



<https://www.revclinesp.es>

## IF-9. - REVISIÓN DE 21 PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS (ENFERMEDAD DE WEGENER)

*A. Martínez Zapico, L. Caminal Montero, M. Fernández Almira, H. Gómez Rodríguez, E. García Carús, I. Piñero de Paz, C. Menéndez Fernández-Miranda*

*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias.*

### Resumen

**Objetivos:** La granulomatosis con poliangeítis (enfermedad de Wegener) tiene una incidencia de 10 casos/millón de habitantes y se incluye dentro de las vasculitis asociadas a ANCAs. Las manifestaciones clínicas son muy poco específicas. La supervivencia de los pacientes depende en gran medida de la severidad de afectación de los distintos órganos así como de la disminución del número de brotes. En este aspecto el empleo de inmunosupresores es fundamental para control de la enfermedad. Dada la variabilidad de su presentación clínica y las múltiples complicaciones de la misma se pretende hacer una revisión de los pacientes afectos de esta entidad.

**Métodos:** Estudio retrospectivo realizado en un hospital de tercer nivel en los últimos 30 años. Se incluyeron a los pacientes diagnosticados en base a los criterios de clasificación del Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) (inflamación nasal u oral, alteraciones radiológicas, sedimento urinario patológico y biopsia con inflamación granulomatosa). Se pretende reflejar las principales características clínicas, diagnósticas y tratamiento de los pacientes afectos de esta enfermedad. Para ello se revisaron las historias clínicas del hospital utilizando la base de datos del servicio de codificación.

**Resultados:** Se incluyeron en el estudio 21 pacientes de los que 11 eran mujeres y 10 hombres. La edad media al diagnóstico era de 55 años. El retraso diagnóstico era variable: días en los que presentaron manifestaciones respiratorias y ORL al inicio, meses para los pacientes que debutaban como síndrome general y años en el caso de clínica articular. Al diagnóstico el 62% presentó clínica a nivel ORL siendo la más frecuente la rinosinusitis y afectación de senos paranasales (69%) seguida de la otitis (38%) y parálisis facial y estenosis subglótica (15%) en ambos casos; la clínica respiratoria en el 43% y la articular en 24%. Se realizaron biopsias de pulmón en 76%, del área ORL 33% y renales 28% compatibles con el diagnóstico. Presentaron brote de actividad 8 de ellos (38%). El 76% recibió tratamiento con ciclofosfamida, de ellos el 19% desarrolló posteriormente neoplasia. Cinco pacientes precisaron hemodiálisis (3 de ellos periódica asociada a plasmaférésis y 2 de forma continua). Sólo en 1 paciente se realizó trasplante renal. La mortalidad fue del 28% y 2 pacientes se perdieron en el seguimiento. Desde el punto de vista inmunológico se realizaron técnicas de inmunofluorescencia en 19 pacientes mostrando en todos ellos un patrón citoplasmático. En 18 pacientes se realizó determinación mediante ELISA con niveles elevados de antiproteinasa 3 en 16, mieloperoxidasa en 1 paciente y en otro un patrón mixto. La determinación de anticuerpos antinucleares se realizó en 18 pacientes siendo positivo en 3. Como características excepcionales: 1 paciente presentaba un déficit de alfa 1 antitripsina y otro estaba diagnosticado de una hipogammaglobulinemia. Posterior al diagnóstico de la enfermedad 1 de las pacientes tuvo una gestación sin que se produjeran complicaciones en

el transcurso de la misma ni en el recién nacido.

*Discusión:* En nuestra serie al igual que en el resto no se observan diferencias en cuanto a la clínica de presentación ni los métodos diagnósticos. El empleo de ciclofosfamida sigue siendo el tratamiento de elección para el control de la enfermedad. La determinación de anticuerpos no es específica aunque en general el patrón citoplasmático y niveles elevados de antiproteinasa 3 con negativización de anticuerpos antinucleares son los patrones inmunológicos más habituales.

*Conclusiones:* La enfermedad de Wegener sigue siendo una patología con una elevada mortalidad en relación con las secuelas renales así como las neoplasias asociadas al tratamiento inmunosupresor por lo que el control de la misma evita las secuelas y complicaciones.