



## V-56. - AFECTACIÓN RETROORBITARIA DE LA GRANULOMATOSIS DE WEGENER

I. Díaz del Río<sup>1</sup>, A. Rueda Cid<sup>2</sup>, C. Campos Fernández<sup>2</sup>, M. Pastor Cubillo<sup>2</sup>, M. González-Cruz Cervellera<sup>2</sup>, E. Beltrán Catalán<sup>2</sup>, J. Calvo Catalá<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Servicio de Reumatología y Metabolismo Óseo. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia.

### Resumen

**Objetivos:** Se estudian las características de los pacientes atendidos en el servicio de Reumatología y Metabolismo óseo de un Hospital terciario con diagnóstico de granulomatosis de Wegener (GW) y afectación retroorbitaria. Se analiza su manejo y evolución.

**Métodos:** Se realiza un estudio observacional retrospectivo de los pacientes atendidos en el Servicio de Reumatología y Metabolismo óseo del Consorcio Hospital General de Valencia (CHGV) desde enero 2000 hasta diciembre 2012 con afectación del espacio retroorbitario debido a la formación de granulomas por GW. Se recogen las características y se analizan las pruebas (diagnósticas o de control evolutivo) realizadas, los tratamientos recibidos y su evolución.

**Resultados:** De los 13 casos de GW de ese periodo, 3 tienen afectación ocular y de esos 2 tienen afectación retroocular. Caso 1: varón de 67 años diagnosticado en 2004 de GW tras biopsia nasal y amputación de falanges digitales del 4º y 5º dedos mano derecha por vasculitis. Inicia tratamiento con corticoides. En 2007 presenta cuadro de afectación respiratoria evidenciándose infiltrados en la base del pulmón derecho, siendo el resultado histológico compatible con afectación por GW. Ese mismo año tuvo amaurosis aguda del ojo izquierdo con afectación de los pares craneales II, III, IV y VI. Se realiza TAC cerebral y de órbita evidenciando proptosis del ojo izquierdo y ocupación de senos nasales del mismo lado que sugieren lesión infiltrativa en ápex de la órbita, sospechando infiltración granulomatosa relacionada con GW se inicia tratamiento con ciclofosfamida. En 2008 se detecta insuficiencia renal crónica estadio 3. En 2010 presenta episodio de encefalitis en el contexto de empeoramiento de la vasculitis con infección de vías respiratorias bajas requiriendo ingreso y falleciendo por shock séptico. Caso 2: mujer que a los 44 años (2009) inicia clínica de poliartalgias y artritis de grandes y pequeñas articulaciones simétricas y cuadro constitucional asociado. En enero 2011 presenta amaurosis aguda de ojo derecho, detectándose en RM de órbita componente de partes blandas con incremento del tamaño del músculo recto lateral inferior y medial sugerente de pseudotumor inflamatorio orbitario. En Diciembre 2011 inicia clínica de hemoptisis moderada junto con anemia microcítica ferropénica, p-ANCA + y evidenciándose en TAC numerosas adenopatías diseminadas e inespecíficas desde cuello hasta abdomen < 1 cm. En marzo 2012 inicia tratamiento con prednisona ante episodio de insuficiencia respiratoria. No se pueden reducir los corticoides por reaparición de la clínica respiratoria. Se evidencia "nariz en silla de montar" y rinorrea sanguinolenta. En noviembre 2012 es remitida al CHGV con el diagnóstico de GW, se inicia tratamiento con ciclofosfamida. Todas las biopsias realizadas durante su evolución, pulmón, piel,

fosa nasal, muscular y de nervio sural, no evidenciaron lesiones de vasculitis. El tratamiento instaurado con ciclofosfamida, que continua actualmente, fue positivo, con buena evolución clínica.

*Discusión:* La GW es una vasculitis necrotizante granulomatosa de pequeño vaso que afecta predominantemente a vías respiratorias y riñón. La afectación del ojo, órbita o estructuras anexas al ojo ocurre en el 50% de los casos y, en ocasiones, es la única manifestación de la enfermedad. Se manifiesta desde una simple conjuntivitis hasta proptosis debido a la ocupación del espacio retroorbitario por granulomas, siendo esto último lo menos frecuente pero más específico. Debido a la alta frecuencia de la afectación ocular en la GW debería tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial ante síntomas oculares aislados. También se debería pensar en ella en casos de pseudotumor orbitario.