



## 228/58 - AFECTACIÓN PULMONAR Y RENAL EN VASCULITIS DE WEGENER

S. Schaeffer Caceres, M. Ponce de León Roca, P. Feliz Corporán y J. Corrales González

ABS Martí i Julià. Cornellà de Llobregat. CUAP Gràcia. Barcelona.

### Resumen

**Descripción del caso:** Mujer de 38 años procedente de Argentina, residente en Barcelona desde hace 6 años, no fumadora. Antecedente de hiperreactividad bronquial controlada con salbutamol. Epilepsia en tratamiento con carbamazepina. Consulta en mayo 2014 a su MAP por cuadro de hemoptisis menor, astenia y pérdida ponderal de 7 kg en 2 meses luego de viaje a Argentina de un mes de duración.

**Exploración y pruebas complementarias:** Exploración física anodina. Rx tórax (3/6): imagen nodular apical, de contornos mal definidos en LSD. TC tórax (11/6/14): Condensación alveolar de aspecto nodular en LSD, con márgenes mal definidos. No se descarta malignidad. Baciloscopias de esputo negativas (Löwenstein pendiente) y PCR para *M. tuberculosis* en esputo negativa. PPD negativo. Durante el estudio vía ambulatoria presenta cuadro de empeoramiento del estado general, en analítica se objetiva fracaso renal agudo rápidamente progresivo con requerimiento de hemodiálisis, microhematuria y proteinuria por lo que es derivada al servicio de urgencias del HUB. Se cursa perfil autoinmune que destaca positividad para Ac anti PR3 a títulos altos. La OD es de vasculitis de Wegener y se inicia tratamiento dirigido con plasmaféresis, PDN, y ciclofosfamida oral. Ingresada en el servicio de nefrología, luego de 7 sesiones de plasmaféresis se objetiva normalización de la función renal y disminución de imagen LSD en Rx tórax. Biopsia renal: glomerulonefritis necrotizante inmunonegativa extracapilar difusa.

**Juicio clínico:** Vasculitis de Wegener.

**Diagnóstico diferencial:** Tuberculosis pulmonar, glomerulonefritis, neoplasia pulmonar.

**Comentario final:** La granulomatosis de Wegener es una vasculitis granulomatosa del tracto respiratorio superior e inferior, asociada a una glomerulonefritis. Clasificada como un tipo de vasculitis sistémica primaria, afecta a vasos de mediano y pequeño tamaño. Puede ocurrir a cualquier edad, siendo más frecuente alrededor de los 40 años. La relación varón/mujer es de 2/1. La mayoría de los pacientes presentan inicialmente sintomatología respiratoria como tos, hemoptisis, dolor torácico, astenia, hiporexia y pérdida de peso. El 90% de los casos presenta afectación de las vías respiratorias altas. En las pruebas de imagen, es común que presenten infiltrados bilaterales múltiples, nodulares, con tendencia a la cavitación. La hemorragia pulmonar masiva que puede presentarse es de alta mortalidad. La afectación renal produce una glomerulonefritis necrotizante segmentaria con insuficiencia renal leve o una glomerulonefritis rápidamente progresiva con insuficiencia renal grave. Suele desarrollarse con la evolución del paciente, aunque algunos

pacientes no la presentan. Las manifestaciones articulares son muy frecuentes, el 70% como polimialgia reumática. Menos comunes afectación ocular, neurológica y dérmica. Por la sintomatología y la evolución de la enfermedad, puede ser orientada como una infección respiratoria inicialmente, siendo los hallazgos en la tomografía de tórax y la positividad de los anticuerpos en el perfil reumatológico de gran utilidad diagnóstica.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Martínez-Morillo M, Grados D, Naranjo-Hans D, Mateo L, Holgado S, Olivé A. Granulomatosis con poliangeítis (Wegener). Descripción de 15 casos. *Reumatol Clin*. 2012;8:15-9.
2. Cairoli E, Silvariño R, Méndez E. Granulomatosis de Wegener: clínica, diagnóstico y tratamiento a propósito de cinco casos. *Rev Méd Urug*. 2008;24(1).
3. Lacruz Pérez L. Granulomatosis de Wegener y arteritis de Takayasu. *An Pediatr (Barc)*. 2005;62:271-6.