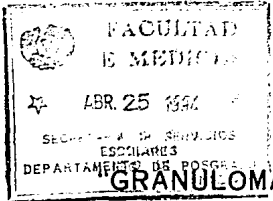


11236⁷
2eje.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA
UNIDAD DE POSTGRADO
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MEDICO
NACIONAL SIGLO XXI I. M. S. S.



GRANULOMATOSIS DE WEGENER"

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
OTORRINOLARINGOLOGO
P R E S E N T A :
DR. MIGUEL ANGEL CERVANTES CERVANTES



IMSS

ASESOR:
DR. BERNARDINO RICARDO SANCHEZ SANCHEZ

MEXICO, D. F.

1994

TESIS CON
FALLA DE COPIA



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I. M. B. B.
Hospital de Especialidades
del C. M. N.

★ FEB. 24 1994 ★

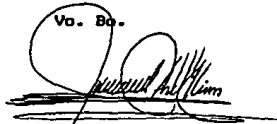
JEFATURA DE ENSEÑANZA
& INVESTIGACION

Va. Ba.



DR. NIELS WACHER RODARTE
JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION
HECMN SIGLO XXI

Va. Ba.



DR. MANUEL LEE KIM
PROFESOR TITULAR DEL CURSO Y
JEFE DEL SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGIA
HECMN SIGLO XXI.

DEDICATORIAS

A MI MADRE:

A QUIEN DEBO TODO LO QUE SOY Y A QUIEN DEDICO ESTE EXITO EN MI VIDA. GRACIAS, SIEMPRE TE RECORDARE.

A ROCIO:

COMPANERA INSEPARABLE QUE ME APOYO INCONDICIONALMENTE EN ESTA ETAPA DE MI VIDA. CON AMOR Y PACIENCIA.

A MI ABUELITA Y HERMANOS:

CONSUELO, ARTURO, CARLOS, MARIA EUGENIA, HECTOR MANUEL POR SU APOYO Y CONFIANZA.

A MI SUEGRA Y CUADROS:

POR SU APOYO INCONDICIONAL.

A MIS AMIGOS:

ALEJANDRA, ADELA, FREDDY, ALAN, POR SU APOYO Y CARINO.

A MIS MAESTROS:

QUIENES INFUNDIERON EN MI CONFIANZA Y LOS CONOCIMIENTOS
NECESARIOS PARA ENFRENTARME A LA VIDA PROFESIONAL.

SERVICIO DE ORL.

DR. MANUEL LEE KIM.

DR. ALEJANDRO VARGAS AGUAYO.

DR. RAFAEL RIVERA CAMACHO.

DR. BENJAMIN VAZQUEZ SUVERZA.

DRA. DORA GUADALUPE VEGA.

DR. MIGUEL ALFONSO KAGEYAMA ESCOBAR

SERVICIO DE CIRUGIA DE CABEZA Y CUELLO

DR. JUAN PENA

DR. JOSE MARIN

DR. HECTOR AGUIRRE

DRA. MARTHA RAMIREZ

SERVICIO DE AUDIOLOGIA

DR. GUILLERMO LOPEZ RIOS

DRA MARGARITA DELGADO

**UN AGRADECIMIENTO MUY ESPECIAL AL DR. BERNARDINO RICARDO
SANCHEZ SANCHEZ, POR TRANSMITIRME SU EXPERIENCIA Y CONO-
CIMIENTOS.**

GRACIAS CON RESPETO Y ADMIRACION.

GRANULOMATOSIS DE WEGENER

INDICE

I. INTRODUCCION.....	1
II. DEFINICION.....	2
III. ANTECEDENTES HISTORICOS.....	2
IV. ETIOLOGIA.....	3
V. EPIDEMIOLOGIA.....	3
VI. ANATOMIA PATOLOGICA.....	4
VII. CUADRO CLINICO.....	5
VIII. METODOS DIAGNOSTICOS.....	10
IX. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.....	12
X. REPORTE DE UN CASO CLINICO.....	13
XI. ASPECTOS MEDICO-TERAPEUTICOS.....	17
XII. PRONOSTICO.....	19
XIII. CONCLUSIONES.....	20
XIV. BIBLIOGRAFIA.....	22

INTRODUCCION

La granulomatosis de Wegener es una entidad de causa desconocida, considerada dentro de las enfermedades granulomatosas.

Este padecimiento resulta de difícil diagnóstico por sus múltiples afecciones a otros sistemas del organismo, siendo de interés para la otorrinolaringología por afectar todas las estructuras concernientes a este campo como son : La nasofaringe, oídos y senos paranasales. Esta enfermedad en la mayoría de las ocasiones se diagnóstica de forma tardía causando la muerte del paciente sin llegar a un diagnóstico oportuno.

El presente estudio tiene por objeto mencionar las afecciones a todos los diferentes sistemas que ataca la enfermedad, para que al conocer el cuadro clínico completo, se tenga en mente que explorando al paciente sistemáticamente en forma integral se puede llegar a un diagnóstico temprano con tratamiento oportuno.

DEFINICION

Es una tumoración de tejido conectivo, la cual se le considera por su comportamiento como una tumoración maligna, ya que puede destruir y erosionar el hueso, haciendo peligrar la vida. Hasta la actualidad su causa es desconocida.

ANTECEDENTES HISTORICOS

Es mencionada por primera vez por Klinger en 1931 y descrita en 1936 y 1939 por Wegener; él descubrió un gránulo rinogeno acompañado por lesiones ulceradas de células gigantes en los riñones, bazo, pulmones y otros órganos. (1,2,3).

En 1954 Fahey, Churg y Goodman señalaron que la laringitis aguda puede ocurrir en forma temprana en la enfermedad, seguida por lesiones ulcerativas con costras adherentes. (1).

En 1958 Walton refiere que la evolución puede ser prolongada ya que existen variantes de la enfermedad.

En 1959 Appaix y Cols. refieren que las lesiones pueden aparecer sistémicas.

En 1963 Niberding describe una granulomatosis de Wegener fronteriza, con extensa necrosis de la nariz y tejido de la línea media.

ANTECEDENTES HISTORICOS

En 1966 Carrington y Liebow proponen el concepto de "Granulomatosis de Wegener Limitada", ya que ellos como Spencer en 1968, mencionan una especie de granulomatosis pulmonar, sin afección renal y evolución más benigna comparada con la forma clásica.

En 1970 Borrie la definió como un estado en la que la lesión patológica primaria es una inflamación dentro de la pared vascular y a su alrededor.

ETIOLOGIA

No se establece con certeza la etiología, aunque se sospecha de hipersensibilidad y alguna forma de reacción autoinmune, muchas veces no existe el antecedente previo de hipersensibilidad. (4).

EPIDEMIOLOGIA

La granulomatosis de Wegener afecta a hombres y mujeres de todas las edades, con discreta preponderancia en hombres.(5,6).La distribución es muy amplia encontrándose casos desde los 3 meses a los 75 años, generalmente aparece entre la cuarta y quinta década de la vida. (5,6,7).

ANATOMÍA PATOLÓGICA

La granulomatosis típica de Wegener se caracteriza por:

1) Lesiones granulomatosas necrosantes en la porción superior del aparato respiratorio, porción inferior del aparato respiratorio o en ambas localizaciones; 2) Inflamación focal necrosante generalizada de arterias y venas, casi siempre en los pulmones y con frecuencia en otros órganos; 3) Glomerulitis necrosante.

En la nariz, senos paranasales, nasofaringe, glótis y oído medio se presenta acumulación de tejido de granulación, ulceración e incluso destrucción de tejido óseo. Microscópicamente se observa una gran reacción granulomatosa, con células gigantes, fibrosis y necrosis. Están afectadas las arterias, arteriolas, venas y vénulas adyacentes y lejanas de los granulomas, con grave inflamación necrosante en diversas etapas.

La tráquea, los bronquios y el parénquima pulmonar desarrollan masas granulomatosas; las del pulmón forman cavidades. Se observa acumulación masiva de células inflamatorias crónicas y células gigantes, junto con necrosis parcial. Además, se produce vasculitis necrosante en los vasos sanguíneos del pulmón. Se aprecia el riñón glomerulitis necrosante de las arterias pequeñas. No son raros los infartos esplénicos. También ocurre vasculitis necrosante con granulomas en cualquier órgano. (8.9.10).

CUADRO CLINICO

Esta entidad se encuentra constituida por la siguiente tríada:

- Granuloma necrotizante del tracto respiratorio alto y bajo
- Glomerulonefritis focal
- Vasculitis de pequeños vasos en cualquier órgano

En 1976 De Remeé sugiere una clasificación utilizando las letras "E", "L" y "K". La clasificación se basa en las regiones anatómicas interesadas. La clasificación "E" incluye oído, nariz y faringe; la clasificación "L" es para laringe, tráquea y pulmones; y la "K" es utilizada para riñón. En la granulomatosis típica puede utilizarse "ELK" pero pueden existir combinaciones "EL", "EK", y "LK". (11).

El principio de este cuadro es insidioso con años de rinoresaca no bacteriana, sinusitis, otitis media crónica. En otros casos, la enfermedad se vuelve primero sintomática con un comienzo explosivo de fiebre, malestar general y pérdida de peso; más tarde desarrollan anomalías en la porción superior e inferior del tracto respiratorio y los riñones. Los síntomas iniciales de las vías aéreas superiores duran años pero la enfermedad generalizada inicialmente tiene una evolución breve con supervivencia menor a un año. Salvo la forma limitada que puede durar un número indeterminado de años.

CUADRO CLINICO

La afección de la porción superior del aparato respiratorio se manifiesta como rinoresaca, sinusitis crónica, obstrucción nasal, pérdida de la audición, disfonía, disfagia o epistaxis. En la exploración es evidente el tejido de granulación, ulceraciones e infección. La enfermedad se puede extender hacia la órbita condicionando neuropatía óptica retrobulbar. Después hay tos, hemoptisis, disnea y pleuresía, pero no se presenta broncoespasmo. Los pacientes se quejan de mialgias y artralgias generalizadas. Se aprecia en ocasiones afección del miocardio y pericardio, el sistema nervioso central y los nervios periféricos están afectados. Las lesiones cutáneas incluyen nódulos purpúricos e infartos cutáneos que progresan hasta la ulceración. Las anomalías renales tienen tendencia a progresar desde la hematuria microscópica y proteinuria hasta la insuficiencia renal.

-
-
-

CUADROS CLINICOS MAS FRECUENTES EN LA GRANULOMATOSIS DE WEGENER

MANIFESTACIONES DE NARIZ Y SENOS PARANASALES

-Lesión difusa con pródromos de :

- a) Presencia de rinorrea de larga evolución no bacteriana.
- b) Sinusitis crónica, que no responde a tratamiento médico.
- c) Obstrucción nasal crónica.
- d) Formación de costras abundantes.
- e) Perforación septal.

MANIFESTACIONES OTOLÓGICAS

- a) Otitis media serosa, uní o bilateral: con ulceración nasofaríngea y obstrucción de trompa de Eustaquio.
- b) Otitis media crónica: por lesión lítica de oído medio y mastoides.
- c) Hipoacusia sensorineural: por vasculitis de los vasos cocleares.
- d) En ocasiones como primer síntoma de esta enfermedad son manifestaciones otológicas.

CUADROS CLINICOS MAS FRECUENTES EN LA GRANULOMATOSIS DE WEGENER

MANIFESTACIONES RENALES

- a) Hematuria microscópica o macroscópica.
- b) Proteinuria.
- c) Cilindros hemáticos.
- d) Insuficiencia Renal.

MANIFESTACIONES PULMONARES

- a) Tos de larga evolución con expectoración hemoptóica.
- b) Disnea, disfagia, disfonía.
- c) Pleuresía.
- d) No se presenta broncoespasmo.

CUADROS CLINICOS MAS FRECUENTES EN LA GRANULOMATOSIS DE WEGENER

MANIFESTACIONES GENERALES

- a) Mialgias y artralgias migratorias.
- b) Pérdida de peso.
- c) Astenia, adinamia, anorexia.
- d) Lesiones cutáneas (nódulos purpúricos).
- e) Fiebre.
- f) Sudoración nocturna.
- g) Dolor facial difuso.
- h) Neuropatía óptica retrobulbar.

MANIFESTACIONES RADIOLOGICAS

- a) Rx. de Tórax se aprecian cavitaciones de pared delgada.
- b) Con aumento del hilio pulmonar.
- c) Y con presencia de nódulos de diverso tamaño.
- d) Tomografía de senos paranasales con evidencia de patología seno maxilar, etmoidal, frontal y por último esfenoidal.

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

No existe una prueba diagnóstica en la granulomatosis de Wegener, sin embargo, existen muchos datos de importancia que se pueden encontrar.

La biometría hemática muestra por lo general una anemia moderada, el frotis con patrón de hemólisis o regeneración, el daño de los eritrocitos puede ser por el trauma del endotelio de los vasos involucrados (11) o los efectos inhibitorios del proceso inflamatorio en la eritropoyesis (6). La velocidad de sedimentación de los eritrocitos se encuentra aumentada (7). Un hallazgo frecuente es una leucocitosis también moderada sin eosinofilia, en contraste con la periarteritis nodosa y otra patología donde esta es prominente, la leucocitosis va de acuerdo con la severidad del padecimiento.

Los hallazgos en orina son típicos de una glomerulonefritis aguda en la forma generalizada de esta enfermedad con proteinuria, hematuria y cilindros de eritrocitos. Algunos pacientes en fase temprana presentan únicamente proteinuria discreta, anormalidades del sedimento sin daño en la función renal, y en otros se encuentra proteinuria hasta de 7.5 gr en 24hrs, oliguria en los estadios finales e insuficiencia renal.

En un porcentaje elevado se encuentran aumento de inmunoglobulinas, aunque el patrón de este aumento no es constante. (11,12).

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

El factor reumatoide es positivo en un 40% aproximadamente (11) y sugiere que existe un compromiso renal. Los anticuerpos antinucleares y la prueba de células LE es negativa en prácticamente todos los pacientes. (13).

Las radiografías de senos paranasales muestra en muchos casos sinusitis con engrosamiento de la mucosa o nivel líquido; esto se presenta en orden de frecuencia en senos maxilares, etmoidales, frontal y esfenoidal. (6).

La placa de tórax muestra infiltrados que pueden tomar diferentes formas y no correlacionar con los hallazgos clínicos, estos generalmente son bilaterales, sin una característica lobar predominante y comunmente cavitados, los bordes pueden ser vagos o bien definidos. (6).

La biopsia renal es de suma importancia, no solo para establecer el diagnóstico de granulomatosis de Wegener, sino para valorar el grado de lesión renal. (8,10).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Diagnóstico Diferencial

Rasgos que distinguen de la granulomatosis de Wegener.

Enfermedades por Vasculitis

Sin granulomas necrotizantes.

— Perairteritis nodosa
— Angeitis por hipersensibilidad
Lupus eritematoso sistémico
Esclerodermia
Síndrome de Sjögren
Arteritis de células gigantes

Enfermedades Granulomatosas

Raros los granulomas necrotizantes.

— Sarcoidosis
Beriliosis
Granuloma de la línea media

Solo afecta el tracto respiratorio superior

Enfermedades granulomatosas mixtas y padecimientos vasculíticos

— Angeitis granulomatosa alérgica (Síndrome de Churg-Strauss)

Asma e infiltrados de eosinófilos

— Síndrome de Löffer y neumonía

Infiltrados de eosinófilos

Granulomatosis Linfomatoide

Atípicos linfocitos en los granulomas.

Enfermedades Infecciosas

Con cultivo positivo o biopsia

Tuberculosis, Histoplasmosis
Blastomicosis, Coccidioidomicosis, Sífilis

Síndromes Reno-Pulmonares

Síndrome de Goodpasture

Anticuerpos antimembrana basal presente

— Neumonía estreptococcica con glomerulonefritis

Complejos inmunes en la circulación

Enfermedades Neoplásicas

Células neoplásicas +

Linfomas nasofaríngeos y sarcomas
Reticulosis maligna de la línea media
Cáncer primario y metastásico de pulmón
Enfermedad de Hodgkin y linfomas de pulmón
(2).

REPORTE DEL CASO CLINICO

Nombre: C.C.M.

Filiación: 0163 47 6090 IF 470R

Edad: 46 años.

Sexo: Femenino

Fecha de apertura de expediente: 26 Marzo 1990

Antecedentes Heredo-Familiares.

Sin importancia para el padecimiento actual

Antecedentes Personales No Patológicos

Originaria y residente del D.,F., ocupación secretaria, de medio socioeconómico medio, con buenos hábitos higiénico-dietéticos, niega toxicomanías.

Antecedentes Personales Patológicos

Sarampión y varicela en la infancia sin complicaciones, cursó con cuadros repetitivos de vías aéreas superiores los cuales cedieron con manejo conservador.

Padecimiento Actual

Lo inicia su padecimiento tres meses previo a su ingreso el 26 marzo de 1990 con obstrucción nasal bilateral, rinorrea anterior y posterior de características mucopurulenta en moderada cantidad, otorrea derecha de características mucopurulenta con remisiones y exacerbaciones, hipoacusia derecha del mismo tiempo de evolución lenta y progresiva, sensación de oído tapado y acúfeno de tonalidad aguda intermitente, sintomatología que persiste hasta la fecha de su ingreso. Acude con facultativo particular el cual le prescribe diferentes fármacos sin respuesta alguna. Dos meses previos a su ingreso se agregan astenia, adinamia, anorexia, mialgias, artralgias generalizadas, pérdida ponderal de 5Kg en los últimos dos meses sin causa aparente, tos de inicio seca y en el último mes con expectoración hemoptoica, la cual persiste hasta la fecha y sin mejoría con tratamiento médico en medio privado, motivo por el cual se decide su ingreso a este hospital para su manejo multidisciplinario.

Exploración Física y Evolución clínica.

Nariz con piramide nasal central, dorso alineado, techo cerrado, vestibulos simétricos, a la rinoscopia anterior septum alineado con mucosa hiperémica con secreción mucopurulenta escasa y cornetes aumentados de volumen. Orofaringe con placas blanco amarillentas en forma de cordones en el vestibulo y lesiones tipo ulcerativas en la mucosa gingival, amígdalas con reacción periamigdalina y rinorrea mucopurulenta posterior en moderada cantidad.

Exploración Física y Evolución clínica

Oído izquierdo otoscopia normal, oído derecho se presenta con una perforación central de 10% con secreción mucopurulenta en moderada cantidad, mango del martillo en su sitio anatómico más frecuente mucosa hiperémica. Campos pulmonares de forma y volumen normal con disminución del claro pulmonar en porción media de hemitórax derecho, con escasos y discretos estertores roncantes en el area mencionada, aumento de las vibraciones vocales y disminución del murmullo vesicular. Normal ó negativo el resto de la exploración física. En su evolución ha sido hospitalizada en varias ocasiones siendo la última en 1992 y desde esa fecha manejado en la consulta externa. Durante su estancia hospitalaria se le integraron los diagnósticos de Sinusitis maxilar bialteral manejado con Caldwell Luc Bilateral el 05 04 90 ya que no cede a tratamiento médico intrahospitalario, encontrandose mucosa engrosada de ambos antros maxilares, granulosa de aspecto blanquecino, con zonas necróticas, líquido de aspecto xantomatoso.

Se integra diagnóstico de absceso pulmonar y se le realiza broncoscopia en su ingreso la cual reporta moniliais oral, tráquea eritematosa, con abundante secreción adherente, no neoformación endotraqueal. La radiografía de tórax muestra ganglios en área apical derecha, con una masa en lóbulo medio de hemitorax derecho que pudiera ser sugestiva de cavitación de aproximadamente 6cm. de diámetro.

Se le solicita tomografía de pulmón la cual reporta datos compatible con Tuberculosis ganglionar y probable empiema tabicado basal derecho, los cultivos de BAAR fueron negativos, el cultivo nasal reporto desarrollo de pseudomona aureuginosa y estafilococo aureus, cultivo negativo para hongos, se realizó médula ósea la cual reporto médula tóxica con formación granulomatosa.

La biopsia de pulmón reportó inflamación crónica granulomatosa. Se realizo evaluación renal completa sin mostrar alterciones durante toda su evolución hasta la actualidad, se realizaron anticuerpos antinucleares e inmunoglobulinas las cuales fueron normales y negativos. Se le mantiene seguimiento sin complicaciones posteriores a nivel pulmonar con manejo médico, desarrolló durante la fase aguda de su cuadro, una perforación septal posterior de 1.5cm; hipoacusia superficial derecha de tipo conductivo, y perforación subtotal de la membrana timpánica derecha. Se le manejó inicialmente con ciclofosfamida y prednisona con pobre respuesta por lo que se cambia a trimetroprim con sulfametoxazol tab 2 cada 12hrs con mejoría notable a todos los niveles, se le realizan sus controles periódicos de biometrías hematicas completas, la paciente es vista aún por nuestro servicio y se refiere asintomática desde hace 1 año.

ASPECTOS MEDICO-TERAPEUTICOS

Hasta la mitad de los años 60's la granulomatosis de Wegener era considerada fatal, algunos reportes sugirieron que los corticosteroides eran benéficos (6,14), sin embargo, estos agentes no prolongaban la vida de los pacientes. En 1954 se reportó que un paciente fué tratado con mostaza nitrogenada, presentaba mejoría clínica, sin embargo no se siguió el caso (6).

Durante la década pasada muchos reportes de pacientes tratados con drogas citotóxicas con o sin corticoesteroides encontrando respuestas favorables a agentes alquilantes (15), antimetabolitos de la purina (5) y antagonistas del ácido fólico, encontrando, remisiones prolongadas posterior a haber descontinuado la droga. Actualmente el agente más común usado es la ciclofosfamida (3,6,7,11,16), la dosis inicial recomendada es de 1 a 2 mg. por Kg. por día, combinada con el uso de esteroides para controlar las manifestaciones producidas por la inflamación y/o vasculitis. Los efectos de la ciclofosfamida son invariablemente el de leucopenia, principalmente linfopenia de tipo de linfocitos B; el tiempo de tratamiento todavía no está detrmnado y es posible disminuir la dosis y descontinuar el mismo después de un año de que el paciente se encuentra sin sintomatología (6).

Otro tipo de agentes que continua siendo usado con buenos resultados es la azatriopina y clorambucil (5,6,11).

ASPECTOS MEDICO-TERAPEUTICOS

En nuestro medio según reportes de la literatura utilizamos el trimetoprin con sulfametoaxol por tiempo prolongado, esto nos brinda el beneficio de evitar el efecto tóxico de las drogas antes mencionadas, aunque en la literatura se reporta el uso de este fármaco únicamente con buenos resultados en la "Granulomatosis de Wegener Limitada", es nesasario realizar periodicamente biomctria hemática de control (17).

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

PRONOSTICO

En general , el síndrome completo progresa rápidamente hacia la insuficiencia renal una vez comenzada la fase vascular difusa. Los pacientes que padecen la forma limitada de la enfermedad pueden presentar sólo lesiones nasales y pulmonares, con escasa o ninguna afección sistémica. Las manifestaciones pulmonares pueden mejorar o empeorar espontáneamente.

El pronóstico, antes letal, ha mejorado gracias al tratamiento con fármacos inmunosupresores citotóxicos y actualmente también con trimetoprin con sulfametoxazol. Puede conseguirse una remisión completa prolongada con el tratamiento, incluso en fases avanzadas de la enfermedad. Se menciona en la literatura que los pacientes que cursan un año asintomáticos se consideran curados.

Con el trasplante renal se han conseguido buenos resultados en la insuficiencia renal. Se ha comunicado un caso interesante de un paciente que desarrolló lesiones renales típicas de la granulomatosis de Wegener después de implantársele un riñón de cadáver. (18).

CONCLUSIONES

Es una enfermedad granulomatosa de etiología desconocida.

Afecta a ambos sexos con predominancia en hombres y es más frecuente entre la 4a y 5a década de la vida.

Dentro del cuadro clínico se encuentran manifestaciones otológicas, rinosinusales, faríngeas, pulmonares, renales, oculares y de piel y faneras.

Hay formas limitadas de la enfermedad que no terminan en la muerte, y las generalizadas que fallecen en plazos cortos. Nuestro caso se trata de una forma limitada.

Histológicamente se caracteriza por:

- 1) Lesiones granulomatosas necrosantes del tracto respiratorio superior e inferior.
- 2) Inflamación necrosante generalizada de arterias y venas pulmonares y de otros órganos.
- 3) Glomerulitis necrosante

METODO DE ESTUDIO.

Ante un proceso donde se sospeche la enfermedad granulomatosa, se debe hacer con la asociación de las manifestaciones a todos los niveles de afección, con la toma de biopsia de cada órgano afectado, así como con los métodos auxiliares de diagnóstico como son radiografías de tórax, tomografía de senos paranasales. Dentro de los exámenes de laboratorio son útiles la biometría hemática completa, células LE, cultivo de expectoración, anticuerpos antinucleares, examen general de orina, volumen de sedimentación globular e inmunoglobulinas.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con:

- 1) Enfermedades por vasculitis.
- 2) Enfermedades infecciosas
- 3) Enfermedades granulomatosas
- 4) Enfermedades neoplásicas

El tratamiento es médico y es encaminado al uso de citotóxicos, corticoesteroides y en la actualidad por el alto riesgo de toxicidad por el uso crónico de estos fármacos los pacientes se han beneficiado con el uso de trimetoprim con sulfametoxazol en forma prolongada con control de BH completa con particular vigilancia de la serie blanca.

BIBLIOGRAFIA

1. Paparella M., Shurmick D. Otorrinolaringología. 2a edición, Buenos Aires, editorial Panamericana 1970: Vol. III, 2440-42.

2. Geiger W., Garrison K., Losh D. Wegener's Granulomatosis. American Family Physician 1972; January 45: 191-95.

3. Wiik A. Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies in Wegener's Granulomatosis. Clin-Exp-Rheumatol 1993 Mar-Apr; 11(2): 191-201.

4. Gross WL., Csernok E., Flesh B. "Classic". Anti-Neutrophil Cytoplasmic Autoantibodies (cANCA), "Wegener's Autoantigen" and their Immunopathogenic role in Wegener's Granulomatosis. J-Autoimmun 1993 Apr; 6 (2): 171-184.

5. Harrison. Medicina Interna. 5a Edición, México, Editorial la Prensa Mexicana, 1984: 506.

6. Aruz C., Fonseca R. Wegener's Granulomatosis Appearing Initially in the Trachea. Ann Otol Rhinol Laryngol 1982; 91: 593-94.

7. Cassucio J., Yanagisawa E. Diseases of Obscure Etiology; Sarcoidosis, Wegener's Granulomatosis an Midline Granuloma. Otolaryngl. Clin. North. Am. 1981; 14: 331-345.

8. Cassan S., Coles D., Harrison E. The Concept of Limited Forms of Wegener's Granulomatosis 1970; 49: 266-379.

9. Wolff Sh., Fauci A., Horn R., Dale D. Wegener's Granulomatosis. Ann. Intern. Med. 1974; 81: 513-525.

10. Flye M., Mundiger G., Fauci A. Diagnostic and Therapeutic Aspects of the Surgical Approach to Wegener's Granulomatosis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1989; 77: 331-337.

11. Mc Donald T., De Remeé R., Weland L. Wegener's Granulomatosis and Polymorphic Reticulosis. Two Diseases or One? Experience with 90 patients. Arch. Otolaryngol 1984; 107: 141-144.

12. Lauson V., et al. Wegener's Granulomatosis an the Respiratory System. J. Otolaryngol 1982; 11: 60-64.

13. De Remeé R. et al. Wegener's Granulomatosis. Anatomic Correlates a proposed clasification. Mayo Clin. Proc. 1986; 51: 771-781.

14. Shahby D. et al. Pulmonary Immune Complex Deposition in Wegener's Granulomatosis. Arch. Otolaryngol 1982; 81: 338-340.

15. Appel G. et al. Wegener's granulomatosis. Anatomic Correlates a Proposed Clasification. Am. J. Kidney Dis. 1982; 11: 60-64.

16. Beidleman B. Wegener's Granulomatosis. Prolonged Therapy with Large Doses of Steroids. JAMA 1963; 186: 827-830.

17. Aldo M. et al. Treatment of Wegener's Granulomatosis with Immunosuppressive Agents. Description of Renal Ultraestructure. Arch. Intern. Med. 1970; 126: 298-305.

18. Fauci A., Sheldon W. Treatment of Wegener's Granulomatosis with Ciclphosphamide. J. Clin. Invest. 1971; 50: 28.

BIBLIOGRAFIA

19.Soukiasan SH., Jakobiec FA., Niels JL., Pavan D. Trimethoprim-sulfamethoxazole for scleritis associated with limited Wegener's Granulomatosis: Use of Histopathology and Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA) test. Cornea 1993 Mar; 12 (2) : 174-80.