



CARTAS

Derrame pleuropericárdico como debut de una granulomatosis de Wegener

M. D. Martínez Esteban, M. Palomares, E. Martínez Benavides y C. Asensio

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Sr. Director:

La granulomatosis Wegener (WG) afecta clásicamente a vías respiratorias (altas y bajas) y riñón¹, siendo la participación cardíaca inusual. Presentamos un caso que debutó con derrame pleuropericárdico severo.

Paciente de 57 años, fumador (50 paquetes/año). Presenta disnea de 20 días de evolución, fiebre, dolor pleurítico y disfonía. No existía anemia o aumento de la VSG, función renal normal (Cr: 0,89 mg/dl), RX de tórax con derrame pleural bilateral y cardiomegalia significativa. La toracocentesis mostró un líquido serohemático (exudado linfocitario, Mantoux negativo y citología negativa para malignidad) y la ecocardiografía, un derrame pericárdico severo con signos de compromiso hemodinámico. La disfonía resultó secundaria a un quiste de retención en el ventrículo izquierdo laríngeo. Tratado con broncodilatadores y corticoides se da de alta, sin derrame pericárdico y mínimo derrame pleural. Revisado dos meses después, presenta anorexia, pérdida de 7 kilos, astenia, fiebre, artralgias, trombocitosis, aumento de la VSG, Cr: 1,09 mg/dl, proteinuria (0,7 g/24 h), microhematuria, y 30 días después, oliguria e importante deterioro del filtrado glomerular (urea 199 mg/dl; creatinina 9,79 mg/dl), precisando hemodiálisis. El estudio inmunológico fue normal salvo ANCA (+) con patrón citoplásmico a título 1/80 y anticuerpos anti-proteinasa 3 de 24 U/ml. La biopsia renal realizada mostró una glomerulonefritis necrotizante focal y segmentaria con semilunas. Tras 10 sesiones de plasmáferesis, corticoides y Ciclofosfamida oral, evoluciona favorablemente del cuadro sistémico, función renal (cr: 4,1 mg/dl), con C-ANCA negativos al alta.

La WG tiene una incidencia anual de 8,5 casos por millón¹. Predomina en varones, con máxima incidencia entre 40-60 años². Afecta a vías respiratorias superiores (92%) y pulmón (85%), siendo infiltrados o nódulos pulmonares la imagen radiológica habi-

tual³. La implicación cardíaca es de un 30% (por necropsia), siendo clínicamente significativa en el 6%-44%^{4,5} (formas avanzadas y brotes); pericarditis (50%)⁶ y trastornos de conducción, son las entidades clínicas más aparentes, los trastornos miocárdicos, valvulares y coronarios no son fáciles de detectar.

Derrames pericárdicos importantes con taponamiento ocurren raramente en el curso de la enfermedad⁷⁻⁹ aunque la ecocardiografía transtorácica, describe derrame pericárdico subclínico hasta en el 55% de pacientes¹⁰, en ausencia de afectación renal, indicando que además de la uremia, la WG tiene un papel patogénico directo.

Si bien la evolución en este paciente fue la habitual: 1º manifestación extrarrenal, seguido de afectación renal y síntomas constitucionales, son pocos los casos de derrame pleural como debut de una WG¹¹⁻¹⁴ y no hay descrito ninguno en el que se acompañe de derrame pericárdico severo. La ausencia de afectación de vías aéreas superiores, el antecedente tabáquico y la mejoría transitoria con corticoides, no hicieron sospechar el diagnóstico inicialmente. Al comienzo de la enfermedad, más del 50% de los pacientes tienen función renal normal, y el grado de deterioro varía en función al tiempo transcurrido desde la aparición de síntomas hasta el diagnóstico (5 meses en nuestro enfermo). En base a este caso y a la literatura revisada pensamos que es obligado incluir los ANCA en el diagnóstico diferencial de pacientes con derrame pleuropericárdico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Watts RA, Carruthers DM, Scott DG: Epidemiology of systemic vasculitis: changing incidence or definition. *Semin Arthritis Rheumatol* 25: 28-34, 1995.
2. Allen P, Burke, Renu Birmani: Localized vasculitis. *Seminars in Diagnostic Pathology* 18 (1): 59-66, 2001.
3. Hernando Avendaño L: El riñón en las enfermedades sistémicas. Ed. Panamericana 2ª Ed. 405-417, 2003.

M. D. MARTÍNEZ ESTEBAN y cols.

4. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY y cols.: Wegener's granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann intern Med* 116: 488-498, 1992.
5. Watts RA: Wegener's granulomatosis: unusual presentations. *Hosp Med* 61: 250-253, 2000.
6. Forstot JZ, Overlie PA, Neufeld GK, Harmon CE, Forstot SL: Cardiac complications of Wegener granulomatosis: a case report of complete heart block and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 10: 148-154, 1980.
7. Grant SCD, Levy RD, Venning MC, Ward C, Brooks NH: Wegener granulomatosis and the heart. *Br Heart J* 73: 110-115, 1995.
8. Schiavone WA, Ahmad M, Ockner SA: Unusual cardiac complications of Wegener granulomatosis. *Chest* 88: 745-748, 1985.
9. Yildizer K, Paydas S, Serin E, Saglikler Y: Wegener granulomatosis complicated by pericardial tamponade and renal failure. *Nephron* 72: 339-340, 1996.
10. Morelli S, Gurgo Di Castelmenardo AM, Conti F y cols.: cardiac involvement in patients with Wegener's granulomatosis. *Rheumatol Int* 19: 209-212, 2000.
11. Blundell AG, Roe S: Wegener Granulomatosis presenting as a pleural effusion. *BMJ* 327 (7406): 95-6, 2003.
12. Weir IH, Muller NL, Chiles C, Godwin JD, Lee SH, Kullnig P: Wegener's granulomatosis: findings from computed tomography of chest in 110 patients. *Can Assoc Radiol J* 43 (1): 31-34, 1992.
13. Bamberry P, Sakhuja V, Behera D, Deodhar SD: Pleural effusions in Wegener's granulomatosis: report of five cases and a brief review of the literature. *Scand J Rheumatol* 20 (6): 445-7, 1991.
14. Gris P, Duchatelet P y cols.: Pleural fluid in Wegener's granulomatosis. *Chest* 96 (1): 224, 1989.