

Granulomatosis con poliangeítis orbitaria. Agresividad vasculítica

Orbital granulomatosis with polyangiitis. Vasculitic aggressiveness

ROCHA CABRERA P¹, PINTO HERRERA C², PÉREZ BARRETO L², ARMAS DOMÍNGUEZ K², RODRÍGUEZ LOZANO B³, ÁLVAREZ PÍO A³, LOZANO LÓPEZ V², LOSADA CASTILLO MJ¹, SERRANO GARCÍA MA¹

RESUMEN

Caso clínico: Mujer de 36 años con antecedentes de granulomatosis con poliangeítis sin buena adherencia al tratamiento establecido previamente. Se aprecia proptosis, diplopía con alteración de la abducción, elevación y depresión en ojo izquierdo, sin actividad inflamatoria intraocular, ni escleritis. La Resonancia Magnética Nuclear orbitaria evidencia aumento medial de partes blandas de 3 x 1,2 cm que contacta con el músculo recto interno e inferior secundario a vasculitis activa.

Discusión: Cuando la granulomatosis con poliangeítis ocupa la cavidad orbitaria se debe realizar un tratamiento agresivo y explicar la importancia del cumplimiento terapéutico, de otra manera conducirá a lesiones irreversibles.

Palabras claves: Granulomatosis, poliangeítis, orbitaria, diplopía.

SUMMARY

Case report: A 36-year-old woman with personal history of granulomatosis with polyangiitis without good adherence to the treatment previously established. A proptosis, diplopia with impaired abduction, elevation and depression in the left eye without intraocular inflammatory activity and no scleritis are showed. Magnetic resonance imaging evidenced an increased medial orbital soft tissue 3 x 1.2 cm which contacts the inner and inferior rectus muscle secondary to an active vasculitis.

Discussion: When granulomatosis with polyangiitis occupies the orbital cavity, an aggressive treatment should be performed, and the importance of adhering to the treatment should be explained, as otherwise it may lead to irreversible damage.

Keywords: Granulomatosis, polyangiitis, orbital, diplopia.

Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

¹ Doctor en Medicina. Servicio de Oftalmología.

² Licenciado en Medicina. Servicio de Oftalmología.

³ Licenciado en Medicina. Servicio de Reumatología.

Correspondencia:

Pedro Rocha Cabrera

C/. Santo Domingo n.º 26 2.º D

38003 Santa Cruz de Tenerife (Tenerife). España

procha975@yahoo.es

INTRODUCCIÓN

La granulomatosis con poliangeítis (GP) (conocida previamente como enfermedad de Wegener) es una vasculitis autoinmune idiopática de pequeño y mediano tamaño, que puede afectar a múltiples órganos incluyendo oído, nariz, senos paranasales, pulmón y riñón (1,2). La afectación ocular varía del 29-58% de los pacientes con diagnóstico de GP, cuando es la única manifestación de la enfermedad puede retrasar el diagnóstico y tratamiento, existiendo una forma que no afecta a riñón o pulmón (3). En cuanto a la presentación ocular de la GP más frecuente es la escleritis. La afectación orbitaria de la GP oscila entre 7-45% según las series estudiadas y es el total del 22% de los pacientes con manifestaciones oculares (4,5). La manifestación orbitaria suele ser unilateral y se puede deber a la perforación de estructuras vecinas tales como los senos paranasales, la cavidad nasal o ser originaria de la propia órbita.

Cuando existe afectación orbitaria de la enfermedad está asociada con actividad intensa y se debe controlar con tratamiento adecuado porque de lo contrario se pueden provocar daños irreversibles como la compresión del nervio óptico, destrucción y perforación de tejidos adyacentes incluyendo hueso y cartilago (6,7), incluso llegando a alcanzar las meninges (8), así como la formación de tejido fibroso que puede dar lugar a alteración permanente de la motilidad extrínseca ocular al afectar a los músculos extrínsecos (9).

La prevalencia es de 0,4 casos por 100 000 habitantes, con predominio por el sexo masculino y de la raza caucásica. En cuanto al diagnóstico y clasificación de la GP, se basa en el cumplimiento de por lo menos 2 de los 4 criterios consensuados por el Colegio Americano de Reumatología desde ya hace algunos años: inflamación nasal u oral, radiografía de tórax anormal que muestre nódulos, infiltrados o cavidades, sedimento urinario con hematuria microscópica o cilindros hemáticos presentes, o datos histológicos tras biopsia de inflamación granulomatosa de la pared arterial, área perivascular o extravascular (10,11).

El caso que se describe a continuación diagnosticado de GP realiza múltiples complicaciones generales, el tratamiento establecido previamente y la adherencia al tratamiento por parte de la paciente fue insuficiente para frenar la actividad inflamatoria causando grave afectación orbitaria.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 36 años de edad, diagnosticada 7 años antes de GP, tras realizar debut con afectación de vías respiratorias altas, dolores articulares rodillas, tobillos, manos, codos y hombros, fiebre elevada y otalgia izquierda, tras el ingreso se establece el diagnóstico de GP cumpliendo criterios diagnósticos de la misma tras biopsia positiva de senos paranasales de vasculitis, c-ANCA positivo anti PR3 (+), lesión abscesificada pulmonar derecha, desestructuración de los cornetes nasales con signos de osteítis maxilar y esfenoidal, ocupación de las celdillas etmoidales y osteítis de la pared medial orbitaria causando desestructuración ósea como se visualiza en la Tomografía Axial Computerizada (TAC) orbitaria de 2011 (fig. 1). Diagnosticada previamente en otro

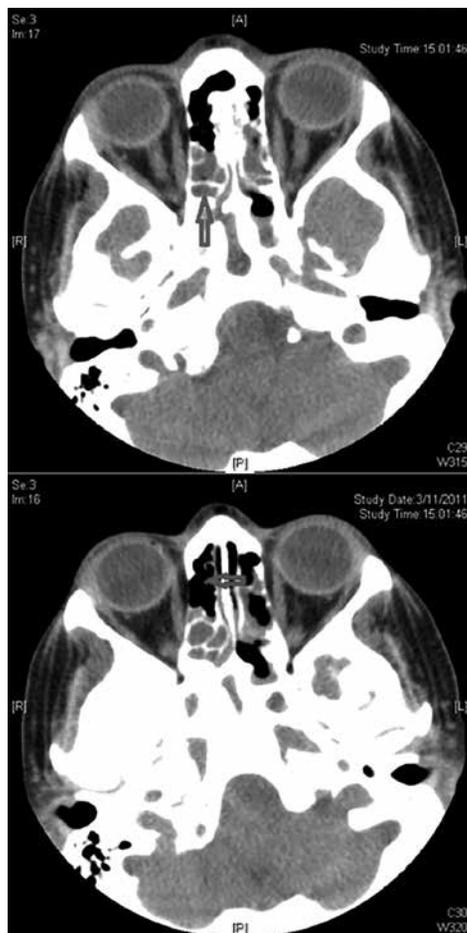


Fig. 1: TAC, corte axial en región orbitaria en donde se observan signos de osteítis etmoidal, ocupación de las celdillas etmoidales y osteítis de la pared medial orbitaria causando desestructuración ósea.

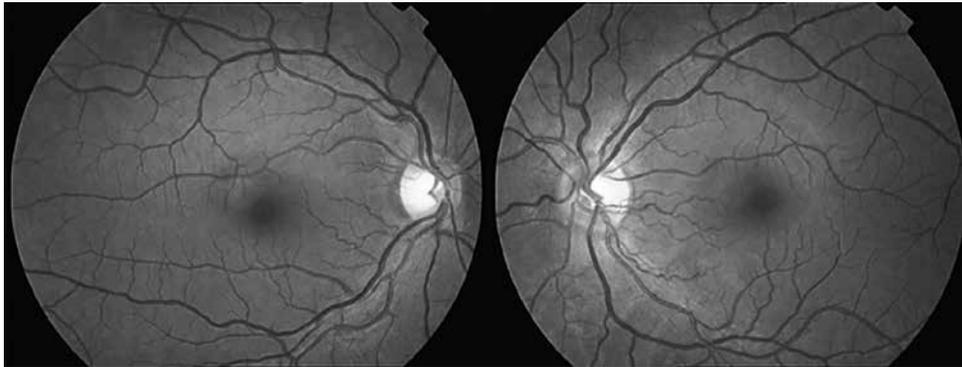


Fig. 2:
Retinografía de
ambos ojos. No
se visualizan
datos sugerentes
de compresión
posterior del
globo ocular, ni
del nervio óptico

centro de escleritis en ojo izquierdo (OI). Con mala adherencia a los tratamientos establecidos con anterioridad. Refiere antecedentes familiares de hermana afecta de PG e insuficiencia renal crónica que requirió trasplante renal y madre con artritis reumatoide.

Acude a nuestro centro por proptosis, dolor ocular y diplopía progresiva de varios meses de evolución.

A la exploración ocular se aprecia agudeza visual de 0,9 bilateral, segmento anterior sin datos de actividad actual, tonometría de aplanación por Goldmann de 12 mmHg bilateral, OCT y funduscopia bilateral normal (fig. 2), ptosis palpebral, proptosis, motilidad extrínseca con importante afectación a la abducción, elevación, depresión y leve en la aducción del OI, ortoforia de cerca y lejos en posición primaria de la mirada, diplopía en el resto de los movimientos.

Se le solicita RMN, observando desestructuración en fosa nasal izquierda con ausencia de cornete inferior y medio, ocupación de celdillas etmoidales y del seno esfenoidal por tejido de partes blandas, otitis y mastoiditis.

En la órbita izquierda existe un tejido de partes blandas que ocupa la vertiente medial de 3 x 1,2 cm que empuja y contacta con el músculo recto interno e inferior (fig. 3).

Se inicia ciclo terapéutico con bolos endovenosos de ciclofosfamida, metotrexato, aumentando dosis de prednisona oral, sulfametoxazol, calcio y vitamina D hasta conseguir estabilidad de cuadro orbitario.

A los tres meses del inicio de dicho tratamiento en la exploración se evidencia desaparición de la ptosis palpebral, alteración por fibrosis residual de la motilidad extrínseca ocular con movimientos afectados sin diplopía en posición primaria de la mirada y enoftalmos residual (fig. 4).

DISCUSIÓN

Las manifestaciones oftálmicas se pueden dividir dos categorías, aquellas que son contiguas como resultado de un pseudotumor, absceso orbitario, celulitis y obstrucción de vías lagrimal secundario a una sinusitis granulomatosa de larga duración o las que afectan de manera focal (12,13).

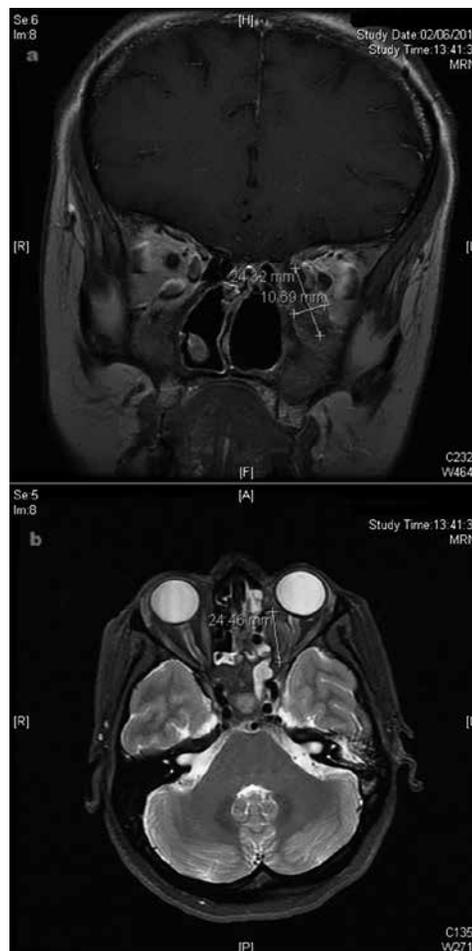


Fig. 3: a) RMN
corte coronal
T1. Se visualiza
lesión adyacente
al globo ocular
que contacta con
el músculo recto
interno e inferior
izquierdos. b)
RMN T2 corte
axial a nivel
orbitario en
donde se puede
observar la lesión
que llega hasta el
espacio retroconal
y ocupa celdillas
etmoidales,
empuja el globo
ocular provocando
exoftalmos
secundario.

La ptosis enmascara la diplopía presentada por la paciente, y referida por ella sorprendentemente con normalidad por una posible escleritis recidivada. En el momento de la exploración a la llegada a nuestra consulta no presenta dolor ocular por lo que no lo había tomado en consideración para acudir antes.

Este caso es una enfermedad vasculítica que afecta a múltiples órganos, pero existe una forma de enfermedad, que no afecta al riñón o pulmón (3), debiendo de estar en alerta y pensar en ella en el diagnóstico diferencial cuando se presente como pseudotumor orbitario sin ninguna otra manifestación sistémica (14).

El anticuerpo citoplasmático antineutrófilo (ANCA) contra la proteinasa 3 (PR3) se ha convertido hoy día en un marcador serológico con una sensibilidad muy elevada, sirviendo de gran ayuda para el diagnóstico de la vasculitis causada por la GP (15).

La paciente se adhiere poco al tratamiento establecido con anterioridad, lo que provoca destrucción de tejidos orbitarios de forma progresiva. Es fundamental que el paciente comprenda la seriedad de las complicaciones sistémicas que pueden acontecer y de la importancia de que tome el tratamiento, alertando de las posibles alteraciones que pueda percibir antes de su revisión habitual.



Fig. 4: Se visualiza alteración en la motilidad extrínseca de OI: a) abducción, b) elevación, c) depresión y d) aducción, con enoftalmos residual pero ortoforia en posición primaria de la mirada de OI tras el control de la actividad inflamatoria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Salehi-Abari I, Khazaeli S, Khak M et al. Early diagnosis of granulomatosis with polyangiitis: An introduction to the newly designed Iran criteria. *Indian Journal of Rheumatology*. 2013; 8(3): 107-111.
2. Morales-Angulo C, García-Zornoza R, Obeso-Agüera S et al. Ear, Nose and throat manifestations of Wegener's Granulomatosis (Granulomatosis with Polyangiitis). *Acta Otorrinolaringológica*. 2012; 63(3): 206-211.
3. Foster CS, Sainz de la Maza M. *The sclera*. Springer-Verlag. New York 1999; 1ª Edición: 212-216.
4. Woo T, Francis IC, Wilseck GA et al. Australasian orbital and adnexal Wegener's granulomatosis. *Ophthalmology* 2001; 108: 1535-1543.
5. Holle J, Voigt C, Both M et al. Orbital masses in granulomatosis with polyangiitis are associated with refractory course and high burden of local damage. *Rheumatology* 2013; 52: 875-882.
6. Aries PM, Both M. Images in clinical medicine. Destructive eye lesions in Wegener's granulomatosis. *N Engl J Med* 2005; 352-392.
7. Gomes GL, Halpen AS, Souza FH et al. Association between saddle nose deformity and retro-orbital mass in Wegener's granulomatosis. *Acta Rheumatol Port* 2010; 35: 340-345.
8. Cannon PS, Cruz AA, Pinto CT et al. A multi-centre case series investigating and aetiology of hypertrophic pachymeningitis with orbital inflammation. *Orbit* 2011; 30: 64-69.
9. Talar-Williams C, Sneller MC, Langford CA et al. Orbital socket contracture: a complication of inflammatory orbital disease in patients with Wegener's granulomatosis. *Br J Ophthalmol* 2005; 89: 493-497.
10. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1101-1107.
11. Gil E, Lutalo P, D'Cruz D. Systemic vasculitis: a dual diagnosis? *BMJ Case Reports* 2011; doi:10.1136/bcr.10.2011.4968.
12. Kalina PH, Lie JT, Campbell RJ et al. Diagnostic value and limitations of orbital biopsy in Wegener's granulomatosis. *Ophthalmology* 1992; 99: 120-124.
13. Jordan DR, Addison DJ. Wegener's granulomatosis: eyelid and conjunctival manifestations as the presenting feature in two individuals. *Ophthalmology* 1994; 101: 602-607.
14. Isse N, Nagamatsu Y, Yoshimatsu N et al. Granulomatosis with polyangiitis presenting as an orbital inflammatory pseudotumor: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2013; 7.
15. Noel N, André C, Bengoufa D et al. Performance evaluation of three assays for the detection of PR3-ANCA in granulomatosis with polyangiitis in daily practice. *Autoimmunity reviews*. 2013; 12(12): 1118-1122.