

# Vasculitis de Wegener: diferentes presentaciones pulmonares en el diagnóstico inicial y durante la evolución de la enfermedad

Marta Hernandorena González, Marta Bértolo Domínguez, Rosa Dosedá Muñoz, María Victoria Pérez Martínez, Miguel Ángel Mollá Landete

## Resumen

La enfermedad de Wegener es una vasculitis granulomatosa necrotizante, con afectación característica del tracto respiratorio superior, pulmones y riñones. El 90% de los pacientes tienen afectación pulmonar y los hallazgos radiográficos más frecuentes son nódulos o masas bilaterales múltiples que pueden mostrar cavitación. También se puede presentar como consolidación lobar o segmentaria o como hemorragia pulmonar difusa.

El reconocimiento precoz de las alteraciones específicas es crítico para realizar un diagnóstico apropiado y para reducir la morbi-mortalidad.

Con el objetivo de lograr una mejor caracterización de las distintas manifestaciones torácicas de esta entidad presentamos cuatro casos que muestran sus distintas manifestaciones radiológicas.

**Palabras clave:** Granulomatosis de Wegener. Diferentes presentaciones pulmonares radiológicas.

## Abstract

**Wegener granulomatosis: different pulmonary abnormalities at initial diagnostic and during the course of disease**

Wegener granulomatosis is a necrotizing granulomatous vasculitis that affects the upper respiratory tract, lungs, and kidneys. At least 90% of patients have pulmonary involvement, and the typical radiographic findings are bilateral multiple nodules or masslike lesions, some of which show cavitation. Other frequent findings are consolidations or diffuse pulmonary hemorrhage.

Early recognition of specific abnormalities is critical for appropriate intervention and reduced morbidity. To better characterize the diversity of thoracic manifestations in this disease we present four cases to show different radiologic findings in this population.

**Key words:** Wegener granulomatosis. Diagnostic imaging. Pulmonary abnormalities.

## INTRODUCCIÓN

La granulomatosis de Wegener es una enfermedad sistémica autoinmune caracterizada por una vasculitis granulomatosa del tracto respiratorio superior e inferior, glomerulonefritis y vasculitis de pequeño vaso. El 90% de los pacientes tiene afectación pulmonar. A medida que los vasos afectados se ocluyen, se desarrollan infartos, con la consiguiente manifestación radiológica de opacidades bilaterales múltiples mal definidas, delimitándose a medida que el infarto se organiza. La correlación con la clínica resulta de gran ayuda cuando se descubre el antecedente de enfermedad asociada a nivel renal o de senos paranasales. La forma limitada de la granulomatosis de Wegener está circunscrita normalmente al pulmón y necesita una biopsia para su confirmación.

La enfermedad pulmonar se desarrolla en la mayoría de los pacientes y las manifestaciones radiológicas son diversas. Como hallazgo más frecuente se observan nódulos o masas múltiples que pueden presentar cavitación, pudiendo también evidenciarse como consolidación lobar o segmentaria o vidrio deslustrado.

Se presentan en este trabajo cuatro casos con diagnóstico definitivo de enfermedad de Wegener que muestran diferentes manifestaciones radiológicas pulmonares y se realiza una revisión de los hallazgos descritos en la literatura.

## PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

### Caso 1

Mujer de 40 años que consulta por otitis media que no mejora con antibioticoterapia. La radiografía de tórax mostró un nódulo pulmonar en LSI. Se completó con tomografía computada (TC) torácica en la que se observó imagen nodular de 3 cm de diámetro en LSD, de contornos irregulares, con broncograma aéreo.

Se realizó fibrobroncoscopia que evidenció mucosa bronquial inflamatoria y punción aspiración con aguja fina (PAAF) pulmonar con material hemático (Fig. 1).

La paciente empeoró su estado con fiebre, insuficiencia respiratoria, esputos hemoptoicos y hematuria macroscópica.

En la TC torácica de control se observó masa con broncograma en lóbulo superior derecho.



Fig. 1. Corte axial de tomografía computada con ventana de pulmón, en prono para realización de PAAF. Se observa presencia de masa con broncograma en su interior en lóbulo superior derecho y derrame pleural izquierdo.



Fig. 2. Radiografía de tórax anteroposterior: consolidaciones pulmonares bilaterales, con centro hipodenso sugestivo de cavitación central.

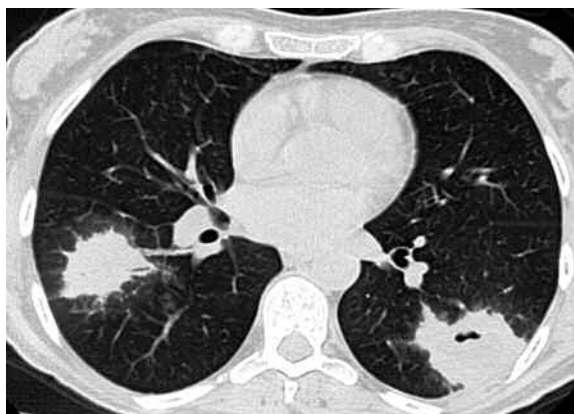


Fig. 3. Corte axial de tomografía computada con ventana de pulmón, observándose presencia de masas espiculadas bilaterales con pequeña cavitación central.



Fig. 4. Corte axial de tomografía computada con ventana de pulmón, donde se evidencian nódulos pulmonares bilaterales con cavitación central.

Ante la sospecha de enfermedad de Wegener, se determinan los anticuerpos C-ANCA, resultando positivos.

Dada la imposibilidad de confirmación histológica por situación crítica de la paciente, se decidió tratamiento inmunosupresor, evolucionando favorablemente.

### Caso 2

Mujer de 49 años que consulta por sinusitis de repetición, desde un año atrás con disfonía. En la placa de tórax se observaron consolidaciones pulmonares bilaterales, con centro hipodenso, sugestivo de cavitación central (Fig. 2).

La TC torácica mostró la presencia de nódulos y masas bilaterales de contornos espiculados, con broncograma aéreo y alguno con cavitación (Fig. 3).

La paciente mejoró con tratamiento antibiótico y antiinflamatorio. A los 6 meses presentó empeoramiento clínico. La TC torácica evidenció nódulos pul-

monares múltiples, el mayor de 2 cm con cavitación central (Fig. 4).

La fibrobroncoscopia demostró estenosis traqueal subglótica con signos inflamatorios y citología del lavado broncoalveolar negativa para células malignas. El sedimento urinario reveló hematuria, solicitándose determinación de autoanticuerpos C-ANCA, resultando positivos. Se decidió biopsia pulmonar para diagnóstico definitivo, confirmándose la sospecha de enfermedad de Wegener.

### Caso 3

Mujer de 34 años sin antecedentes personales de interés, que acude por tos y expectoración hemoptoica desde un mes atrás, con anemia.

La radiografía de tórax mostró áreas de condensación bilaterales en LSD y LSI.

En la TC torácica se visualizó extensa área de consolidación en lóbulo superior derecho con broncogra-

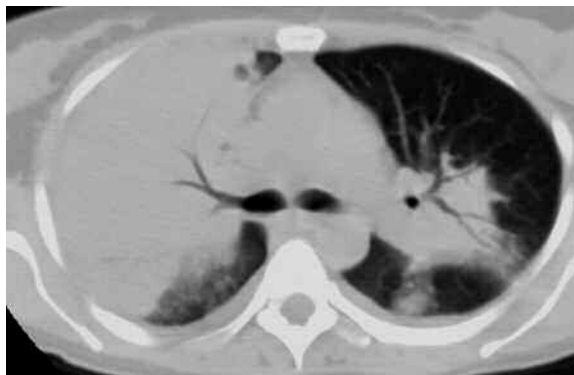


Fig. 5. Corte axial de tomografía computada con ventana de pulmón. Se visualiza extensa área de consolidación en lóbulo superior derecho con broncograma aéreo y áreas parcheadas de consolidación en lóbulo superior izquierdo y ambos lóbulos inferiores, alguna de ellas con vidrio deslustrado perilesional.



Fig. 6. Corte axial de tomografía computada con ventana pulmonar en el que se observa consolidación parenquimatosa con broncograma aéreo en lóbulo medio y lóbulo inferior derecho, asociando halo en vidrio deslustrado perilesional.

ma aéreo y áreas parcheadas de consolidación en lóbulo superior izquierdo, alguna de ellas con vidrio deslustrado perilesional (Fig.5).

En la fibrobroncoscopia se observaron nódulos blanquecinos en tráquea y bronquios segmentarios de lóbulo medio y llingula. El lavado broncoalveolar informó de muestra hemorrágica. El sedimento urinario mostró hematuria y proteinuria. Las determinaciones de P-ANCA y C-ANCA resultaron positivas.

Con la sospecha diagnóstica de enfermedad de Wegener, se decide biopsia pulmonar, confirmándose el diagnóstico.

#### Caso 4

Paciente masculino de 64 años que ingresa para estudio de insuficiencia renal y síndrome constitucional, asociando anemia microcítica. La radiografía de tórax mostró infiltrado en lóbulo medio.

El paciente evolucionó con anemización progresiva, hemoptisis y orinas colúricas. En analítica se observó positividad para C-ANCA.

En la TC torácica se objetivó consolidación parenquimatosa con broncograma aéreo en lóbulo medio y lóbulo inferior derecho asociando halo en vidrio deslustrado perilesional (Fig. 6). Se realizó fibrobroncoscopia y lavado broncoalveolar con fondo hemático y células bronquiales sin atipia.

Se inicia tratamiento con prednisona y ciclofosfamida.

## DISCUSIÓN

Las manifestaciones radiológicas de la afectación pulmonar en la enfermedad de Wegener son variadas, tanto en la presentación inicial como en el curso de la enfermedad<sup>(1)</sup>. Además, el patrón radiológico puede variar en el mismo paciente de un episodio a otro.

Los síntomas son más evidentes en pacientes con enfermedad de vía aérea o hemorragia pulmonar difusa e incluyen fiebre, disnea y hemoptisis.

Sin embargo, en sujetos con nódulos o masas, el inicio de la enfermedad puede ser enmascarado por síntomas en otra localización (Caso 1).

La presentación radiológica típica de la enfermedad de Wegener es la de nódulos pulmonares de márgenes irregulares, de tamaño variable (desde varios milímetros a 9 cm) y de distribución asimétrica (Caso 2). Los nódulos o masas suelen ser múltiples, pero hasta en un 25% de los casos puede ser solitario.

La cavitación ocurre en alrededor del 50% de los casos. Los nódulos cavitados pueden ser transitorios y recurrentes<sup>(2)</sup>. Las cavidades tienen paredes gruesas e irregulares (Caso 2).

La consolidación lobar o segmentaria es radiológicamente indistinguible de neumonías o neoplasias<sup>(1)</sup> (Caso 3).

El patrón intersticial nodular o retículo-nodular también ha sido descrito en esta entidad. La hemorragia pulmonar difusa es una manifestación grave que expresa vasculitis extensa de arterias y venas de pequeño tamaño y capilares<sup>(3)</sup> (Casos 1, 3, 4). En TC se observan áreas de vidrio deslustrado o consolidación difusa del espacio aéreo y bilaterales que excluyen la periferia del pulmón.

El derrame pleural ocurre en menos del 10% de los casos<sup>(2,4)</sup>. Las adenopatías hiliares son infrecuentes y posiblemente representen una hiperplasia reactiva<sup>(2,4)</sup>.

Los hallazgos anatomopatológicos de la biopsia pulmonar son más concluyentes para el diagnóstico que los de otras localizaciones, como tracto respiratorio superior o riñón, los que pueden ser inespecíficos<sup>(2)</sup>.

El diagnóstico histológico requiere la identificación de vasculitis necrotizante con afectación predominante de arterias de mediano tamaño, aunque las venas también pueden hallarse comprometidas. La necrosis y la obliteración de vasos de mayor tamaño conducen a la aparición radiológica de infartos pulmonares. Sin embargo, también pueden encontrarse vasculitis de pequeño tamaño, sobre todo en septos alveolares y pequeñas arteriolas<sup>(3,5)</sup>.

Los ANCA anticitoplasma en suero resultan altamente específicos para el diagnóstico de enfermedad de Wegener. La biopsia pulmonar generalmente requiere toracotomía abierta, porque la citología percutánea guiada radiológicamente no aporta suficiente material como para demostrar los cambios histológicos. La TC torácica es determinante para elegir el sitio de biopsia, donde la necrosis aún no sea manifiesta <sup>(2)</sup>.

Las recaídas pueden ocurrir a nivel pulmonar (nódulos en parénquima, infiltrados multifocales, hemorragia pulmonar) o secundarias al tratamiento inmunosupresor (infección o daño alveolar agudo inducido por ciclofosfamida) <sup>(2)</sup>.

La hemorragia pulmonar difusa puede presentarse inicialmente o durante la evolución. Es una manifestación de la capilaritis, con sólo 40 casos recogidos en la literatura <sup>(3)</sup>.

## CONCLUSIONES

En la granulomatosis de Wegener, por tanto, la afectación pulmonar presenta hallazgos radiológicos variados, lo que dificulta su reconocimiento. La identi-

ficación de los patrones radiológicos más frecuentes permite, junto con la clínica, un diagnóstico temprano.

La evaluación radiológica torácica está indicada tanto en la afectación inicial como durante la progresión de la enfermedad, dada la dificultad en distinguir entre complicaciones secundarias al tratamiento y reagudización de la enfermedad <sup>(2)</sup>.

## Bibliografía

1. Landman S, Burgener F. Rochester. Pulmonary manifestations in Wegener's granulomatosis. *AJR Am J Roentgenol* 1974;122:750-57.
2. Aberle DR, Gmsu G, Lynch D. Thoracic manifestations of Wegener granulomatosis: diagnosis and course. *Radiology* 1990;174:703-09.
3. Hansell DM. Small vessel diseases of the lung: CT pathologic correlates. *Radiology* 2002;225:639-53.
4. Mayberry JP, Primack SL, Müller NL. Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high resolution CT findings. *Radiographics* 2000;20:1623-35.
5. Primack SL, Müller NL, Mayo JR, Remy-Jardin M, Remy J. Pulmonary parenchymal abnormalities of vascular origin: high-resolution CT findings. *Radiographics* 1994;14:739-46.