

# MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS DE LA GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS

Cham, Jaime(\*)<sup>1</sup>; Liu, Félix(\*)<sup>1</sup>  
Correo: jaime\_chl12193@hotmail.com; drfelixliuwu@gmail.com  
(\*)Médico Residente de Medicina Interna  
Hospital Santo Tomás, Panamá



## INTRODUCCIÓN

La granulomatosis con poliangeítis (GPA) es una enfermedad autoinmune caracterizada por vasculitis necrotizante de pequeños y medianos vasos, forma parte de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos. Los síntomas otorrinolaringológicos pueden ser la primera manifestación clínica de la enfermedad. Además puede afectar otros órganos como pulmón y riñón. Presentamos caso de paciente con cuadro clínico localizado en vías respiratorias superiores, sin síntomas renales ni pulmonar.

### CASO CLÍNICO

Femenina de 69 años referida por pérdida de audición y tinnitus de 1 semana de evolución asociado a 3 meses de evolución de obstrucción nasal persistente, rinorrea hialina y epistaxis recurrentes. Previamente tratada con corticoides orales, antibióticos y antihistamínicos sin mejoría.

**Sin antecedentes** personales patológicos ni quirúrgicos

Niega alergias, alcohol, tabaquismo y drogas

**Al Examen Físico:** PA 140/80 Fc 87 Fr 16 Otoscopia:

**Oído Derecho(OD):** con secreción purulenta, eritematoso, Membrana timpánica abombada, engrosada, pulsátil con pérdida de cono luminoso.(Fig A) Oído Izquierdo: Normal

**Fosa Nasal Derecha (FND):** mucosa de aspecto granulomatoso friable con abundantes costras sanguinolentas, permeable. (Fig B)

**Fosa Nasal Izquierda (FNI):** mucosa de aspecto granulomatoso friable

**Boca:** con lesión granulomatosa en la cara anterior de la úvula, resto de la mucosa oral sin lesiones.

Videolaringoscopía: sin hallazgos patológicos

Resto del examen físico normal

**Laboratorio de ingreso:** Sin leucocitosis, ni neutrofilia, anemia normocítica normocromica arregenerativa. prueba de función renal normal. Uroanálisis sin proteinuria.

Rayos x: Normal

### CURSO CLÍNICO

Se admite para estudio de proceso inflamatorio granulomatoso

Se solicitan estudios de gabinete:

- TC de Tórax sin hallazgos pulmonares patológico
- TC de Mastoides** con efusión en ambos oídos, otitis media crónica izquierda, otomastoiditis derecha.
- TC de Senos Paranasales** con pansinusitis
- Audimetria:** hipoacusia mixta profunda bilateral

**Biopsia de tejido nasal:** Tejido de granulación ulcerado focal con proliferación vascular

Se descartó etiología tumoral, Leishmaniasis, Tuberculosis y patología de origen infeccioso y/o fúngico

Al mes de hospitalización cursa con disnea súbita de mínimos esfuerzos y estridor.

Se le realiza **videolaringoscopia** que se observa **disminución de la luz subglótica de 90%** (Fig C) y es llevada a traqueotomía de urgencias sin complicaciones.

Pruebas autoinmunes: **ANCAc POSITIVO** por inmunofluorescencia directa y **Antiproteína 3 IgG (PR3) >100 U/ml**

Se induce a la remisión con prednisona 30 mg c/d y Rituximab 1gr (375mg/m2) según protocolo.

Requirió tubos de ventilación en ambos oídos para resolución de la otitis media y con manejo médico presentó mejoría de las lesiones nasales y resolución parcial de la estenosis subglótica.

### Referencias

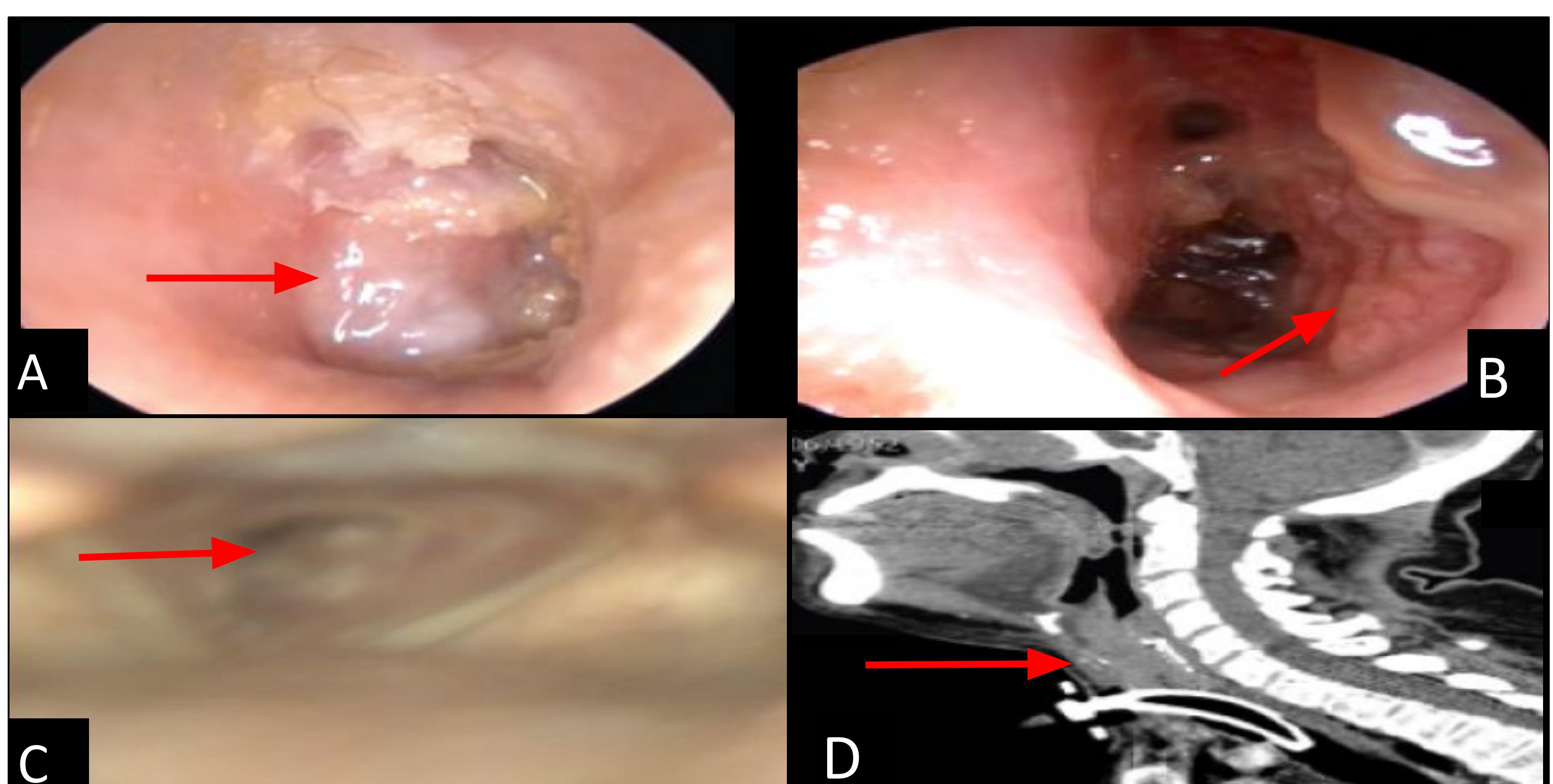
Coates, Matthew L., et al. 'Ear, Nose, Throat and Airways Disease in Granulomatosis with Polyangiitis'. Rheumatology, vol. 60, no. Supplement\_3, June 2021, pp. iii50–53. DOI.org (Crossref), <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab042>.

Vega Braga, Fabio Luis, et al. 'Manifestaciones otorrinolaringológicas de la granulomatosis de Wegener'. Acta Otorrinolaringológica Española, vol. 64, no. 1, Jan. 2013, pp. 45–49. DOI.org (Crossref), <https://doi.org/10.1016/j.otorri.2012.07.003>

Morales-Angulo, Carmelo, et al. 'Manifestaciones otorrinolaringológicas en pacientes con granulomatosis de Wegener (granulomatosis con poliangeítis)'. Acta Otorrinolaringológica Española, vol. 63, no. 3, May 2012, pp. 206–11. DOI.org (Crossref), <https://doi.org/10.1016/j.otorri.2011.12.002>

Hegazy, Mohamed Tharwat, et al. 'ENT Manifestations of Granulomatosis with Polyangiitis'. Vessel Plus, 2021. DOI.org (Crossref), <https://doi.org/10.20517/2574-1209.2021.52>

### IMÁGENES



Imágenes endoscópicas. **Fig A** Otoscopía OD: MT Abombada, engrosada con secreción purulenta (flecha). **Fig B** FND: Lesiones granulomatosas (flecha) en mucosa con costras secas. **Fig C**:Laringoscopia estenosis subglótica (flecha) y **Fig D** TC corte sagital de cuello. Estenosis subglótica (flecha) , con cánula de traqueostomía

### DISCUSIÓN

La GPA es una afección en donde la nariz y los senos paranasales son los sitios más afectados en el 64% al 80% de los casos.

La otitis media serosa es el hallazgo otológico más común, debido a la obstrucción de la trompa de Eustaquio. La mastoides puede verse afectada por la inflamación y se manifiesta como otitis media supurativa crónica.

En relación a la hipoacusia, el tipo conductivo se debe a la otitis media con efusión y el tipo neurosensorial puede acompañarse de tinnitus. Las causas propuestas son el depósito de inmunocomplejos en la cóclea, la vasculitis de los vasa nervorum y los vasos cocleares.

La estenosis subglótica es el hallazgo más importante debido a su potencial compromiso de la vida ,ocurre por destrucción de tejidos circundantes , reducción de flujo sanguíneo seguida de su reconstrucción excesiva.

	% casos
<b>Otológico</b>	
Otitis Serosa	40-70%
Otitis crónica media	<b>24%</b>
Hipoacusia Conductiva	<b>23-50%</b>
Hipoacusia Sensorineural	8%
<b>Sinonasal</b>	
Rinosinusitis Crónica	<b>60.8%</b>
Epistaxis	<b>59%</b>
Perforación septal	32%
Nariz en silla de montar	22.7%
<b>Laríngeo-Faríngeo</b>	
Estenosis subglótica	<b>10-20%</b>
Estenosis traqueal	4-8%
Tumor Faríngeo	1 caso

La piedra angular es con terapia inmunosupresora pero las terapias locales forman parte de su manejo.

Se puede considerar amplificadores auditivos en caso de hipoacusia y tubos de ventilación para la otitis media persistente.

En las complicaciones sino-nasal los manejo quirúrgicos son inefectivas.

La estenosis laríngea una vez asegurada la vía aérea , se puede realizar dilatación con balón endoscópica

La tasa de supervivencia a 10 años es del 40% con afección riñón-pulmón y 60-70% en esta paciente.

TABLA 1. Manifestaciones otorrinolaringológicas en series de caso estudiado.  
En negrita hallazgo encontrado en la paciente.