

MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS DE LA GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS



Cham, Jaime(*); Liu, Félix(*)
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.

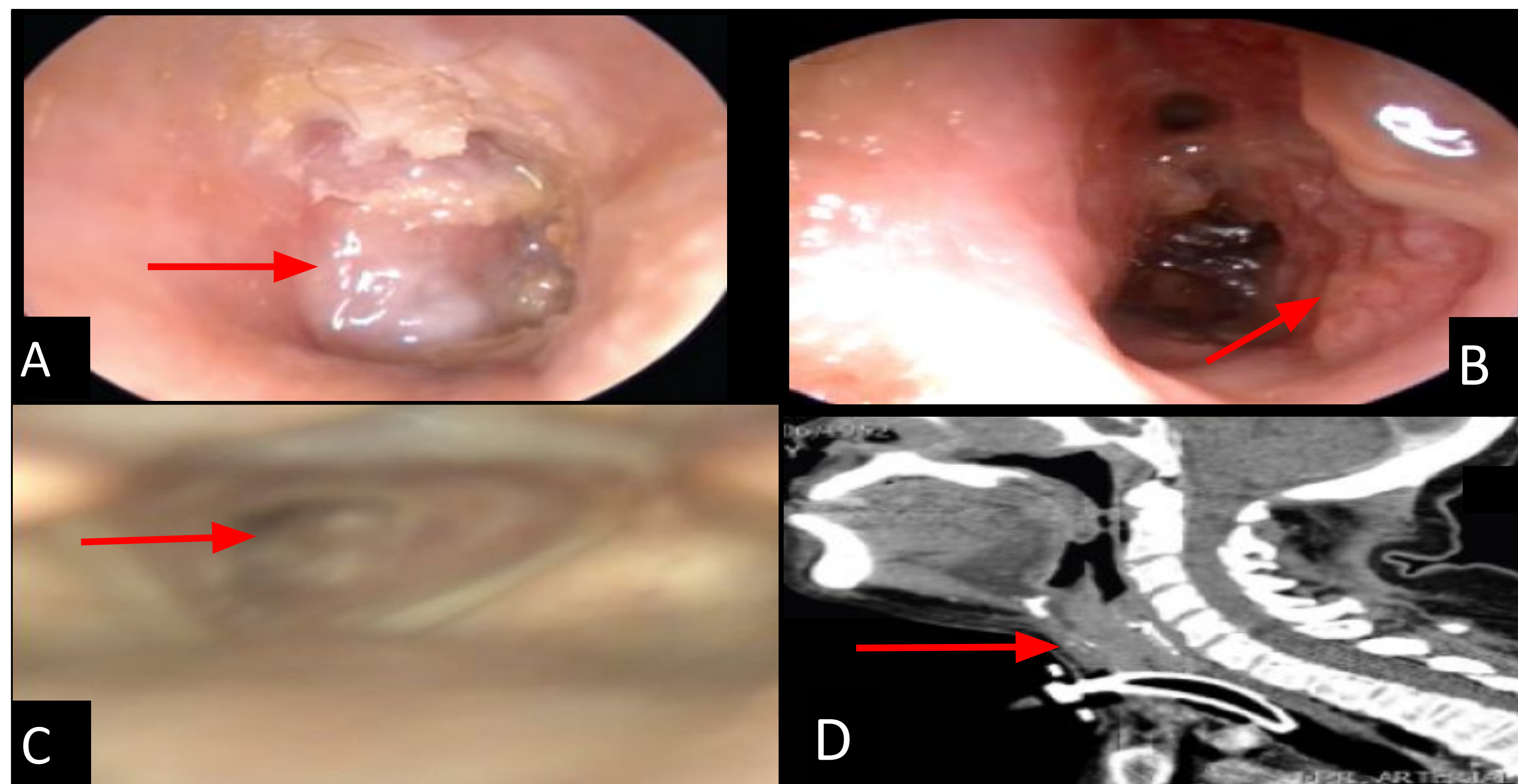
Videolaringoscopia: sin hallazgos patológicos

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

IMÁGENES



Imágenes endoscópicas. **Fig A** Otoscopia 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

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

-**Audimetría:** 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 **Antiproteinasa 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.2011.12.002>

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>.

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

TABLA 1. Manifestaciones otorrinolaringológicas en series de caso estudiado.

En negrita hallazgo encontrado en la paciente.

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 inefectivos.

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.