

SESIÓN CLÍNICA

3 Mayo 2023

Belén Blanco Iglesias – Médico adjunta MI.

Lara Victoria Calvo Rubio – MIR R2 MI.

ANTECEDENTES PERSONALES

- Sin alergias medicamentosas conocidas.
- Auxiliar de enfermería.
- FRCV: no HTA, no DL, no DM. Fumadora activa (20 cig/día).
- Cefalea crónica valorada por Nrl en 2018.
- Litiasis renal bilateral (nefrolitotomía, catéter doble J y pielolitotomía endoscópica con pieloplastia y litotricia).
- Cirugías: Adenoma paratiroideo y nódulo tiroideo, colecistectomía y fractura de tabique nasal.

ANTECEDENTES PERSONALES

- En seguimiento por Reumatología desde 2011, por episodios de **tumefacción migratoria**, sospechándose PMR atípica con **respuesta a corticoides**. Retomó seguimiento en 2018 por persistencia de dichos episodios con uso de corticoides a temporadas.

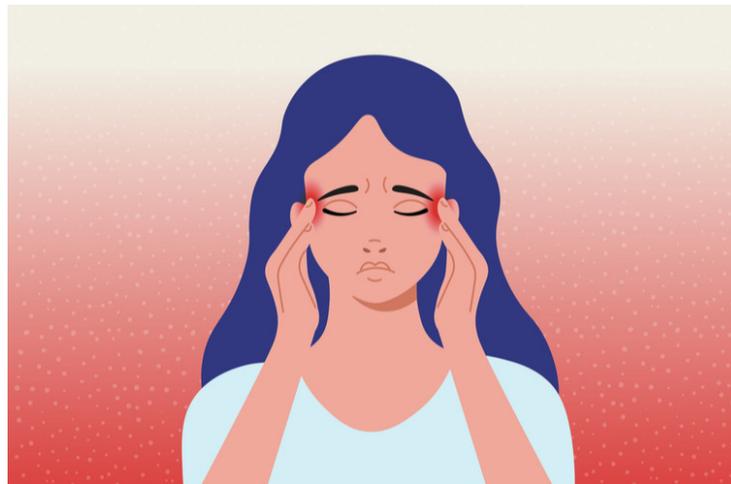
TRATAMIENTO

Videsil, Dolocatil, Valium, Nasonex,
Trazodona, Enantyum y Omeprazol.



CUADRO CLÍNICO

- 2 Marzo 2020: remitida a UDR por **cefalea** de 1 año de evolución, resistente a tratamiento. Dolor diario: **hipersensibilidad cutánea** facial y cuero cabelludo opresivo, con afectación de “globos oculares y encías”, que interfiere con el sueño.
- En la exploración destaca engrosamiento de arterias temporales.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TC CRANEAL: Alteración de globos oculares, con aumento de diámetro AP sugestivo de miopatía axial. Engrosamiento de senos maxilares con defectos óseos compatibles con cambios post-qx. Ocupación de celdillas etmoidales y seno esfenoidal.
- ECO-DOPPLER AA.TEMPORALES: Normal.



EVOLUCIÓN

- **3 Junio 2021: Remitida nuevamente a UDR por:**
 - **Empeoramiento del cuadro: cefalea + dolor facial + hipersensibilidad cutánea y cuero cabelludo + odinofagia + sensación de afectación ocular y de encías.**
 - No claudicación mandibular, no episodios de amaurosis fugaz, ni hipoacusia.
 - Niega pérdida de peso, astenia, alt. hábito deposicional o clínica miccional
 - No fiebre, ni sensación distérmica, no tos, no disnea, ni dolor torácico.
 - Episodios recurrentes de disfonía. Xerostomía.
 - **Alteraciones analíticas: Anemia ferropénica + leucocitosis + trombocitosis + FG 55 (previo 65).**

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Valorada por ORL, NRL y REU.

Sospecha de ACG, que se trató con corticoides. Tras un amplio estudio se descarta ACG, sin concluir un diagnóstico:

- HG: **Leucos 16 300 (70%N), Hb 10,5 (VCM 78), Pla_q 580 000, VSG 90.**
- BQ: Cr 0,99 (FG 65), FA 149, cT 184 (cHDL 42, cLDL 113, TG 144). **Fe 12, IST 7%, TF 182, PCR 324,1.**
- MT: b2MG 2,63, Ca 12.5 148. Resto normal.
- AI: **ANA 1/80, DNA -, pANCA + 1/1280, elastasa +, ENAs -, centrómero -, scl 70 -, FR 22,6.**
- SyS/O: **leucocituria, 11-25 htíes/campo, ACRO 121,7mg/g. Po24h 0,24gr.**

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Mantoux/ITN-TB y serologías -.
- Bx y Ecografía aa.temporales -.
- AngioRM torácica: sin alteraciones sugerentes de aortitis.
- TC Tórax abdomen: **bullas pulmonares y tractos fibróticos bilaterales** de aspecto secuelas crónico. Pelvis extrasinusal rena bilateral de aspecto secuelar crónico y litiasis de 7mm en cáliz inferior izquierdo con doble sistema pielocalicial bilateral. Lesiones secuelares crónicas con adelgazamiento cortical en región mesorrenal izqda. Colectectomía.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TC cerebral: Cambios secundarios a cirugía nasal con resección de tabique y pared interna de senos maxilares, persiste **engrosamiento de la mucosa de los senos**, sin cambios.
- PET: sin alteraciones que justifiquen vasculitis. **Inflamación** post-quirúrgica que afecta a mucosa de senos y estructura ósea adyacente compatible con proceso inflamatorio.



EN RESUMEN:

Cefalea

Dolor facial

Hipersensibilidad
cutánea y CC

Odinofagia
Disfonía

Sensación de
afectación ocular
y encías

Tumefacción
articular
migratoria

Anemia
ferropénica

Leucocitosis
PCR y VSG

Trombocitosis

Deterioro función
renal G3a A2
Leucocituria y
hematuria

pANCA +
Elastasa +
FR 22.6

Micro -

AngioRM tórax, TC tórax abdomen, TC cerebral y PET :
Cambios 2º a cirugía y engrosamiento mucoso de los senos
Bullas pulmonares y tractos fibróticos pleuroapicales bilaterales de aspecto secuelar.

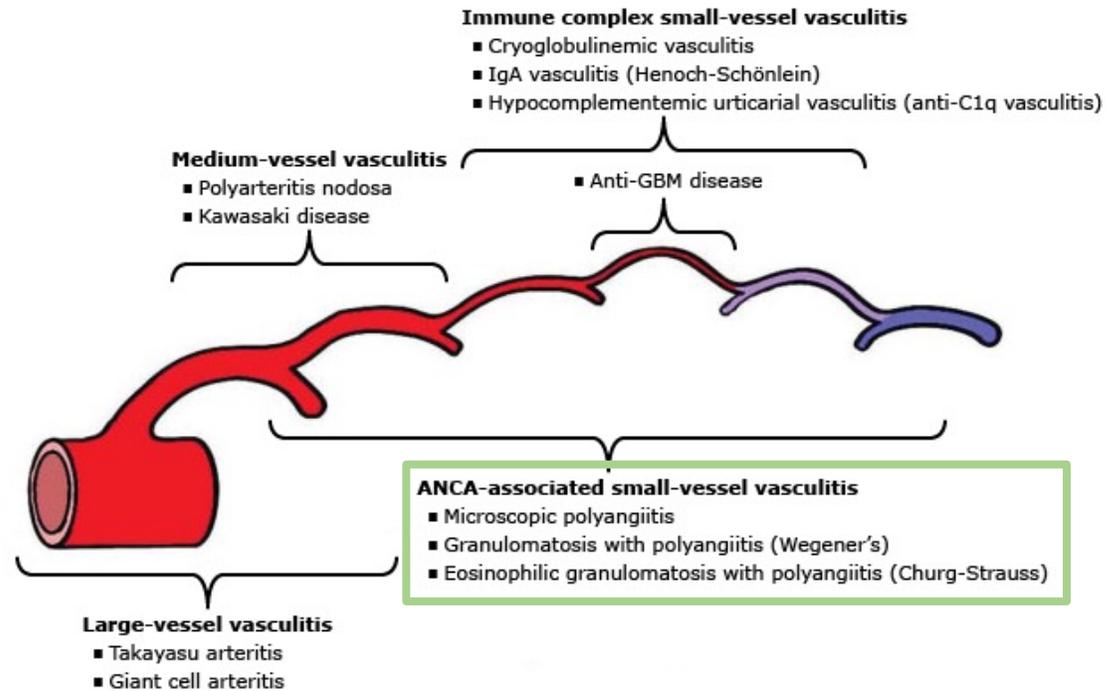
ACG descartada

Respuesta a
corticoides

Deformidad nasal en
'silla de montar' /
hundimiento facial

VASCULITIS

Distribution of vessel involvement by large-, medium-, and small-vessel vasculitis



A DESCARTAR

Major categories of mimics of vasculitis

Infectious causes (eg, endocarditis, HBV, HCV, HIV)
Atherosclerosis
Thromboembolic disease
Congenital causes (eg, aortic coarctation, middle aortic syndrome)
Hereditary disorders (eg, Marfan syndrome, Ehlers-Danlos syndrome)
Fibromuscular dysplasia
Hypercoagulable states (eg, APS, TTP)
Vasospastic disorders (eg, RCVS, drug exposures)
Other multisystem inflammatory disorders (eg, sarcoidosis, Susac syndrome)
Malignancy (eg, lymphoma, leukemia)
Iatrogenic (eg, postradiation therapy)
IgG4-related disease

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

VASCULITIS ANCA +

Afectación	Poliangeítis microscópica	Granulomatosis con poliangeítis Wegener	Granulopatosis eosinofílica Churg-Strauss
Pulmón/ORL	10-50%	70-95%	70%
GN	80-100%	50-90%	10-50%
SNP-corazón	10%	10%	50-70%
Asma/rinitis	-	-	100/70%
Eosinofilia	-	-	+
Granulomas necrotizantes	-	+	+
ANCA	pANCA (MPO) 50-75%	cANCA (PR3) >90%	pANCA (MPO) 40-70%

Tabla 12-3. Características clínicas y analíticas más frecuentes de las VAA

Manifestaciones		PAM	GPA	GEPA
Sistémico		Fiebre, pérdida de peso, astenia		
Musculoesquelético		Mialgias, <u>poliartralgias/poliartritis</u> asimétricas		
Piel		<u>Púrpura palpable</u> , nódulos, úlceras cutáneas, livedo reticulares		
Riñón	Cuadro clínico	<u>Proteinuria o hematuria con cilindros hemáticos o insuficiencia renal</u>		
	Histología	<u>Patrón alveolointersticial</u> (por hemorragia alveolar) <u>Fibrosis pulmonar</u> (fase evolucionada)		Asma
ORL		Muy infrecuente/ ausente	Rinorrea purulenta o hemática, <u>sinusitis</u> , otitis media, <u>úlceras mucosa nasal y oral</u> , estenosis subglótica y endobronquial	Rinitis, pólipos nasales y sinusitis de repetición
Ocular		Uveítis, conjuntivitis, epiescleritis		
		<u>Proptosis ocular</u> por una masa retroorbital (unilateral o bilateral; más frecuente en GPA)		
Corazón		Miocarditis, pericarditis, isquemia coronaria		
Neurológico		Mononeuritis múltiple, polineuropatía		
		Afectación de <u>pares craneales</u> , paquimeningitis		
Alteraciones analíticas		<u>Aumento de reactantes de fase aguda (VSG, PCR)</u> , <u>anemia</u> , <u>trombocitosis</u>		
		Eosinofilia (> 10% o > 1,500/μL)		
cANCA/PR3		10-20%	40-90%	0-10%
			80-95% generalizada	40-75% localizada
pANCA/MPO			<u>60-85%</u>	<u>0-10%</u>
				30-60%

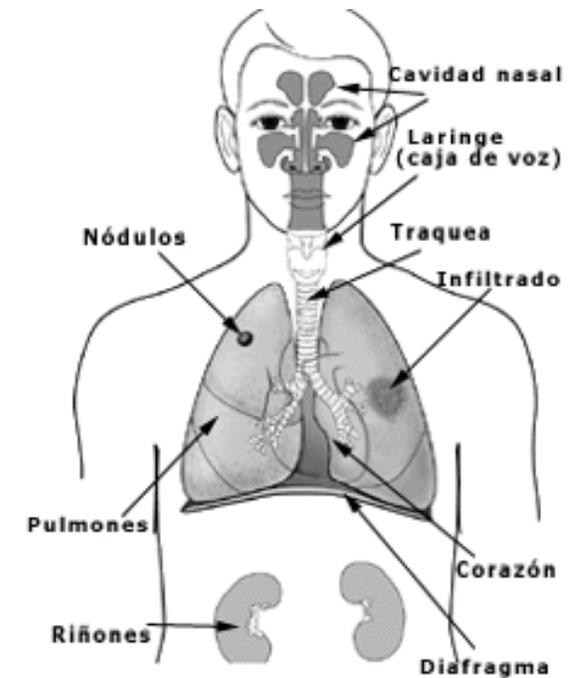
EN CONCLUSIÓN

Como primera sospecha:

¿¿GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS O ENF. DE WEGENER??

✓ Anemia, leucocitosis y trombocitosis, deterioro función renal y sedimento con proteinuria, leucocituria y hematuria, clínica ORL y engrosamiento senos, clínica ocular y gingival, cefalea, disfonía, algias cutáneas y CC, artralgias, elevación VSG, PCR, respuesta a corticoides, deformidad nasal...

✗ No afectación pulmonar típica (nódulos o masas múltiples generalmente cavitados), no histología, cANCA + frecuente.



La granulomatosis de Wegener afecta normalmente al sistema respiratorio superior (cavidades nasales, nariz y traquea), los pulmones y los riñones. No todos los pacientes tendrán afectados todos los puntos.

¿QUÉ HACER A CONTINUACIÓN?

- Ampliar estudios con pANCA.
- Diagnóstico de confirmación mediante **biopsia** de una de las regiones afectadas.
- Si se confirma la sospecha: iniciar corticoides en vía oral a dosis mg/kg diario en pauta descendente y asociar metotrexato a dosis inicial de 0,3mg/kg semanal oral o sc.
- Completar estudios guiados según clínica de la paciente.



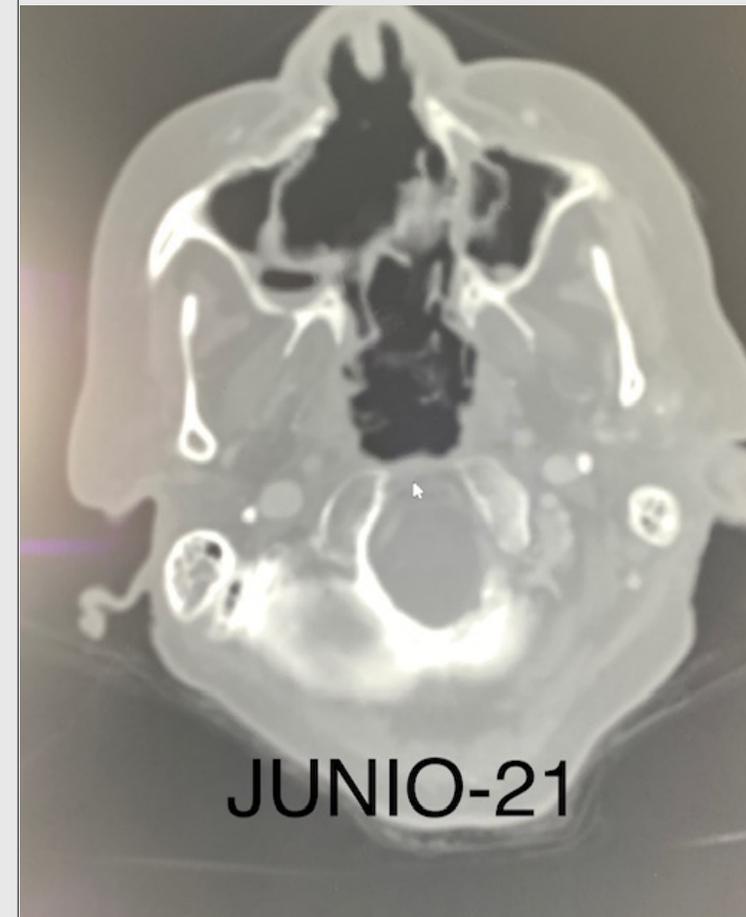


CASO CLINICO 3-MAYO-2023

Dra Lara Calvo Rubio
Dra Belén Blanco Iglesias

- **Ausencia de tabique nasal, cornetes y paredes laterales de las fosas nasales.**
- Imágenes lineales compatibles con tabiques.
- Engrosamiento nodular en la pared anterior de la fosa nasal, un engrosamiento irregular de la pared de la naso y orofaringe así como engrosamiento o masa en el paladar blando.
- Proceso destructivo de los huesos nasales sin masa asociada, con engrosamiento difuso e irregular de la pared de las fosas nasales, del cavum y orofaringe siendo el diagnóstico más probable una vasculitis con afectación vías aéreas superiores (granuloma necrotizante línea media, Wegener).
- Hallazgos compatibles con otitis media probablemente secundaria a la afectación de cavum.
- Imagen quística con nivel de gas en el espacio paralaríngeo derecho, entre la membrana tirohioidea y el repliegue aritenoepiglótico simple con laringoceles o faringoceles porque probablemente comuniquen con el seno piriforme de este lado

TAC CRANEAL (junio-21)



VALORACION ORL

Paciente con antecedente de traumatismo nasal a los 3 años. Refiere disfagia y odinofagia asociada a voz nasalizada desde hace 2-3 meses.

NSF:

Cavidad nasal única con destrucción de septum óseo y cartilaginoso.

Abundantes costras.

Úlcera en cavum con extensión a pared posterior de orofaringe.

Laringe e hipofaringe normal.

Toma de biopsias de fosa nasal, cavum y pared posterior de orofaringe.

BIOPSIA DE CAVUM, TABIQUE NASAL Y OROFARINGE

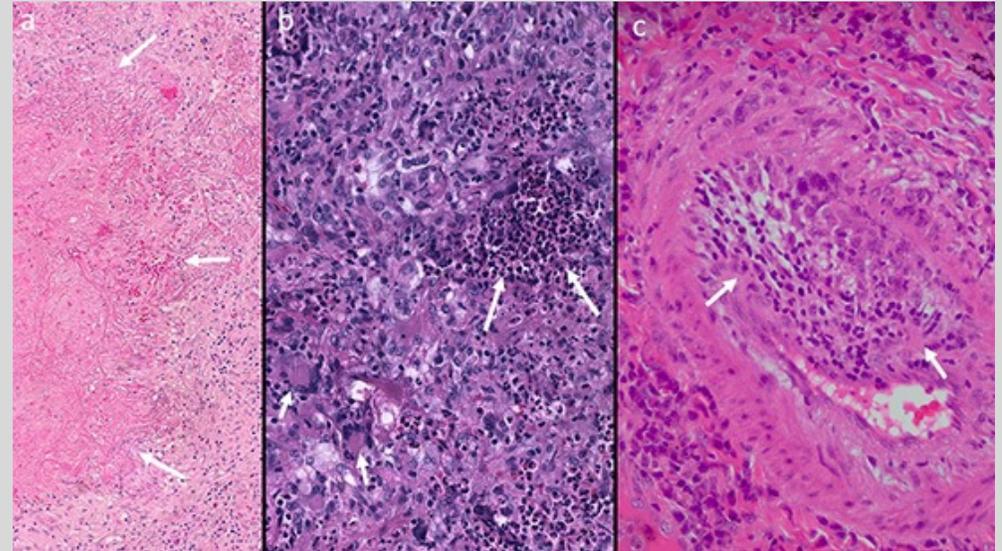
Cambios de necrobiosis multifocal, con granulomas abscesificados y células gigantes multinucleadas dispersas.

Compatible con sospecha clínica de granulomatosis con poliangeitis (Enfermedad de Wegener)

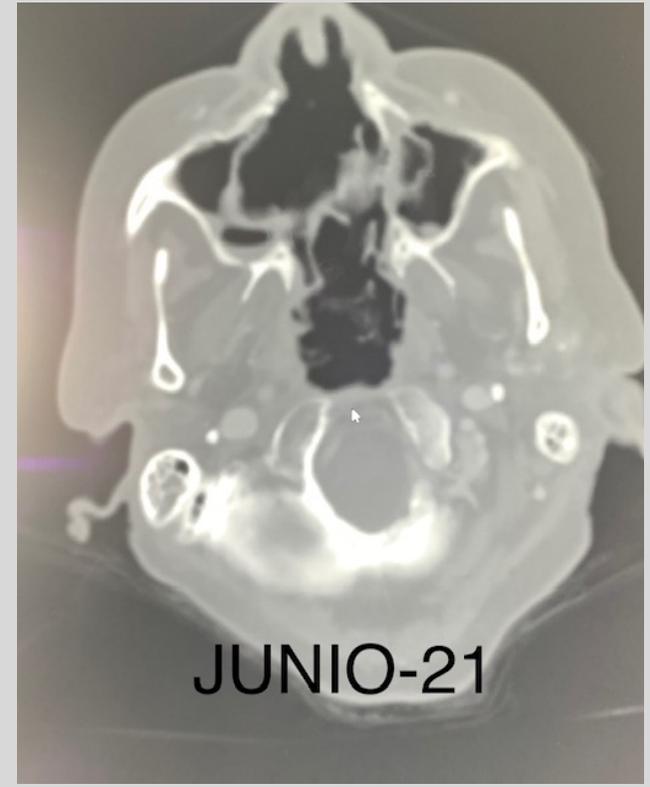
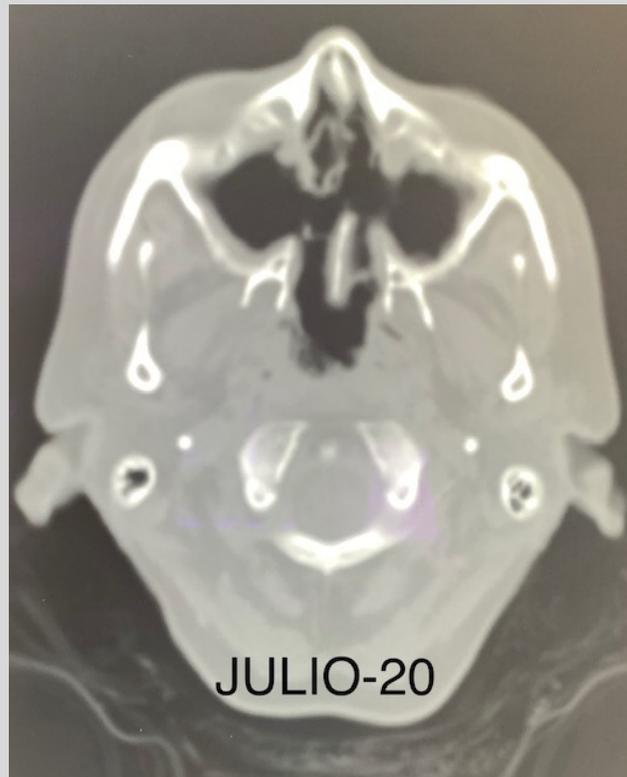
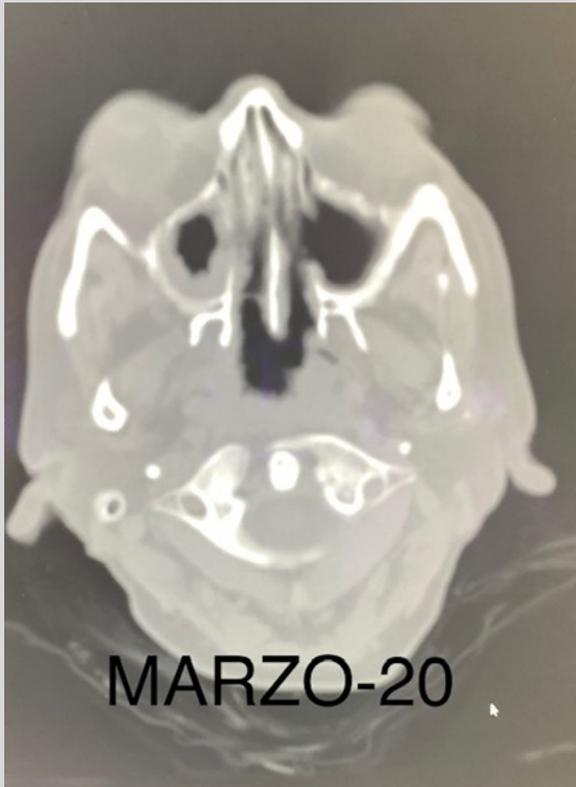
P-ANCA 1/1280

Elastasa +

Anti azurocidina y anti BPI +



EVOLUCION POR IMAGEN



TAC marzo-20



TAC junio-21





GRANULOMATOSIS CON
POLIANGELITIS CON
AFECTACION LOCALIZADA
EN AREA ORL

Se inicia tratamiento con bolus de metilprednisolona (250 mg 3 días) y posterior tratamiento con Metotrexato, Prednisona y antibioterapia con mejoría clínica y también de los marcadores inflamatorios.

A los 8 meses: corticoides+metotrexato+rituximab, por empeoramiento clínico y progresión radiológica

Nov-22 TAC: Extensa erosión del paladar con comunicación de cavidad nasosinusal con cavidad oral, de nueva aparición. Ligero aumento del engrosamiento mucoso del seno esfenoidal y de la ocupación de celdillas etmoidales.

The

End