



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Caso clínico

Granulomatosis con poliangeítis simulando una torsión testicular

Laura Aizpiri Antoñana^{a,*}, José Luis Bauzá Quetglas^a, Elena Prados Pérez^b,
Karel López Brito^b, Priscila Benito García^a y Enrique Carmelo Pieras Ayala^a

^a Servicio de Urología, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 2 de junio de 2022

Aceptado el 4 de agosto de 2022

On-line el 11 de noviembre de 2022

Palabras clave:

Granulomatosis con poliangeítis

Vasculitis

Torsión testicular

Orquiectomía

Tratamiento quirúrgico

R E S U M E N

La granulomatosis con poliangeítis (GPA) es una vasculitis autoinmune que raramente afecta al tracto genitourinario inferior. Presentamos el caso de un varón de 53 años que debutó con una masa retroperitoneal y posteriormente desarrolló un hidrocele multiseptado izquierdo que condicionó un infarto testicular. El informe anatomopatológico de la orquiectomía reveló hallazgos sugestivos de GPA.

© 2022 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

Granulomatosis with poliangiitis mimicking testicular torsion

A B S T R A C T

Granulomatosis with polyangiitis (GPA) is an autoimmune vasculitis which rarely affects the lower genitourinary tract. We share the case of a 53-year-old man who presented with a retroperitoneal mass and thereafter developed a left multiseptated hydrocele that conditioned a testicular infarction. The pathology report of the orchidectomy was consistent with GPA.

© 2022 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

Introducción

La granulomatosis con poliangeítis (GPA) es una vasculitis granulomatosa necrotizante de etiología desconocida que afecta predominantemente a las vías respiratorias y a los riñones. Sin embargo, otras manifestaciones del tracto genitourinario se consideran excepcionales y han sido descritas como casos aislados o series de casos^{1–5}.

Observación clínica

Varón de 53 años con antecedente de hemicolectomía derecha por enfermedad de Crohn, ingresó aquejando malestar general, edema escrotal y de extremidades inferiores. El análisis sanguíneo mostró valores normales salvo hemoglobina de 12,1 g/dL y proteína C reactiva de 5,99 mg/dL. Un valor de NT-proBNP de 139 pg/mL ayudó a descartar insuficiencia cardíaca. El examen básico de orina fue normal. La tomografía computarizada reveló una gran masa retroperitoneal, sugestiva de fibrosis retroperitoneal. Se inició tratamiento con metilprednisolona 250 mg durante tres días, con mejoría sintomática.

Dos meses después inició dolor intenso e intermitente diario e hinchazón en el hemiescrotal izquierdo. La exploración física mostró un hemiescrotal izquierdo aumentado de volumen y doloroso, sin masas palpables. La ecografía confirmó epididimitis izquierda

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lauraaizpiri@gmail.com (L. Aizpiri Antoñana).

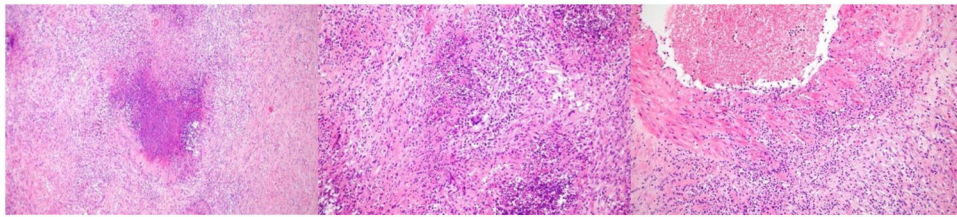


Figura 1. Examen microscópico de pieza de orquiectomía simple con tinción de hematoxilina-eosina. A. Necrosis geográfica. B. Granuloma necrotizante. C. Vasculitis.

y un gran hidrocele izquierdo multiseptado, ejerciendo efecto de masa sobre el testículo, con compromiso del flujo vascular, sugestivo de torsión testicular. Se realizó una exploración quirúrgica urgente vía inguinal, hallando un testículo desestructurado con áreas necróticas, que condujo a la orquiectomía izquierda.

El informe anatomopatológico describió una orquiepididimitis necrotizante aguda con reacción granulomatosa (granulomas supurativos) y marcado infiltrado inflamatorio transmural en la pared vascular (fig. 1), sugestiva de granulomatosis con poliangítis. El estudio de autoinmunidad confirmó positividad para anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos con patrón citoplasmático (c-ANCA), dirigidos contra la proteinasa 3 (PR3-ANCA) a título de 31, detectados mediante técnica ELISA (positivo:>25 UA/mL). Se descartaron micobacterias mediante estudios microbiológicos, baciloscopia de esputo, reacción en cadena de la polimerasa e interferón. Las serologías fueron negativas para virus de la hepatitis B y C, virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y sífilis. Un mes después, el paciente inició poliartalgias y, posteriormente, desarrolló mononeuritis múltiple sensitivo-motora, diagnosticada a raíz de parestesias, disestesias y dolor neuropático en ambas extremidades inferiores, limitando la deambulación.

Tras la confirmación histológica compatible con GPA (total siete puntos según la clasificación ACR/EULAR 2022), se inició tratamiento con prednisona 30 mg diaria y ciclofosfamida 1 g cada dos semanas, continuando posteriormente cada tres semanas hasta recibir un total de cinco bolos. El paciente presentó una respuesta favorable con remisión de la clínica bajo tratamiento inmunosupresor.

Sin embargo, seis meses después, presentó epiescleritis en ojo derecho diagnosticada a raíz de fotofobia, recibiendo tratamiento tópico con colirio de dexametasona 1 mg/mL, resultando esta dosis insuficiente, por lo que precisó de colirio de acetato de prednisolona 10 mg/mL, asociando prednisona oral a dosis iniciales de 60 mg/día durante una semana y posteriormente continuándola a dosis de 30 mg/día, así como inicio de rituximab i.v. 1 g una dosis inicial y otra a los 14 días, con respuesta clínica favorable.

Discusión

La GPA es una enfermedad autoinmune que afecta a vasos de pequeño y mediano tamaño caracterizada por inflamación y formación de granulomas. La afectación del tracto genitourinario inferior se estima en menos del 1% de los pacientes⁶, siendo la prostatitis el hallazgo más común².

En cuanto a la afectación testicular, la poliarteritis nodosa (PAN) es la causa más frecuente de vasculitis necrotizante del testículo, asociándose con frecuencia con serología positiva para antígeno de superficie de la hepatitis B (HBsAg) y VIH. En las vasculitis asociadas a ANCA, en cambio, la afectación testicular es infrecuente, pudiendo verse favorecidas por el consumo de fármacos (hidralazina, propiltiouracilo, minociclina), dando lugar a infartos testiculares segmentarios⁷.

En nuestro caso, presentamos un escroto agudo como manifestación inicial de una GPA sistémica, que requirió de orquiectomía urgente debido a la sospecha de compromiso vascular. En este con-

texto, la exploración quirúrgica es imprescindible. En ausencia de compromiso vascular, en cambio, la biopsia testicular se considera de elección para el diagnóstico³. Los anticuerpos PR3-ANCA son útiles en el diagnóstico, ya que se asocian a GPA en el 80-90% de los casos⁸; los marcadores tumorales, sin embargo, suelen ser negativos⁶.

A pesar de que los datos son escasos acerca de la asociación con enfermedad sistémica, Brimo et al.⁹ describe en su serie que solo un 25% de los pacientes con infarto testicular localizado mostraron síntomas de vasculitis sistémica, afirmando que esta asociación es más común en la vasculitis granulomatosa que en la PAN (50 vs. 14%). Nuestro paciente inició artalgias posteriormente a la orquiectomía y fue diagnosticado de mononeuritis múltiple (*Birmingham Vasculitis Activity Score* [BVAS] v3 inicial: 12 puntos). Pese a la remisión de la clínica con el tratamiento inmunosupresor, a los seis meses del inicio del mismo fue diagnosticado de epiescleritis (BVAS v3: 2).

En cuanto al abordaje terapéutico, el tratamiento quirúrgico (orquiectomía simple) se considera curativo en la mayoría de los casos, ya que alrededor del 80% de los casos son unilaterales¹⁰. La necesidad de un tratamiento inmunosupresor complementario es controvertida en la forma limitada debido a que se desconoce el riesgo de progresión a enfermedad sistémica. Algunos autores argumentan que si el paciente persiste asintomático tras la orquiectomía y los hallazgos bioquímicos son normales, se podría adoptar una estrategia expectante en aras de evitar la toxicidad y el riesgo de esterilidad asociada a la misma⁹. En cualquier caso, pese a que la enfermedad limitada parece conferir un mejor pronóstico, un seguimiento de al menos seis meses se torna imprescindible para asegurar la ausencia de progresión⁹.

Conclusiones

La afectación testicular es excepcional en la GPA, pudiendo presentarse como un escroto agudo. La exploración quirúrgica es necesaria en caso de sospecha de compromiso vascular, siendo el tratamiento quirúrgico curativo en la mayoría de las formas limitadas.

FINANCIACIÓN

El presente trabajo no recibió financiación de fuentes públicas ni privadas.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Bibliografía

1. Dufour JF, Le Gallou T, Cordier JF, Aumaitre O, Pinède L, Aslangul E, et al. Urogenital Manifestations in Wegener Granulomatosis: A Study of 11 Cases and Review of the Literature. *Medicine*. 2012;91:67–74.
2. Huang DL, Papo T, Piette JC, Wechsler B, Bletty O, Richard F, et al. Urogenital Manifestations of Wegener Granulomatosis. *Medicine (Baltimore)*. 1995;74:152–61.

3. Turan MN, Güngör Ö, Kirçelli F, Tatar E, Sarsik B, Ok Sevinç E, et al. Testicular involvement in Wegener Granulomatosis: Case Report and Review of Literature. *Turk Neph Dial Transpl.* 2012;21:185–8.
4. Minnee RC, Van den Berk CEL, Groeneveld JO, van Dijk J, Turkcan K, Visser MJ, et al. Aortic Aneurysm and Orchitis due to Wegener's Granulomatosis. *Ann Vasc Surg.* 2009;23:786.e15–9.
5. Stillwell TJ, DeRemee RA, McDonald TJ, Weiland LH, Engen DE. Prostatic involvement in Wegener's granulomatosis. *J Urol.* 1987;138:1251–3.
6. Alba MA, Moreno-Palacios J, Beça S, Cid MC. Urologic and male genital manifestations of granulomatosis with polyangiitis. *Autoimmun Rev.* 2015;14:897–902.
7. Suo L, Perez LC, Finch CJ. Testicular granulomatous vasculitis mimicking testicular torsion in an anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis patient. *SAGE Open Med Case Rep.* 2019;7, 2050313X18823451.
8. Garlapati P, Ahmad Q. Granulomatosis with Polyangiitis. *Treasure Island: StatPearls;* 2021.
9. Brimo F, Lachapelle J, Epstein JI. Testicular vasculitis: a series of 19 cases. *Urology.* 2011;77:1043–8.
10. Malpas AM, Ball RY, Mukhtyar C, MacKay JW, Omer M. Testicular vasculitis: a diagnostic conundrum. *Oxf Med Case Reports.* 2020;2020:omaa028.