



CASO CLÍNICO

Más allá de la sospecha neoplásica

Beyond the Suspicion of Malignancy

Autores: Elizaire Santana, FM¹, Mena Rodríguez, M.J², García Guerra, JA², Prieto Gómez, E², Rodríguez De La Rubia, G²

¹ MIR MFyC, Hospital Universitario Mancha Centro, Alcázar de San Juan, Ciudad Real. España.

² Servicio de Neumología, Hospital Universitario Mancha Centro, Alcázar de San Juan, Ciudad Real. España.

Resumen:

La vasculitis granulomatosa necrotizante pulmonar es una entidad infrecuente que puede manifestarse como infiltrados, a veces de aspecto nodular o masas pulmonares, suponiendo un reto diagnóstico para el neumólogo, donde se debe incluir dentro del diagnóstico diferencial neoplasias o infecciones por gérmenes atípicos. Presentamos el caso de una mujer de 70 años, exfumadora, con antecedentes de artritis reumatoide seropositiva y tratamiento inmunosupresor prolongado, en la que se detectó de forma incidental una masa pulmonar en un estudio radiológico. La paciente se encontraba asintomática desde el punto de vista respiratorio. El estudio mediante tomografía computarizada mostró una lesión sólida de 3,1 cm en el lóbulo medio, con captación hipermetabólica en PET-TC, altamente sugestiva de malignidad. Las pruebas diagnósticas para establecer su etiología, incluyendo pruebas invasivas, como broncoscopia obteniendo muestra para citología de broncoaspirado y biopsia con aguja gruesa, resultaron no concluyentes. Ante la sospecha neoplásica debido al elevado hipermetabolismo en PET y tras obtener pruebas de función pulmonar que lo permiten, se realizó lobectomía del lóbulo medio por videotoracoscopia. El estudio anatomopatológico definitivo reveló una lesión granulomatosa necrotizante pulmonar sin evidencia de malignidad, compatible con vasculitis pulmonar localizada. Se completó estudio con evaluación de la función renal con sedimento de orina y orina de 24h, siendo esta normal y ampliando estudio para la determinación de auto-anticuerpos, siendo positiva para ANCA-PR3. Se inició tratamiento inmunosupresor dirigido. La evolución clínica posterior fue favorable, sin deterioro funcional respiratorio y con mejoría de la lesión radiológica. Este caso destaca la importancia de considerar etiologías inflamatorias en el diagnóstico diferencial de las masas pulmonares hipermetabólicas, especialmente en pacientes con enfermedades autoinmunes.

Palabras clave: Vasculitis; granulomas; necrosis; auto-anticuerpos, inmunosupresores.

Resume:

Necrotizing granulomatous pulmonary vasculitis is an uncommon condition that may present as pulmonary infiltrates, sometimes with a nodular appearance or as lung masses, posing a diagnostic challenge for pulmonologists. The differential diagnosis should include malignancy as well as infections caused by atypical pathogens. We present the case of a 70-year-old female former smoker with a history of seropositive rheumatoid arthritis receiving long-term immunosuppressive therapy, in whom a pulmonary mass was incidentally detected on imaging. The patient was asymptomatic from a respiratory standpoint.

Computed tomography (CT) revealed a 3.1 cm solid lesion in the right middle lobe with intense hypermetabolic uptake on FDG PET/CT, highly suggestive of malignancy. Diagnostic investigations, including invasive procedures such as bronchoscopy with bronchial aspirate cytology and CT-guided core needle biopsy, were inconclusive. Given the strong suspicion of lung cancer based on the marked FDG uptake and the patient's satisfactory pulmonary function, a video-assisted thoracoscopic (VATS) right middle lobectomy was performed.

Definitive histopathological examination demonstrated a necrotizing granulomatous pulmonary lesion with no evidence of malignancy, consistent with localized pulmonary vasculitis. Further evaluation, including renal function assessment with urinalysis and 24-hour urine collection, was normal. Additional immunological testing revealed positive proteinase 3 antineutrophil cytoplasmic antibodies (PR3-ANCA). Targeted immunosuppressive therapy was initiated. The patient subsequently showed a favorable clinical course, with preserved pulmonary function and radiological improvement.

This case highlights the importance of considering inflammatory etiologies in the differential diagnosis of hypermetabolic pulmonary masses, particularly in patients with underlying autoimmune diseases.

Keywords: Vasculitis; granulomas; necrosis; autoantibodies; immunosuppressive therapy.

Introducción:

El pulmón es uno de los órganos que con más frecuencia se encuentra afectado en las enfermedades del tejido conectivo y reumatológicas. En la artritis reumatoide pueden observarse diversas formas de afectación pulmonar incluyendo enfermedad intersticial, siendo el patrón radiológico de NIU el más frecuente, nódulos pulmonares e infecciones al tratarse de pacientes inmunodeprimidos por lo general. La Granulomatosis con Poliangitis, con afectación pulmonar es una entidad poco frecuente y de difícil diagnóstico, ya que puede presentarse como una masa pulmonar radiológicamente indistinguible de un proceso neoplásico. La presencia de captación hipermetabólica en PET-TC puede reforzar erróneamente la sospecha de malignidad, retrasando el diagnóstico correcto. Presentamos un caso que ilustra estas dificultades diagnósticas desde el punto de vista neumológico y la singularidad por su baja prevalencia de la coexistencia de 2 enfermedades autoinmunes en la misma paciente.

Observación clínica:

Mujer de 70 años, alergia a ibuprofeno, exfumadora, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, artritis reumatoide seropositiva (factor reumatoide y anticuerpos antipéptido citrulinado cíclico positivos), psoriasis cutánea, lumbalgia mecánica crónica y estenosis de canal con espondilostesis L4-L5. Se encontraba en tratamiento con leflunomida y corticoides a dosis bajas.

Durante un estudio radiológico dirigido al control de su Artritis Reumatoide se detectó de forma incidental una lesión pulmonar en la radiografía de tórax (figura 1). La paciente estaba asintomática, sin tos, ni disnea, expectoración ni pérdida ponderal. La paciente tampoco refería hemoptisis, hematuria o epistaxis.

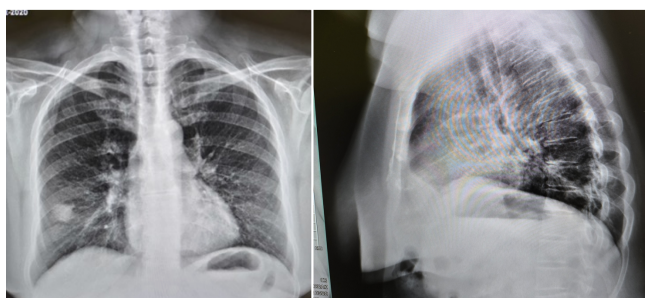


Figura 1: Lesión pulmonar

La exploración física no mostró hallazgos patológicos presentando una saturación del 97%, TA 120/80, FC 80lpm, estando afebril. A la auscultación no se auscultaron ruidos patológicos estando la paciente rítmica y sin soplos. No edemas en miembros inferiores. No datos de inflamación articular en el momento de la exploración.

La tomografía computarizada torácica mostró una masa sólida de 3,1 cm en el lóbulo medio, sugestiva de malignidad (figura 2). El PET-TC evidenció una intensa captación metabólica, sin hallazgos patológicos a distancia. Se realiza fibrobroncoscopia sin visualizar lesiones

endobronquiales y realizando un broncoaspirado cuya citología fue negativa para células malignas. Se solicita biopsia con aguja gruesa, cuya anatomía patológica mostró un tejido pulmonar con extensa necrosis, sin poder establecer el diagnóstico definitivo. Las pruebas de función pulmonar se encontraban dentro de límites normales con FEV1 del 102%, FVC de 83% y DLCO de 120%.

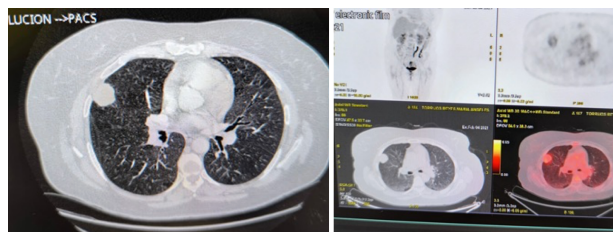


Figura 2: Lesión pulmonar en TAC y PET

Ante la persistencia de la sospecha neoplásica, se contacta con Cirugía Torácica de Albacete y se realiza una lobectomía del lóbulo medio mediante videotoracoscopia. El estudio anatomopatológico reveló una lesión granulomatosa necrotizante pulmonar, con vasculitis de vasos medianos. No se observan bacilos ácido alcohol resistentes con ganglios linfáticos sin evidencia de malignidad. Se amplía el estudio ante sospecha de vasculitis con sedimento de orina, orina de 24h las cuales eran normales y se amplía estudio solicitando autoanticuerpos en analítica, con positividad para ANCA-PR3, estableciéndose el diagnóstico de Granulomatosis con Poliangitis limitada.

La evolución posterior fue favorable (figura 3), se suspendieron los corticoides a dosis bajas y se inició tratamiento con Rituximab. La paciente se mantuvo asintomática, con normalidad de función pulmonar y con drástico descenso del tamaño de la lesión en el TC de control.

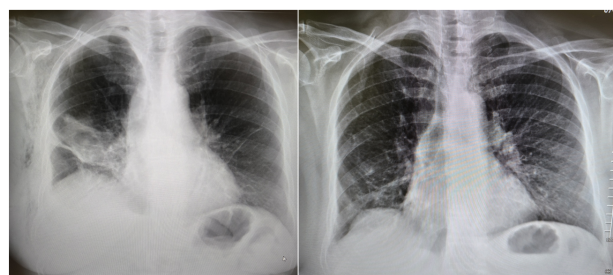


Figura 3: Rx post lobectomía inicial. Y Rx tres años después

Discusión:

El hallazgo de una masa pulmonar hipermetabólica en un paciente con enfermedad autoinmune plantea un amplio diagnóstico diferencial que incluye neoplasia, infección oportunista y patología inflamatoria. En este caso, la ausencia de síntomas respiratorios, junto con la negatividad de los estudios microbiológicos y citológicos, dificultó el diagnóstico inicial.

La captación en PET-TC, aunque altamente sensible para procesos malignos, carece de especificidad y puede

observarse en enfermedades inflamatorias activas, como las vasculitis. La biopsia percutánea puede resultar limitada cuando predomina la necrosis, siendo necesaria la resección quirúrgica para alcanzar un diagnóstico definitivo.

La Granulomatosis con Poliangitis es una enfermedad autoinmune poco frecuente que provoca inflamación de los vasos sanguíneos, por lo que llegar a su diagnóstico puede resultar complejo. Afecta fundamentalmente a vasos de pequeño y mediano calibre siendo las vías aéreas superiores, el pulmón y el riñón los principales órganos afectados. Es frecuente presentar sangrados como síntomas, ya sea epistaxis, hemoptisis o hematuria. La ausencia de los mismos en este caso dificultó la sospecha diagnóstica inicial, orientándose en un primer momento hacia un proceso neoplásico o hacia nódulos reumatoideos debido al antecedente de Artritis Reumatoide.

La biopsia es el Gold Standard para su diagnóstico, demostrando granulomas con áreas de necrosis geográfica junto a la afectación vascular, presente en nuestro caso clínico. Aunque la enfermedad suele afectar también al riñón, esta afectación no estaba presente en nuestra paciente ya que hay casos descritos de afectación limitada al pulmón y no a nivel sistémico.

El tratamiento que induce a la remisión es dosis altas de corticoides, inmunosupresores como Rituximab

y Ciclofosfamida, seguido de un tratamiento de mantenimiento.

En nuestro caso la respuesta al tratamiento a nivel radiológico fue excelente con reducción de la lesión en controles del mismo, permaneciendo asintomática la paciente a nivel respiratorio

Bibliografía:

1. Serrano Gotarredona MP, Ancochea Bermúdez J, eds. Manual de Neumología. 3.ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2019.
2. Ancochea Bermúdez J, García Río F, eds. Tratado de las enfermedades respiratorias. 2.ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2016.
3. Villena Garrido V, Rodríguez Portal JA, eds. Enfermedades pulmonares intersticiales difusas. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015.
4. Sociedad Española de Reumatología. Tratado de Reumatología Clínica. 2.ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2017.
5. Cruz MJ, Morell F, eds. Neumología clínica. Barcelona: Elsevier España; 2014.