

CASUÍSTICA

ENFERMEDAD DE WEGNER CON MANIFESTACIONES EN SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

María E Córlica Albani, M Eugenia Céspedes, Luján Rolando, Hugo Delgado

Paciente de 75 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia, consultó por presentar mareos y deterioro del estado general de 1 mes de evolución. Refirió inestabilidad en la marcha, parestesias en plantas de pies y mano derecha y visión borrosa intermitente. El examen físico mostró hipertensión arterial, déficit motor e hipoestésias de miembro superior derecho, hipoacusia homolateral, marcha inestable con tendencia a la retropulsión, resto del examen físico normal. En el laboratorio de ingreso se observó creatininemia de 3,3 mg/dl (previa de 1,4mg/dl), el resto de los resultados fueron normales.

Fue evaluado por el servicio de neurología, que observó trastornos en la marcha y disautonomía, solicitándose Resonancia Magnética Nuclear de cerebro y columna cervical, que informó secuela de infarto isquémico y artrosis moderada. La paciente continuó en Insuficiencia Renal Aguda, con aumento progresivo de la creatinina sérica. Se solicita ecografía renal que informó quistes simples, eritrosedimentación mayor de 120mm/1°hora, proteína C reactiva positiva (de 14,4mg/dl), orina completa con sangre y vestigios de proteína.

Ante la sospecha de vasculitis, se solicitó ANCA-C, y fue evaluado por el servicio de nefrología, quienes realizaron biopsia renal y prueba terapéutica con Salumedrol.

El ANCA- C dio positivo y la biopsia renal informa *Glomerulonefritis Pauci-inmune*.

Se realizó diagnóstico de Enfermedad de Wegener.

A las 24 horas de iniciado el tratamiento con corticoides la paciente comenzó a mejorar visiblemente su estado general, desapareciendo rápida y progresivamente las manifestaciones neurológicas, con normalización de los valores de laboratorio.

Comentario

La Granulomatosis de Wegener (GW) es una **vasculitis granulomatosa necrotizante** que afecta a pequeños y medianos vasos.

La etiología es desconocida, sin embargo, su asociación con el ANCA, presente en aproximadamente el 90% de los pacientes, sugiere un mecanismo autoinmune.

La GW es reconocida actualmente como una entidad polimorfa que afecta en forma predominante tracto respiratorio superior e inferior y riñones. El compromiso del SNC es una manifestación poco frecuente, reportada en el 7%-11% de los pacientes, ocurriendo principalmente en estadios tardíos de la enfermedad.

En la mayoría de los casos reportados el compromiso SNC se manifiesta como paquimeningitis crónica hipertrófica responsable de cefalea severa.

Se requiere para el diagnóstico alta sospecha clínica y contar con variables indirectas como enfermedad activa en sitios extracraneales y eventualmente la respuesta a inmunosupresores.

La resonancia magnética constituye la mayor contribución diagnóstica, evidenciando realce de la duramadre con gadolinio y anomalías pituitarias, aunque puede ser normal.

En la punción lumbar encontramos pleocitosis a predominio linfocitario y/o aumento de la proteinorraquia (70%).

Discusión

Se presenta el caso por ser la manifestación neurológica en la GW una presentación poco frecuente y en creciente aumento.

BIBLIOGRAFÍA

- Nordmark G, Boquist L, Ronnblom L. Limited Wegener's granulomatosis with central nervous system involvement and fatal outcome. *J Internal Med* 1997; 242 (5), 433-436.
- Seror R, Mahr A, Ramanoelina J, Pagnoux C, Cohen P, Guillevin L. Central nervous system involvement in Wegener granulomatosis. *Medicine (Baltimore)* 2006 Jan;85(1):54-65.
- Seror R, Mahr A, Ramanoelina J, Pagnoux C, Cohen P, Guillevin L. Central nervous system involvement in Wegener granulomatosis. *Medicine (Medicine)* 2006; 85: 54-65.

¹ Servicio de Clínica Médica del Hospital Privado de Comunidad. Córdoba 4545. (B7602CBM) Mar del Plata. Argentina.
E-mail: emilia_corica@yahoo.com.ar