



La primera descripción clínica de la granulomatosis con poliangeítis (antes granulomatosis de Wegener)

Ulises Mercado^a

The first clinical description of granulomatosis with polyangiitis (known before as Wegener's granulomatosis)

Before 1950, cases of necrotizing vasculitis were commonly published in journals of pathology. Most of these cases were designated as polyarteritis nodosa. In 1952, the pathologist Pearl Zeek critically reviewed and summarized the literature dealing with polyarteritis nodosa and first grouped the different types of necrotizing vasculitis. But she omitted some types of not well-characterized vasculitis, among them granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis).

Resumen

Antes de 1950, los casos de vasculitis necrosantes comúnmente se publicaban en revistas de patología. La mayoría de los casos se designaban poliarteritis nodosa. En 1952, la patóloga Pearl Zeek revisó críticamente la literatura sobre poliarteritis nodosa y por primera vez agrupó los diferentes tipos de vasculitis necrosantes. Sin embargo, omitió algunos tipos de vasculitis, hasta entonces no bien caracterizadas, entre las cuales estaba la granulomatosis con poliangeítis (antes granulomatosis de Wegener).

Keywords	Palabras clave
Rheumatoid vasculitis	Vasculitis reumatoide
Wegener's granulomatosis	Granulomatosis de Wegener

En 1951 dos residentes en medicina del Hospital Presbiteriano de Nueva York, John Leslie Fahey y Edward Leonard, atendieron a dos pacientes con una rara enfermedad de la que nunca habían visto u oído. Característicamente sus pacientes presentaban sinusitis severa, granulomas necrosantes, vasculitis de vasos pequeños y glomerulonefritis. Cuando uno de estos interesantes y desafiantes casos se discutió en una sesión clínica, ninguno de los médicos, incluido el patólogo Gabriel Godman, pudo identificar este raro desorden. El doctor Godman sostenía una gran amistad con el doctor Jacob Churg y decidió mostrarle el material clínico y las biopsias de tejidos. En aquel año, el doctor Churg en asociación con la doctora Lotte Strauss, ambos del Hospital Monte Sinaí, habían reportado 13 casos de autopsia como granulomatosis alérgica, angeítis alérgica y periarteritis nodosa (ahora designada granulomatosis eosinofílica con poliangeítis).¹ Aunque estos casos también tenían inflamación granulomatosa, vasculitis y nefritis, no había historia de rinitis alérgica o asma ni tampoco eosinofilia tisular o periférica.

La clasificación de la doctora Pearl Zeek apareció sobre la escena hasta 1952; la granulomatosis con poliangeítis fue completamente omitida. Otros tipos de vasculitis tales como vasculitis de hipersensibilidad, vasculitis reumáticas y arteritis temporal fueron excluidas. La poliarteritis nodosa (PAN) no afecta arterias pulmonares o glomérulos. Además, la inflamación granulomatosa no es parte de la PAN clásica. La forma microscópica de la PAN, hoy nombrada poliangeítis microscópica, descrita en 1923 en Alemania,² produce glomerulonefritis, hemorragia pulmonar y no se acompaña de granulomas.

De acuerdo con el doctor Godman, los casos se le presentaron al doctor Paul Klemperer (el padre del concepto de las enfermedades de la colágena) y él fue quien identificó la enfermedad. Después de revisar los casos, el doctor Klemperer concluyó "esto debe ser uno de aquellos peculiares casos de vasculitis que inician en la nariz".³ Fahey y Leonard encontraron cinco casos similares en el área de la ciudad de Nueva York. Uno de ellos recibió mostaza nitrogenada, aunque los médicos estaban temerosos de inducir inmunosupresión severa. En 1954, publicaron estos casos en el *American Journal of Medicine*⁴ en asociación con los doctores Churg y Godman. A partir de ese

^aHospital General Mexicali, Instituto de Servicios de Salud Pública del Estado de Baja California, Secretaría de Salud, Mexicali, Baja California

momento siguió una avalancha de reportes clínicos de esta enfermedad hasta entonces desconocida en América.

ELISA. Los títulos de ANCA y su presencia parecen ser marcadores de actividad de enfermedad importante en la patogénesis.

Conclusión

Mucho ha cambiado el diagnóstico y el tratamiento de la granulomatosis con poliangeítis desde 1954. Anthony Fauci introdujo el régimen basado en ciclofosfamida y corticosteroides, los cuales mejoraron la sobrevida media de estos pacientes, aunque los efectos colaterales se empezaron a conocer. Más tarde se identificaron los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) y los autoantígenos (PR-3, MPO) y se analizaron por medio de inmunofluorescencia y

Agradecimiento

El autor agradece al doctor John L. Fahey por el intercambio de cartas y correos electrónicos para preparar este manuscrito. Él falleció en agosto de 2014.

Declaración de conflicto de interés: el autor ha completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Referencias

1. Churg J, Strauss L. Allergic Granulomatosis, Allergic Angitis, and Periarteritis Nodosa. Am J Pathol. 1951 Apr; 27(2): 277-301.
2. Mercado U. Seventy-five years of microscopic polyangiitis-what have we learned? J Rheumatol. 1999 Oct;26(10):2081-2.
3. Godman G. Foreword. In: LeRoy EC, ed. Systemic Vasculitis: The Biological Basis. New York: Marcel Dekker; 1992.
4. Fahey JL, Leonard E, Churg J, Godman G. Wegener's granulomatosis. Am J Med. 1954 Aug;17(2):168-79.