

934

MANIFESTACIONES RENALES EN LA GRANULOMATOSIS DE WEGENER

Autores:

Gustavo DANIELI, Fermín CALLEJAS, Bernardo
SCHICHT, Lindsay QUIÑONES, Cristian
VALDERRAMA, Jesús ZUÑIGA.

HOSPITAL INTERZONAL EVA PERON DE SAN MARTIN.
DIAGNOSTICO POR IMÁGENES.



RESUMEN

Se presenta un caso de granulomatosis de Wegener con compromiso renal bilateral sin antecedentes conocidos, lesiones ulcerativas en piel, epistaxis, anemia y pérdida de peso.

En TC solicitada de abdomen y pelvis, las imágenes obtenidas sobre ambas siluetas renales muestran proceso característico de lesión renal difusa y bilateral sin compromiso de la forma renal.

INTRODUCCION

La Granulomatosis con poliangeítis, antiguamente conocida como Granulomatosis de Wegener, es una enfermedad multisistémica poco común, que se presenta con compromiso renal, pulmonar, rinosinusal y orbitario.

OBJETIVO

El objetivo del presente trabajo es evaluar las características radiológicas del compromiso renal de esta enfermedad y sugerir su diagnóstico.

ETIOLOGIA

La enfermedad de Wegener es una enfermedad autoinmune de causa desconocida con la presencia de anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA).

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Reacción inflamatoria y daño endotelial, con vasculitis granulomatosa necrotizante no caseificante de vasos pequeños o de mediano calibre.

EPIDEMIOLOGIA

Tiene una mayor prevalencia en caucásicos y en el norte de Europa. Es una patología poco frecuente de etiología desconocida. Se estima que su incidencia es de 7-12 casos por 1.000.000 de habitantes por año. La relación hombre mujer es similar. Es poco común en niños y adolescentes con una mayor incidencia entre los 40-55 años. La presentación de esta enfermedad en una paciente joven suele tener un curso clínico de mayor gravedad.

DIAGNOSTICO

El diagnóstico es anatomopatológico y dado las características clínicas poco específicas suele retrasarse alrededor de 3 años. La evaluación de las lesiones radiológicas de dicha enfermedad puede sugerirlo y ayudar a un diagnóstico más preciso e influir en la decisión de toma de biopsia. En las lesiones renales se destaca la bilateralidad, la distribución segmentaria y/o difusa sin comprometer la forma renal con alteración de la diferenciación corticomedular, presencia de focos hemorrágicos intraparenquimatosos e isquémicos y falta de refuerzo con el contraste endovenoso, evidenciándose circulación colateral en el estudio postcontraste dado la visualización de arterias pericapsulares, por el compromiso isquémico renal.

Como hallazgos radiológicos que complementan a las lesiones renales se encontraron lesiones pulmonares nodulares cavitadas bilaterales, sinusopatía con destrucción del tabique nasal y de las paredes internas de los senos maxilares,

engrosamiento con reacción osteoesclerosa de las paredes laterales de los mismos y como extensión extrarinosinusal, se observa compromiso de la órbita derecha.

El diagnóstico definitivo se realiza con el estudio histopatológico positivo en las biopsias de piel, riñón (nefritis tubulointersticial granulomatosa necrotizante) y mucosa nasal (proceso vasculítico granulomatoso).

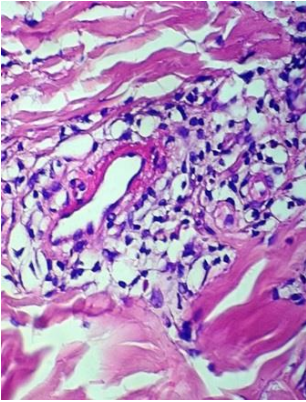


IMAGEN 1. Estudio Histopatológico de biopsia renal bajo guía ecográfica (H&E): Nefritis túbulo intersticial granulomatosa necrotizante.

PRESENTACION DEL CASO CLINICO

Paciente femenina de 19 años que ingresa con síndrome de impregnación de 6 meses de evolución con antecedentes de epistaxis y anemia microcítica hipocrómica en tratamiento con sulfato ferroso.

El mes previo a la consulta, presentó proctorragia autolimitada y lesiones cutáneas infrapatelares



IMAGEN 2. Lesiones tipo pápulas y placas eritematosas dolorosas, que evolucionan a flictenas hemorrágicas y úlceras con techo necrótico, asociado a edema perimaleolar e hipertensión arterial.

Durante la internación en manejo multidisciplinario, solicitan los siguientes estudios complementarios:

- **Laboratorios** (datos relevantes): Hto: 28%, Hb: 8 gr/dl, VCM: 64, ESD: 55 mm/h, PCR: 41 mg/l, FAL: 420 UI/l, FR: 127 U/ml, ANCA-c: positivo.
- FAN, Acs antinucleares, Acs anti-ADN, IgA antitransglutaminasa y ANCA-p: negativo.
- Orina completa s/p.

HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS

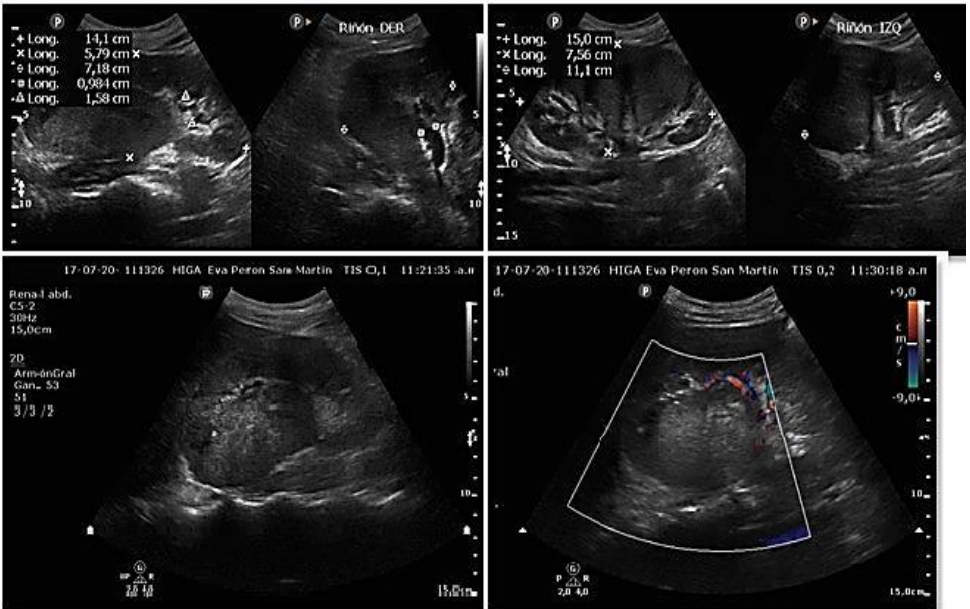


IMAGEN 3. Ecografía renal: Ambos riñones ortotópicos, aumentados de tamaño, hiperecogénicos (sugestivo de posibles focos hemorrágicos) de ecoestructura heterogénea difusa y perdida de la diferenciación cortico-medular.

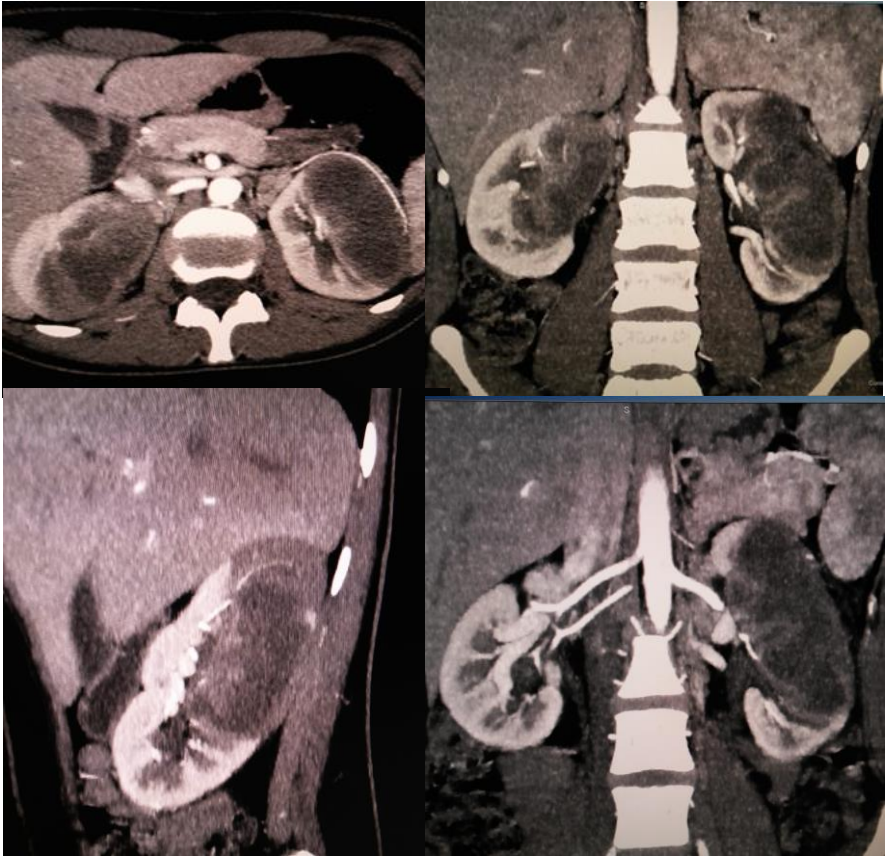


IMAGEN 4. TC Abdomen y Pelvis. Ambos riñones aumentados de tamaño con densidad heterogénea que afecta principalmente el parénquima renal a nivel del segmento posterior del RD y segmento anterior del RI, ambos a predominio del polo superior, que no refuerza con el contraste endovenoso, presentando efecto de compresión con desplazamiento pielocalicial y sin neovascularización manifiesta, con la presencia de vascularización colateral a nivel pericapsular. Presenta algunos ganglios retroperitoneales a la altura de los hilos renales con diámetro aproximado de 10 mm en rango no adenomegálico, por lo anterior, se sugiere proceso inflamatorio, isquémico y/o infartos renales.

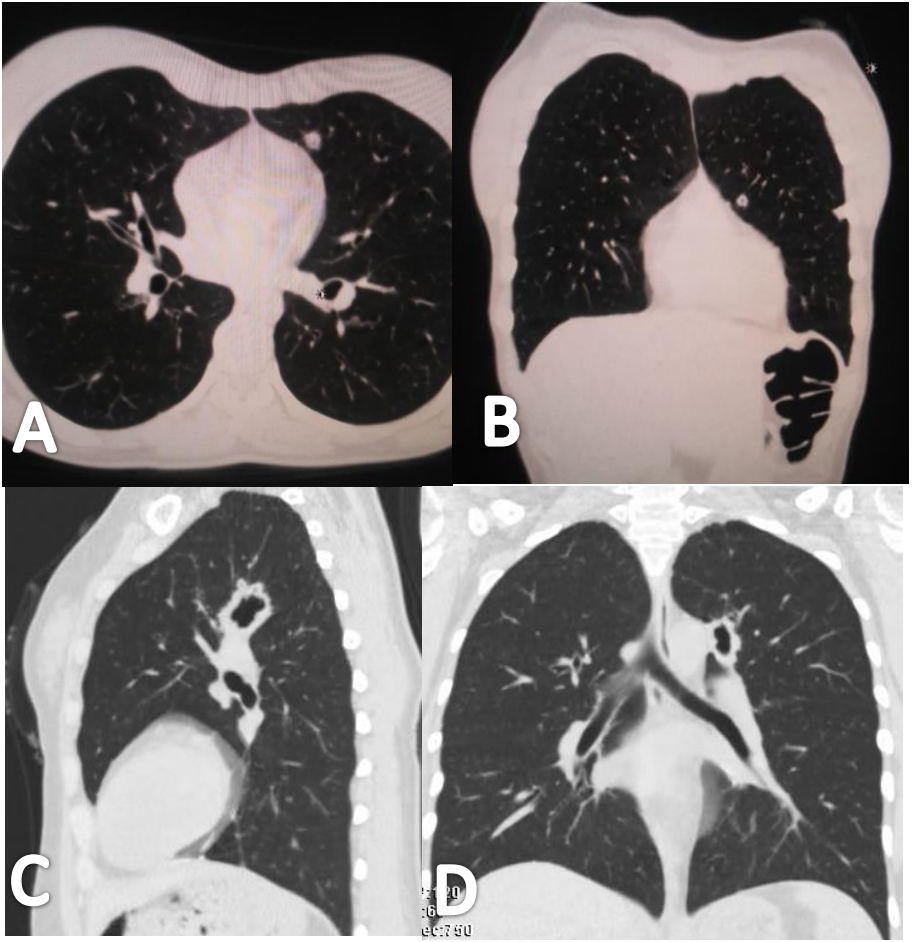


IMAGEN 5. TC Tórax: A nivel pulmonar se evidencian imágenes nodulares cavitadas bilaterales (Fotos C y D se destacan luego de un año, el aumento del tamaño de los nódulos cavitados).

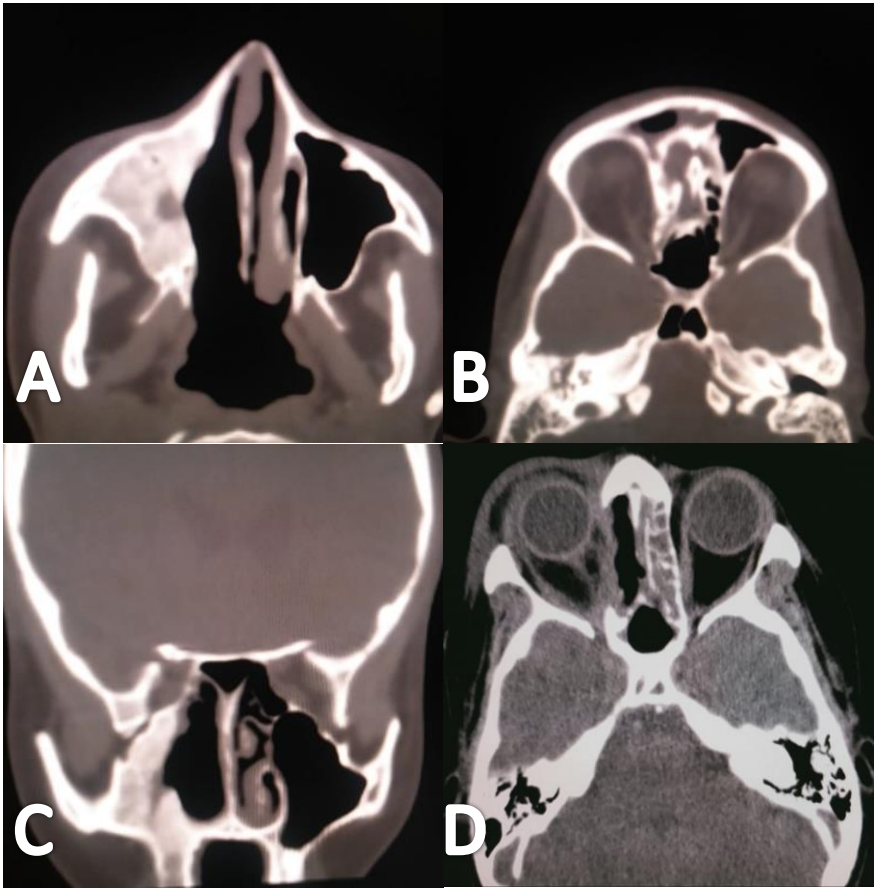


IMAGEN 6. TC macizo facial: En las fotos A, B Y C se observa erosión de la pared interna del seno maxilar derecho, con engrosamiento de su pared lateral externa de aspecto osteoescleroso. Erosión de los cornetes medio e inferior de la fosa nasal derecha con compromiso mucoso rinosinusal. En la foto D (realizada un año después) se observa compromiso orbitario derecho en su pared interna, como extensión más común extrarinosinusal en el macizo facial de esta enfermedad. Las lesiones se interpretaron en un principio clínicamente como un proceso inflamatorio rinosinusal crónico, no teniendo la paciente antecedentes clínicos de drogadicción ni quirúrgicos.

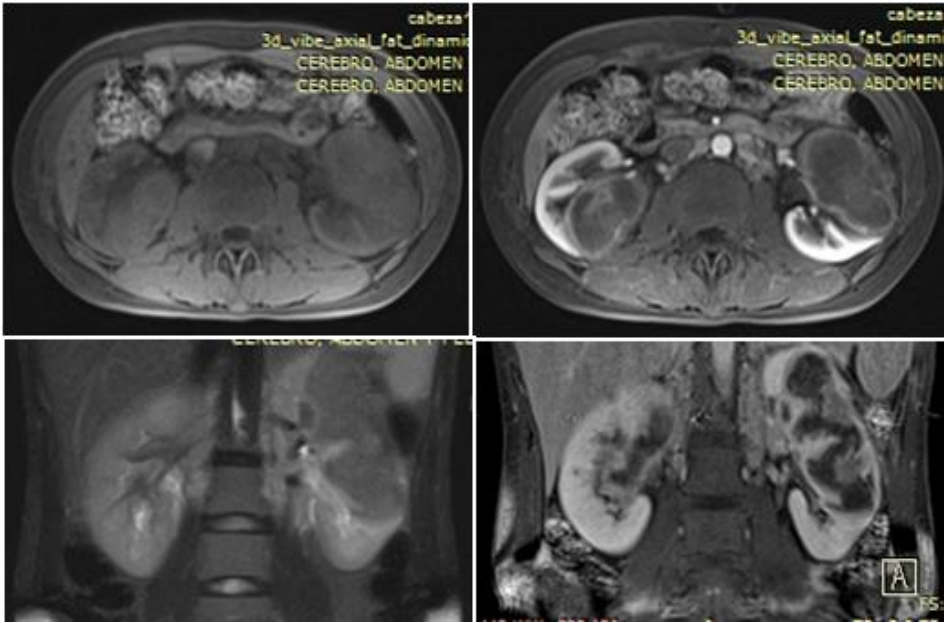


IMAGEN 7. RM de abdomen. Las imágenes mostradas en T1 con contraste, se parecen al de la TC con cte. siendo lesiones que no se refuerzan y se observa el signo del borde cortical, que corresponde al realce capsular/subcapsular o circulación colateral por la isquemia renal. En la secuencia T1 sin cte. ev. se observa que las lesiones presentan una señal de aspecto iso-hiperintensa con respecto al riñón normal remanente, que coincide también con focos de mayor intensidad en secuencias T2 compatible con áreas de hemorrágica intraparenquimatosas; los focos de menor señal son compatible con lesiones isquémicas.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones renales que respetan la forma renal y de distribución focal o difusa uni o bilateral se encuentran las de origen infeccioso, inflamatorio, vascular y tumoral.

En este caso se presenta un compromiso bilateral con proceso hemorrágico, isquémico y circulación colateral que la diferencia de las otras causas, como ejemplo:

- Infecciosa: pielonefritis que suele ser unilateral.
- Inflamatoria: pielonefritis xantogranulomatosa esta suele ser unilateral y puede deformar el riñón y se acompaña de litiasis.
- Vasculares de origen venoso trombotico agudo o vascular arterial obstructiva aguda, etc. Suelen ser unilaterales.
- Tumoral: linfoma que puede ser bilateral y altera los contornos de ambos riñones y suele acompañarse con adenomegalias retroperitoneales.

La granulomatosis de Wegener se destaca por ser un proceso bilateral, focal o difuso, con áreas de hemorragia y circulación colateral por procesos isquémicos renales.

TRATAMIENTO

Tratamiento con inmunosupresores, esteroides y ciclofosfamida.

CONCLUSIONES

El papel del radiólogo en la evaluación de las características imagenológicas del compromiso renal fue el de hacer sugerir un proceso vasculítico que junto a las otras lesiones descritas llevaron a la presunción de la enfermedad, indicando la necesidad del examen anatomopatológico para su confirmación.

BIBLIOGRAFIA

1. G. Verswijvel, I. Eerens, T. Messiaen, R. Oyen, (2000) Granulomatous renal pseudotumor in Wegener's granulomatosis: imaging finding in one case. *European Radiology*. 10: 1-3.
2. Ronald J Falk, MDPeter A Merkel, MD, MPHTalmadge E King, Jr, MD. (Oct 2017). Clinical manifestations and diagnosis of granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis. *Uptodate*.
3. V. Jovaní Casano, C. Fernández Carballido, I. Ibero Díaz, M^a A. Contreras Blasco. *Vasculitis Leucocitoclásticas. Sección de Reumatología. Hospital de Elda. Alicante. Cap. 16.*
4. Collins J, Stern EJ. *Chest radiology, the essentials. Lippincott Williams & Wilkins. (2007).*
5. Mayberry JP, Primack SL, Müller NL. Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings. *Radiographics*. 20 (6): 1623-35.
6. Jennette JC. Nomenclature and classification of vasculitis: lessons learned from granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis). *Clin. Exp. Immunol*. 2011;164.
7. Harnsberger-Glastonbury, et al. *diagnostico por imagen de cabeza y cuello. segunda edición-marban 2012.pag.668 a 671.*
8. Federle –Jeffrry et al.*diagnostico por imagen en abdomen 2 ed. Marban 2011 pag, 48 a 51.*
9. Peter M son –hugh D Curtin. *Imagenología de cabeza y cuello 5 ed. Amolca 2015 vol. 1. pág.. 228 a 230.*