

PICTURES IN DIGESTIVE PATHOLOGY

Severe intestinal involvement in Wegener's granulomatosis with negative c-ANCA

M. Socas Macías, M. L. Sánchez Bernal, G. Suárez Artacho, J. M. Suárez Grau, F. López Bernal, J. M. Álamo Martín, J. Sánchez Gil and A. Rodríguez Rodríguez

Department of General Surgery. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío and Hospital General. Sevilla, Spain

CASE REPORT

A 28-year-old patient with a history of ulcerated lesions in nasal cavity and necrotic skin lesions in legs and arms presented with bouts of diarrhea and recurrent bowel obstruction, which led us to suspect that the patient suffered from Crohn's disease or Wegener's granulomatosis (WG); the patient died before a final diagnosis was reached. A cutaneous biopsy showed leucocytoclastic vasculitis consistent with WG. However, colonoscopy, gastrointestinal X-rays examination, and small-bowel biopsies were all compatible with Crohn's disease, which affected the large bowel and terminal ileum with a stricture at the hepatic angle due to an ulceration; cANCA were negative over the process. The patient received various immunosuppressive agents with no success (cyclophosphamide, methotrexate, infliximab). Upper airway involvement progressed in such a way that the patient needed a percutaneous gastrostomy, a tracheostomy and a masseter myotomy for trismus and dyspnea. During surgical intervention a huge distension of small bowel (ileum and distal jejunum) was seen, with significant wall thickening, and no evidence of stops or perforation (Fig. 1). This is why we only performed a biopsy of terminal ileum. The patient died within 24 hours after surgery while in the critical care unit from multiple organ failure. The autopsy showed a condition consisting of small-vessel vasculitis (arterioles and venules) and occasional histiocytes around vessels forming loose granulomas with scattered multinuclear giant cells (foreign-body type) (Fig. 2). This lesion pattern involving the small and large bowel, trachea, and bronchi, in association with focal and segmentary glomerulonephritis, destruction of the nasal septum with a "saddle nose" (Fig. 1), and oral ulcers are finally diagnostic of WG.

The diagnosis of WG is histologic, and includes: a) acute necrotic granulomas of upper and lower airways; b) focal necrotic vasculitis of small and medium vessels; and c) renal disease in the form of focal or diffuse necrotic glomerulonephritis. Typical clinical features include: persistent pneumonitis with bilateral nodular and cavitary pulmonary infiltrates (95%), chronic sinusitis (90%), mucosal ulcerations at nasopharynx (75%), and evidence of renal disease (80%).

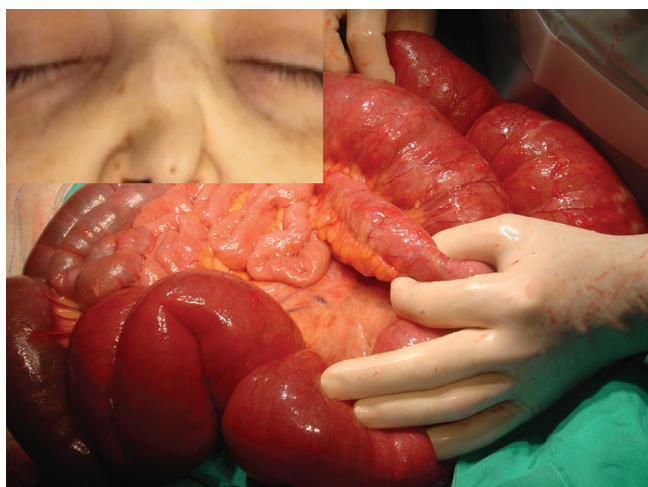


Fig. 1.- A close-up of a saddle nose, and gross involvement of the small bowel.

Detalle de nariz en silla de montar y afectación macroscópica de intestino delgado.

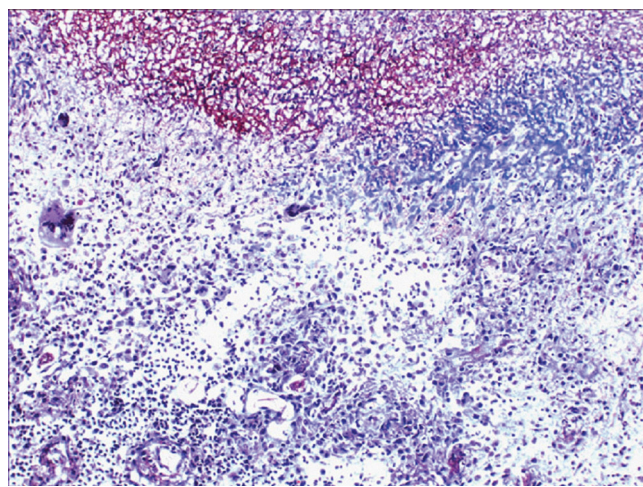


Fig. 2.- A microscopic view of the intestinal wall (trichromic, 20X).
Microscopía pared intestinal (tricromico 20X).

Bowel affectation as initial or main symptom, though rare, has been described, mainly as bloody diarrhea (1,2), perforation (3,4) or, less frequently, as bowel obstruction (3), which, as was the case with our patient, may lead to death. cANCA are positive in more than 93% of patients with active disease; however, this was never the case with our patient.

REFERENCES

1. Cuevas Montes de Oca F, Pulido Muñoz MA, Rodríguez Rocha F, Campos Campos F, García Sanchez MA, Torres Alpizar A. Wegener's granulomatosis of the colon. Case report and review of the literature. *Rev Gastroenterol Mex* 2003; 68 (3): 215-8.
2. Mann SD, Young A, Barrison IG, Catnach SM. Bloody diarrhoea: a rare presentation of a systemic disease. *Int J Clin Pract* 2003; 57 (5): 441-3.
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 (4): 387-90.
4. Srinivasan U, Coughlan RJ. Small intestinal perforation complicating Wegener's granulomatosis. *Rheumatology (Oxford)* 1999; 38 (3): 289-90.

Granulomatosis de Wegener con c-ANCA negativos y grave afectación intestinal

M. Socas Macías, M. L. Sánchez Bernal, G. Suárez Artacho, J. M. Suárez Grau, F. López Bernal, J. M. Álamo Martín, J. Sánchez Gil y A. Rodríguez Rodríguez

Departamento de Cirugía General. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío y Hospital General. Sevilla

CASO CLÍNICO

Paciente de 28 años con historia prolongada de lesiones ulceradas en senos y tabique nasal, lesiones cutáneas de aspecto necrótico en miembros, junto con cuadros diarreicos y oclusiones intestinales recurrentes que plantean el diagnóstico diferencial entre enfermedad de Crohn y granulomatosis de Wegener (GW). Esta diferenciación no pudo hacerse en vida. Las biopsias cutáneas mostraban vasculitis leucocitoclástica, compatible con GW. Sin embargo, las pruebas de imagen (colonoscopia, tránsito intestinal) y las biopsias intestinales practicadas, eran compatibles con enfermedad de Crohn con afectación pancolónica y del íleon terminal. En el ángulo hepático del colon había una estenosis por la presencia de una úlcera. Los c-ANCA fueron negativos durante todo el proceso. La paciente fue sometida durante los ingresos a terapia inmunosupresora variada sin ningún éxito (ciclofosfamida, metotrexate, infliximab). La afectación de la vía aérea superior evolucionó de tal manera que precisó gastrostomía de alimentación percutánea, traqueostomía y miotomía de los maseteros por trismo y disnea. En la intervención se evidenció gran distensión de las asas de delgado (íleon y yeyuno distal) con importante engrosamiento de la pared y sin signos de perforación (Fig. 1), por lo que únicamente se realizó biopsia de íleon terminal. La paciente falleció en la unidad de cuidados intensivos a las 24 horas del postoperatorio inmediato en situación de fracaso multiorgánico. En la autopsia se reconoció la existencia de un proceso consistente en vasculitis de vasos pequeños (arteriolas y vénulas), con ocasionales histiocitos en torno a los vasos formando granulomas laxos y células multinucleadas gigantes dispersas tipo cuerpo extraño (Fig. 2). Este patrón lesional que afectaba al intestino delgado y grueso, a la tráquea y bronquios, acompañado de glomerulonefritis focal y segmentaria, destrucción del tabique nasal "con nariz en silla de montar" (Fig. 1) y úlceras orales, son diagnósticas al final de GW.

El diagnóstico de la GW es histológico y se caracteriza por la existencia de: a) granulomas necrotizantes agudos de las vías respiratorias altas y bajas; b) vasculitis necrotizante focal de vasos de tamaño pequeño y medio; y c) enfermedad renal en forma de glomerulonefritis necrotizante focal o difusa. Los rasgos clínicos típicos comprenden una neumonitis persistente con infiltrados nodulares y cavitarios bilaterales (95%), sinusitis crónica (90%), úlceras mucosas de la nasofaringe (75%) y signos de enfermedad renal (80%). La afectación intestinal como forma de presentación o dominando el cuadro clínico, aunque rara, está descrita, fundamentalmente en forma de diarrea sanguinolenta (1,2), perforación (3,4) y, menos frecuentemente, como cuadro de obstrucción intestinal (3). Esta última forma es como se presentó la enfermedad en el caso que referimos y puede ser el causante de la muerte. Se encuentran c-ANCA en más del 93% de los pacientes con enfermedad activa; sin embargo, nunca se llegaron a poner de manifiesto en nuestra paciente.