

Granulomatosis de Wegener tipo limitante (vasculítica). Hallazgo en la autopsia de un niño

Gabriela E Jasso Guerrero,* Moisés Salamanca García,** María Teresa Gorráez de la Mora***

N niño de 10 años de edad, quien inició su padecimiento tres semanas previas a su muerte, con rinorrea hialina, estornudos y tos productiva; se trató con antibióticos, pero después de una semana se agregó fiebre de 39.5° C, continuó con el mismo régimen médico y antipiréticos, no mejoró e inició con dificultad respiratoria, con saturaciones menores a 80%, diaforesis, accesos intensos de tos y frecuencia cardiaca de 20 latidos por minuto, a pesar de la administración de diversos esquemas de antibióticos. La radiografía de tórax mostró infiltrados difusos bilaterales (figura 1). Continuó con daño al estado general y a pesar de las maniobras de reanimación básica y avanzada, se diagnosticó su muerte.

HALLAZGOS EN LA AUTOPSIA

Los hallazgos macroscópicos fueron: pulmones con múltiples áreas rojas congestivas y de consistencia renitente (figura 2); los microscópicos consistieron en: ambos pulmones afectados en forma difusa por lesiones necroinflamatorias, las cuales dañaron los vasos de pequeño calibre; éstas consistieron en necrosis fibrinoide, con histiocitos dispuestos en pseudoempalizada, denominados

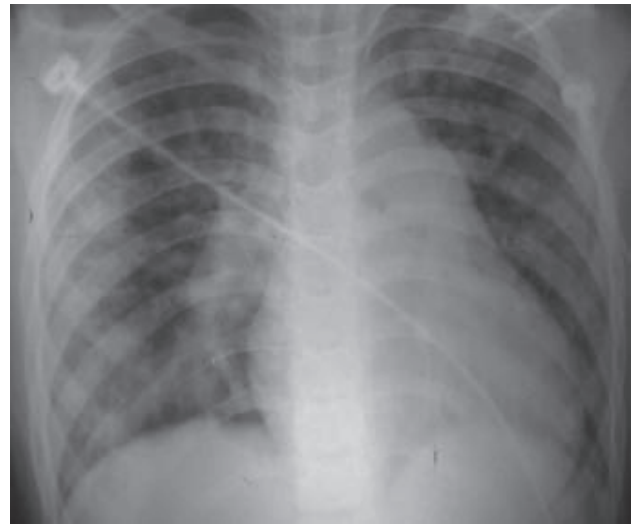


Figura 1. Radiografía de tórax que muestra infiltrados difusos bilaterales.

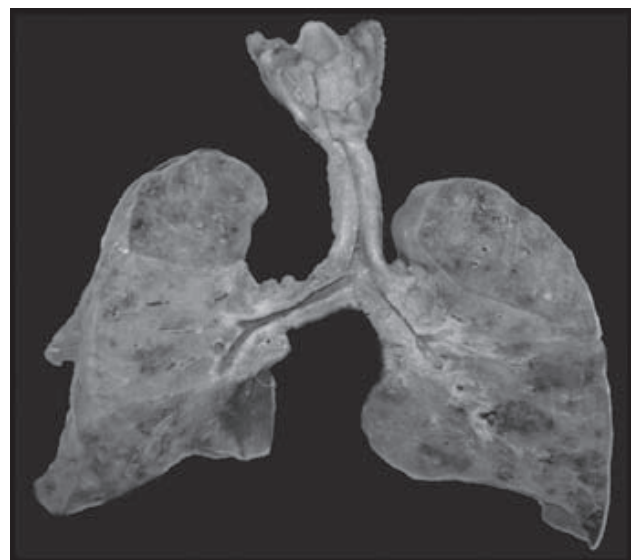


Figura 2. Pieza macroscópica de bloque pulmonar con áreas congestivas multifocales.

* Residente de segundo año de la especialidad en Anatomía Patológica.

** Médico adscrito del Servicio de Anatomía Patológica.

*** Jefa del Servicio de Anatomía Patológica.
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

Correspondencia: Dra. Gabriela E Jasso Guerrero. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Félix Cuevas 140, colonia Del Valle, CP 03100, México, DF.

Correo electrónico: gabriela_jasso@doctor.com

Recibido: agosto, 2009. Aceptado: septiembre, 2009.

Este artículo debe citarse como Jasso-Guerrero GE, Salamanca-García M, Gorráez-de la Mora MT. Granulomatosis de Wegener tipo limitante (vasculítica). Hallazgo en la autopsia de un niño. Patología Rev Latinoam 2009;47(4):354-6.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.nietoeditores.com.mx

granulomas necrosantes (figuras 3 a 5). La tinción para fibras elásticas mostró pérdida de la continuidad de la capa interna y células inflamatorias mononucleares que infiltraban todo el espesor de las paredes (figura 6). Los alvéolos estaban parcialmente ocupados por hemorragia reciente y antigua.

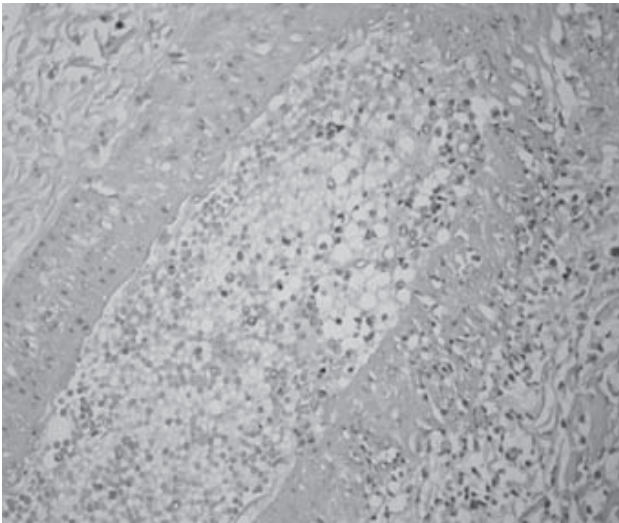


Figura 3. Lesión vascular. Necrosis en pseudoempalizada.

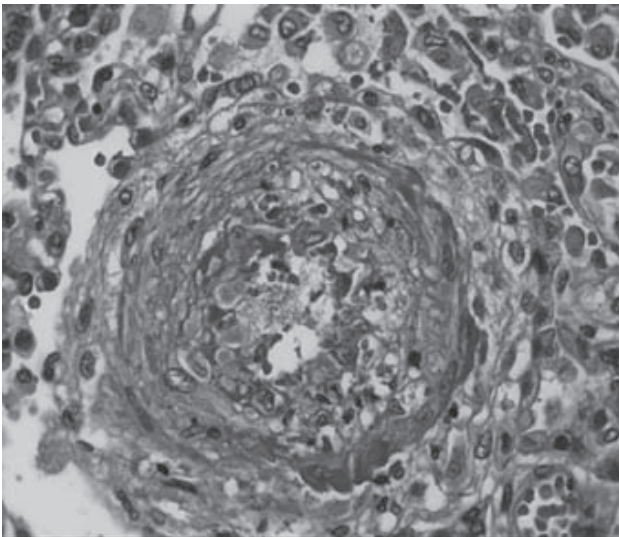


Figura 4. Vaso de pequeño calibre con inflamación granulomatosa necrosante.

DISCUSIÓN

La descripción inicial del padecimiento consiste en la tríada: vasculitis necrosante granulomatosa del aparato

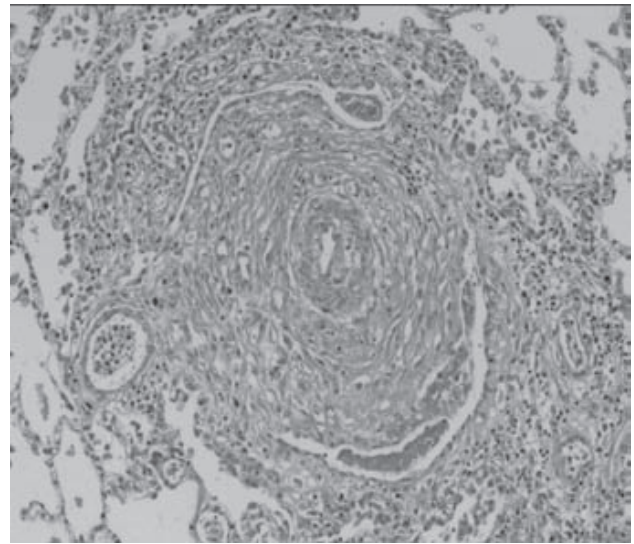


Figura 5. Vaso de pequeño calibre con formación de granuloma perivascular.

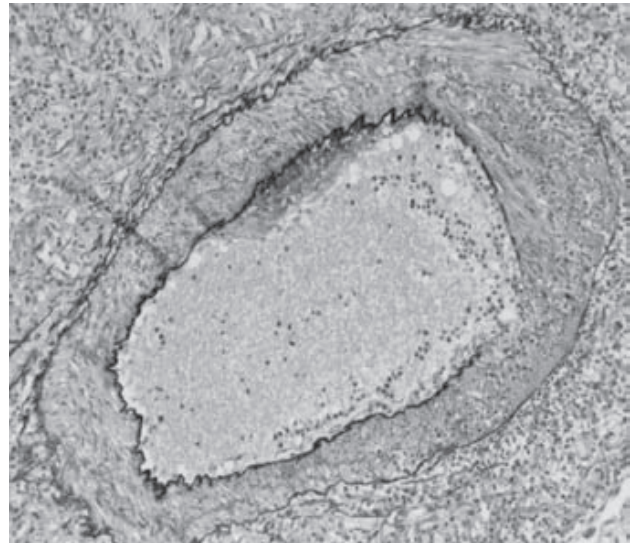


Figura 6. Fibras elásticas. Pérdida de la capa interna por vasculitis.

respiratorio, vasculitis sistémica y glomerulonefritis necrosante focal. La edad promedio de manifestación es de 50 años, con ligero predominio de afección en los hombres (1.7:1). La incidencia en Estados Unidos es de 3 por cada 100,000 habitantes adultos.¹ La manifestación en pacientes pediátricos es menor, de 1 en 2,000,000 de habitantes, y la edad media de aparición es a los 19 años.² Recientemente se describió la variante de tipo limitante, que afecta sólo el aparato respiratorio y cuya lesión característica es la vasculitis granulomatosa necrosante en los vasos de

pequeño calibre; representa 25% de todos los casos de granulomatosis de Wegener.³ La manifestación clínica de tipo limitante se divide en granulomatosa y vasculítica, con signos y síntomas de rinorrea persistente, descargas nasales purulentas y sanguinolentas que no responden al tratamiento médico convencional; también se producen úlceras en la mucosa nasal y oral; otalgias, otorrea, disnea, hemoptisis, traqueítis y síntomas inespecíficos, como fiebre, sudor nocturno y pérdida de peso.

Los órganos afectados más frecuentemente son los pulmones (85%), además de los oídos, la nariz y la garganta (90%).

Los criterios histológicos de granulomatosis pulmonar de Wegener se dividen en mayores y menores (cuadro 1).⁴

El diagnóstico se establece por la coexistencia de C-ANCA (anti-PR3), con especificidad de 90-95%. Debido

Cuadro 1. Criterios histológicos de granulomatosis pulmonar de Wegener

Mayores	Menores
1. Vasculitis	1. Parénquima
2. Necrosis	Fibrosis intersticial
3. Inflamación granulomatosa	Neumonía lipoidea
	Hemorragia alveolar
	Fibrosis intraluminal
	Agregados linfoides
	Xantogranulomas
	Acumulación de macrófagos alveolares
	2. Bronquial
	Bronquiolitis crónica
	Bronquiolitis aguda
	Bronconeumonía
	Granulomatosis broncocéntrica
	Bronquiolitis folicular
	Estenosis bronquial

a que los títulos positivos de C-ANCA pueden observarse en otras alteraciones (artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico y otros tipos de vasculitis), es importante realizar la biopsia de pulmón, como prueba confirmatoria de elección.⁵

La supervivencia en pacientes sin tratamiento es de cinco meses,⁶ pero la media aumenta a 12 meses con tratamiento a base de esteroides.⁷ Algunos autores señalan que la remisión completa puede lograrse de tres a seis meses, con dosis diaria de ciclofosfamida (1.5 a 2 mg/kg) en combinación con prednisona.⁸

REFERENCIAS

1. Cotch MF, Hoffman GS, Yerg DE, Kaufman GI, et al. The epidemiology of Wegener granulomatosis. Estimates of the five-year period prevalence, annual mortality, and geographic disease distribution from population-based data sources. *Arthritis Rheum* 1996;39:87-92.
2. Frosch M, Foell D. Wegener granulomatosis in childhood and adolescence. *Eur J Pediatr* 2004;163:425-34.
3. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, HALLAHAN WC, et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med* 1992;116:488-499.
4. Travis WD. Pulmonary vasculitis. In: Leslie KO, Wick MR, editors. *Practical pulmonary pathology*. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2005.
5. *Reumatología Pediátrica* 2008, 6: 13 doi: 10.1186/1546-0096-6-13.
6. Hollander D, Manning RT. The use of alkylating agents in the treatment of Wegener's granulomatosis. *Ann Intern Med* 1967;67:393-8.
7. Fauci A, Wolff SM, Johnson JS. Effect of cyclophosphamide upon the immune response in Wegener's granulomatosis. *N Engl J Med* 1971;285(27):1493-6.
8. Lynch JP, White E, Tazelaar H, Langford CA. Wegener's granulomatosis: evolving concepts in treatment. *Semin Respir Crit Care Med* 2004;25(5):491-521.

CURSO: ENTENDIENDO LA PATOLOGÍA PLACENTARIA: UN ACERCAMIENTO PRÁCTICO

Homenaje al profesor Harold Fox

Facultad de Medicina, Universidad de Granada, España
29 y 30 de abril del 2010

Informes:

Arrayanes Viajes y Congresos S.a.I.

Tel.: +34 958 295 250

Correo electrónico: v_arrayanes@infonegocio.com

www.seap.es/congresos/placenta2010/