

Wegener + Antifosfolipido

Introducción

Las enfermedades autoinmunes, como todos sabemos, representan un reto diagnóstico y un arduo seguimiento. Dentro de estas, las vasculitis son un grupo de enfermedades de difícil manejo debido al amplio número de síntomas y signos que pueden producir.

Además, en ocasiones se vuelve incluso más complicado en el momento en el que coexisten dos enfermedades de origen autoinmune en un mismo paciente.

Presentamos el caso de una Granulomatosis de Wegener que posteriormente desarrolla un SAF.

Presentación del caso clínico

Antecedentes personales

Mujer de 58 años de edad, natural de Zaragoza. Trabaja como enfermera en nuestro hospital.

Como antecedentes clínicos relevantes, destacan varios episodios de vértigo periférico posicional paroxístico así como gonartrosis. No HTA, DM o DLP. Fumadora de 3-4 cigarros/día, ocasional ingesta de alcohol (máximo 3-4 unidades/semana).

Hábitos de vida saludables, realizando una vida activa con ejercicio físico moderado.

Inicio de la enfermedad

En el año Marzo de 2009 la paciente presenta cuadro progresivo de dolor faríngeo, irradiado a oído izquierdo y región cervical del mismo lado. Tras una primera exploración por parte de su MAP, se remite a la paciente a ORL par estudio, objetivándose amígdala izquierda aumentada de tamaño, dura al tacto, y con signos inflamatorios, que se extendían hacia pilar, con destrucción del pilar anterior y amenaza de destrucción de la úvula; en este momento, la paciente presenta disfagia y odinofagia.

Se decide realizar biopsia de la lesión, siendo tratada de forma empírica con antibioterapia y corticoides. Tras la biopsia, la región anteriormente señalada se necrosa, apareciendo gran ulcera que destruye amígdala, paladar blando hasta úvula y pilares anteriores.

Caso Clínico “Enfermedades Autoinmunes”

VI Escuela de Verano, Toledo

Javier Moreno Díaz

Pruebas iniciales

- Rx Tórax: sin alteraciones
- ECG: Sin alteraciones
- Bioquímica: analítica completa de sangre y orina: normal. ANCAS: positivos, patrón citoplásmico con títulos de 45 y 53 (normal < de 20). Proteína C Reactiva: 10 (normal < 0,8). Estudio de poblaciones linfocitarias: sin alteraciones destacables. VSG: 30 mm. Hemograma: Normal.
- Microbiología: Cultivos repetidos negativos para virus, bacterias y hongos negativos. Serología VIH, Hepatitis B,C, LUES: negativos. Toxoplasma, CMV y EB: positivos a títulos de infección antigua.
- TAC cervicofacial: aumento de tamaño de amígdala izquierda, con formación ovalada interior, que sugiere absceso amigdalino.
- TAC torácico: se observa a nivel de línula masa lobulada y necrosada de 34 mm., así como lesiones micronodulares pulmonares bilaterales, que son sugestivas de granulomatosis de Wegener.
- Biopsia amigdalár: Celularidad linfoide polimorfa de hábito centrofolicular, con neutrofilia asociada, sugestiva de patología aguda inespecífica

Evolución

Se inició tratamiento con 24 grs de Inmunoglobulinas IV, infundiéndose 5 dosis, Ciclofosfamida en pulsos mensuales, así como corticoides a 1 gr/kg/día. Tras los dos primeros pulsos de Ciclofosfamida la paciente permanece asintomática, pudiendo deglutir sin dificultad.

A los dos meses del primer episodio, entre el 2º y 3º pulso, la paciente presenta la primera recaída, consistente en la aparición de una tumoración a nivel parotideo izquierdo acompañado de edema facial, por lo que tiene que ser nuevamente ingresada y se adelanta el 3er bolus. Posteriormente, tras la administración de los ciclos completos, se deja como tratamiento de mantenimiento dosis metotrexato oral 15 mgrs/semana y prednisona a dosis de 10 mgrs/día.

Con esta pauta, la paciente permanece estable durante varios meses, si bien secundario a todo el proceso ha desarrollado, aparte de aspecto cushingoide, hipoacusia de oído izquierdo; no obstante, las úlceras orales han cicatrizado y la evolución por parte de ORL es buena.

Posteriormente, durante el seguimiento, la paciente desarrolla varias úlceras en extremidades inferiores, así como algún episodio de otitis, pudiendo ser

Caso Clínico “Enfermedades Autoinmunes”

VI Escuela de Verano, Toledo

Javier Moreno Díaz

tratadas con incremento de dosis de prednisona. Tras varios meses, a la paciente le es posible retirarle los corticoides y queda con 10 mgrs de Metotrexato a la semana.

En Mayo de 2011 la paciente se queja de dolor y dificultad para la movilización del hombro derecho. Por este motivo, se realiza una RMN de dicha articulación, siendo diagnosticada de Necrosis Avascular de la cabeza humeral; no obstante, la paciente decide no querer tratamientos invasivos en ese momento.

En Agosto de 2012 la paciente es diagnosticada en Urgencias de nuestro Hospital de Trombosis Venosa Profunda, siendo tratada con HBPM durante 20 días.

En Abril de 2014 la paciente, después de unos meses tortuosos con varios episodios de recaídas, acude a la consulta indicando que presenta, aparte de rinorrea sanguinolenta, astenia intensa y aftas orales dolorosas, sensación disneica con el esfuerzo mínimo y dolor con empastamiento gemelar izquierdo. Además de diagnosticar a la paciente de un nuevo brote de su enfermedad de Wegener de base, fue remitida a Urgencias, donde se le realiza Angio-TAC Toracoabdominal el cual diagnostica de Tromboembolismo Pulmonar, comenzándose anticoagulación con HBPM y posteriormente con Acenocumarol.

Revisando analíticas previas, en 2012 se le solicitó una vez los anticuerpos antifosfolípido, siendo la IgG ACL de 48,13. Durante el evento agudo se volvieron a repetir dichas determinaciones, obteniendo nuevamente una IgG ACL de 20,18.

Resumen del caso

La paciente presentaba una vasculitis de Wegener de larga evolución con varios brotes tanto a nivel cutáneo como en áreas ORL, pudiendo ser controlados con Metotrexato y corticoides.

Durante el seguimiento la paciente presentó 3 episodios trombóticos: una trombosis venosa profunda, un tromboembolismo pulmonar y presentó necrosis avascular de cabeza humeral. Estas patologías, sumadas a las dos determinaciones de IgG ACL por encima de la normalidad nos dan el diagnóstico de Síndrome Antifosfolípido, teniendo por tanto que seguir tratamiento con anticoagulación oral de forma indefinida.

Caso Clínico “Enfermedades Autoinmunes”

VI Escuela de Verano, Toledo

Javier Moreno Díaz

Conclusiones del Caso Clínico

La asociación de la vasculitis de Wegener con el Síndrome Antifosfolípido es francamente inusual, con muy poca literatura que describa casos similares¹, por lo que podemos asumir que probablemente sea un tema poco estudiado ya que, en este estudio², se demostró que las trombosis en los pacientes con Wegener son superiores comparado con población general.

La importancia del seguimiento estrecho y "abierto" para detectar brotes y complicaciones es importante en este tipo de pacientes.

¹ Steen, K S. MD et al. [Relapsing Splenic Vein Thrombosis Associated With Antiphospholipid Antibodies in a Patient With Wegener Granulomatosis](#) JCR: Journal of Clinical Rheumatology. 13(2):92-93, April 2007.

² [Merkel PA](#) et al. Brief communication: high incidence of venous thrombotic events among patients with Wegener granulomatosis: the Wegener's Clinical Occurrence of Thrombosis (WeCLOT) Study. [Ann Intern Med.](#) 2005 Apr 19;142(8):620-6.