

REPORTE DE CASO: GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS SIMULANDO TUBERCULOSIS CAVITARIA

¹Cordova R; ¹Erazo L; ¹Buitron A; ²Escudero J; ³Gómez ME; ⁴Villacis R; ³Villacis V; ³Salazar RE

¹Médico Postgradista Medicina Interna Universidad Central Del Ecuador; ²Médico Tratante Medicina Interna Hospital Carlos Andrade Marín; ³Médico Tratante Reumatología Hospital Carlos Andrade Marín; ⁴Jefe De Servicio Reumatología Hospital Carlos Andrade Marín

RESUMEN

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo
Recibido: 7/nov/2016
Aceptado: 9/nov/2016
On-line: 20/dic/2016

Palabras clave:
Granulomatosis, poliangeítis, compromiso pulmonar.

Granulomatosis con Poliangeitis es una enfermedad multisistémica autoinmune, caracterizada por inflamación granulomatosa necrotizante con afectación de vasos de cualquier órgano, principalmente pulmón y riñón. A nivel pulmonar, se puede presentar atípicamente con infiltrados difusos, consolidaciones, cavitaciones y nódulos, representando un desafío para diagnóstico y tratamiento. En un país endémico de tuberculosis, el diagnóstico diferencial puede ser desafiante por el solapamiento de síntomas entre estas dos entidades.

ABSTRACT

ARTICLE INFORMATION

Article history:
Received: November 7th, 2016
Accepted: November 9th, 2016
On-line: December 20th, 2016

Keywords:
Granulomatosis, polyangiitis, lung compromise.

Granulomatosis with polyangiitis is an autoimmune multisystemic disease characterized by necrotizing granulomatous inflammation. It affects the small vessels of any organ, mainly lungs and kidneys. In the lungs, it can atypically be present as diffuse pulmonary infiltrates, consolidations, cavitations and nodules, a challenge for diagnosis and treatment. In an endemic country of tuberculosis, the differential diagnosis may be challenging because of the overlapping of symptoms between these two entities.

CORRESPONDENCIA

Córdova Serrano Rosana Daniela,
Universidad Central del Ecuador
rosyc3555@gmail.com
Quito, Ecuador

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO:

Cordova R, Erazo L, Buitron A, Escudero J, Gómez ME, Villacis R, Villacis V, Salazar RE. Reporte de caso: granulomatosis con poliangeitis simulando Tuberculosis cavitaria. Reumatología al Día. 2016. (11), 1; 29-32. Disponible en: www.serecuador.com.ec/revista/

INTRODUCCION

Granulomatosis con poliangiitis es una enfermedad autoinmune multisistémica caracterizada por inflamación granulomatosa necrotizante y vasculitis pauci-inmune, asociada altamente con la presencia de anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilo (ANCA)^{1,2}.

Afecta principalmente al tracto respiratorio superior (sinusitis, otitis, ulceraciones, deformidad ósea, estenosis subglótica), inferior (tos, disnea, hemoptisis, dolor torácico) y riñones, en 90 y 80% de casos respectivamente, pudiendo tener una amplia variedad de manifestaciones clínicas³.

A nivel pulmonar el compromiso puede ser asintomático, insidioso o severo, presentándose como infiltrados pulmonares en un 71% de los pacientes, tos 34%, hemoptisis 18%, dolor torácico 8%, disnea 7% y hemorragia alveolar difusa 4%⁴.

En los estudios de imágenes, los hallazgos mejor descritos en tomografía axial computarizada incluyen nódulos, cavitaciones, opacidades en vidrio esmerilado, infiltrados alveolares difusos, estenosis y ulceración de vía aérea, pudiendo simular neumonía, tuberculosis, embolia séptica y neoplasias⁵.

Aunque no siempre se realiza, y no es requisito indispensable para el inicio de tratamiento, la referencia estandar para el diagnóstico es la biopsia, mostrando a nivel renal glomerulonefritis no específica que puede ser focal, crescénica, mixta y esclerótica y a nivel pulmonar vasculitis necrotizante de pequeños vasos⁶.

Reportamos un caso de GPA donde el diagnóstico de tuberculosis fue considerado, presentado retraso en el diagnóstico y dificultades terapéuticas.

CASO

Paciente ecuatoriana de 31 años sin antecedentes patológicos de importancia acude por cuadro clínico de aproximadamente 1 mes de evolución caracterizado por otalgia derecha con otorrea amarillenta, a lo que se añade una semana después, tos productiva con expectoración amarillenta, en primera instancia no presentó hemoptisis pero si alza térmica no cuantificada, astenia, diaforesis nocturna y pérdida de peso de aproximadamente 10 kilos, es diagnosticada de manera ambulatoria de neumonía y otitis para lo cual recibió varios esquemas de antibióticos de amplio espectro, sin presentar respuesta favorable. Ante persistencia de sintomatología, a la que se añade disnea de moderados esfuerzos e hipoacusia bilateral, es ingresada con diagnóstico inicial de neumonía comunitaria para lo cual recibe antibioticoterapia endovenosa con Piperacilina Tazobactam por 10 días con leve mejoría reflejada en disminución progresiva de leucocitosis, pero clínicamente persistía fiebre y tos con expectoración de color marrón.

Los estudios de laboratorio presentaron leucocitosis persistente $> 15000 \mu\text{m}/\text{l}$, con neutrofilia marcada, PCR elevado, serologías virales negativas, inmunoglobulinas dentro de rangos

de normalidad. Tomografía Axial Computada (TAC) de tórax que revela cavernas bilaterales + infiltrado alveolar intersticial + consolidación izquierda de densidad 21 UH. (Figura 1 y 2).

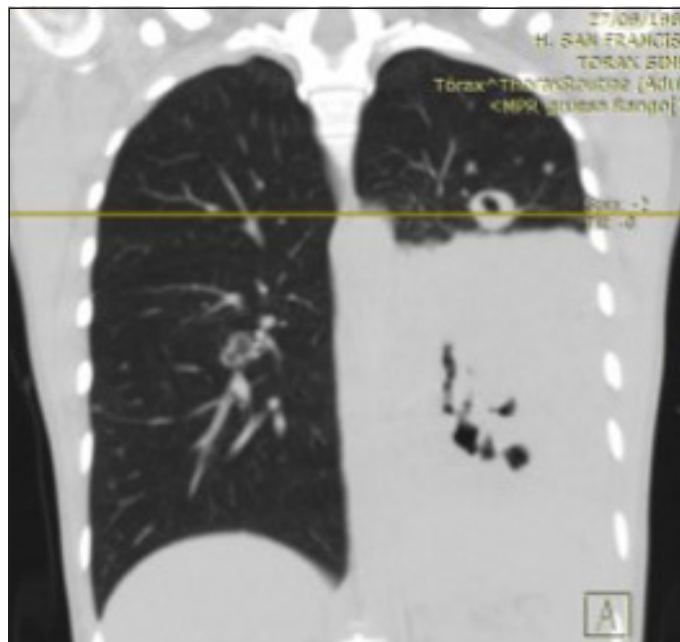


Figura 1. Caverna en lóbulo superior de pulmón izquierdo, con zona de consolidación de densidad 21 uh.



Figura 2. TAC de tórax: caverna en campo pulmonar derecho.

Considerando la posibilidad de masa o consolidado se realiza broncoscopia y toma de biopsia de pulmón, nos reportan necrosis licuefactiva en diferentes focos, rodeados por abundantes histiocitos epitelioides que rodean y limitan las áreas de necrosis. Además presencia de células gigantes multinucleadas tipo Langhans, con abundantes PMN, a favor de tuberculosis. En este contexto se inicia medicación antituberculosa y antifúngica. Llama la atención tinción de Ziehl y BAAR negativos, debido a que el cuadro persiste, es transferida al Hospital Carlos Andrade Marín (HCAM).

En su evolución a pesar de tratamiento indicado, persiste con alza térmica y taquicardia a lo que se suma cuadro de epiescleritis, proteinuria y hematuria. Se repite broncosco-

pía con infiltrado inflamatorio y estenosis moderada a severa en bronquio izquierdo, lo cual aumenta sospecha de vasculitis; se solicita ANCA PR3 >100 UI/ml. Biopsia renal demuestra glomerulonefritis focal y segmentaria. Figura 4.

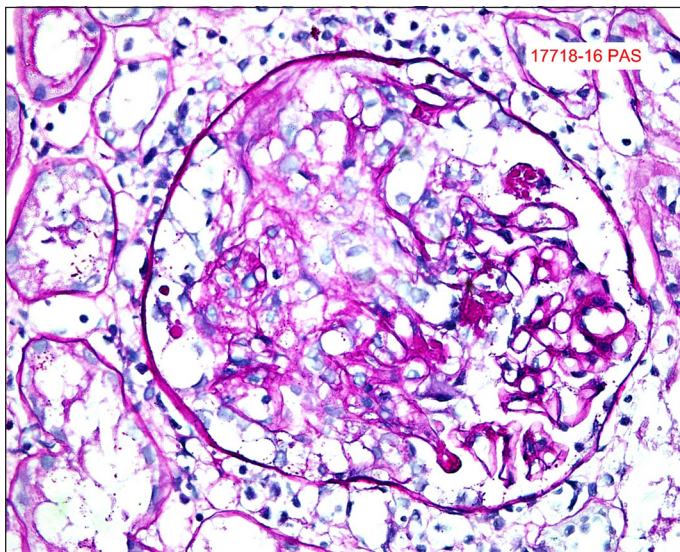


Figura 3. Parénquima renal demuestra glomérulo con colapso de las luces capilares y formación de esclerosis segmentaria, podocitos hipertróficos e hiperplásicos

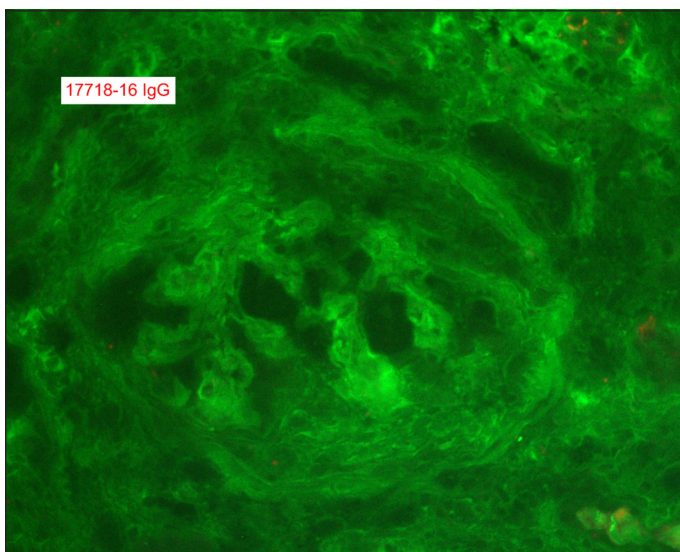


Figura 3. Inmunofluorescencia directa IGG, IGA, IGM, C3, C4, C1q, kappa, lambda negativos.

Se establece diagnóstico de GPA y con score de severidad BVAS 9 se inicia metilprednisolona intravenoso y como inducción a la remisión ciclofosfamida obteniéndose mejoría clínica notoria. Los resultados de BAAR en esputo y aspirado bronquio alveolar fueron negativos. El cultivo de Lowenstein negativo y tuberculosis ADN-PCR negativo, se suspende tratamiento antifímico.

Posteriormente la paciente es valorada en consulta externa de reumatología presentando evolución clínica favorable luego del 6to pulso de ciclofosfamida, se mantiene en tratamiento y seguimiento en esta casa de salud.

DISCUSIÓN

La granulomatosis con poliangeítis es una enfermedad multisistémica rara, caracterizada por necrosis granulomatosa de vasos de pequeño calibre y vasculitis pauci inmune, asociada con la presencia de anticuerpos anti citoplasma de neutrófilos (ANCA), que puede tener una amplia variedad de manifestaciones clínicas dependiendo del órgano afectado, y en ocasiones constituyendo una enfermedad con alto riesgo para la vida del paciente y un reto diagnóstico para el reumatólogo¹.

El compromiso pulmonar es una característica común e importante de esta entidad presentándose con tos, disnea, dolor torácico, hemoptisis, pleuritis, fibrosis e hipertensión pulmonar^{4,7}.

Radiológicamente se puede presentar como nódulos o masas en un 40 a 70% de casos, siendo los primeros bilaterales, difusos y sin predilección por una zona específica del parénquima pulmonar y aumentan de tamaño a medida que progresa la enfermedad pudiendo coalescer hasta formar lesiones mayores a 10 cm de diámetro, que pueden simular tuberculosis, neumonía aguda bacteriana, viral o fúngica, neumonitis por hipersensibilidad. En algunos casos muestran atenuación central implicando necrosis. El 50% se resuelven en respuesta al tratamiento, 40% disminuyen de tamaño y en un 10% de casos pueden permanecer sin cambios⁵.

Estos se pueden asociar con cavitaciones en el 25 - 35% de casos, que fácilmente se pueden confundir con metástasis, infarto séptico o abscesos pulmonares⁵.

Como cualquier cavitación, las de esta entidad se pueden sobreinfectar, adoptando características tomográficas con características de consolidación y aparición de gas a nivel central, como ocurrió en nuestra paciente y que podría explicar la respuesta parcial inicial a antibioticoterapia.

En un 30% de casos, puede presentarse con consolidación y opacidad en vidrio esmerilado, siendo la segunda manifestación radiológica más frecuente. En el caso de la primera, se puede confundir con neumonía y realizándose el diagnóstico tardíamente una vez que exista persistencia de la misma. La opacidad en vidrio esmerilado por lo general se asocia con hemorragia alveolar en un 10% de casos⁵.

Como se mencionó, hay una amplia gama de patologías con las que se debe establecer un diagnóstico diferencial, siendo la más importante la tuberculosis ya que radiológicamente puede presentar imágenes similares y los anticuerpos usados para el diagnóstico de Granulomatosis con Poliangeítis pueden estar positivos en tuberculosis con títulos bajos, lo que puede llevar a un diagnóstico erróneo y manejo inapropiado^{8,9}.

Aunque es raro, la presentación concomitante de ambas patologías puede suceder entorpeciendo el tratamiento, por lo que en el caso descrito se inició tratamiento para ambas patologías hasta excluir por completo tuberculosis.

CONCLUSIÓN

El espectro de hallazgos a nivel pulmonar en Poliangeítis con Granulomatosis es amplio, pudiendo presentarse con nódulos, masas, consolidación y opacidad en vidrio esmerilado, lo que puede simular otras condiciones como neumonía, infecciones micóticas y tuberculosas neoplasias y otras enfermedades inflamatorias no infecciosas, que pueden implicar un retraso diagnóstico, en algunas ocasiones un ses-

go diagnóstico y empeorar el pronóstico del paciente. Por lo que el reconocimiento de sus manifestaciones pulmonares puede ayudar a sugerir el diagnóstico cuando exista sospecha clínica y exigen la realización de un estudio exhaustivo.

Es importante tener en cuenta el diagnóstico diferencial con tuberculosis, ya que en nuestro medio dicha patología es frecuente y puede simular muchos hallazgos clínicos, analíticos e inmunológicos de enfermedades sistémicas.

REFERENCIAS

1. Watts, R; Lane, S; Koldingsnes, W; et al. Epidemiology of vasculitis in Europe. *Ann Rheum Dis*. December. 2001. 60 (12): 1156-7.
2. Castañer, E; Alguersuari, A; Gallardo, X; et al. When to suspect pulmonary vasculitis: Radiologic and Clinical Clues. 2010. *RadioGraphics* 2010; 30:33-53
3. Frankel, S; Cosgrove, G; Fischer, A; Meehan, R; Brown, K. Update in the diagnosis and management of pulmonary vasculitis. *Chest* 2006;129: 452-465
4. Manganelli, P; Fietta, P; Carotti, M; Pesci, A; Salaffi, F. Respiratory system involvement in systemic vasculitis. *Clin Exp Rheumatol*. 2006. 24: s48-s59.
5. Ananthakrishnan, L; Sharma, N; Kanne, J. Wegeners Granulomatosis in the Chest: High - Resolution CT Findings. *AJR* 2009. 192.
6. Berden, A; Ferrario, F; Hagen, E; et al. Histopathologic classification of ANCA-associated glomerulonephritis. *J Am Soc Nephrol* 2010; 21:1628.
7. Gómez-Puerta, J; Hernández-Rodríguez, J; López-Soto, A; Bosch X. Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides and respiratory disease. *Chest* 2009; 136:1101.
8. Mahmood, F; Schwatz, E. A diagnostic dilemma: differentiating between granulomatosis with polyangiitis and tuberculosis *Clinical Medicine* 2013, Vol 13, No 4: 411-3
9. Flores-Suárez, L; Saldarriaga Rivera, L. Cavitary tuberculosis and tracheal stenosis simulating granulomatosis with polyangiitis *Int J Tuberc Lung Dis*. 2015 Mar;19(3):369-70
10. Lutalo P, D'Cruz D. Diagnosis and classification of granulomatosis with polyangiitis *Journal of Autoimmunity* 48-49 (2014) 94e9j8