

Granulomatosis con poliangitis orbitonasal en el posparto: una presentación simuladora

Orbitonasal Granulomatosis with Polyangiitis
in the Postpartum Period: A Mimicking Presentation

Jessica Vega Lugo^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-4918-072X>

Andrés Queupumil Rodríguez² <https://orcid.org/0000-0002-1539-6701>

Andrea Navarro Coyazo³ <https://orcid.org/0009-0006-3528-1238>

María Vanessa Gordillo Huerta¹ <https://orcid.org/0009-0001-4023-6742>

Ricardo Javier Hernández Camacho² <https://orcid.org/0009-0005-1365-5158>

¹Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado. Querétaro, México.

²Oftalmo University. Ciudad de México, México.

³Universidad Autónoma de Querétaro. Querétaro, México.

*Autor para la correspondencia: jessy_velu_18@hotmail.com

RESUMEN

La granulomatosis con poliangitis (antes conocida como granulomatosis de Wegener) puede manifestarse como inflamación orbitonasal simuladora de entidades más frecuentes, lo que retrasa el diagnóstico. El objetivo fue analizar los retos diagnósticos de la granulomatosis con poliangitis orbitonasal en el posparto, su integración clínica e imagenológica ante la ausencia de biopsia y la relevancia del abordaje multidisciplinario. Se presenta el caso de una mujer en posparto con artritis reumatoide en remisión, que desarrolló proptosis unilateral, dolor retrobulbar y antecedente de sinusitis crónica. La resonancia magnética y la tomografía mostraron inflamación orbitonasal sin masa definida, y la serología reveló anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos dirigidos contra proteinasa 3 (c-ANCA/PR3) positivos. Ante la imposibilidad de biopsia, se integró el diagnóstico por

correlación clínica, imagenológica e inmunológica. La enfermedad se manifestó tras suspender el certolizumab pegol en el posparto, lo que motivó la reclasificación diagnóstica. La paciente respondió favorablemente a esteroides sistémicos y rituximab, sin progresión orbitaria. Este caso subraya la importancia del abordaje multidisciplinario para diferenciar la granulomatosis con poliangitis de orbitopatía tiroidea, infección o pseudotumor, especialmente en escenarios fisiológicos complejos como el posparto.

Palabras clave: granulomatosis con poliangitis; afectación orbitonasal; periodo posparto; c-ANCA/PR3; certolizumab pegol; orbitopatía simuladora.

ABSTRACT

Granulomatosis with polyangiitis (GPA), formerly known as Wegener's granulomatosis, may present with orbitonasal inflammation mimicking more common disorders, delaying diagnosis. The aim was to analyze the diagnostic challenges of orbitonasal GPA in the postpartum period, its clinical and imaging integration in the absence of biopsy, and the relevance of a multidisciplinary approach. We report a postpartum woman with rheumatoid arthritis in remission who developed unilateral proptosis, retrobulbar pain, and chronic sinonasal symptoms. Magnetic resonance imaging and computed tomography revealed orbitonasal inflammation without a focal mass, and serology showed positive antineutrophil cytoplasmic antibodies against proteinase 3 (c-ANCA/PR3). Because biopsy was not feasible, the diagnosis was established through clinical, imaging, and immunologic correlation. The disease became evident after certolizumab pegol withdrawal in the postpartum period, leading to diagnostic reclassification. The patient showed clinical improvement with systemic corticosteroids and rituximab, and no orbital progression. This case highlights the need for multidisciplinary assessment to distinguish GPA from thyroid eye disease, infection, or idiopathic inflammation, particularly in physiologically complex contexts such as the postpartum period.

Keywords: granulomatosis with polyangiitis; orbitonasal involvement; postpartum; c-ANCA/PR3; certolizumab pegol; mimicking orbital disease.

Recibido: 17/12/2025

Aceptado: 16/10/2026

Introducción

La granulomatosis con poliangitis (GPA), antes conocida como granulomatosis de Wegener, es una vasculitis sistémica de vasos pequeños, caracterizada por inflamación granulomatosa necrosante y un espectro clínico heterogéneo, que puede comprometer las vías respiratorias superiores, el pulmón, los riñones y las estructuras orbitarias.^(1,2) Su frecuencia es baja, pero su potencial destructivo resulta alto, por lo que el diagnóstico oportuno se hace esencial. Aunque el compromiso nasosinusal representa la forma de presentación más común, la afectación ocular y orbitaria representa un reto clínico significativo, pues puede simular procesos inflamatorios, infecciosos o endocrinológicos ampliamente prevalentes.^(3,4,5)

Las manifestaciones orbitarias de GPA pueden incluir proptosis, dolor retrobulbar, inflamación de músculos extraoculares y masas pseudotumorales. Estos hallazgos no son patognomónicos y, frecuentemente, requieren correlación imagenológica estrecha para diferenciarlos de orbitopatía tiroidea, pseudotumor inflamatorio, sarcoidosis o linfoma.^(3,4,6) En formas limitadas, el cuadro puede restringirse a cabeza y cuello, lo que dificulta el diagnóstico, sobre todo cuando la serología de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) presenta sensibilidad reducida o cuando la biopsia no está disponible, como se ha documentado en múltiples series de casos y revisiones.^(7,8)

El embarazo y el posparto añaden complejidad diagnóstica, porque las enfermedades autoinmunes pueden modificarse durante la gestación y reactivarse tras el parto, especialmente cuando se modifica o suspende la inmunosupresión.⁽⁹⁾ En este contexto, la aparición de sintomatología orbitaria inflamatoria debe interpretarse con cautela, particularmente en pacientes con antecedentes reumatológicos, que amplían el espectro diferencial.

En este reporte se describe un caso de afectación orbitonasal inflamatoria en el contexto del posparto, cuya presentación clínica imitó entidades más frecuentes como orbitopatía tiroidea o infección crónica. El objetivo es analizar los retos diagnósticos, la integración clínica e imagenológica ante la ausencia de biopsia, y la relevancia del abordaje multidisciplinario para establecer el diagnóstico de GPA en escenarios complejos y atípicos.

Presentación del caso

Paciente femenina de 33 años con antecedentes de artritis reumatoide seropositiva –clasificada por poliartritis simétrica de pequeñas articulaciones, con factor reumatoide positivo (103 UI/ml) y anticuerpos antipéptido citrulinado cíclico (anti-

CCP) positivos (25 U/ml)–, hipotiroidismo tratado con levotiroxina y tuberculosis latente (prueba de tuberculina de 17 mm, QuantiFERON-TB negativo), tratada con isoniazida durante seis meses en 2024, sin complicaciones. Se encontraba en remisión clínica con metotrexato (15 mg/semana), prednisona (5 mg/día) y certolizumab pegol, este último desde 2019. Ante su deseo de embarazo se suspendió el metotrexato y se mantuvo el certolizumab pegol, considerado seguro durante la gestación. El embarazo se confirmó a principios de junio de 2024.

Durante la gestación continuó con certolizumab pegol, sin brotes articulares significativos. Fue valorada por otorrinolaringología por rinorrea y obstrucción nasal crónica, interpretadas como rinosinusitis crónica no complicada, sin indicación de biopsia ni procedimientos quirúrgicos. No presentó infecciones respiratorias ni otros eventos clínicos mayores. El 26 de diciembre de 2024 se obtuvo el producto por cesárea.

El 25 de febrero de 2025, a las ocho semanas posparto, se suspendió el certolizumab pegol por remisión articular. Posteriormente presentó dolor retrobulbar derecho de inicio súbito, continuo y de intensidad leve a moderada, seguido de diplopía horizontal intermitente y proptosis de predominio derecho. No refirió pérdida visual, cefalea, fiebre, secreción nasal purulenta ni síntomas constitucionales.

En la exploración física destacó nariz en silla de montar (fig. 1A), documentada por otorrinolaringología al solicitarse la biopsia, que había pasado inadvertida en consultas previas por el uso de cubrebocas. La agudeza visual fue de 20/20 en ambos ojos. La exoftalmometría de Hertel fue de 22 mm en el ojo derecho y de 19 mm en el izquierdo, con leve edema palpebral derecho (fig. 1B). La motilidad ocular mostró restricción de la supravisión y de la abducción del ojo derecho. En la lámpara de hendidura se observó leve quemosis conjuntival en el ojo derecho y pinguécula nasal, sin hiperemia ni alteraciones esclerocorneales (fig. 1C). El segmento anterior se encontró íntegro, sin células ni *flare* en la cámara anterior, y sin queratitis, sinequias ni otros datos de inflamación intraocular. Las pupilas fueron isocóricas y normorreactivas, y la presión intraocular fue de 13 mmHg en ambos ojos. El fondo de ojo mostró papilas de bordes netos, sin edema ni signos de compresión del nervio óptico (fig. 1D).

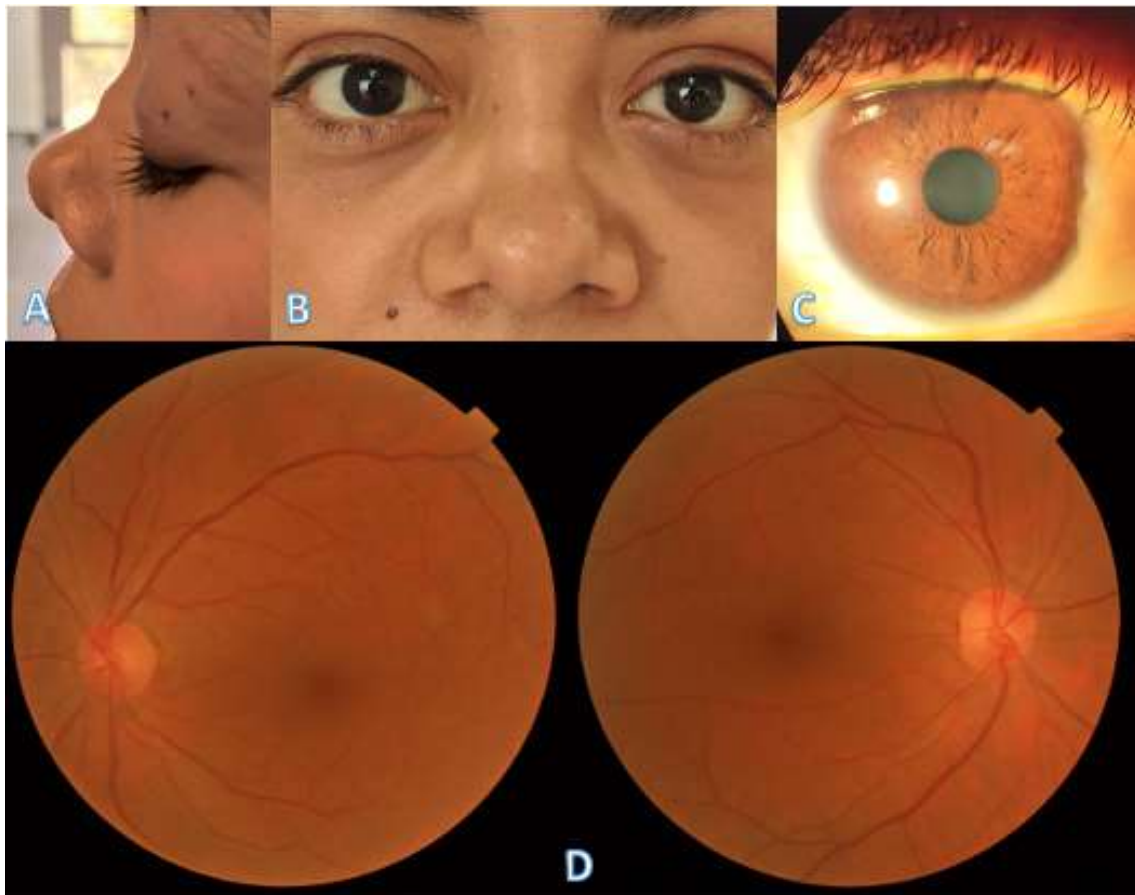


Fig. 1 - Hallazgos clínicos iniciales. A) Fotografía facial que muestra deformidad nasal tipo silla de montar; B) Leve proptosis y edema palpebral de predominio derecho; C) Lámpara de hendidura, ojo derecho: quemosis conjuntival discreta, sin hiperemia ni alteraciones esclerales; D) Fondo de ojo de ambos ojos: papilas bien definidas, sin edema, hemorragias ni exudados, compatible con ausencia de compresión del nervio óptico.

Se realizaron estudios complementarios ante la sospecha de proceso inflamatorio orbitario. La resonancia magnética (RM) de órbitas y senos paranasales con contraste, realizada en febrero de 2025, mostró reforzamiento intenso y generalizado de los músculos extraoculares, de predominio en los músculos superiores y laterales, con respeto tendinoso. Se observó, además, engrosamiento mucoso importante de los senos maxilares, de predominio derecho (fig. 2A), de las celdillas etmoidales y de los senos esfenoidales, con reforzamiento intenso de la mucosa tras la administración de contraste, desviación septal derecha y reforzamiento intenso de la mucosa nasofaríngea y del clivus, con extensión bilateral. La tomografía computarizada (TC) de senos paranasales confirmó la ocupación del seno maxilar derecho, sin erosión evidente de las paredes sinusales ni del piso orbitario (fig. 2B y 2C).

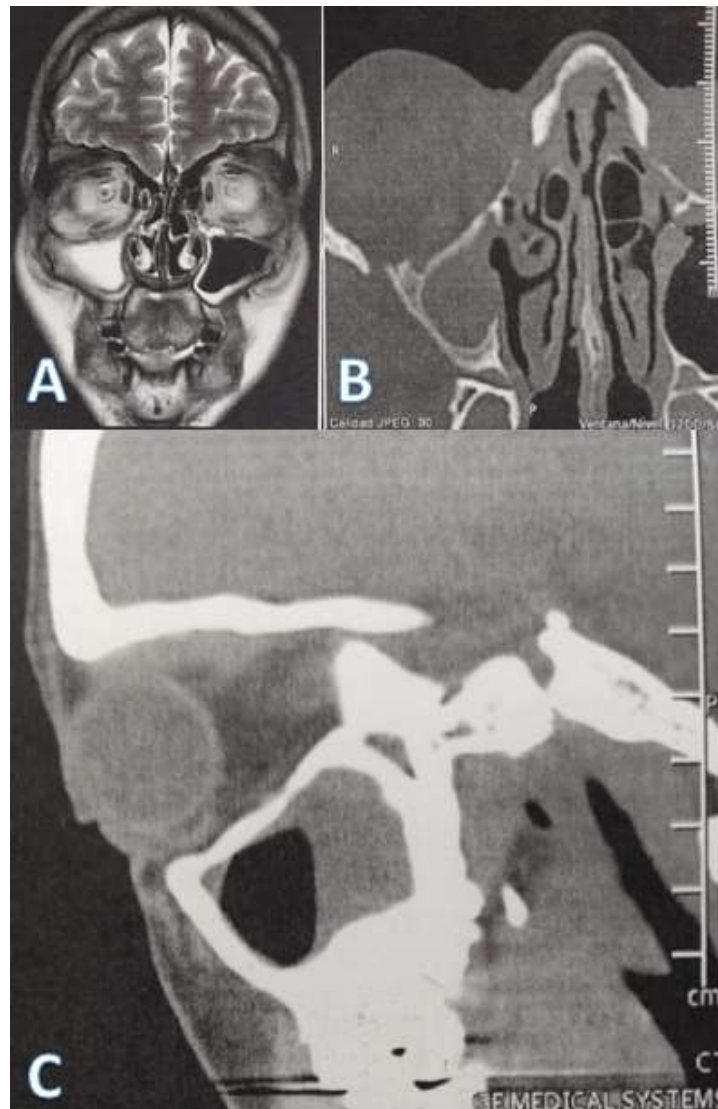


Fig. 2 - Estudios de imagen de órbitas y senos paranasales. A) Resonancia magnética, corte coronal en T2: ocupación del seno maxilar derecho por contenido hiperintenso y engrosamiento mucoso etmoidal, sin masa orbitaria; B) Tomografía computarizada, corte axial: ocupación del seno maxilar derecho, con seno contralateral aireado; C) Tomografía computarizada, reconstrucción sagital: engrosamiento mucoso del seno maxilar con piso orbitario conservado.

La radiografía de tórax mostró elevación diafragmática derecha y discreta pérdida de volumen pulmonar, sin nódulos, masas, cavitaciones ni infiltrados (fig. 3).



Fig. 3 - Radiografía de tórax. Imagen posteroanterior: elevación diafragmática derecha, volumen pulmonar reducido, sin lesiones parenquimatosas evidentes.

Durante el abordaje multidisciplinario se realizaron pruebas de función tiroidea para descartar orbitopatía de origen endocrinológico. Aunque inicialmente se consideró la posibilidad de enfermedad de Graves, las concentraciones de hormona estimulante de la tiroides, triyodotironina y tiroxina libre fueron normales, sin anticuerpos antitiroideos detectables. Los estudios de laboratorio revelaron elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular) y positividad de ANCA con patrón citoplasmático (c-ANCA) dirigidos contra proteinasa 3 (PR3), sin anticuerpos contra mieloperoxidasa. No se logró obtener biopsia orbitaria ni nasal, a pesar de la referencia a servicios externos de otorrinolaringología, debido a limitaciones técnicas y al rechazo del procedimiento.

Con base en la nariz en silla de montar, la rinosinusitis crónica, la afectación nasosinusal en la imagen y la positividad de c-ANCA/PR3, la paciente cumplió los criterios de clasificación de 2022 del *American College of Rheumatology* y la *European Alliance of Associations for Rheumatology* (ACR/EULAR) para GPA (afectación nasal, +3; afectación cartilaginosa, +2; c-ANCA/PR3 positivo, +5; inflamación de senos paranasales en la imagen, +1; total, 11 puntos; punto de corte, ≥ 5),⁽¹⁰⁾ por lo que se reclasificó el diagnóstico como GPA con afectación orbitonasal. Se inició prednisona oral (50 mg/día), se administró una dosis única de metilprednisolona (40 mg) y el 4 de marzo de 2025 se reinició el metotrexato (15 mg/semana). Se intentó reanudar el certolizumab pegol, pero presentó una reacción cutánea tras su aplicación, por lo que, de acuerdo con reumatología, se inició rituximab (1 g los días 0 y 14, cada 24 semanas), con reducción progresiva de la prednisona hasta su suspensión.

Tras 17 meses de seguimiento conjunto por reumatología y oftalmología, la paciente continúa con metotrexato (12,5 mg/semana) y rituximab, sin prednisona, en remisión articular, sin diplopía ni proptosis y sin cuadros respiratorios agudos.

Consideraciones éticas

Se obtuvo el consentimiento informado por escrito de la paciente para la publicación de este caso y de sus imágenes, y se preservó la confidencialidad de sus datos personales.

Discusión

La presentación orbitaria de la granulomatosis con poliangitis constituye un desafío diagnóstico reconocido en la literatura. Las revisiones sistemáticas señalan que la proptosis, el dolor retrobulbar y la inflamación difusa de tejidos blandos son hallazgos relativamente frecuentes en GPA orbitaria, aunque con variabilidad significativa, en dependencia del compromiso paranasal subyacente.⁽³⁾ En el análisis de *Moin* y otros,⁽⁶⁾ muchos casos publicados describen cuadros que simulan orbitopatía tiroidea, pseudotumor inflamatorio o infecciones de origen sinusal, lo que retrasa el diagnóstico definitivo. De igual manera, *Durán y Martínez-Ceballos*⁽⁷⁾ documentan que, incluso en series latinoamericanas, la afectación orbitonasal puede constituir la primera manifestación clínica, aun en ausencia de enfermedad sistémica evidente. En comparación con estas descripciones, el caso actual comparte elementos centrales —proptosis unilateral, dolor orbitario e inflamación difusa—, pero añade un contexto fisiológico, el posparto tras la suspensión del tratamiento biológico, en el que la literatura muestra menos evidencia acumulada, lo que lo hace especialmente relevante para la práctica clínica.

Los reportes internacionales destacan que la GPA orbitonasal puede ser la primera manifestación de la enfermedad, pero la mayoría involucra pacientes sin antecedentes reumatológicos o con síntomas sistémicos concurrentes. En contraste, este caso aporta un escenario clínico poco documentado: una paciente con artritis reumatoide previa, en remisión clínica, que desarrolló síntomas orbitarios inflamatorios en el posparto. La literatura reciente resalta que las manifestaciones atípicas pueden corresponder a cambios inmunológicos abruptos y deben ser interpretadas como banderas diagnósticas, incluso en ausencia de compromiso pulmonar o renal evidente.⁽⁴⁾ Asimismo, *Durán y Martínez-Ceballos*⁽⁷⁾ subrayan que la coexistencia de afectación sinusal inflamatoria con síntomas orbitarios debe incrementar la sospecha de GPA localizada. El presente caso añade evidencia a esta

observación y sugiere que la modificación de la inmunosupresión en el posparto puede actuar como desencadenante en pacientes predispuestas.

Distinguir GPA orbitonasal de otras entidades inflamatorias continúa siendo un problema recurrente en los reportes clínicos. La simulación fenotípica con orbitopatía tiroidea –caracterizada por proptosis, dolor y engrosamiento extraocular– es un elemento central descrito por *Sfiniadaki* y otros⁽³⁾ y retomado por *Ismailova* y otros.⁽⁸⁾ De igual manera, los casos latinoamericanos muestran frecuente confusión inicial con infecciones sinusales complicadas, lo que conduce a tratamientos antibióticos o corticoesteroides empíricos sin diagnóstico formal.⁽⁷⁾ En este caso, la ausencia de alteraciones tiroideas, el compromiso sinusal concomitante y el edema orbitario difuso sin hallazgos focales permitieron considerar menos probables la orbitopatía tiroidea, la enfermedad relacionada con IgG4 y las infecciones micóticas o bacterianas, lo que concuerda con los criterios de diferenciación clínica expuestos por los estudios previos.

La afectación orbitonasal en GPA puede presentarse como inflamación difusa sin masa definida, un patrón descrito en series de casos orbitarios y que coincide con los estudios de imagen de esta paciente.^(7,8) La coexistencia de sinusitis crónica y proptosis subaguda refuerza la sospecha de un proceso vasculítico más que infeccioso, especialmente en formas localizadas de GPA, donde la extensión a cavidades paranasales es frecuente.⁽⁵⁾

La afectación de los músculos extraoculares con respeto tendinoso, característica de la orbitopatía tiroidea, también estuvo presente en esta paciente, lo que explica la simulación inicial.⁽³⁾ La diferenciación se apoyó en la función tiroidea normal, la ausencia de anticuerpos antitiroideos, la afectación nasosinusal y nasofaríngea concomitante y la positividad de c-ANCA/PR3. Los procesos infecciosos o linfoproliferativos se consideraron menos probables, ya que suelen presentar abscesos o masas bien delimitadas; la inflamación difusa con compromiso otorrinolaringológico es más compatible con la GPA orbitonasal.^(9,11)

La integración diagnóstica en GPA orbitonasal depende de la combinación de evaluación oftalmológica, otorrinolaringológica e inmunológica. Las revisiones señalan que el diagnóstico se retrasa cuando las especialidades trabajan de manera aislada, especialmente en formas localizadas, sin manifestaciones sistémicas evidentes.^(5,6) Por ello, la correlación entre síntomas orbitarios, cambios otorrinolaringológicos y parámetros serológicos es indispensable para establecer un diagnóstico confiable.

Las modificaciones inmunológicas del embarazo y del posparto pueden modular la expresión de las enfermedades autoinmunes.⁽⁹⁾ En esta paciente, el metotrexato se suspendió antes de la gestación y el certolizumab pegol, único agente mantenido durante el embarazo, se retiró a las ocho semanas posparto por remisión articular.

Tras esta suspensión aparecieron la proptosis y la diplopía, lo que sugiere que la reducción de la inmunosupresión permitió la expresión orbitaria de una vasculitis previamente no reconocida.

En retrospectiva, la rinosinusitis crónica referida desde la gestación probablemente correspondía a la afectación nasosinusal de la GPA, por lo que el cuadro se interpretó como una reclasificación diagnóstica y no como una reactivación. La paciente fue valorada por tres otorrinolaringólogos, y la deformidad nasal en silla de montar no se identificó hasta la solicitud de biopsia, en parte porque el uso de cubrebocas la ocultó en las consultas previas. Las manifestaciones orbitarias de la GPA pueden imitar infección, pseudotumor o enfermedad tiroidea, y en regiones donde la sinusitis crónica es frecuente, este solapamiento retrasa el reconocimiento de la vasculitis.^(6,11) La inflamación sinusoorbitaria difusa sin signos de infección focal ni erosión ósea, patrón descrito en la GPA de cabeza y cuello, fue determinante para disminuir la probabilidad de etiologías infecciosas.^(5,7)

En el análisis imagenológico, la RM permitió caracterizar la afectación de partes blandas orbitarias con mayor precisión, mientras que la TC permitió valorar la integridad ósea, al diferenciar inflamación difusa de lesiones focales, y apoyar la sospecha de un proceso granulomatoso más que infeccioso o tumoral.⁽⁴⁾ La coexistencia de ocupación sinusal y afectación orbitaria ipsilaterales, descrita como característica de la GPA localizada, fortaleció esta interpretación. En cuanto al laboratorio, la utilidad del ANCA es limitada en enfermedad confinada a cabeza y cuello; hasta un porcentaje relevante de pacientes puede presentar ANCA negativo en fases iniciales, lo que obliga a basar el diagnóstico en la integración clínica e imagenológica más que en la serología aislada.⁽¹⁾

Conclusiones

La granulomatosis con poliangitis orbitonasal puede simular orbitopatía tiroidea, pseudotumor o infección sinusal, sobre todo en formas localizadas. En el posparto, y tras la reducción de la inmunosupresión, la aparición de proptosis con afectación nasosinusal debe hacer sospechar esta entidad. Cuando no es posible la biopsia, la integración clínica, imagenológica y serológica, junto con el abordaje multidisciplinario, permite establecer el diagnóstico e iniciar un tratamiento oportuno.

Referencias bibliográficas

1. Kronbichler A, Bajema IM, Bruchfeld A, Kirsztajn GM, Stone JH. Diagnosis and management of ANCA-associated vasculitis. *Lancet*. 2024;403(10427):683-98. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(23\)01736-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(23)01736-1)
2. Lutalo PM, D'Cruz DP. Diagnosis and classification of granulomatosis with polyangiitis (aka Wegener's granulomatosis). *J Autoimmun*. 2014;48:94-8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2014.01.028>
3. Sfiniadaki E, Tsiara I, Theodossiadis P, Chatziralli I. Ocular Manifestations of Granulomatosis with Polyangiitis: A Review of the Literature. *Ophthalmol Ther*. 2019;8(2):227-34. DOI: <https://doi.org/10.1007/s40123-019-0176-8>
4. Byszewska A, Skrzypiec I, Rymarz A, Niemczyk S, Rękas M. Ocular Involvement of Granulomatosis with Polyangiitis. *J Clin Med*. 2023;12(13):4448. DOI: <https://doi.org/10.3390/jcm12134448>
5. Davila-Camargo A, Tovilla-Canales JL, Olvera-Morales O, Rodríguez-Cabrera L, Ball-Burstein S, Nava-Castañeda Á. Orbital manifestations of granulomatosis with polyangiitis: 12-year experience in Mexico City. *Orbit*. 2020;39(5):357-64. DOI: <https://doi.org/10.1080/01676830.2020.1737717>
6. Moin KA, Yeakle MM, Parrill AM, Garofalo VA, Tsiyer AR, Bishev D, et al. Ocular and orbital manifestations of granulomatosis with polyangiitis: a systematic review of published cases. *Rom J Ophthalmol*. 2023;67(3):214-21. DOI: <https://doi.org/10.22336/rjo.2023.38>
7. Durán MZ, Martínez-Ceballos MA. Ocular proptosis as a manifestation of Wegener's granulomatosis: Case report and literature review. *Rev Colomb Reumatol Engl Ed*. 2020;27(2):123-9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.rcreue.2019.02.004>
8. Ismailova DS, Abramova JV, Novikov PI, Grusha YO. Clinical features of different orbital manifestations of granulomatosis with polyangiitis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2018;256(9):1751-6. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00417-018-4014-9>
9. Miłkowska-Dymanowska J, Laskowska P, Rzuczkowski M, Białas AJ, Piotrowski WJ, Górski P. Untypical Manifestations of Granulomatosis with Polyangiitis—A Review of the Literature. *SN Compr Clin Med*. 2019;1:616-26. DOI: <https://doi.org/10.1007/s42399-019-00083-4>
10. Robson JC, Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Craven A, Judge A, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. *Ann Rheum Dis*. 2022;81(3):315-20. DOI: <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2021-221795>

11. Greco A, Marinelli C, Fusconi M, Macri GF, Gallo A, De Virgilio A, et al. Clinic manifestations in granulomatosis with polyangiitis. Int J Immunopathol Pharmacol. 2016;29(2):151-9. DOI: <https://doi.org/10.1177/0394632015617063>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial

Durante la revisión del manuscrito se utilizó Claude (Anthropic) como apoyo en la corrección de estilo y la verificación de congruencia. Los autores revisaron y validaron todo el contenido y asumen la plena responsabilidad de la publicación.