

Revista Cubana de Reumatología

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen 21, Número 1; 2019 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Granulomatosis de Wegener, una afección poco frecuente

Quality of life related to health in patients with osteoarthritis of the Riobamba canton

Mónica Fabiola Yambay Latta ^{1*}, Jorge Stalin Solorzano Vela ²

¹ Docente de la Escuela Superior Politécnica de Chimborazo. Facultad de Salud Pública. Carrera de Medicina. Ecuador.

² Especialista en Otorrinolaringología. Hospital Andino Chimborazo, Riobamba, Chimborazo, Ecuador.

* Autor para la correspondencia: Mónica Fabiola Yambay Latta. (umsmwork74@gmail.com)

RESUMEN

Introducción: la granulomatosis de Wegener es una vasculitis sistémica, poco frecuente, cuyo sustrato etiopatogénico es la inflamación de los vasos sanguíneos impidiendo la libre circulación del flujo sanguíneo. Clínicamente se caracteriza por presencia de manifestaciones respiratorias, nasales, auditivas y renales; frecuentemente se asocian trastornos infecciosos y alérgicos.

Objetivo: socializar los principales elementos etiopatogénicos, manifestaciones clínicas y exámenes complementarios que permiten definir el granulomatosis de Wegener.

Caso clínico: se presenta el caso de una paciente de 32 años de edad la cual es referida desde la atención primaria de salud, por presentar manifestaciones clínicas y de laboratorio que permiten confirmar el diagnóstico de una granulomatosis de Wegener. Conclusiones: la granulomatosis de Wegener es una rara enfermedad que, aunque se presenta fundamentalmente en pacientes femeninas entre 40 y 50 años, 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. El uso de esteroides constituye la piedra angular del tratamiento, al cual se adicionan medicamentos para el control de la enfermedad como es el caso del methotrexate.

Palabras Clave: calidad de vida; granulomatosis de Wegener; vasculitis sistémica.

ABSTRACT

Introduction: Wegener's granulomatosis is a rare systemic vasculitis, whose etiopathogenic substrate is the inflammation of the blood vessels, preventing the free circulation of blood flow. Clinically it is characterized by the presence of respiratory, nasal, auditory and renal manifestations; Infectious and allergic disorders are frequently associated.

Objective: to socialize the main etiopathogenic elements, clinical manifestations and complementary examinations that allow us to define Wegener's granulomatosis.

Clinical case: the case of a 32-year-old female patient is reported from primary health care, due to clinical and laboratory manifestations that confirm the diagnosis of Wegener's granulomatosis.

Conclusions: Wegener's granulomatosis is a rare disease that, although it occurs mainly in female patients between 40 and 50 years, can occur in patients of any age without distinguishing preference for sex. Its main clinical manifestations are respiratory and renal uptake accompanied by general manifestations. The use of steroids is the cornerstone of the treatment, to which are added medications for the control of the disease such as methotrexate.

Keywords: quality of life; Wegener's granulomatosis; systemic vasculitis.

Recibido: 25/10/2018

Aprobado: 05/12/2018

INTRODUCCIÓN

La granulomatosis de Wegener (GW) es una vasculitis sistémica de origen autoinmune y causa desconocida que 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.⁽¹⁾

La GW es conceptualizada como una enfermedad rara. Desde el punto de vista etiopatogénico se plantea que la enfermedad es más frecuente en el sexo femenino y en edad media, aunque han sido descritos casos desde tres meses de edad. Se reporta una mayor incidencia en países de Europa, donde se señala puede llegar a presentarse en 6 por cada 100.000 habitantes. En Estados Unidos la incidencia se sitúa alrededor de 3 x cada 100.000 habitantes con una relación hombre mujer de 1:1. En Ecuador no se recogen datos estadísticos sobre incidencia o prevalencia de esta enfermedad.^(2,3)

De forma general se clasifica en dos formas clínicas fundamentales; una forma limitada que afecta únicamente la vía respiratoria y es más frecuente en mujeres y la forma difusa o clásica que cursa con

afectación simultánea de vías respiratorias altas y bajas, con afectación renal y de otros órganos vitales.⁽²⁾

Dentro de las manifestaciones clínicas que con mayor frecuencia se presentan dentro del curso de la enfermedad se describe la presencia de manifestaciones generales dadas por presencia de decaimiento, sudoración, pérdida de peso y febrícula vespertina. Se describe que los pacientes tienen historia previa de largos años de evolución de cuadros de sinusitis e infecciones óticas.⁽⁴⁾

Otras manifestaciones que también suelen estar presentes con bastante frecuente son el sangramiento nasal con presencia o no de úlceras, dolores articulares, trastornos respiratorios dados por tos, disnea y presencia de sibilantes y más tardíamente puede presentarse manifestaciones de daño renal. Todas estas afecciones generan distintos grados de afectación de la capacidad funcional que limitan la percepción de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de los pacientes con esta afección.⁽⁴⁾

El diagnóstico de la enfermedad se basa en la presencia de manifestaciones clínicas, la determinación de anticuerpos anti citoplasma de neutrófilos (ANCA) y la realización de estudios anatomopatológicos que confirman la sospecha diagnóstica. Otros exámenes pueden ser indicados para precisar la presencia de complicaciones o la extensión de la enfermedad.⁽⁵⁾

En la actualidad existen diversos esquemas terapéuticos los cuales se indican según el grado de afectación y la presencia de complicaciones de la enfermedad. Dentro de los grupos farmacéuticos que con mayor frecuencia se reporta su uso se incluyen los esteroides, los fármacos modificadores de la enfermedad (methotrexate, leflunomida, salazodulfapiridina y otros) y los inmunosupresores como la ciclofosfamida, micofenolato mofetil, azatioprina y ciclosporina A. En los últimos años ha existido un auge de la terapia biológica, la cual ha presentado resultados muy positivos, pero cuenta con un alto costo y una elevada incidencia de aparición de complicaciones.⁽⁶⁾

Teniendo en cuenta lo infrecuente de la aparición de la enfermedad, las múltiples manifestaciones clínicas y complicaciones que se presentan, la afectación de la percepción de CVRS y la ausencia de reportes de la enfermedad en Ecuador; se decide realizar el siguiente reporte de caso clínico de una paciente de 32 años de edad remitida desde su área de salud con manifestaciones clínicas que permiten llegar al diagnóstico de GW.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, mestiza, 32 años de edad, que es remitida desde su área de salud por presentar pérdida de peso de alrededor de 10 kilogramos en los últimos tres meses y con presencia de manifestaciones respiratorias dadas por sangramiento nasal ocasional y disnea. La paciente refiere decaimiento marcado, febrícula de 37.5 grados sobre todo en horario vespertino y dolor articular en ambas rodillas sin signos inflamatorios. Además, durante la anamnesis se recoge el antecedente de cuadros anteriores de sinusitis y de asma bronquial durante la niñez.

Al examen físico se recoge como dato significativo la presencia de deformidad del tabique nasal con lesiones ulcerativas a nivel de mucosa de ambas fosas nasales y la presencia de estertores sibilantes en ambos campos pulmonares. Existió presencia de dolor a la movilización de ambas rodillas, sin signos inflamatorios y con maniobra de cepillado rotuliano positiva bilateral.

Los hallazgos de laboratorio mostraron, como datos significativos, la presencia de anemia ligera (10,8 gr/L), leucocitosis ligera (11800 células) con predominio de eosinófilos y linfocitos. Igualmente se

encontró positividad del factor reumatoide (512 mg/dl) y de los ANCA, con destaque de los C-ANCA. Los valores obtenidos de función hepática y renal estuvieron dentro de parámetros normales.

Mediante los estudios imagenológicos se logró identificar un aumento de la transparencia en ambos campos pulmonares y la radiografía de senos paranasales no aportó elementos de ayuda al diagnóstico de la enfermedad. fueron los de mayor representatividad y ayuda para el diagnóstico de la enfermedad.

Ante la sospecha clínica de GW se solicitó estudio anatomopatológico de mucosa nasal; la misma aportó los elementos necesarios para el diagnóstico definitivo de la enfermedad al informarse la presencia de una vasculitis leucocitoclástica con predominio de neutrófilos. (Figura 1)

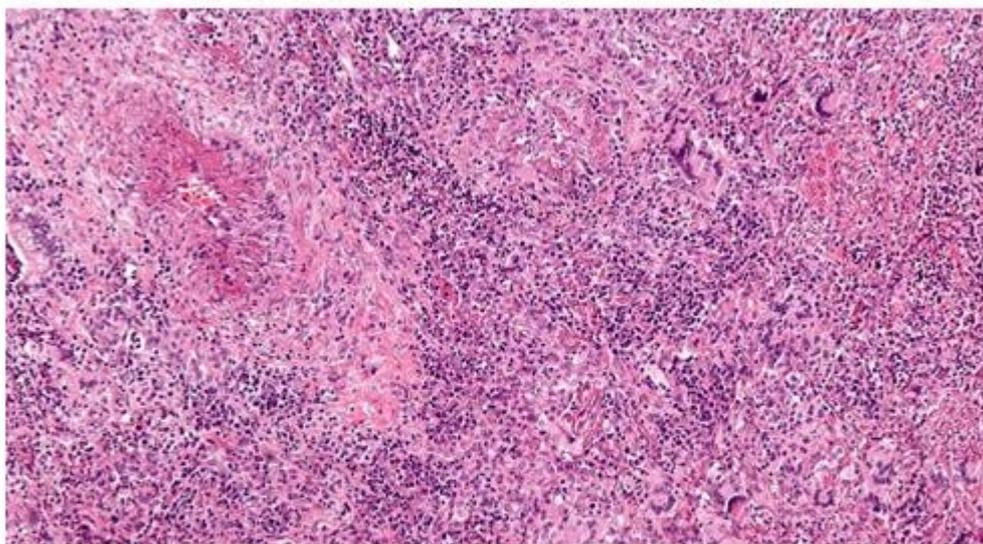


Fig. 1. Lamina concluyente de granulomatosis de Wegener. Presencia de vasculitis leucocitoclástica. Predominio de neutrófilos.

Con todos los elementos clínicos, de laboratorio, imagenológicos e histopatológicos se confirma el diagnóstico de GW, solicitándose una interconsulta con la especialidad de reumatología quien comienza inmediatamente tratamiento con 40 mg diarios de esteroides, 10 mg semanales de methotrexate y 5 mg semanales de ácido fólico; a este tratamiento se adicionan medidas locales para tratar las lesiones de la mucosa nasal. La paciente ha presentado una evolución positiva y en la actualidad se encuentra en seguimiento en consulta externa de reumatología y otorrinolaringología.

DISCUSIÓN

La GW es una enfermedad rara que para su diagnóstico es necesario tener presente las manifestaciones clínicas y de laboratorio de la enfermedad. En este caso, al igual que en otros reportes, se presenta en una paciente femenina, en esta ocasión, de 32 años de edad. Se describe la enfermedad con un pico de incidencia entre los 40 y 50 años; pero no se descarta su aparición en edades superiores o inferiores o en pacientes del sexo masculino.^(2,3,5)

De forma general se describe un predominio de afectación de enfermedades reumáticas orientado hacia el sexo femenino; ya sean inflamatorias o sistémicas y con predominio de incidencia por encima

de los 50 años de edad. Aunque en varias ocasiones se presentan en el sexo masculino y en edades tempranas de la vida.⁽⁷⁻⁹⁾

Los antecedentes de cuadros anteriores de sinusitis 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 gran sospecha clínica de la enfermedad.⁽¹⁰⁾

Se describe que el proceso inmunológico puede comenzar desde edades bien tempranas, provocando afectación de los sistemas inmunorreguladores que se desencadena, en la edad adulta, con el debut del cuadro inflamatorio vascular, propiciado por distintos agentes agresores. Este cuadro inflamatorio constituye el sustrato etiopatogénico de la enfermedad.^(9,10)

Las manifestaciones clínicas presentes en esta paciente han sido descritas por otros autores como parte del cortejo sintomático de la GW. La pérdida de peso, el malestar general y la febrícula son síntomas que frecuentemente se aprecian en las enfermedades reumáticas en general, incluyendo las vasculitis sistémicas. Su aparición se le atribuye al aumento de los niveles sanguíneos de citoquinas pro inflamatorias, principalmente la interleucina 6.⁽¹¹⁾

Otras manifestaciones presentes en este caso y que coinciden con los reportes internacionales sobre GW fueron las manifestaciones respiratorias dentro de las cuales se presentaron la sibilancia y las lesiones ulcerativas a nivel de la mucosa nasal bilateral. Se describe que la afectación de la vía respiratoria, ya sea superior, inferior o ambas, constituye la carta de presentación de esta rara enfermedad.^(12,13)

Dentro de los hallazgos de laboratorio, la anemia ligera y la leucocitosis son comunes de encontrar en las enfermedades reumáticas de tipo inflamatorio. Las citoquinas pro inflamatorias han sido señaladas como las responsables de estos trastornos.⁽¹¹⁾ Sin embargo, la presencia de positividad del factor reumatoide y la presencia de ANCA evidencia el potencial trastorno inmunológico subyacente con aumento de producción de auto anticuerpos. Los anticuerpos ANCA han sido descritos como anticuerpos con una elevada correlación clínica, formando parte de los criterios actuales para el diagnóstico de la enfermedad.⁽¹⁴⁾

Los estudios anatomopatológicos, al igual que en este reporte, juegan un papel fundamental y son considerados un factor de innegable valor en el diagnóstico de certeza de la GW. La presencia de un proceso inflamatorio vascular de tipo leucocitoclástico con predominio de neutrófilos es descrito como el principal el principal hallazgo histopatológico de la enfermedad.⁽¹⁵⁾

En este caso se comenzó de forma rápida tratamiento con esteroides y methotrexate. Se reporta que los esteroides constituyen la piedra angular del tratamiento de las vasculitis sistémicas dentro de las que se incluye la GW. Los esteroides presentan una acción rápida logrando modular el proceso inflamatorio que constituye la base etiopatogénica de la enfermedad.^(3,4,6)

El control de la enfermedad se basa en el uso de algunos fármacos cuya indicación dependerá de la severidad del proceso y de la presencia de complicaciones. Se describe al methotrexate como uno de los fármacos de mayor utilidad en el control de las vasculitis inflamatorias sistémicas. Si aparecen complicaciones se describe el uso de fármacos inmunosupresores como es el caso de la ciclofosfamida, leflunomida, azatioprina y micofenolato mofetil entre otros. Incluso existen reportes que manejan combinaciones de estos fármacos.^(1,4,15)

CONCLUSIONES

La GW es una rara enfermedad que, aunque se presenta fundamentalmente en pacientes femeninas entre 40 y 50 años, 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. El uso de esteroides constituye la piedra angular del tratamiento, al cual se adicionan medicamentos para el control de la enfermedad como es el caso del methotrexate.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.- Gámez Díaz O, Aparicio Rodríguez A, Santana Villar J. Granulomatosis de Wegener. Informe de caso. Acta Médica Del Centro [Internet]. 2017 [citado 2018 Oct 2];12(1):75-80. Disponible en: <http://revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/876/1123>
- 2.- García Ribes M. 2006-2016: diez años de inmersión en el mundo de las enfermedades raras. Aten Primaria [Internet]. 2016 [citado 2018 Sep 22];48(4):217-8. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-atencion-primaria-27-linkresolver-2006-2016-diez-anos-inmersion-el-S0212656716300506>
- 3.- Álvarez Herrera T, Santana Matheu G, Placeres Hernández JF. Enfermedad de Wegener o granulomatosis con poliangeítis. Presentación de un caso. Rev.Med.Electrón. [Internet]. 2018 [citado 2018 Oct 1];40(3):790-7. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242018000300020&lng=es
- 4.- León-Ortiz AG, Guáman-Crespo JO, Sánchez-Zúñiga MJ, Carrillo-Esper R. Granulomatosis con poliangeítis, granulomatosis de Wegener. Med. interna Méx. [revista en la Internet]. 2017 [citado 2018 Oct 4];33(3):421-6. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-48662017000300421&lng=es
- 5.- Sosa H, Calvo A, Leiva N. Caso clínico 02-2017: Varón de 36 años con hipoacusia, proptosis y vértigo. Rev Med Hered [Internet]. 2017 [citado 2018 Oct 8];28(2):123-8. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1018-130X2017000200010&lng=es <http://dx.doi.org/https://doi.org/10.20453/rmh.v28i2.3113>
- 6.- Nieto-Ríos JF, Montoya-Roldan D, Aristizábal-Alzate A, Ocampo-Kohn C, Bello-Márquez DC, Zuluaga-Valencia GA. Tratamiento exitoso de poliangeítis microscópica con compromiso grave del sistema nervioso central y renal en una paciente anciana. Iatreia [Internet]. 2018 [citado 2018 Oct 10];31(3):300-4. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932018000300300&lng=en <http://dx.doi.org/10.17533/udea.iatreia.v31n3a08>
- 7.- Solís-Cartas U, Morejón-Gómez J, de-Armas-Hernández A. Espondilitis anquilosante y enfermedad de Von Recklinhausen. Una asociación infrecuente. Rev Cubana de Reumatología [revista en Internet]. 2014 [citado 2018 Oct 3]; 16(2):[aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/327>

- 8.- Solis-Cartas U, Prada-Hernández D, Molinero-Rodríguez C, de-Armas-Hernandez A, García-González V, Hernández-Yane A. Rasgos demográficos en la osteoartritis de rodilla. Rev Cubana de Reumatología [revista en Internet]. 2014 [citado 2018 Sep 7];17(1):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/383>
- 9.- Solis-Cartas U, García-González V, Hernández A, Solis-Cartas E. Síndrome Poliglandular tipo III. A propósito de un caso. Rev Cubana de Reumatología [revista en Internet]. 2014 [citado 2018 Nov 3];16(Suppl. 1):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/370>
- 10.- Ruiz Jorge L, Alegret Rodríguez M, Llombart-Bosh A, Machado Puerto I, Ramos Valdez J. Factores pronósticos inmunohistoquímicos, constructos clasificatorios y eventos adversos determinantes en la supervivencia global en los carcinomas mamarios infiltrantes. Acta Médica del Centro [Internet]. 2014 [citado 2018 Oct 2];8(3):[aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/145>
- 11.- Solis Cartas U, Barbón Pérez OG, Lino Bascó E, Muñoz Balbín M, Molinero Rodríguez C, Solis Cartas E. Características clínico epidemiológica de la enfermedad de Behçet. Revista Colombiana de Reumatología, 2016;23(2):79-84.
- 12.- Reyes Hernández DL, Marquez Rancaño E, Fuste Jiménez C, Ramos Valdés JR. Granuloma letal de la línea media como diagnóstico diferencial de la vasculitis de Wegener. Presentación de una paciente. Acta Médica del Centro [Internet]. 2015 [citado 2018 Oct 6];9(2):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/256>
- 13.- Gallo Jesica, Pisoni Cecilia, González-Cueto Daniel, Stone John H., Paira Sergio. Fibrosis angiocéntrica eosinofílica intranasal asociada a enfermedad relacionada con IgG4. Rev.Colomb.Reumatol. [Internet]. 2017 [citado 2018 Oct 4];24(3):189-92. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232017000300189&lng=en <http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2017.02.007>
- 14.- Martínez Téllez G, Bárbara Torres Rives B, Rangel Velázquez S, Sánchez Rodríguez V, Ramos Ríos MA, Fuentes Smith LE. Anticuerpos contra el citoplasma del neutrófilo: positividad y correlación clínica. Reumatología Clínica. 2015;11(1):17-21.
- 15.- Scheffler-Mendoza SC, Partida-Gaytan A, Leal-Leal C, Rodríguez-Jurado R. Adolescente femenino con granulomatosis de Wegener fulminante. Acta Pediatr Mex 2017;38(1):32-9.

Conflicto de interés

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.