



Granulomatosis con poliangeítis

Granulomatosis with polyangiitis

Shoara Ayalith Xochihua Ixtlapale,^{*,‡} Ciro Marco Vinicio Porras Méndez,^{*,§} Samuel Govea Peláez^{*,¶}

Citar como: Xochihua ISA, Porras MCMV, Govea PS. Granulomatosis con poliangeítis. Acta Med GA. 2024; 22 (5): 401-403. <https://dx.doi.org/10.35366/118819>

Resumen

La granulomatosis con poliangeítis es la vasculitis más frecuente asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos; aunque con una baja incidencia y prevalencia. El diagnóstico se confirma mediante serología e histopatología del órgano o sistema afectado, sus manifestaciones pueden ser heterogéneas. Sin el tratamiento correcto, su supervivencia global estimada es de cinco meses después del diagnóstico. A continuación, reportamos el caso de un hombre de 50 años quien fue hospitalizado por abordaje de pérdida de peso, sinusitis crónica y lesiones pulmonares.

Palabras clave: granulomatosis con poliangeítis, ANCA, metástasis pulmonar.

Abstract

Granulomatosis with polyangiitis is the most common vasculitis associated with anti-neutrophil cytoplasmic antibodies, although it has a low incidence and prevalence. The diagnosis is confirmed by serology and histopathology of the affected organ or system; its manifestations may be heterogeneous when possible. Without the correct treatment, your estimated survival is five months after diagnosis. Below, we report the case of a 50-year-old man who was hospitalized due to weight loss, chronic sinusitis, and lung injuries.

Keywords: granulomatosis with polyangiitis, ANCA, pulmonary metastasis.

INTRODUCCIÓN

La granulomatosis con poliangeítis (GPA) es una vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) (AAV), con una incidencia global estimada de 10-20 casos por millón.¹ En México hay un estudio de la CDMX 1997-2014 con un total de 28 casos, 15 mujeres y 13 hombres, 20 GPA y 8 EGPA;² se trata de una enfermedad con mayor incidencia en individuos a partir de los 50 años y de raza caucásica.

CASO CLÍNICO

Hombre de 50 años, con tres meses previos de congestión nasal, descarga retrofaríngea y cefalea; posteriormente

presentó exacerbación de la cefalea, malestar general, tos con expectoración, hemoptoicos y artralgias.

La tomografía de tórax con contraste reveló neumonía de focos múltiples y lesiones pulmonares (*Figura 1*). Los laboratorios serológicos ANCA por inmunofluorescencia indirecta reportaron patrón anticitoplásmico (c-ANCA) 1:20 (*Figura 2*) con especificidades antiproteína 3 (PR3) y antimieloperoxidasa (MPO) por ELISA, con PR3 2.35 (positivo) y MPO 1.02 (negativo); broncoscopia con toma de biopsia (*Figura 3A*). Con reporte histopatológico se confirmó proceso inflamatorio mixto necrosante asociado con vasculitis en vasos de pequeño calibre, presencia de células gigantes, y metaplasia epidermoide (*Figura 3B*).

* Hospital Angeles México, Ciudad de México.

‡ Médico Interno de Pregrado. Universidad Autónoma de Tlaxcala.

§ Subespecialidad en Medicina Crítica. METAMEDIC.

¶ Especialista en Medicina Interna.

Correspondencia:

Dra. Shoara Ayalith Xochihua Ixtlapale
Correo electrónico: shoaraixtlapale@gmail.com



Aceptado: 07-05-2023.

El tratamiento se realizó con metilprednisolona y Rituximab como tratamiento de inducción a la remisión, con adecuada mejoría de la sintomatología.

DISCUSIÓN

La GPA pertenece al grupo de las vasculitis de vasos de pequeño calibre asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (AAV); entre los factores de riesgo destacan la raza caucásica, el sexo femenino razón 1.1:1 en México, con un promedio de 50 años, latitud, relación con los rayos ultravioleta-vitamina D, la contaminación por dióxido de sílice, así como la exposición laboral a pinturas y textiles; medicamentos como hidralazina, alopurinol, propiltiouracilo, cocaína, además de infecciones previas por *Staphylococcus aureus*, Virus de Epstein-Barr, VHB y VHC, la vacunación contra la influenza y la COVID-19.³

Sus manifestaciones clínicas pueden afectar al tracto respiratorio superior (90%) e inferior (50%), en menor porcentaje al riñón (10-20%), además de ojos, oídos, piel, sistema nervioso periférico con neuropatía (40%) y artralgias (70%). La serología tiene una especificidad de 90% con predominio a C-ANCA/anti-PR3.^{1,4}

Los hallazgos tomográficos de tórax son variables, desde nódulos, masas y opacidad en vidrio deslustrado, hasta consolidación pulmonar, infiltrados y espacio aéreo. Los nódulos pueden confundirse fácilmente con neoplasias malignas primarias o metastásicas.¹ La histopatología es el estándar de oro.

El tratamiento es con base en la severidad del padecimiento; se divide en fase de inducción y mantenimiento. Los medicamentos más comunes son glucocorticoides, rituximab, ciclofosfamida para la inducción, y plasmáferesis si lo amerita; en la fase de mantenimiento las opciones terapéuticas incluyen metotrexate, azatioprina o rituximab.

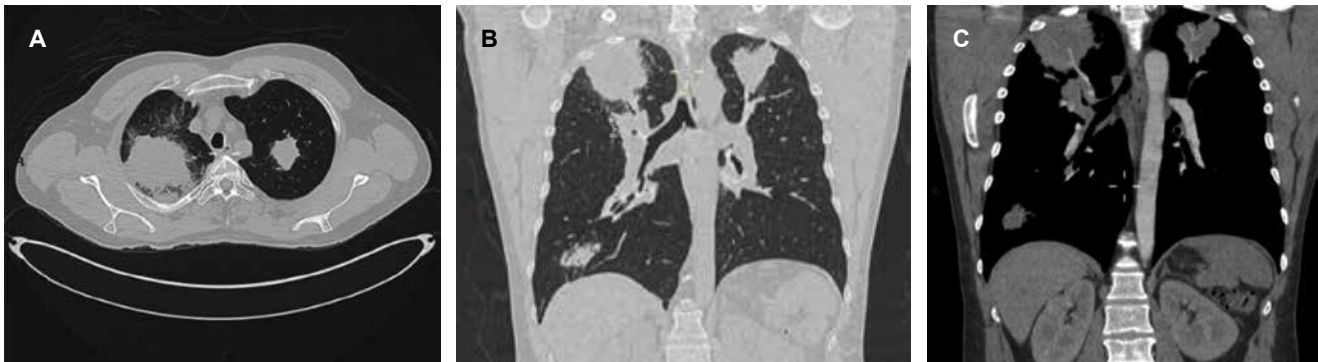


Figura 1: A) Tomografía axial computarizada en ventana pulmonar; se observan imágenes nodulares bilaterales con atelectasias segmentarias adyacentes. B) Tomografía axial computarizada en corte coronal con ventana pulmonar; imágenes nodulares apicales, zona de broncograma aéreo basal posterior en pulmón derecho. C) Tomografía axial computarizada en corte coronal con contraste endovenoso; se visualizan trayectos vasculares a lesiones nodulares en lóbulo apical bilateral.

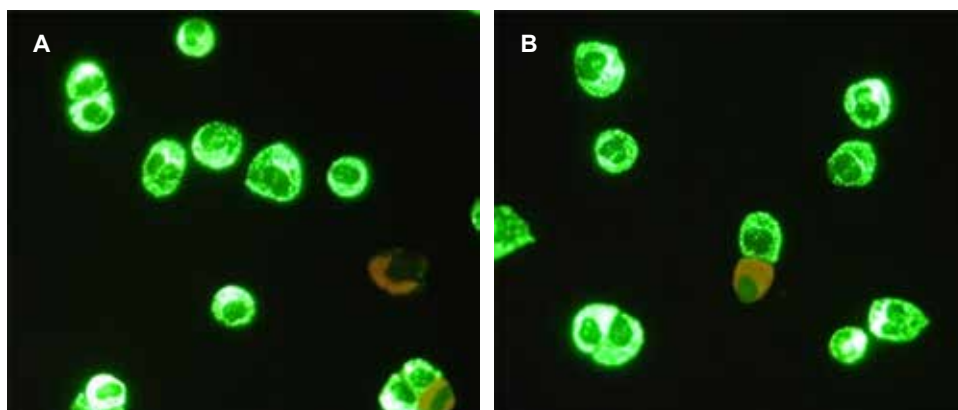


Figura 2: Fotografías tomadas de la muestra del paciente con un aumento total de 400x. En A y B dilución 1:20 se observa patrón fluorescente citoplasmático.

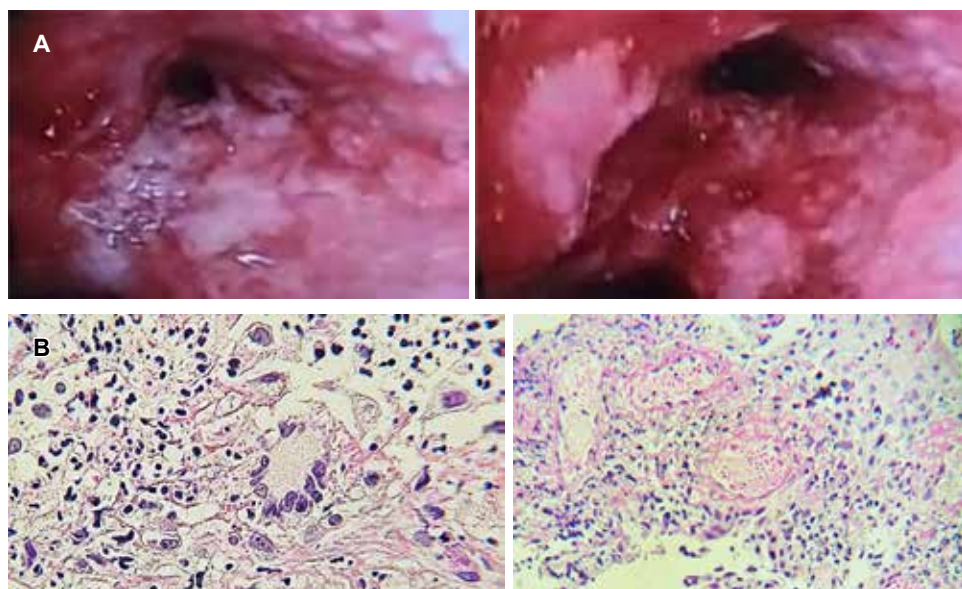


Figura 3:

A) Broncoscopia pulmonar con infiltración de aspecto neoplásico grado III de la mucosa bronquial de ambos árboles bronquiales con predominio y afectación mayor del lóbulo superior derecho (con obstrucción de 80% del lóbulo derecho y 100% del segmento apical) y bronquio intermediario, con sangrado pulmonar activo. **B)** Aspecto histológico de GPA; proceso inflamatorio mixto necrosante asociado con vasculitis en vasos de pequeño calibre, presencia de células gigantes, metaplasia epidermoide.

El riesgo de recaída varía desde 20-50%. En caso de que los pacientes tengan alto riesgo de recaída, la inmunosupresión debe continuarse de manera indefinida.⁵

CONCLUSIÓN

La GPA es una enfermedad de baja incidencia. Un adecuado interrogatorio, exploración física y sospecha clínica nos permiten llevar a cabo un abordaje terapéutico oportuno. En este caso, el paciente no presentó actividad renal, lo cual le otorga un mejor pronóstico.

REFERENCIAS

1. Ntatsaki E, Watts RA, Scott DG. Epidemiology of ANCA-associated vasculitis. *Rheum Dis Clin North Am*. 2010; 36 (3): 447-461.

2. Cervera H, Blanco F, Silva Y, Paredes G, Torres V. Vasculitis asociadas a ANCA en la zona metropolitana oriente de la Ciudad de México. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2017; 55 (4): 430-440.
3. Essien F, Evans J, Kyle A, Urisman A, Adams N. "Granulomatosis with polyangiitis after Pfizer vaccination": a case report. *Ther Adv Rare Dis*. 2022; 3: 26330040221130084.
4. Yaseen K, Mandell BF. ANCA associated vasculitis (AAV): a review for internists. *Postgrad Med*. 2023; 135 (sup1): 3-13.
5. Greco A, Marinelli C, Fusconi M, Macri GF, Gallo A, De Virgilio A, et al. Clinic manifestations in granulomatosis with polyangiitis. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2016; 29 (2): 151-159. doi: 10.1177/0394632015617063.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses en esta publicación.