



# Medicina de Familia. SEMERGEN

<http://www.elsevier.es/semergen>



## 424/3101 - GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS (ENFERMEDAD DE WEGENER) EN VARÓN DE 34 AÑOS

J. Pinar Manzanet y M. Martínez Urroz

Médico de Familia. Centro de Salud Miguel Servet. Madrid.

### Resumen

**Descripción del caso:** Varón, 34 años. Antecedentes sin interés. En los 4 meses previos presentó 3 episodios etiquetados de sinusitis fronto-maxilar, de los cuales el paciente refería no haberse recuperado de modo completo pese al tratamiento. Consultó de nuevo por cuadro similar, con cefalea frontal intensa, febrícula, rinitis espesa y sensación de taponamiento oído derecho. Tos escasa, 2 expectoraciones hemoptóicas esa mañana. Mayor astenia en las 2-3 últimas semanas.

**Exploración y pruebas complementarias:** Discreta palidez cutánea. Dolor a la presión en senos frontales. Tímpano derecho deslustrado. Auscultación pulmonar: roncus dispersos de predominio en lado derecho. Analítica: PCR: 88,9 mg/dl. Leucocitos, función renal y sedimento urinario sin alteraciones. Rx tórax: Nódulo cavitado en lóbulo superior derecho, nódulo subcentimétrico en lóbulo superior izquierdo. Hilios prominentes y contorno nodular en hilio izquierdo. Rx senos paranasales: Ocupación senos frontales y maxilar derecho.

**Orientación diagnóstica:** La afectación pulmonar y de vías respiratorias superiores/ORL hace sospechar una posible enfermedad inflamatoria sistémica (vasculitis, granulomatosis), contactándose con Medicina Interna y Otorrinolaringología para completar estudio, realizándose: TAC senos paranasales: Engrosamiento mucoperióstico senos maxilares y cornetes, ocupación celdillas etmoidales y seno frontal. Adelgazamiento/rarefacción cara lateral de cornetes y pared medial senos maxilares. Biopsia fosa nasal: Inflamación granulomatosa, vasculitis angiocéntrica y necrosis tisular. Determinación ANCA de patrón citoplasmático positiva. Los datos clínicos (2 de los 4 criterios requeridos para su diagnóstico), el patrón histológico típico y la determinación de c-ANCA positivos conducían al diagnóstico de Granulomatosis con poliangeítis (GPA)-enfermedad de Wegener.

**Diagnóstico diferencial:** Vasculitis: poliarteritis nodosa, Churg-Strauss. Enfermedades granulomatosas: sarcoidosis, tuberculosis, micosis profundas. Lupus eritematoso sistémico linfomatoide.

**Comentario final:** La GPA-enfermedad de Wegener es una vasculitis granulomatosa necrosante que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre, cuya manifestación más frecuente aparece en vías respiratorias superiores e inferiores, glomérulos renales y con una característica afección otorrinolaringológica. Las consultas de atención primaria son el lugar idóneo para realizar la

primera sospecha diagnóstica, asociando síntomas de diversas localizaciones, para lo cual debemos conocer adecuadamente este tipo de patologías.

### **Bibliografía**

1. Bosch JA, Gil M, Cid R, Solans A, Selva A, Cervera R, Ramos M. Vasculitis. En: Farreras P, Rozman C. Medicina Interna, 17ª ed. Madrid, Elsevier, 2012.
2. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. Arthritis Rheum. 1990;33:1101.

**Palabras clave:** Granulomatosis. Vasculitis. Atención Primaria.