

Escleritis necrotizante como presentación ocular de la granulomatosis de Wegener

Mónica Gabriela Larcos Andrade¹

¹ Postgradista del Servicio de Oftalmología, Universidad San Francisco de Quito - Hospital Carlos Andrade Marín

Rev. Fac Cien Med (Quito), 2016; 41(2):76-80

Recibido: 23/08/16; Aceptado: 12/11/16

Autor correspondiente: dramonica1982@hotmail.com

Resumen:

La granulomatosis de Wegener (GW) es una vasculitis sistémica de pequeños vasos; su aparente etiología es autoinmune y se caracteriza por la formación de granulomas en pequeños y medianos vasos, comprometiendo principalmente al aparato respiratorio y riñones. Se presenta el caso de un paciente masculino de 78 años de edad quien refiere el inicio de enfermedad en octubre de 2013, con edema bpalpebral de ojo derecho seguido de exoftalmos e imposibilidad del cierre palpebral, acompañado de disminución importante de la agudeza visual, fiebre intermitente de 38°C, tos seca cianotizante con episodios de disnea. Luego de su admisión en el Hospital Carlos Andrade Marín, los estudios de imagen revelan masa orbitaria derecha siendo sometida a resección. La histopatología confirma el diagnóstico de granulomatosis de Wegener. Recibió tratamiento con esteroides y ciclofosfamida, lográndose normalización de la función renal y resolución total de la sintomatología ocular.

Palabras claves: granulomatosis de Wegener, exoftalmos, exanteración.

Abstract:

Wegener's granulomatosis (WG) is a systemic small vessel vasculitis with autoimmune etiology, and it is characterized by the formation of granulomas in small and medium vessels, mainly involving the respiratory system and kidneys. It shows a case report of a 78-year-old male patient who reported the onset of the disease in October 2013, with palpebral edema of the right eye followed by exophthalmos and impossibility of lid closure, accompanied by a significant decrease in visual acuity. Intermittent fever of 38 degrees Celsius, cyanotizing dry cough with episodes of dyspnea. After his admission to the Carlos Andrade Marín Hospital, imaging studies revealed a right orbital mass undergoing resection. Histopathology confirms the diagnosis of Wegener's granulomatosis. He received treatment with steroids and cyclophosphamide, achieving normalization of renal function and full resolution of the ocular symptom.

Keywords: Wegener's granulomatosis, exophthalmos, exanteration.



Introducción

La granulomatosis de Wegener (GW) es una vasculitis sistémica, necrotizante y granulomatosa; afecta al tracto respiratorio superior e inferior y riñón¹. Heinz Klinger en 1931² y Friederich Wegener³ en 1939 realizaron los primeros informes de la enfermedad; la descripción final y denominación como GW se atribuye a Godman y Churg en 1954, quienes describieron la tríada característica de la enfermedad³.

Su diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas, la biopsia de los órganos afectados y la presencia de ANCA en el suero⁴. Las manifestaciones clínicas de la GW son diversas (ver cuadro 1); no obstante, la tríada clásica incluye la afección del tracto respiratorio superior e inferior, riñón y región orbitaria. Las manifestaciones del pulmón y del riñón, al momento del diagnóstico sugieren una forma generalizada de la enfermedad y se asocian a peor pronóstico⁹⁻¹¹.

Cuadro 1. Manifestaciones clínicas de la granulomatosis de Wegener.

	Presentación inicial %	Frecuencia total %
Tracto respiratorio superior		
• Afección TRS	73	92-94
• Sinusitis	52-67	85
• Nasal	22-34	64-80
o Epistaxis	11	32
o Nariz en silla de montar		9-29
Otológicas	6-25	19-61
• Otitis media (serosa o supurativa)	25	44
• Pérdida auditiva (conductiva o sensorial)	6-15	14-42
Laringotraqueal	1	8-25
• Estenosis subglótica	1	16
Lesiones orales		
• Úlceras, gingivitis	2-6	3-13
Pulmonares	45	87-90
• Tos	19	46
• Hemoptisis	12	30
• Pleuritis	10	28
• Infiltrados	25	67
• Nódulos	23	58
Renales		
• Glomerulonefritis	11-18	77-85

En cuanto a la patogenia, la vasculitis es un proceso clínico patológico caracterizado por inflamación y a veces necrosis de las paredes de los vasos sanguíneos que conduce a la destrucción del vaso y ulterior daño tisular isquémico².

Los signos oftalmológicos se presentan en el 20% a 50% de casos e incluye desde conjuntivitis hasta inflamación grave como queratitis, episcleritis, escleritis (12%-27%), uveítis (2%-7%) y neuritis óptica (12%-16%)⁵⁻⁷. La proptosis es una manifestación distintiva de la GW y es patente en el 15% a 57% de casos. Estas manifestaciones son secundarias a la vasculitis de los vasos de la retina o bien a la extensión del proceso granulomatoso hacia senos paranasales o tejidos blandos de la órbita. La afección ocular es una manifestación primordial de la GW que la distin-

gue de otras vasculitis sistémicas y de otras vasculitis ANCA positivas.

El diagnóstico se basa en la historia clínica y los hallazgos histopatológicos. Además, la presencia de ANCA, habitualmente con patrón de tipo citoplasmático (ANCAc), es un elemento de principal importancia en la orientación diagnóstica y facilita el diagnóstico en estadios iniciales.

La GW en un inicio, fue considerada una enfermedad carente de tratamiento y de alta mortalidad⁴. Gracias al uso combinado de terapia inmunomoduladora y corticosteroides, cambió favorable en el pronóstico del paciente lográndose en la actualidad un alto porcentaje de remisiones, hasta en el 95% de casos¹². El tratamiento actual de la enfermedad de Wegener, se ha dividido en dos fases: a) inicial o de

inducción de la remisión que implica el uso de terapia inmunosupresora intensiva con la finalidad de controlar la actividad de la enfermedad y b) la fase de mantenimiento, menos intensa, cuyo objetivo es mantener la remisión y disminuir los efectos adversos asociados a los inmunosupresores^{8,15}.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, 78 años de edad, jubilado. Relata como antecedentes patológicos pansinusitis crónica, hipoacusia mayor al 50%, artrosis de columna. Cursa un cuadro clínico de un año de evolución caracterizado por masa a nivel de ojo derecho, con eliminación de secreción purulenta, disminución de la agudeza visual, tos y sintomatología urinaria. Es admitido en el Hospital Carlos Andrade Marín por dolor ocular y pérdida de visión ojo derecho; Al examen oftalmológico, la agudeza visual del OD permite determinar que no existe percepción luminosa; el ojo izquierdo la agudeza es CD A 3 metros (ver figura 1).

Figura 1. Protrusión ocular importante con secreción ocular.



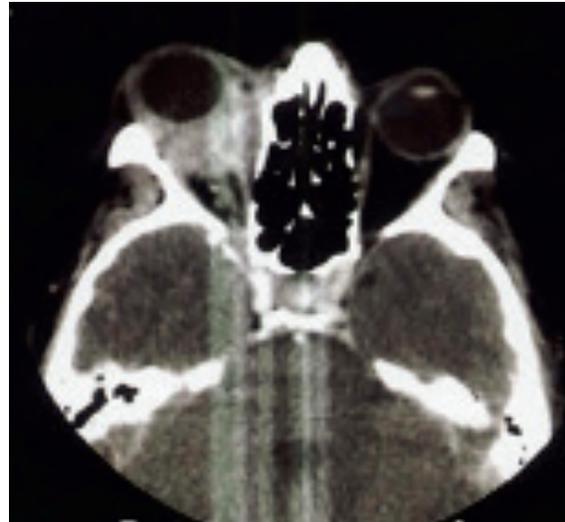
BMOD: desorganización de segmento anterior, secreción ocular amarillenta, ectropion inferior, conjuntiva engrosada y friable, botón corneal presente que no permite ver detalles (ver figura 2).

Figura 2. Desorganización de segmento anterior total.



Resaltan los resultados de los estudios de imagen y laboratorio. Los marcadores tumorales fueron negativos no así los factores autoinmunitarios como el ANCAc positivo. La TAC evidencia una masa de aproximadamente 8 cm x 5 cm que desplaza al nervio óptico y a las celdillas etmoidales (ver figura 3).

Figura 3. Tac de órbita: lesión ocupativa que rechaza al nervio óptico acompañado de engrosamiento del seno maxilar con solución de continuidad.



Durante la estancia hospitalaria empeora el cuadro clínico. Por la presentación clínica, los estudios complementarios y el estudio histopatológico de la biopsia de la tumoración se estableció el diagnóstico de granulomatosis de Wegener. A fin de evitar complicaciones subsecuentes al proceso infeccioso y al estar comprometido el nervio óptico, se optó por la exanteración ocular derecha (ver figuras 4 y 5).

Figura 4. Acto quirúrgico de extirpación de masa orbitaria.



Figura 5. Exanteración orbitaria derecha.



Se remite la masa tumoral para estudio histopatológico reportándose múltiples células inflamatorias y linfocitarias compatibles con granulomatosis de Wegener (ver figura 6 y 7).

Figura 6. Histopatología evidencia vasculitis necrotizante en vasos de pequeño calibre, con necrosis fibrinoide y células gigantes.

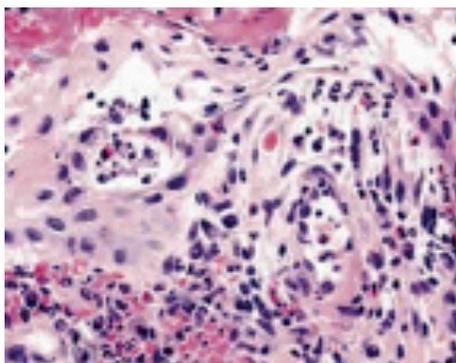
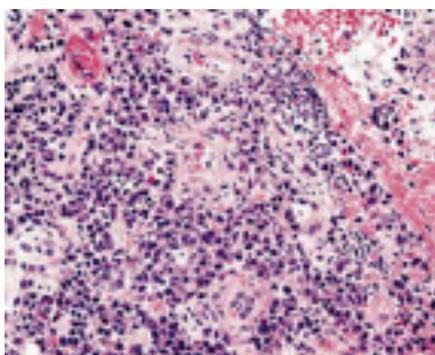


Figura 7. Infiltrado inflamatorio mixto, de predominio crónico plasmacelular, abundante, rodeando vasos de pequeño calibre con signos de vasculitis necrotizante.



Discusión

La escleritis necrotizante es característica de las patologías inmunológicas, tanto en vasculitis primarias como secundarias. La presentación clínica puede no ser suficiente requiriéndose de estudios complementarios sistémicos e histopatológicos del tejido escleral o conjuntival, como en el caso que se presenta. Revisten absoluta relevancia la detección sistémica de autoanticuerpos tipo ANCAp y ANCAc^{15,18}.

La afectación oftálmica se presenta en el 50% de casos manifestándose con conjuntivitis, escleritis, queratitis, uveitis, vasculitis retinales y orbitopatías^{16,17}. En el presente caso, ante la presunción clínica de vasculitis, se detectó la presencia de ANCAc circulante; posteriormente se realizó biopsia de la masa orbitaria demostrándose una vasculitis necrotizante que estableció el diagnóstico de GW. La detección de ANCAc tiene un 90% de especificidad y 95% a 100% de sensibilidad para establecer el diagnóstico de GW en su fase activa^{11,19}.

Gracias al diagnóstico precoz y tratamiento adecuado con corticoides a altas dosis y ciclofosfamida en casos de granulomatosis de Wegener con afectación ocular, se controla la progresión hacia la ceguera, reduce la mortalidad por la enfermedad y se evita recidivas²⁰.

Luego de la exanteración, el paciente se encuentra hemodinámicamente estable; mantiene su tratamiento con corticoides e inmunosupresores y acude a controles periódicos (ver figura 8).

Figura 8. Paciente después de exanteración durante los controles periódicos.



Conclusión

La GW es una vasculitis ANCA positiva, granulomatosa y necrotizante; afecta al tracto respiratorio superior e inferior, riñón y órbita. El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas,

estudios de imagen, determinación de ANCAc y estudios histológicos. Para el tratamiento es necesaria una fase de inducción con ciclofosfamida y una fase de mantenimiento con otros inmunosupresores como azatioprina, metotrexate o micofenolato. Se combina con corticosteroides.

Conflicto de interés

Ninguno.

Financiamiento

Fondos propios del autor

Referencias:

1. Goodman GC, Churg J. Wegener's granulomatosis: pathology and review of the literature. *Arch Pathol* 1954; 58:533-553.
2. Liu SY, Vlantis AC, Lee WC. Bilateral parotid and submandibular gland enlargement: rare features of Wegener's granulomatosis. *J Laryngol Otol* 2003; 117:148-50.
3. Vera-Lastra OL. Abordaje diagnóstico de las vasculitis en: Vera-Lastra OL, Halabe Cherem J, eds. *Vasculitis*. México: Alfil; 2006. pp 77-99.
4. Sainz de La Maza Serra M, Escobar Barranco JI, Foster Cs. Características de la escleritis en pacientes mayores de 60 años. *Archivos Sociedad Española de Oftalmología*. Julio 2001; 7.
5. Flores-Suárez F. Granulomatosis de Wegener en Vera-Lastra O, Halabe Cherem J, eds. *Vasculitis*. México: Alfil; 2006. pp 179-187.
6. Zycińska K, Wardyn KA. Survival and relapses assessment in patients with Wegener's granulomatosis and predominant renal involvement. *Pol Arch Med Wewn* 2007; 117:16-24.
7. Pakrou N, Selva D, Leibovitch I. Wegener's granulomatosis: ophthalmic manifestations and management. *Semin Arthritis Rheum* 2006; 35:284-292. 22.
8. García C, Voorduyn S, Pedroza-Seres M. Diagnosis of Wegener's granulomatosis in patients with ocular inflammatory disease. *Gac Med Mex* 2006; 142:477-482.
9. Pesci A, Manganelli P. Involvement of the respiratory system an ANCA associated systemic vasculitis: clinical and pathologic hallmarks and treatment. *Drugs* 2007; 8:25-42.
10. Pagnoux C, Teixeira L. Wegener's granulomatosis. *Presse Med* 2007; 36(5):860-874.
11. Reinhold-Keller E, Beuge N, Latza U, de Groot K, Rudert H, Nölle B, et al. An interdisciplinary approach to the care of patients with Wegener's granulomatosis: long term outcome of 155 patients. *Arthritis Rheum* 2000; 43:1021-1032.
12. Bacon PA. The spectrum of Wegener's granulomatosis and disease relapse. *N Engl J Med* 2005; 352:330-334.
13. Demosthene Sterling A, Izquierdo González M, García Estrada I, Pérez LY. Granulomatosis de Wegener: comunicación de un caso. *Rev de Esp Méd Quir* 2009; 14:40-5.
14. Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff SM. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med* 1983; 98:76-85.
15. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, Travis WD, et al. Wegener's granulomatosis analysis of 158 patients. *Ann Intern Med* 1992; 116:488-498.
16. Langford CA, Sneller MC, Hallahan CW, et al. Clinical features and therapeutic management of subglottic stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1996; 39:1754-1760.
17. Soukiasian SH. Wegener's granulomatosis en Foster CS, Vitale AT. *Diagnosis and treatment of uveitis*. Philadelphia: W.B Saunders Company; 2002; 661-675.
18. Messmer EM, Foster CS. Vasculitic peripheral ulcerative keratitis. *Surv Ophthalmol* 1999; 43:379-396.
19. Robin SB, Robin JB, Mondino B. Peripheral corneal disorders associated with systemic immune-mediated disease en: Pepose JS, Holland GN, Wilhelmus KR. *Ocular infection and immunity*. St. Louis: Mosby; 1996; 460-470.
20. Woywodt A, Haubitz M, Haller H, Matteson E. Wegener's granulomatosis. *Lancet*. 2006; 367(9519):1362-6.
21. Dowson C, Carruthers D. Primary systemic necrotising vasculitis. *Eyeneews* 2003; 10:20-25.