

Granulomatosis de Wegener.

Presentación de un caso atípico⁵

Por:

Dr. LEOPOLDO HERNANDEZ-POMBO MACHADO,⁶ Dr.

OSVALDO DIAZ-CANEL ALFONSO,⁷ Comp.

ANDRES PEREZ BARRERO⁸

Hernández-Pombo Machado, L. et al. *Granulomatosis de Wegener. Presentación de un caso atípico.* Rev Cub Med 15: 4, 1976.

Se presenta el caso de un paciente de 62 años de edad, portador de una granulomatosis de Wegener confirmada anatomopatológicamente. Se destaca el comienzo atípico de esta enfermedad como un síndrome febril sin localización y un final fulminante, con aparición de lesiones necrotizantes en piel y mucosas. Las manifestaciones oculares fueron tan prominentes que llegaron, incluso, a la perforación de la esclera. Se informa que no hubo mejoría con el tratamiento esteroleo.

INTRODUCCION

Se atribuye a *Klinger*, en 1931, haber realizado la primera descripción anatomoclínica de esta entidad, de la cual trata este trabajo, considerándola una variante de periarteritis nudosa. Corresponde a *Wegener*, en 1936, el mérito de haberla reconocido como una entidad independiente, por lo que desde entonces esta vasculitis necrotizante granulomatosa está asociada al nombre de este autor.¹

Hasta 1962 se publicaron 118 casos de esta entidad;¹ este número ascendió a 138 en 1967,² y desde entonces el número de casos publicados aumenta rápidamente, por lo que puede afirmarse que, si bien es una entidad poco frecuente, no es, en modo alguno, una rareza.

No existe predominio en uno u otro sexo. Se han descrito casos de casi todos los grupos de edad, pero la mayor incidencia es entre la cuarta y sexta décadas de la vida.³ La etiología de la granulomatosis de Wegener es aún desconocida.⁴

La enfermedad se presenta en personas previamente sanas, sin antecedentes alérgicos o de hipersensibilidad. El modo de comienzo más frecuente es como una afección de vías respiratorias altas, con rinorrea, epistaxis y síntomas atribuibles a una sinusitis. Esta fase puede durar meses e incluso años.

Posteriormente aparece un síndrome general y febril. Finalmente se establece un cuadro caracterizado por:^{1,3}

- lesiones granulomatosas necrotizantes del tracto respiratorio alto, bajo o ambos.
- vasculitis necrotizante generalizada
- glomerulitis necrotizante focal.

5 Trabajo presentado en el Congreso Nacional de Medicina Interna, noviembre de 1974.

6 Especialista en medicina interna. Hospital docente "Enrique Cabrera", La Habana.

7 Especialista e instructor de medicina interna. Hospital docente "Enrique Cabrera".

8 Interno en medicina interna. Hospital docente "Enrique Cabrera".

Una vez que se ha establecido el cuadro completo, el paciente continúa empeorando hasta fallecer en menos de un año.

Se han descrito numerosos casos de pacientes que salen del cuadro típico anteriormente señalado; así *Carrington*¹ llamó la atención sobre pacientes sin afección de vías respiratorias altas; *Fahey*² informó sobre pacientes que comenzaron por una artritis, dolor torácico y otro con una orquitis; *Brady*³ señala un paciente al que se le inició con una úlcera esclerocorneal.

Como en la granulomatosis de Wegener hay una vasculitis focal generalizada, se puede producir una gran variedad de síntomas y lesiones en el período de estado.² Dentro de las más importantes merecen destacarse: lesiones cutáneas necrotizantes y hemorrágicas, pápulas y vesículas con centro necrótico; lesiones oculares, tales como: episcleritis, conjuntivitis, uveítis, úlceras corneales y de esclera, así como trombosis de vena central de la retina y arteria oftálmica. Se han señalado también: una neuropatía periférica, sordera, insuficiencia coronaria, lesiones en vejiga, próstata, músculo estriado y otras.^{7,8}

Se han informado casos de pacientes que han mejorado con tratamiento esteroideo e Inmunosupresor.^{7,9,10}

El interés que nos motivó a realizar este trabajo es presentar el caso de un paciente con comienzo atípico y un final fulminante.

Presentación del caso

Se trató del paciente J.R.M.T. Historia clínica 18-15-63, del sexo masculino, de la raza blanca, de 62 años de edad, que ingresó en el servicio de medicina interna del hospital docente "Enrique Cabrera" el 17 de septiembre de 1973. Acudió por un síndrome febril de dos semanas de evolución y dolor torácico, así como astenia y pérdida de seis libras de peso en esas dos semanas. No existía antecedente previo de importancia, no había antecedentes alérgicos. El examen al ingreso sólo mostró un paciente febril con estado general moderadamente tomado sin otra alteración visible.

Evolutivamente el paciente mantuvo el cuadro febril, aparecieron crisis de dolor abdominal; fueron evidentes, clínica y radiológicamente, lesiones inflamatorias pulmonares en varias ocasiones; tuvo epistaxis y hemoptisis.

A los tres meses de ingresado se detectaron signos humorales de insuficiencia renal, aumentó la toma del estado general y apareció un síndrome anémico. Dos semanas antes del fallecimiento se detectaron lesiones dermatológicas inicialmente ampollares y después necrotizantes y hemorrágicas (figura 1). Se produjo simultáneamente un impresionante cuadro ocular que comenzó con conjuntivitis y episcleritis y que evolucionó en escasos días hacia



Figura 1. Obsérvense en la cara del enfermo las lesiones ampollares y necrotizantes, así como la destrucción del tabique nasal.

lesiones ampollares en conjuntiva, úlceras corneales y esclerales e incluso perforación de esclera,

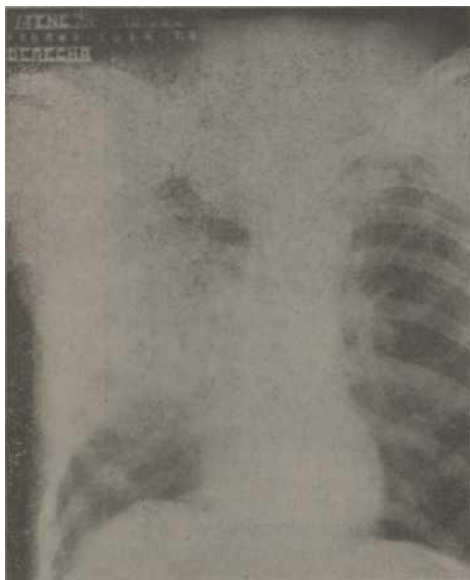


Figura 2. Radiografía de tórax en posición frontal donde pueden observarse las lesiones del tercio medio del pulmón derecho.

El enfermo falleció en un estado urémico, siete meses después de su ingreso inicial.

Se realizaron múltiples investigaciones; las que resultaron de más interés, fueron: una eritrosedimentación persistentemente elevada y estudios radiográficos de tórax con moteados y opacidades de aspecto inflamatorio, fundamentalmente en el tercio medio del hemitórax derecho (figura 2). El paciente fue tratado con múltiples antibióticos, en distintos períodos de su enfermedad, sin que se observara mejoría. La prednisona en dosis de sesenta miligramos diarios no modificó la evolución. Se instituyó tratamiento inmunosupresor con azatioprina, aunque sólo pocos días antes del fallecimiento, por lo que la respuesta a esta droga no puede ser evaluada.

Anatomopatológicamente se constató una vasculitis necrotizante (figura 3) con lesiones granulomatosas pulmonares y glomerulonefritis proliferativa (figura 4) con predominio focal compatible histológicamente con una granulomatosis de Wegener.

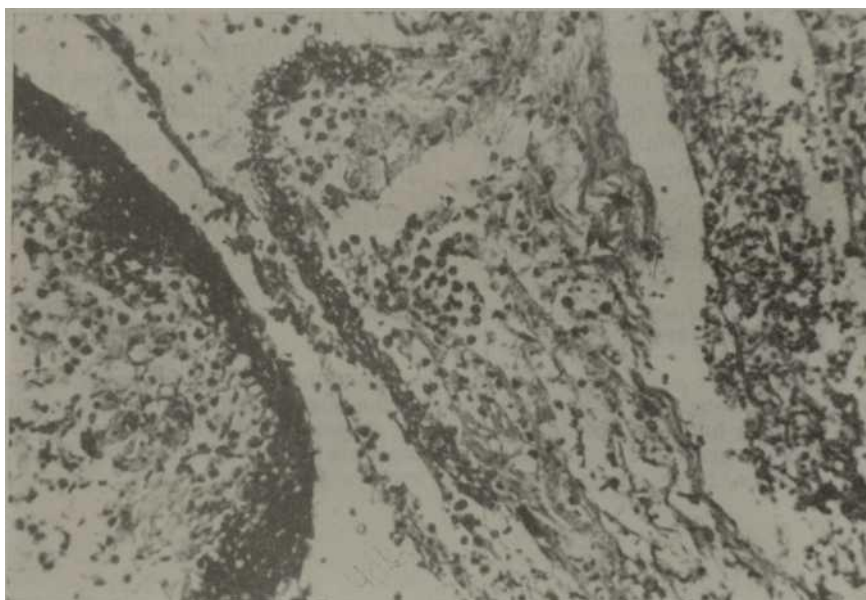


Figura 3. Microfotografía de un corte del pulmón. No se observa parénquima pulmonar normal. En tono más oscuro se visualiza la necrosis fibrinoide en la pared de una arteriola cortada longitudinalmente.

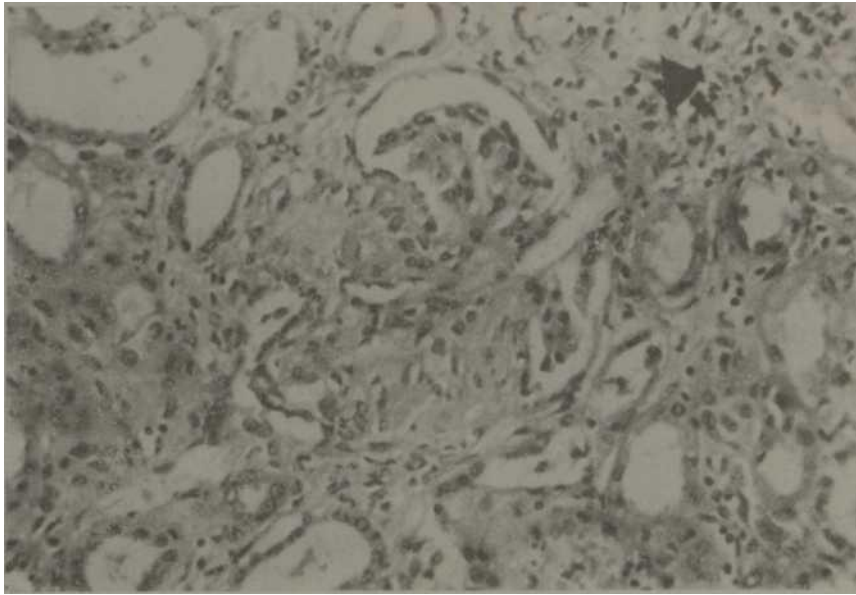


Figura 4. Microfotografía de un corte de riñón. En el centro de la figura se observa una lesión focal granulomatosa renal que toma el glomérulo.

COMENTARIO

Existen en nuestro paciente ciertos aspectos atípicos en su estadio inicial: el comienzo con un síndrome febril prolongado y un síndrome general sin encontrarse signos de localización, no es el más frecuente en la granulomatosis de Wegener. Asimismo, el rápido e impresionante final del paciente y, fundamentalmente, las

manifestaciones cutáneas y oculares fueron de particular interés. Es también para ser considerada, la mala respuesta al tratamiento esteroideo, hecho éste que ha sido informado por diferentes autores en esta entidad.⁷⁻⁹ El tratamiento con esferoides junto a inmunosupresores, que es el más recomendado, no puede valorarse en este caso por el corto tiempo que se administró.

SUMMARY

Hernández-Pombo Machado, L., et al. *Wegener's granulomatosis. Report of an atypical case.* Rev Cub Med 15: 4, 1976.

A 62-year-old patient with Wegener's granulomatosis that was anatomicopathologically confirmed is presented. The atypical beginning of the disease (a febrile syndrome without localization) and a fulminant death, as well as the appearance of skin and mucosae necrotizing lesions are stressed. Ocular manifestations were prominent since they involved a scleral perforation. Steroid treatment did not improve the patients State.

RESUME

Hernández-Pombo Machado, L. et al. *Granulomatose de Wegener. A propos d'un cas atypique.* Rev Cub Med 15: 4, 1976.

Ce travail porte sur le cas d'un patient âgé de 62 ans, porteur d'une granulomatose de Wegener confirmée anatomo-pathologiquement. On souligne le commencement atypique

de cette maladie comme un syndrome fébrile sans localisation et fin fulminante, avec l'apparition des lésions nécrosantes dans la peau et les muqueuses. Les manifestations oculaires sont si prééminentes qui ont même arrivé à la perforation de la sclère. Avec le traitement stéroïde on n'as pas constaté d'amélioration.

PESIQME

repHaiifles-IloMóo Masajeo ü., H np. rpaHyjiéMaT03 BereHepa.IIpeflCTaEJJeHHe aTiinKPiHoro cjiyma. Rev cub iied 15:4,1976.

ü'DejicTaBjiHSTCH .cJiyMaü ojiHoro naioisHTa 62 jist cTpajiiiciit.Lx rpaHyjiéMa?o— 30M Be re He pa yTBe'ojK.ucHHiiie Ha ochobb aHaToMonaToJior:iieck-x .:ccjieji,OBa— Hafln<OTiepKHBAeTCfl anma^iHoe Hanajio 3?oro aaCoaeBaHHg b Ka^ecTBe jni xópafllo^Horo cmmpoNia de 3 jioKajra3amra h CKoponocraatHoro KOHua c npo— HBJI6HÜ6M hekpotuzkpyiaukX noBpejieHiiit b kocii h b cjuis-ictoiü TKaHe.lJia3 HH6 MaHiçbecTamift tibuni TaKKMH 3Ha^flTT6jii>HjiM.i ,ito jiaxe BH3..Bajn. nroc BepiraBaHiao- cKJiepoTHKE. Coómaeicfl o tom.hto HeT yjiyHiiieHzeM np:i jie^eHue co cTepoiiflara.

BIBLIOGRAFIA

1. *Nielsen, K. et al.* Wegener's granulomatosis Acta Med Scand 181: 577-582, May, 1967.
2. *Fahey, J. L. et al.* Wegener's granulomatosis. Am J Med 17: 168-179, Ag. 1954.
3. *Roback, S. et al.* Wegener's granulomatosis in a child, observations, on pathogenesis and treatment. Am J Dis Child 118: 608-614, Oct. 1969.
4. *Beeson, P. B.* Wegener's granulomatosis en Beeson and McDermott. Textbook of medicine. 13 Ed., pag. 835. W. B. Saunders Co. Philadelphia-London-Toronto, 1971.
5. *Carrington, F. et al.* Wegener's granulomatosis. Limited forms of angiitis and granulomatosis of Wegener's type. Am J Med 41: 497-527, Oct. 1966.
6. *Brady, H. R. et al.* Wegener's granulomatosis and corneo escleral ulcer. JAMA 193: 248-249, Jul. 1965.
7. *Bouroucle, B. A.* Treatment of Wegener's granulomatosis with imuran. Am J Med 4: 314- 317, Feb. 1967.
8. *Epstein, H. Y. et al.* Wegener's granulomatosis: Un usual features. New York J Med 69: 2438-2440, Sept. 1969.
9. *Mcilvanie.* Wegener's granulomatosis. Succesfull treatment with chlorambucil. JAMA 197: 90-91, Jul. 1966.
10. *Peermohamed, A. R. y Shofar, J.* Sustained azathioprine induced remission in Wegener's granulomatosis. Br Med J 4: 600-601, Dec. 1969.