

GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS: RARA CAUSA DE DISFUNCIÓN HIPOFISARIA.

Adelqui Sanhueza Mardones², David Rojas Zalazar¹, Jesús Véliz López², Nelson Wohlk González²

¹Instituto Neurocirugía Asenjo, ²Hospital del Salvador Santiago.

Introducción: La granulomatosis con poliangeítis (GPA) es una enfermedad sistémica caracterizada por una vasculitis necrotizante de vasos pequeños de etiología desconocida. Se asocia con anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA). Generalmente involucra las vías respiratorias superiores e inferiores y riñones; sin embargo, cualquier órgano puede verse afectado. El sistema nervioso está involucrado en 22% a 54% de los casos. La disfunción hipofisaria (DH) es una manifestación rara de GPA. La literatura sugiere que la deficiencia de gonadotropinas y la diabetes insípida (DI) son las manifestaciones más frecuentes. **Caso clínico:** Mujer de 16 años, sin antecedentes mórbidos. Consulta por aparición de lesiones ulceradas dolorosas en extremidades inferiores. Estudio inmunológico negativo, biopsia de lesiones dérmicas compatible con necrosis cutánea en evolución. Recibe pulsos de metilprednisolona, para continuar con prednisona 20 mg/d, azatioprina (AZT) 50 mg/d e hidroxicloroquina 400 mg/d más cotrimoxazolforte trisemanal, calcio y omeprazol. Estudio posterior con exámenes inmunológicos incluyendo ANCA por ELISA negativos. AngioTC TAP normal. OC con RAC de 854. Se realizan nuevas biopsias; dérmica muestra vasculitis de vasos medianos y pequeños, y renal con signos focales y leves de isquemia glomerular, sin lesiones glomerulares proliferativas ni cambios inflamatorios en el compartimiento túbulo – intersticial. Arterioesclerosis hialina leve focal. Examen de inmunofluorescencia y ultraestructural sin evidencias de depósitos glomerulares ni túbulo-intersticiales. Se aumenta dosis de AZT y responde bien desde el punto de vista dermatológico. Posteriormente desarrolla cuadro de cefalea y amenorrea; dentro de evaluación se solicita RM de hipófisis que muestra lesión selar con captación irregular de contraste en periferia; tallo selar engrosado con captación significativa de contraste. Pérdida de señal espontánea de neurohipófisis. Se realiza biopsia de lesión selar, que muestra extenso proceso inflamatorio agudo, necrotizante, granulomatoso con células gigantes compatible con GPA. Dado cuadro de DI que desarrolla durante estudio de lesión selar queda en sustitución con desmopresina, y por su cuadro de base comienza pulsos con Rituximab. **Discusión:** La DH en la GPA es rara. Los síntomas más frecuentes (cefalea y astenia) son inespecíficos y, por lo tanto, el diagnóstico puede ser difícil. Las lesiones hipofisarias generalmente se asocian con la enfermedad activa en otros sitios. Aunque la terapia con corticoesteroides y los medicamentos inmunosupresores mejoran la actividad de vasculitis, las deficiencias hormonales persisten la mayor parte del tiempo. Un diagnóstico temprano es esencial ya que el inicio inmediato de la terapia definitiva podría inducir la remisión de la enfermedad y la recuperación de la disfunción.

Financiamiento: Sin financiamiento