

# GRANULOMATOSIS DE WEGENER

Autores: (1) Crespo González, S. ;(2) Augusto Rendo, B.; (1) Pérez Bol, R. ; (3) Crespo González, V.; (4) Montaña Guerra, C. ; (2)Gutiérrez Villa, I. (1) Médico de EAP ;(2) Enfermera EAP; (3) Administrativo de EAP; (4) Técnico de Rayos.

## INTRODUCCIÓN

La granulomatosis de Wegener (GW) es una vasculitis granulomatosa necrosante que afecta las vías respiratorias superiores e inferiores y los glomérulos renales. Es una enfermedad poco común, afecta con mayor frecuencia a los varones a la edad de los 40 años y su etiología es desconocida.

## DESCRIPCIÓN

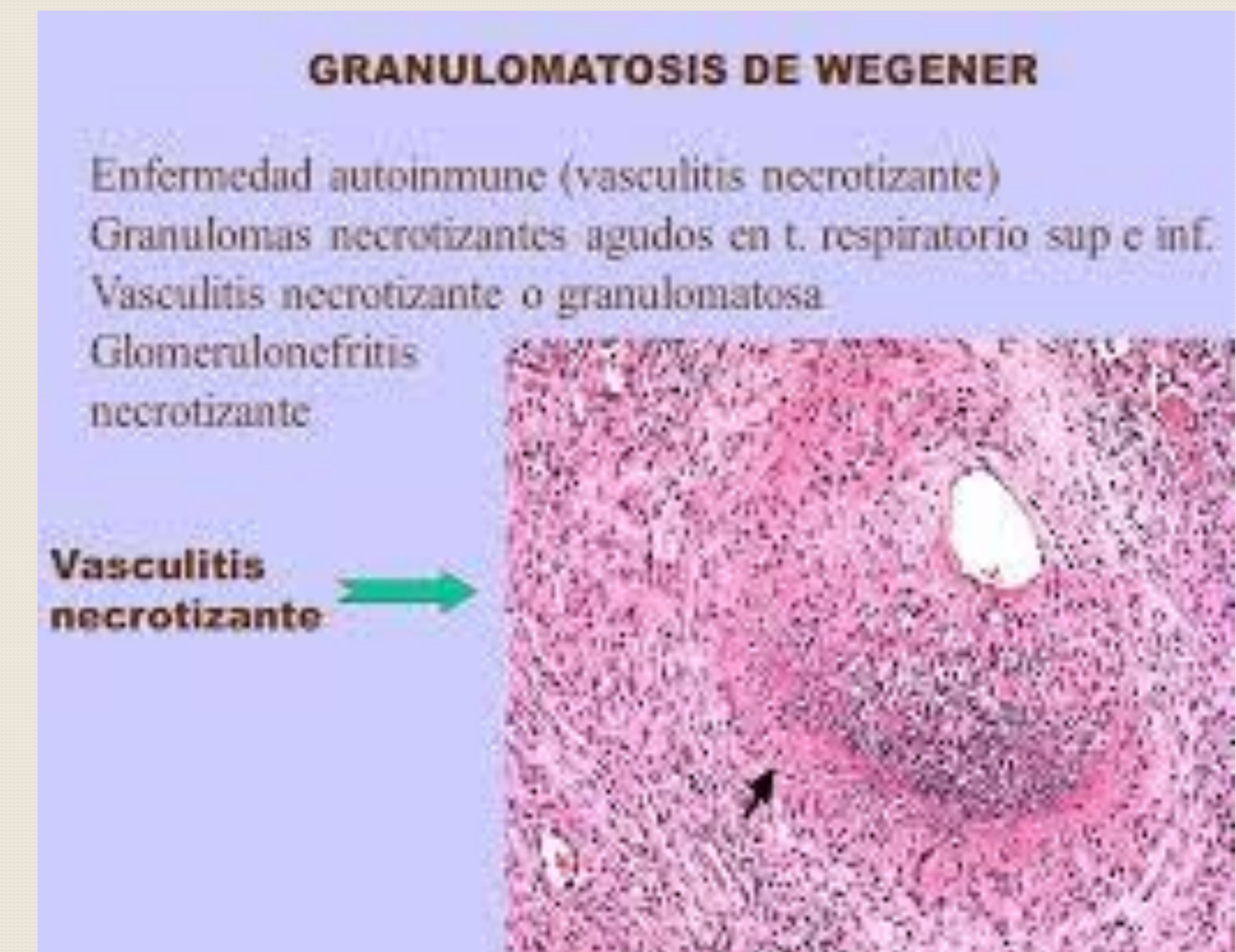
Varón de 39 años sin antecedentes de interés con un episodio de epiescleritis. Al mes comienza con cefalea frontal, fiebre de 39°C y rinorrea, diagnosticado de sinusitis se pauta tratamiento y a la semana consulta por persistencia de la fiebre. **Exploración física:** TA: 155/70 mmHg, FC: 110 lat/min, T<sup>a</sup>: 38°C, AC: rítmica, soplo sistólico II/IV en foco aórtico, resto normal. **Pruebas complementarias:** leucocitosis con desviación izquierda, creatinina: 2,31 mg/dL, PCR: >25, Actividad de Protombina: 61%, RX tórax: normal, Inmunología: ANCA positivos, y antiPR3 positivos, biopsia de fosa nasal y renal con AP: reacción granulomatosa con necrosis y vasculitis, glomerulonefritis proliferativa extracapilar paucimune con células gigantes. **Diagnóstico:** Granulomatosis de Wegener. **Tratamiento:** Corticoides, Inmunoglobulina y rituximab. **Diagnóstico Diferencial:** poliangeítis microscópica, Churg-Strauss.

## PALABRAS CLAVE

Vasculitis. Granulomatosis de Wegener.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. N Engl J Med 1997; 337:1512-23. 2. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. Ann Intern Med 1992;116: 488-98. 3. Alvarez de Mon Soto M. Granulomatosis de Wegener. En: Farreras Valentí P, Rozman C. Medicina Interna. 13° ed. España-Madrid: Mosby/Doyma libros, 1995:vol.1:1112-1113.



## ESTRATEGIA DE ACTUACIÓN

La GW afecta a vías respiratorias produciendo sinusitis, rinitis, otitis, tos, disnea, dolor torácico y hemoptisis. La afectación renal produce proteinuria y hematuria, con rápida progresión hacia la insuficiencia renal terminal. También puede existir afección ocular, neurológica periférica y cutánea. El diagnóstico se establece por la clínica, la presencia de anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA-c) en plasma y lesiones de vasculitis granulomatosa necrosante en biopsias. El tratamiento se basa en inmunosupresores y antiinflamatorios esteroides. Un diagnóstico acertado y un tratamiento rápido son esenciales para evitar la progresión a insuficiencia renal terminal.

