

Granulomatosis de Wegener con afección del colon. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Dr. Francisco Cuevas Montes de Oca,* Dr. Marco Antonio Pulido Muñoz,** Dr. Fidel Rodríguez Rocha,*
Dr. Francisco Campos Campos,*** Dr. Morelos Adolfo García Sánchez,**** Dr. Arturo Torres Alpizar*****

* Médico de base del Servicio de Coloproctología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza. I.M.S.S. México, D.F. ** Jefe de Servicio de Coloproctología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza. I.M.S.S. México, D.F. *** Médico adscrito a la jefatura de Quirófano del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza. **** Residente del quinto año de Coloproctología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza. I.M.S.S. México, D.F., ***** Residente del sexto año de Coloproctología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza. I.M.S.S. México, D.F.

Correspondencia: Dr. Francisco Cuevas Montes de Oca. Hacienda de Serratorn No. 118. Col. Rancho de Dolores. C.P. 50170 Toluca, Estado de México. Tel.: 5606-0097 y 01-72-2217-6794.

Recibido para publicación: 2 de octubre de 2002.

Aceptado para publicación: 27 de junio de 2003.

RESUMEN Introducción: la enfermedad granulomatosa de Wegener es poco común y asociada con afección colónica es extremadamente rara. Fue descrita por primera vez por Klinger y posteriormente por Wegener, en 1936. Es una entidad clínico-patológica sistémica que se cree que es mediada por mecanismos inmunes. Las manifestaciones clínicas más comunes son de origen respiratorio y renal. El diagnóstico es histológico. **Objetivo:** presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. **Material y métodos:** masculino de 46 años que inicia desde hace tres años con artralgias simétricas en tobillos y rodillas; tos, expectoración purulenta, disfonía, fiebre intermitente, hematoquezia ocasional moderada, diarrea profusa y dolor abdominal. Sometido a estudios de laboratorio y gabinete mediante los cuales se estableció diagnóstico de colitis secundaria a enfermedad de Wegener. **Resultados:** se realizó colonoscopia con toma de biopsia de mucosa del colon. El estudio de histopatología confirmó el diagnóstico de granulomatosis colónica de Wegener.

Palabras clave: granulomatosis, hematoquezia, colonoscopia.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad granulomatosa de Wegener (GW) es una patología rara y asociada con afección colónica es aún menos común. El primer caso fue descrito por Klinger, en 1931, pero fue Friedrich Wegener, en 1936, quien logró agrupar los rasgos clínicos y patológicos de esta enfermedad que, como consecuencia, lleva su nombre.¹ Su prevalencia estimada es de tres por cada 100,000 con

SUMMARY Introduction: Wegener's granulomatosis is not very common and it is associated with colonic affection is extremely rare. It was first described by Klinger, and by Wegener in 1936. It is a systemic clinico-pathologic entity to be mediated by immune mechanisms. The most common clinical manifestations are of respiratory, renal, and vascular origins. Diagnosis is histologic. **Objective:** Presentation of a clinical case and literature revision. **Material and methods:** The patient was a 46 year old male who began 3 years previously with symmetrical arthralgia in ankles and knees, cough, purulent expectoration, intermittent fever, occasional moderated hematoquezia, profuse diarrhea, and abdominal pain. The patient was subjected to laboratory and cabinet studies, by means of which it was established a diagnosis secondary colitis colonic mucosa. Definitive histopathologic study confirmed diagnosis of colonic Wegener's granulomatosis.

Key words: Granulomatosis, hematoquezia, colonoscopy.

una relación de hombre a mujer de 1 a 1.² Al revisar la literatura no se han reportado más de 11 casos a nivel mundial de esta patología con la afección del colon.

La granulomatosis de Wegener (GW) es una alteración clínico-patológica sistémica que es mediada por mecanismos inmunes a nivel vascular (vasculitis); sin embargo, los responsables que comienzan este proceso son todavía desconocidos.^{1,3} Típicamente la granulomatosis de Wegener involucra las vías respiratorias altas,

vías respiratorias bajas y riñones, pero las lesiones destructivas inflamatorias pueden estar en otros órganos.³

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son de origen respiratorio superior hasta en 92% e inferior hasta en 85%, 77% se presenta con glomerulonefritis y 52% con afección ocular, entre otros. Se ha reportado afección a nivel del bazo, corazón, glándulas salivales y hasta el tracto genitourinario.² A nivel gastrointestinal anatómicamente afecta desde el esófago,⁴ estómago⁵ e intestino delgado⁶ hasta el colon, de manera independiente y con corroboración histológica en los pocos casos que se han presentado. Entre los síntomas gastrointestinales más comunes de la granulomatosis de Wegener son el dolor abdominal, que va desde distensión hasta peritonitis, diarrea, hemorragia transrectal (tipo hematoquezia), moco; y en la mayoría de las ocasiones una urgencia quirúrgica abdominal.^{2,4,7}

Los anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA) descritos por primera vez en 1982, son una herramienta eficaz de diagnóstico y un marcador de la actividad de la enfermedad de la granulomatosis de Wegener; el estudio histopatológico para el diagnóstico es indispensable.^{2,8,9}

OBJETIVO

Presentar el caso de un paciente con granulomatosis de Wegener con afección del colon y revisión de la literatura mundial.

REPORTE DEL CASO

Se trata de paciente masculino de 46 años de edad con carga genética para diabetes mellitus tipo 2, tabaquismo positivo desde los 17 años de edad, tres a cuatro cigarrillos al día suspendido hace cinco años. Alcoholismo positivo desde los 17 años de edad hasta hace tres años, frecuentemente llegó a la embriaguez.

Padecimiento actual

Hace tres años se diagnosticó sinusitis crónica y mediante biopsia se demostró vasculitis y necrosis de epitelio de senos maxilares. Uveítis hace dos años, lesiones dérmicas compatibles con vasculitis diseminadas en miembros superiores e inferiores, con biopsia positiva a GW. Artralgias también desde hace dos años en ambos tobillos, simétricas, posteriormente en ambas rodillas, hipertermia de predominio vespertino, tos con expectoración purulenta, disfonía y malestar general. Por labo-

ratorio se encontró hemoglobinuria +++, ANCA's positivo en tres determinaciones. Fue manejado con ciclofosfamida y prednisona, desarrolló diabetes mellitus secundaria a esteroides. Tres años después presenta cuadro de ocho días de evolución con dolor abdominal tipo cólico difuso, diarrea profusa, hematoquezia. Se realizó rectosigmoidoscopia flexible (*Figuras 1 A y B*) que evidencia afección de colon descendente y sigmoides, las alteraciones fueron hemorragia submucosa formando "bulas"

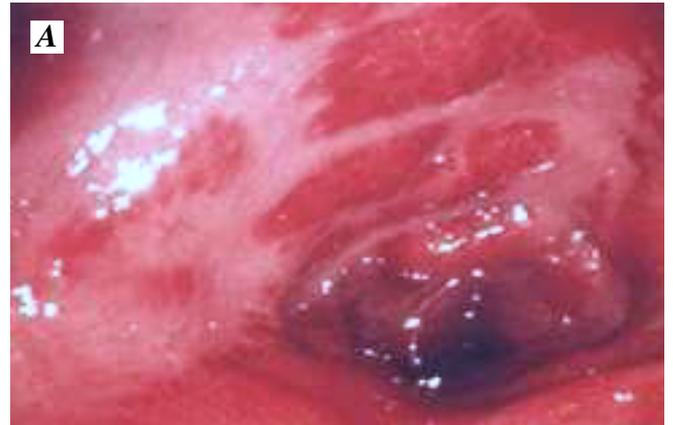


Figura 1. Granulomatosis de Wegener con afección del colon. Presentación de un caso y revisión de la literatura.

que reducían la luz del colon; las biopsias reportaron vasculitis granulomatosa necrotizante (GW).

Se dio manejo con prednisona 50 mg c/24 horas de inicio y posteriormente con dosis de sostén de 20 mg. Además, pulsos de ciclofosfamida en la etapa aguda a una dosis de 1.2 g I.V. c/24 horas, se obtuvo respuesta favorable clínicamente, lo que permitió su egreso hospitalario a la semana y se demostró con control endoscópico al mes (*Figura 1 C*). No ameritó tratamiento quirúrgico. El control de su evolución como externo es multidisciplinario con un seguimiento de siete meses en forma bimestral.

DISCUSIÓN

La enfermedad granulomatosa de Wegener con afección del colon es extremadamente rara, porque no es el sitio anatómico característico en que se presenta esta patología.

Godman y Churg propusieron los criterios diagnósticos para la GW conocidos como triada de Wegener:

1. Inflamación granulomatosa necrotizante del tracto respiratorio superior y/o inferior.
2. Vasculitis necrotizante focal o sistémica que involucra arterias y venas.
3. Glomerulonefritis necrotizante.²

El reconocimiento de un rango muy amplio de expresión clínica, así como el tiempo de progresión de la enfermedad condujo a la clasificación de "ELK"; "E para oídos, nariz, garganta y para el tracto respiratorio superior; L para el pulmón y K para el riñón". Uno o más de estos sitios se involucran con cualquier combinación.²

Los síntomas iniciales que con mayor frecuencia se observan son: rinorrea, sinusitis, ulceraciones en la mucosa nasal, epistaxis, erosión del septum nasal con deformidad, otitis media, tos, hemoptisis y dolor torácico. Es común el síndrome febril.

El descubrimiento de los ANCA en pacientes con GW en 1985 ha sido el mayor avance en el diagnóstico y entendimiento de la patogénesis.⁸

Reportamos el caso de un paciente en el que se confirmó granulomatosis de Wegener que desarrolló manifestaciones abdominales, con afección del colon, pruebas positivas de ANCA y biopsias previas de: senos paranasales con "vasculitis necrotizante"; de piel con resultado de "vasculitis leucocitoclástica". No se realizó biopsia renal. Los síntomas iniciales gastrointesti-

nales en nuestro caso fueron dolor abdominal tipo cólico intermitente, hemorragia intestinal baja, con diarrea profusa y que, a diferencia de los casos reportados en la literatura, no tuvo presentación de abdomen agudo, por consecuencia no ameritó manejo quirúrgico de urgencia.

En otro caso se reportó síntomas de colitis como presentación inicial de la granulomatosis de Wegener.¹⁰

En cuanto al diagnóstico, se ha identificado esta entidad por tomografía computada, con afección colónica sólo en un caso.⁷ El método diagnóstico utilizado que evidenció en este caso la afección colónica fue la colonoscopia, que nos permitió la toma de biopsias y un definitivo histológico que corroboró la enfermedad GW. En otros reportes el diagnóstico se llevó a cabo sólo posterior al evento quirúrgico que fue resectivo y en la necropsia.

Debido a la extraña presentación de la granulomatosis de Wegener con localización colónica, los síntomas son inespecíficos y su manejo aún no está protocolizado.

En esta revisión se ha corroborado que el tratamiento presenta complicaciones que se ven incrementadas con perforación intestinal, y "recaídas" en la GW; sin embargo, a pesar de la rareza se ha notificado en estudios japoneses que la afección del tracto digestivo es la manifestación inicial de la GW con una mortalidad hasta de 12%.^{6,10}

En la actualidad se desconocen los mecanismos que expliquen la afección colónica, y por igual el tratamiento. En este caso la sospecha diagnóstica temprana y un tratamiento intensivo pudiera explicar la evolución satisfactoria.

En realidad la identificación de esta entidad (GW) es extremadamente difícil y aún más con afección del colon; su control y tratamiento requiere de un equipo multidisciplinario y, debido a la escasa incidencia su protocolización y manejo, no es claro; por lo tanto, representa un reto en la actualidad en el quehacer médico cotidiano.

CONCLUSIONES

La enfermedad granulomatosa de Wegener con afección colónica es extremadamente rara, la génesis de esta patología no está clara aún, pero sí se conoce su fondo inmunológico y sistémico. El estudio colonoscópico es de gran valor diagnóstico y de seguimiento; por otro lado, el estudio histológico es definitivo.

REFERENCIAS

1. Larrgrford Carroll A. Wegener granulomatosis report. *Am J Med Sc* 2001; 321: 76-82.
2. Yi ES, Colby TV. Wegener's granulomatosis. *Semin Diagn Pathol* 2001; 18: 34-46.
3. Storesund B, Gran JT, Koldingsnes W. Severe intestinal involvement in Wegener's granulomatosis: report of two cases and review of the literature. *Br J Rheumatol* 1998; 37: 387-90.
4. Fallows GA, Hamilton SF, Taylor DS, Reddy SB. Esophageal involvement in Wegener's granulomatosis: a case report and review of the literature. *Can Gastroenterol* 2000; 14: 449-51.
5. Duclos B, Baumman R, Sondaj D, et al. Specific gastric localization of Wegener's disease. *Gastroenterol Clin Bio* 1987; 11: 154-7.
6. Ushiyama O, Narikiyo T, Ngal Y, et al. A case of Wegener's granulomatosis associated with refractory bowel granulomatous ulcers. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi* 1997; 20: 457-63.
7. Tupler RH, McCuskey WH. Wegener granulomatosis of the colon: CT and histologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 1991; 15: 314-6.
8. Rao Jaya K, Weinberger M, Oddone EZ, et al. The role of antineutrophil cytoplasmic antibody (c-ANCA) testing in the diagnosis of Wegener granulomatosis: a literature review and meta-analysis. *Ann Int Med* 1995; 123: 925-32.
9. Hewings PWR, Tavaen JWC, Savage COS, Kellenberg CGM. Is Wegener's granulomatosis an autoimmune disease? *Curr Opin Rheumatol* 2000; 12: 3-10.
10. Schneider A, Menzel J, Gaubitz M, et al. Colitis as the initial presentation of Wegener's granulomatosis. *J Int Med* 1997; 6: 513-7.
11. Espinoza-Aguilar, López de Hierro, Ruiz Quintero-Fuentes D, et al. Granulomatosis de Wegener con afectación gastrointestinal. *Rev Esp Enferm Dig* 1995; 3: 251-3.
12. Fehri F, Salih-Alj UN, Kzadri M, et al. Wegener's granulomatosis: an often difficult diagnosis. Apropos of a case with digestive localization but without lung or kidney involvement. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1983; 1: 49-53.