

## **Granulomatosis de Wegener y parálisis facial periférica. Pulmonary wenger's granulomatosis and facial paralysis.**

Dr. Celso Martín Hernández(1), Dra. Adoración Duarte Vilariño (2), Dra. Mireylis Gutiérrez García. (3), Dr. Carlos Casas Díaz(4).

### **RESUMEN**

Presentamos el caso de un paciente de 45 años, que acude a consulta con manifestaciones respiratorias altas y bajas presentando además parálisis facial periférica, con evolución clínica desfavorable hacia la muerte en insuficiencia renal aguda. Se confirma el diagnóstico post-mortem de Granulomatosis de Wegener.

**Palabras Claves:** GRANULOMATOSIS DE WEGENER/PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA.

1. Especialista I Grado Medicina Interna.
2. Especialista I Grado en Anatomía Patológica.
3. Doctora en Medicina
4. Especialista I Grado en Neurología

### **Introducción**

La Granulomatosis de Wegener (G.W.) es una enfermedad caracterizada por la presencia de vasculitis y lesiones granulomatosas necrotizantes. La incidencia de la enfermedad es menor de 1:100 000 habitantes y los hombres se afectan más que las mujeres, con una proporción de 2:1. La edad más frecuente de aparición es sobre los 40 años. (1).

Desde el punto de vista clínico aparecen manifestaciones en las vías respiratorias altas y bajas, con afectación renal, pero la enfermedad puede estar limitada a la combinación de ellas o por la presencia de lesiones en otros órganos. En la mayoría de los casos predominan los síntomas de las vías aéreas altas, como dolor en los senos paranasales, líquido de drenaje y rinorrea purulenta o sanguinolenta que no desaparece con la terapéutica antibiótica. puede además ocurrir perforación del tabique con deformidad en silla de montar y por otro lado otitis media por obstrucción de la trompa de Eustaquio. Cuando ocurre afectación de las vías respiratorias bajas aparece tos productiva, hemoptisis, malestar torácico y disnea con infiltrados pulmonares nodulares con tendencia a la cavitación (2).

El trastorno renal suele determinar el curso de la enfermedad y su espectro varía desde glomerulonefritis focal hasta glomerulonefritis necrotizante aguda con insuficiencia renal y muerte (1)

Son frecuentes los síntomas generales como fiebre, malestar y pérdida de peso pueden aparecer además manifestaciones oculares, dermatológicas y neurológicas por afectación del S.N.C. con lesión de pares craneales, mononeuritis o polineuropatías.

El caso que presentamos tuvo manifestaciones respiratorias altas y bajas con parálisis facial periférica, lo cual nos motivó a la publicación del caso.

### **Caso clínico**

Paciente masculino, blanco, de 47 años de edad, con antecedentes de ser fumador. Desde hace un mes ha sentido decaimiento, pérdida del apetito, dolores articulares y malestar general. Hace siete días que acudió al médico por presentar secreción nasal, dolor de oídos y fiebre de 39 grados centígrados, para lo cual fue medicada con Penicilinas. En esta ocasión acude a consulta porque persisten los síntomas antes descritos y se nota desviación de la

boca hacia el lado derecho y dificultad para cerrar el ojo izquierdo. Por todo lo anterior se decide su ingreso.

Al examen físico se constató enrojecimiento de la mucosa nasal y rinorrea de ambas fosas nasales, membrana timpánica perforada y secreción mucosanguinolenta por el oído izquierdo, al examen pulmonar hay estertores crepitantes en ambas bases. Al explorar el VII par hay parálisis de los músculos de la frente, mejilla y orbicular de los párpados, signo de Charles Bell y epífora.

Se realizan los siguientes complementarios: Hb.125 g/l, L.C.N.11.7x10/l Poli 0.87 Linf 0.11 Mon 0.01 Eos 0.01, Eritrosedimentación 110 mm, Glicemia 5.3 mm/l, Coagulograma: Normal, V.D.R.L. no reactiva, Cituria: Al ingreso fue normal, posteriormente apareció hematuria y leucocituria, Creatinina 480 mmol/l, Espudo B.A.A.R. negativo, Rx de senos paranasales: Opacidad total del seno maxilar izquierdo, menos manifiesta en el derecho. En el Rx de tórax postero anterior se aprecian lesiones de aspecto bronconeumónico en ambas bases pulmonares e imágenes nodulares en bases y campo medio de ambos pulmones.

El paciente evoluciona en sala durante diez días al cabo de los cuales aparecen manifestaciones de fallo renal y muere en Insuficiencia Renal Aguda. (I.R.A.)

El informe anatomopatológico del pulmón, macroscópicamente mostró áreas nodulares en ambos pulmones con componente inflamatorio sobreañadido y microscópicamente una reacción inflamatoria no específica con densa infiltración por leucocitos polimorfonucleares, células plasmáticas y linfocitos, además de necrosis y ulceración perivenosa con granulomas (células epiteloideas y células gigantes en empalizada) e infiltración necrotizante de las arterias de pequeño calibre. (figura 1).

El estudio histopatológico renal mostró Glomerulonefritis rápidamente progresiva con semilunas glomerulares. (figura 2).

#### Discusion

La G.W. es una enfermedad poco frecuente, aparecen en la misma auto-anticuerpos contra la denominada proteinasa-3 (3). Los anticuerpos séricos contra el antígeno en el citoplasma de neutrofilos estan presentes en las tres cuartas partes de los pacientes (1,4).

Las manifestaciones clínicas por afectación de las vías respiratorias altas son muy frecuentes (1,2,4). Nuestro paciente presentó sinusitis de ambos senos maxilares y otitis media por posible obstrucción de la trompa de Eustaquio. No se evidenciaron deformidades del septum nasal.

Aparecieron manifestaciones clínicas y radiológicas de afectación pulmonar por condensación inflamatoria y nódulos pulmonares que desde el punto de vista anatomopatológico confirmaron el diagnóstico de G.W., siendo este estudio necesario para el diagnóstico (5).

Se reporta en la bibliografía la toma de pares craneales (1,2,5). Newman en su estudio describió cuatro pacientes que presentaron parálisis de los nervios motores del globo ocular presentando afectación del oculomotor, troclear y abducen (6). Nuestro caso presentó parálisis facial periférica por afectación del VII par, no siendo esta toma neurológica de frecuente aparición según la bibliografía consultada (1,2,5,6). La Lesión del facial se produjo a la salida o más allá del agujero estilomastoideo, sin afectar la cuerda del tímpano ni el músculo del estribo, ya que no existieron alteraciones del gusto ni de la audición.

No existieron otras manifestaciones neurológicas.

Al inicio no existieron evidencias clínicas ni de laboratorio de afección renal, pero evolutivamente sí. Según Willian hasta en un 50% de los casos de G.W. hay toma renal y ocasiona la muerte de hasta un 30% de los mismos (7). La Glomerulonefritis Rápidamente Progresiva (G.R.P) es la responsable de muchos de los casos (7), el estudio necropsico corroboró este diagnóstico en nuestro paciente.

Para autores como Bennett el diagnostico de G.W. es usualmente hecho pos-mortem (8).

## **Referencias Bibliograficas**

1. Gene G. Vasculitis Syndrome: En Stein, Internal Medicine. Fourth Edition. Mosby, 1994: 2437-39.
2. Fauci A. Granulomatous Wegener. En Beeson PB, Mc. Dermott W, Wyrgarden JB. Tratado de Medicina Interna de Cecil. 15ta ed T.1.1. Ciudad de la Habana: editorial Pueblo y Educación 1984:264-65.
3. Sommarin Y, Rasmusson N, Wieslander J. Characterization of monoclonal antibodies to proteinase-3 and application in the study of epitope for classical anti-neutrophil cytoplasm antibodies. *Exp Nephrol* 1995; 3(4): 249-56.
4. Ibañez Bermudez F, Castillo Ceballos A, Gallardo Avila A, Pérez Benites T, Criado Mantilla J, Martínez García R. Granulomatosis de Wegener localizada en fosas nasales. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 1995; 46(5):361-4.
5. Lie J T. Histopathologic specificity of systemic vasculitis. *Rheum Dis Clin North Am* 1995; 21(4):883-909.
6. Newman N J, Slamonits T L, Friedland S, Wilson W B. Neuro-ophthalmic manifestation of meningocerebral inflammation from the limit form of Wegener's Granulomatosis. *Am J Ophthalmol* 1995; 120(5): 613-21.
7. William G. Glomerular disease: En Stein, Internal Medicine. Fourth Edition . Mosby, 1994: 2727.
8. Bennette R M. Progress in rheumatology: Understanding autoimmune disease. *Geriatrics* 1996; 51(1): 44-7.