis de Wegener es un trastorno infrecuente caracterizado por una vasculitis necrotizante granulomatosa crónica que afecta principalmente a vasos pequeños y medianos. Se ve afectado por una serie de factores: la herencia, la infección, el sistema inmunitario y el medio ambiente.

Los pacientes pueden desarrollar la enfermedad a cualquier edad, con una edad media en el momento del diagnóstico de 50 años. Hombres y mujeres están igualmente afectados.

La presentación del paciente varía y depende del sistema de órganos afectado. El tracto respiratorio superior está involucrado en casi todos los pacientes; la gran mayoría de los pacientes presentaran compromiso pulmonar (90%) y renal (80%). La tríada clínica clásica consiste en afectación de las vías respiratorias superiores, afectación de las vías respiratorias inferiores y glomerulonefritis. Debido a su alta sensibilidad para detectar afectación pulmonar, la tomografía computarizada (TC) se usa principalmente para examinar el tórax. La elevación de los anticuerpos séricos c-antineutrófilos contra la proteasa 3 en gránulos citoplásmicos (c-ANCA) y se puede utilizar para evaluar la actividad de la enfermedad. El estándar para el diagnóstico es la biopsia. La biopsia renal, el abordaje más común, suele mostrar una glomerulonefritis inespecífica. La biopsia pulmonar puede mostrar una vasculitis necrotizante granulomatosa de vaso pequeño.

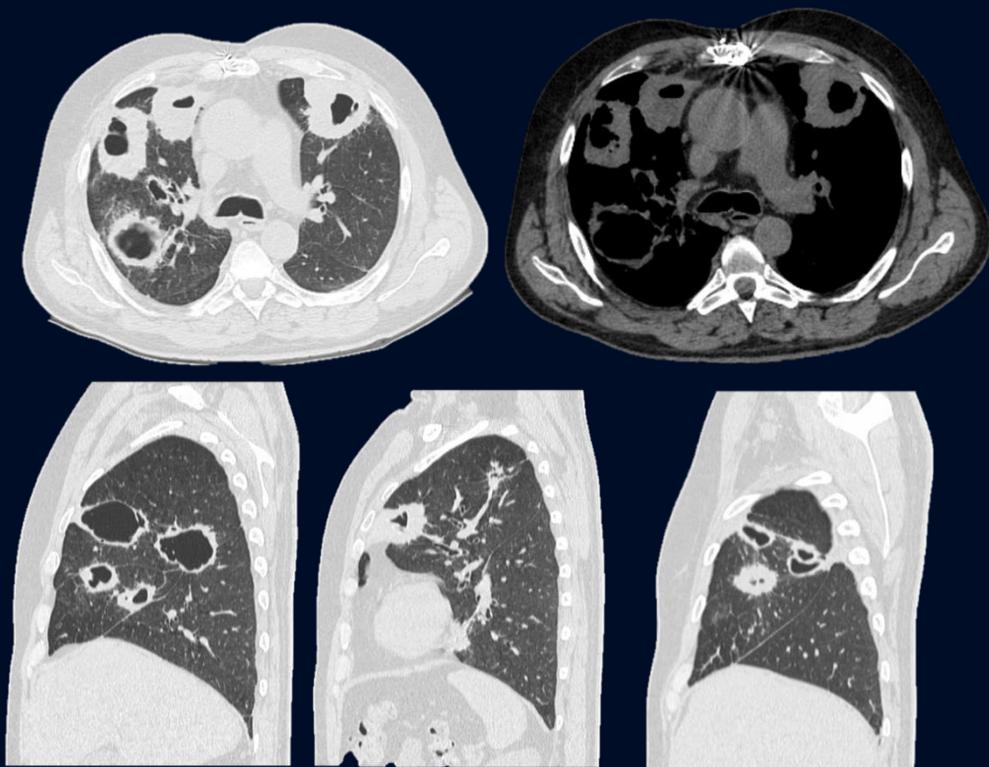
El tratamiento incluye terapia inmunosupresora, más comúnmente esteroides sistémicos y ciclofosfamida.



GRANULOMATOSIS DE WEGENER: REPORTE DE UN CASO

Johana Elisabeth ARAUJO DAMILANO | María Valentina FELDMAN GARAY | María Florencia ISASA | Libardo José ARRIETA GÓMEZ | Grover HINOJOSA GUZMÁN | Federico Carlos MIRANDA.

Hospital S.A.M.I.C El Cruce Néstor Carlos Kirchner.



CONCLUSIÓN

La Granulomatosis de Wegener presenta un abanico de manifestaciones pulmonares, desde nódulos y masas hasta la opacidad del vidrio esmerilado, la cavitación y la consolidación pulmonar. Los hallazgos de TC de alta resolución de la granulomatosis de Wegener pueden imitar otras afecciones, como neumonía, neoplasias y enfermedades inflamatorias no infecciosas. Si bien es una enfermedad poco frecuente, el reconocimiento de sus manifestaciones pulmonares y de las vías respiratorias puede ayudar a sugerir el diagnóstico cuando no se sospecha.

GRANULOMATOSIS DE WEGENER: REPORTE DE UN CASO

Johana Elisabeth ARAUJO DAMILANO | María Valentina FELDMAN GARAY | María Florencia ISASA | Libardo José ARRIETA GÓMEZ | Grover HINOJOSA GUZMÁN | Federico Carlos MIRANDA.

Hospital S.A.M.I.C El Cruce Néstor Carlos Kirchner.



BIBLIOGRAFÍA

- 1- Castañer E, Alguersuari A, Gallardo X, Andreu M, Pallardó Y, Mata JM, Ramírez J. When to Suspect Pulmonary Vasculitis: Radiologic and Clinical Clues. *RadioGraphics* 2010; 30(1), 33-53
- 2- Woywodt A, Matteson EL. Wegener's granulomatosis: probing the untold past of the man behind the eponym. *Rheumatology (Oxford)* 2006;45(10): 1303–1306.
- 3- Borgmann S, Haubitz M. Genetic impact of pathogenesis and prognosis of ANCA-associated vasculitides. *Clin Exp Rheumatol* 2004;22(6 suppl. 36): S79–S86.
- 4- Gaffo AL. Diagnostic approach to ANCA-associated vasculitides. *Rheum Dis Clin North Am* 2010;36(3):491–506.
- 5- Watts RA, Al-Taiar A, Scott DG, Macgregor AJ. Prevalence and incidence of Wegener's granulomatosis in the UK general practice research database. *Arthritis Rheum* 2009;61(10):1412–1416
- 6- Brown KK. Pulmonary vasculitis. *American Thoracic Society* 2006; 3(1), 48-57. Jennette JC et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013; 65(1), 1–11