

## Granulomatosis de Wegener

### ¿Qué es la granulomatosis de Wegener?

La granulomatosis de Wegener es una enfermedad poco común y de causas inciertas. Se caracteriza por la inflamación de una variedad de tejidos, incluyendo los vasos sanguíneos (vasculitis). La inflamación puede dañar a los órganos vitales del cuerpo.

La granulomatosis de Wegener afecta principalmente al sistema respiratorio superior [el seno nasal, la nariz, la tráquea (el tubo de aire superior)], a los pulmones, y a los riñones. Otros sistemas de órganos que puede ser afectados por la enfermedad incluyen el sistema nervioso, los oídos, los ojos, el corazón, y la piel.

### ¿A quien afecta esta enfermedad?

La granulomatosis de Wegener puede afectar a gente de todas las edades desde la infancia hasta a la gente de edad adulta. Afecta a hombres y mujeres por igual.

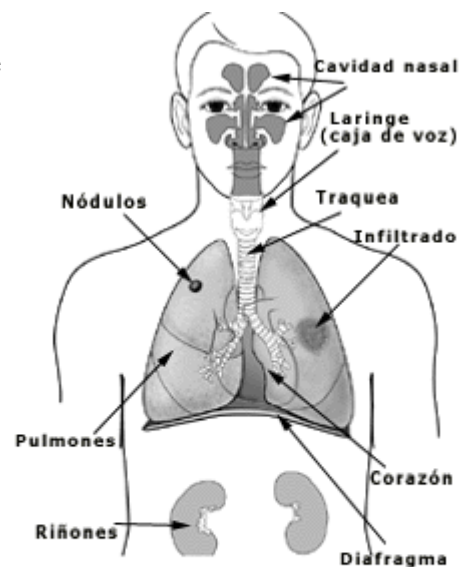
### ¿Cuáles son los síntomas?

Los síntomas de la granulomatosis de Wegener y su severidad varían entre pacientes. Signos generales de la enfermedad pueden incluir:

- Pérdida del apetito
- Pérdida de peso
- Fiebre
- Fatiga

La mayoría de los pacientes empiezan a notar los síntomas en el sistema respiratorio. Los síntomas pueden incluir:

- Nariz que moquea persistentemente (también llamado rinorrea o catarro) o la formación de costras y llagas nasales
- Dolor nasal o facial
- Sangrar de la nariz o descarga nasal inusual, causada por la inflamación de la nariz o de la cavidad o seno nasal



La granulomatosis de Wegener afecta normalmente al sistema respiratorio superior (cavidades nasales, nariz y tráquea), los pulmones y los riñones. No todos los pacientes tendrán afectados todos los puntos.

- Tos que puede incluir flema con sangre causada por la inflamación de las vías respiratorias superiores o vías respiratorias inferiores (pulmones)
- Molestias en el pecho
- Inflamación del oído medio (también llamada otitis media), dolor o pérdida auditiva
- Cambios en la voz, respirar con dificultad, falta de aliento causada por la inflamación de la traquea

Otros síntomas posibles incluyen:

- Inflamación de los ojos
- Dolor de las articulaciones (artritis) o dolor muscular
- Sarpullidos o llagas/úlceras en la piel
- Inflamación de los riñones\*

\* Aunque la inflamación de los riñones es común, normalmente no está asociada con síntomas, como por ejemplo dolor.

### **¿Cómo se diagnostica la enfermedad?**

La granulomatosis de Wegener tiene síntomas similares a otro número de enfermedades, lo que puede hacerla difícil de diagnosticar. Sin embargo, para que el tratamiento sea más efectivo y tenga éxito, es importante diagnosticarla temprano.

El diagnóstico de la granulomatosis de Wegener se prueba mediante la combinación de síntomas, encontrados como resultado de exámenes físicos, pruebas de laboratorio, rayos-X, y a veces biopsias (muestras) del tejido afectado (la piel, la nariz, el seno nasal, los pulmones, o los riñones). Tras el tratamiento, estos factores también son críticos para determinar si la enfermedad sigue activa o está en remisión.

Un análisis positivo de anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (siglas en inglés ANCA) pueden ayudar a hacer un posible diagnóstico de la enfermedad. Sin embargo, este análisis de sangre no prueba por si solo el diagnóstico de granulomatosis de Wegener, ni determina que la enfermedad esté activa.

Otras pruebas que pueden influenciar la opinión del médico sobre la actividad de la enfermedad incluyen:

- Mediciones de la anemia (número de glóbulos rojos)
- Tasa de sedimentación (la velocidad a la que las células de la sangre se asientan en un tubo de cristal vertical)
- Análisis de orina
- Rayos-X del pecho y del seno nasal

A veces los pulmones pueden volverse anormales aunque no haya síntomas como tos o falta de aliento. Por eso, es importante hacerse rayos-X de los pulmones periódicamente si te diagnostican granulomatosis de Wegener – incluso si no tienes síntomas de enfermedades pulmonares.

### **¿Cómo se trata la enfermedad?**

Ya que la granulomatosis de Wegener es normalmente una enfermedad letal, se trata con una variedad de medicamentos potentes que han demostrado salvar vidas.

El tratamiento suele incluir medicamentos cortico-esteroides, como la prednisona, y medicamentos usados en la quimioterapia, como ciclofosfamida o metotrexato. Estos medicamentos suprimen el sistema inmunológico y normalmente inducen a la remisión (la falta por completo de todas las señales de la enfermedad). La mejora suele ocurrir en unos días o semanas. Cuando la enfermedad está en remisión, los pacientes pueden reducir las dosis de estos medicamentos, pero deben continuar el tratamiento hasta que la enfermedad haya estado en remisión continua durante un año.

El tratamiento que se usa para la granulomatosis de Wegener también se ha empleado con éxito a otras enfermedades de vasculitis.

### **¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento?**

Ya que los medicamentos del tratamiento suprimen el sistema inmunológico, hay un riesgo aumentado de desarrollar infecciones serias. La prednisona también puede causar que el paciente gane peso, cataratas, fragilidad en los huesos, alta presión sanguínea, diabetes, cambios del estado de ánimo y en la personalidad. La ciclofosfamida puede causar esterilidad, irritación de la vejiga, sangrar e incluso cáncer de vejiga. El metotrexato puede causar irritación del hígado. La ciclofosfamida y el metotrexato pueden causar cambios en el número de glóbulos en la sangre y a veces inflamación de los pulmones.

Ya que los medicamentos que se usan para tratar la granulomatosis de Wegener pueden tener serios efectos secundarios, el médico controla de cerca a sus pacientes. La dosis del medicamento se ajusta a medida que se necesita a lo largo del curso del tratamiento.

### **¿Cuáles son las posibilidades para la gente con granulomatosis de Wegener?**

Después del tratamiento y de que el paciente mejore, pueden ocurrir recaídas de la enfermedad en la mitad de los pacientes. Puede haber empeoramientos justo después de reducir las dosis de prednisona, metotrexato, o ciclofosfamida. Los empeoramientos suelen poderse controlar mediante el aumento de los medicamentos.

La granulomatosis de Wegener es una enfermedad muy seria, y su tratamiento conlleva riesgos significativos. Sin embargo, el tratamiento les salva la vida a casi todos los pacientes cuando el diagnóstico se ha hecho a tiempo y se comienza a tomar los medicamentos apropiados.

Antes de encontrar la terapia apropiada en 1970, la mitad de todos los pacientes que padecían esta enfermedad se morían en los cinco meses después del diagnóstico. Hoy, más del 75 por ciento de los pacientes que siguen el tratamiento viven por lo menos ocho años más. Muchos de estos pacientes no tiene recaídas y han podido llevar vidas relativamente normales.

Esta información proviene de la Cleveland Clinic y no es su intención reemplazar el consejo de su médico o proveedor de servicios de salud. Por favor consulte a su proveedor de salud par información acerca de una condición médica específica. ©The Cleveland Clinic 1995-2007.

Index#s4757