



**RED ANDALUZA DE TRABAJADORES
SOCIALES SOBRE ENFERMEDADES RARAS.**
ratser.andalucia@hotmail.com

FICHA-RESUMEN DE ENFERMEDAD RARA

GRANULOMATOSIS DE WEGENER

DESCRIPCIÓN: La granulomatosis de Wegener es una enfermedad rara, sistémica, definida como una vasculitis (inflamación de un vaso sanguíneo) necrosante (necrosis es la muerte de un tejido) generalizada de pronóstico fatal si se deja sin tratamiento, que consiste en: a.- vasculitis granulomatosa necrosante de las vías respiratorias superiores e inferiores (90-95%); b.- glomerulonefritis (proceso inflamatorio que afecta al riñón) necrosante focal; c.- vasculitis generalizada de vasos pequeños que puede afectar a cualquier órgano. La enfermedad fue descrita por primera vez por Klinger en 1931 y posteriormente en 1936 por Friedrich Wegener. La causa exacta no se conoce aunque se sugiere una reacción de hipersensibilidad tanto humoral como celular; no se relacionan con la enfermedad factores familiares, ni geográficos o de exposición ocupacional, aunque quizás esté incrementada la incidencia de antígeno HLA B8.

SÍNTOMAS: Es una forma de vasculitis sistémica, que compromete principalmente el tracto respiratorio superior e inferior y los riñones. Se caracteriza por: comienzo en vías respiratorias superiores, con dolor en senos paranasales y secreción purulenta o sanguinolenta por la nariz, tos, hemoptisis (expectoración de sangre), disnea y molestias en el tórax, conjuntivitis escleritis y otras alteraciones del ojo, otitis media que puede acompañarse de sordera, pericarditis, vasculitis coronaria y diferentes lesiones en la piel; las manifestaciones neurológicas más frecuentes son neuropatía periférica, especialmente la mononeuritis múltiple, neuropatía a nivel central con afectación de pares craneales, originando oftalmoplejía (parálisis de los músculos del ojo) externa e hipoacusia; dolores articulares, e insuficiencia renal que suele ser de pronóstico fatal. Se acompaña de síntomas inespecíficos como son fiebre, cefaleas (dolores de cabeza), malestar, debilidad, artralgias (dolor en la articulación), anorexia (falta de apetito) y pérdida de peso. El diagnóstico es clínico y se confirma mediante el estudio microscópico de una zona afectada. Pueden realizarse pruebas de laboratorio e incluso biopsias de riñón para concretar el grado de afectación renal

CONTACTO PARA AFECTADOS:

Asociación Española de Vasculitis Sistémica.

Calle Fuensanta nº 5,º 957 17 70 41

14640 - Villa del Río (Córdoba) www.aevasi.com aevasi@aevasi.com