

# Cerebritis difusa en una granulomatosis de Wegener

A. Vigil, P. Gallar, C. Gómez Roldán y V. Gutiérrez Millet \*

Hospital Nuestra Señora de Sonsoles (Avila).

\* C. S. 1.º de Octubre (Madrid).

Señor director:

Antes de la utilización de la ciclofosfamida, el pronóstico de la granulomatosis de Wegener era muy malo, con una mortalidad del 90 % a los dos años <sup>1</sup>. El tratamiento con esta droga ha mejorado mucho la supervivencia. Fauci y cols. <sup>2</sup> han observado una supervivencia del 93 % a un año, así como remisiones prolongadas.

Describimos un caso de una granulomatosis de Wegener que debuta con fracaso renal agudo (FRA) por una glomerulonefritis endo y extracapilar. Con tratamiento prolongado (dos meses) con ciclofosfamida y esteroides, desarrolla un cuadro de cerebritis difusa que responde a incremento de la dosis de esteroides por vía intravenosa (IV), regresando el cuadro neurológico en varios días.

Se trata de una mujer de cincuenta y cinco años con un cuadro clínico de hematemesis, epistaxis, infiltrado pulmonar basal izquierdo, fiebre y FRA anúrico. A su ingreso el hematócrito era de 27 % sin esquistocitos; la Crs, 9,3 mg/dl.; BUN, 110 mg/dl.; C3, 85 mg/dl.; C4, 28 mg/dl.; ANA, anti-DNA y anti-Ro, negativos. La proteinuria de veinticuatro horas era de 1,5 g.; con 150 hematíes y 20 leucocitos por campo en el sedimento. La Rx de tórax presentaba un infiltrado parenquimatoso con múltiples y pequeñas cavidades en base pulmonar izquierda. La biopsia renal reveló una glomerulonefritis necrosante endo y extracapilar con un 100 % de semilunas y abundantes granulomas periglomerulares. Se hizo el diagnóstico de granulomatosis de Wegener y se inició tratamiento con metilprednisolona, 1 g. i.v. durante tres días, seguido de prednisona oral, 60 mg/día, y ciclofosfamida, 1,5 mg/kg/día. A los tres meses mejora su función renal (Ccr: 18 ml/min.), suspendiéndose el tratamiento dialítico. Tras dos meses de tratamiento inmunosupresor, comienza con temblor intencional en

las cuatro extremidades y marcha parética. En la exploración neurológica no había signos meníngeos, papiledema ni focalidad. La punción lumbar reveló ausencia de células; glucosa, 0,66 mg/dl., y albúmina, 0,20 mg/dl. El electroencefalograma (EEG) demostró cambios difusos y el scanner cerebral zonas hipodensas en porción anterior de cápsula interna izquierda. Se diagnosticó de vasculitis cerebral difusa y se trató con metilprednisolona 1 g. i.v. durante tres días, seguido de prednisona, 1 mg/kg/día, y ciclofosfamida a las dosis que estaba recibiendo (50-100) mg/día, no siendo posible su ascenso por leucopenia severa. Con esta terapéutica mejoró espectacularmente su sintomatología neurológica, con normalización del EEG y del scanner cerebral. Tres meses después se incluyó en programa de hemodiálisis periódica por deterioro irreversible de su función renal.

La afectación neurológica de la granulomatosis de Wegener se puede ver en el 25 % de los pacientes <sup>3</sup>. Lo más frecuente es la afectación del sistema nervioso periférico, con un patrón de mononeuritis múltiple o polineuritis <sup>4</sup>. En cuanto a la afectación cerebral, se ha considerado secundaria a una extensión del proceso inflamatorio de la nasofaringe a estructuras vecinas de la base cerebral. La vasculitis cerebral es más rara <sup>4</sup>. Moore y Fauci estudian la afectación neurológica en 20 pacientes con vasculitis necrotizante sistémica, 10 de los cuales presentaban enfermedad del sistema nervioso central <sup>5</sup>. Establecieron que tras tratamiento inmunosupresor adecuado, la afectación neurológica regresa o no aparece.

Nuestro caso desarrolló una vasculitis cerebral difusa después de recibir tratamiento inmunosupresor adecuado durante dos meses. Otros dos casos similares han sido descritos <sup>6</sup>, sin que existan otras referencias en la literatura. Tanto en estos casos como en el descrito por nosotros, la cerebritis fue exquisitamente sensible al incremento o instauración de esteroides por vía i.v., siendo en ambos casos la recuperación neurológica total, sin secuelas.

Estos casos demuestran que la cerebritis por granulomatosis de Wegener puede ser una complicación tardía que aparece en enfermos adecuadamente inmunosuprimidos y que debe ser tratada precozmente

Correspondencia: Dra. Ana Vigil Medina.  
Hospital Nuestra Señora de Sonsoles  
Carretera de Madrid, km. 109.  
05001 Avila.

con esteroides, dada la buena respuesta a los mismos y las potencialmente fatales consecuencias del cuadro en caso contrario.

### Bibliografía

1. Walton EW: Giant-cell granuloma of the respiratory tract (Wegener's granulomatosis). *Br Med J* 2:265-270, 1958.
2. Fauci AS, Barton HF, Katz P y Wolf SM: Wegener's granulomatosis: Prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med* 98:76-85, 1983.
3. Wolff SM, Fauci AS, Horn RG y Dale DC: Wegener's granulomatosis. *Ann Intern Med* 81:513-521, 1974.
4. Drachman DA: Neurological complications of Wegener's granulomatosis. *Arch Neurol* 8:145-150, 1963.
5. Moore PM y Fauci AS: Neurological manifestations of systemic vasculitis. *Am J Med* 71:517-524, 1981.
6. Kroneman DC y Pevner M: Failure of cyclophosphamide to prevent cerebritis in Wegener granulomatosis. *Am J Med* 80: 526-528, 1986.