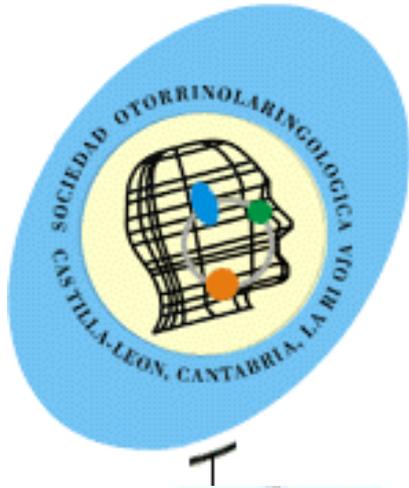


GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

WEGENER GRANULOMATOSIS. OTORHINOLARYNGOLOGIC MANIFESTATIONS. APROPOS OF A CASE.

*Navazo-Eguía A1**; *Grijalba-Uche M**; *Rivas-Salas A**; *Suárez-Muñiz E**; *de-Llano-Varela P***

Complejo Asistencial Universitario de Burgos. Servicio ORL*. Servicio Anatomía Patológica**

Contacto: navazoegua@gmail.com

Recibido: 02/05/2011

Aceptado: 12/06/2011

Publicado: 21/06/2011

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

revistaorl@revistaorl.com

web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander)

Darío Morais Pérez (Valladolid)

Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)

Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)

Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)

Jaime Santos Pérez (Valladolid)

Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)

Javier Martínez Subías (Soria)

Pablo Casas Roderer (León)

Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

RESUMEN

La granulomatosis de Wegener (GW) es una vasculitis sistémica de vasos pequeños y medianos, poco frecuente, que afecta fundamentalmente al tracto respiratorio y riñones. Presentamos un caso con manifestaciones iniciales en el área ORL. Debe sospecharse en individuos con síntomas respiratorios y renales persistentes y otras manifestaciones sistémicas de inflamación. El diagnóstico se confirma mediante estudios de imagen, determinación de ANCA y el estudio anatomopatológico. El pronóstico de los pacientes mejora con la administración precoz del tratamiento inmunosupresor.

Palabras clave: Granulomatosis de Wegener. Vasculitis. Otitis media

WEGENER GRANULOMATOSIS. OTORHINOLARYNGOLOGIC MANIFESTATIONS. APROPOS OF A CASE.

SUMMARY

Wegener's granulomatosis (WG) is an uncommon systemic vasculitis of small and medium vessels, mainly (debe ir antes) affecting the respiratory tract and kidneys. We present a case with initial ENT manifestations. It should be suspected in individuals with persistent respiratory and renal symptoms and other systemic manifestations of inflammation. The diagnosis is confirmed by imaging studies, determination of ANCA and pathological study. Early administration of immunosuppressive therapy could improve patients prognosis.

Keywords: Wegener's granulomatosis. Vasculitis. Otitis media

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

INTRODUCCIÓN

La Granulomatosis de Wegener (GW) se caracteriza por una vasculitis granulomatosa necrosante de pequeños vasos que afecta las vías respiratorias superiores e inferiores y los glomérulos renales. Se trata de una enfermedad poco común que suele afectar con mayor frecuencia a los varones en torno a los 40 años. Puede ser interpretada como una infección respiratoria en su etapa inicial, donde los hallazgos de la tomografía de tórax, la positividad de los ANCA y la biopsia constituyen los puntos de apoyo en el diagnóstico, permitiendo iniciar el tratamiento inmunosupresor de manera precoz.



GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

DESCRIPCIÓN

Caso clínico:

Se presenta el caso de un paciente varón de 46 años con antecedentes de Diabetes Mellitus tipo I en tratamiento con Insulina, que es enviado a la consulta de otorrinolaringología por presenta otitis media aguda recurrente tratada con diversos antibióticos e hipoacusia. En la exploración mostraba otitis media serosa bilateral, mucosa nasal congestiva e hipertrofia del tejido linfático rinofaríngeo, con hipoacusia de transmisión bilateral (45 db). Se realizó biopsia del tejido adenoideo con resultado de hiperplasia folicular reactiva con signos de inflamación aguda. VIH y serología vírica negativas. Cultivo de exudado ótico positivo para *Staphylococcus aureus*. Se realizó miringotomía y drenajes timpánicos bilaterales además de tratamiento antibiótico.

A pesar del tratamiento el paciente presentó supuración ótica persistente, perforación timpánica bilateral e hipoacusia de transmisión, rinorrea no sanguinolenta y cefalea con astenia y pérdida de peso importante. Se realizó radiografía de tórax que mostraba nódulos pulmonares bilaterales. En el TAC torácico (Figura 1) se demostró la presencia de nódulos de unos 3 cm de diámetro cavitados. TAC de senos con ocupación de seno maxilar y fosa nasal izquierda (Figura 2). ANCA 1/640.

Tras estas exploraciones se realizaron nuevas biopsias de mucosa nasal y mucosa sinusal con resultado anatomo-patológico de infiltrado inflamatorio con linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos y polimorfonucleares. Intensa necrosis e imagen de vasculitis necrotizante (Figura 3). El estudio renal no mostraba alteraciones. Con el diagnóstico de GW se inició tratamiento con ciclofosfamida y esteroides a los que se añadió Cloxacilina por los cultivos positivos para *Sthaphylococcus*. Actualmente se encuentra en tratamiento y seguimiento por parte del Servicio de Medicina Interna y ORL.

DISCUSIÓN

La *Granulomatosis de Wegener (GW)* se caracteriza por una vasculitis granulomatosa necrosante de pequeños vasos. Su etiología es desconocida. Se postula sobre una predisposición genética, dada la alta vinculación de la granulomatosis de Wegener con HLA B8 y HLA-DR2, sobre la que actuaría un desencadenante. Se han implicado antígenos bacterianos como *Staphylococcus aureus*, en el desencadenamiento y recaída de la enfermedad.

El patrón clínico clásico es una triada que involucra las vías aéreas superiores, pulmones y riñones; sin embargo, la GW es actualmente reconocida como una enfermedad sistémica altamente polimorfa que puede afectar cualquier órgano.

La vía aérea superior es el asiento más común de las lesiones. Las manifestaciones clínicas iniciales de la enfermedad suelen ser las correspondientes a la afección de las vías respiratorias superiores. Esto incluye rinitis y sinusitis con secreciones serosanguinolentas, epistaxis, dolor nasal y úlceras dolorosas que no ceden con los tratamientos convencionales. La otitis serosa media es la manifestación ótica más común, seguida de la pérdida auditiva de tipo conductivo debida a daño de las trompas de Eustaquio, perforaciones timpánicas, lesiones del oído medio y condritis.

La perforación del tabique nasal y el desarrollo de la típica deformidad de la nariz “en silla de montar” no suele aparecer hasta que la actividad de la enfermedad decrece y el tejido enfermo es reabsorbido, por lo que su aparición no es necesariamente signo de actividad de la enfermedad.

La afectación pulmonar es uno de los hechos fundamentales de la enfermedad. Ocurre en el 45% de los pacientes en su presentación y en el 87% durante el curso de la enfermedad. La tos, hemoptisis y pleuritis son los síntomas más frecuentes. Los

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO. signos radiológicos incluyen infiltrados pulmonares (67%) y nódulos (58%). La cavitación ocurre en el 50% de los casos durante la enfermedad.

Un 18% de los pacientes sufre manifestaciones renales, que consisten básicamente en hematuria, hipertensión arterial y edemas de diferentes grados, que en el 70% de los casos aparecen en los primeros dos años.

Desde el punto de vista músculo-esquelético se describen artralgias, artritis monoarticular y mialgias. En la piel se presentan en un 46% lesiones tipo púrpura palpable, lesiones ulcerosas, vesículas, pápulas y nódulos subcutáneos.

El diagnóstico se establece por la presencia de la clínica característica, la presencia de anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA-c) en plasma (especificidad de 95% y una sensibilidad de 73%); y la evidencia de lesiones de vasculitis granulomatosa necrosante en muestras biópsicas de vías respiratorias intratorácicas, extratorácicas o del parénquima renal.

El tratamiento se basa en la administración de inmunosupresores y antiinflamatorios esteroides. Este tratamiento es bastante efectivo y conduce a la remisión en más del 90% de los pacientes. Se ha descrito que la carga nasal de *Staphylococcus aureus* es un factor de riesgo para la exacerbación de la GW, produciendo superantígenos y proteasas séricas activadoras de las células T.

El curso de la enfermedad es variable, desde una evolución muy benigna hasta muy agresiva que pone en peligro la vida del paciente. La mortalidad se presenta principalmente por insuficiencia renal, enfermedad pulmonar e infecciones. Las cifras de morbi-mortalidad pueden estar afectadas por el retardo diagnóstico.

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.



Figura 1- TAC Torácico: nódulos pulmonares



Figura 2- TAC de Senos: ocupación de seno maxilar y fosa nasal izquierdos

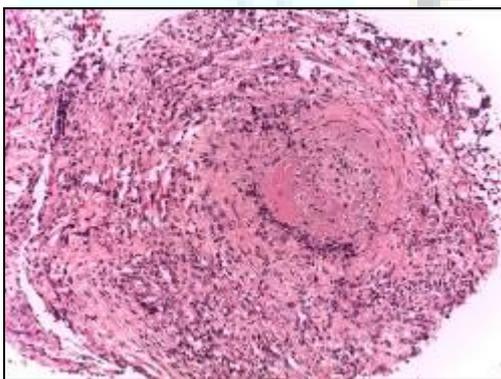


Figura 3- Histología: Vaso de mediano tamaño con vasculitis necrotizante

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stone JH. Wegener granulomatosis. In current rheumatology diagnosis & treatment, 2nd ed. United States of America, Lange Medical Books/ McGrawHill; 2007.
2. Rodrigues CE, Callado MR, Nobre CA, Moura FE, Vieira RM, de Albuquerque LA, Vieira WP. Wegener's granulomatosis: prevalence of the initial clinical manifestations--report of six cases and review of the literature. Rev Bras Reumatol. 2010; 50(2):150-64.
3. Tami TA. Granulomatous diseases and chronic rhinosinusitis. Otolaryngol Clin North Am 2005; 38: 1267-78.
4. Stegeman CA, Tervaert JW, Sluiter WJ, Manson WL, de Jong PE, Kallenberg CG. Association of chronic nasal carriage of *Staphylococcus aureus* and higher relapse rates in Wegener granulomatosis. Ann Intern Med 1994; 120 (1):12-7.
5. Capizzi SA, Specks U. Does infection play a role in the pathogenesis of pulmonary vasculitis? Semin Respir Infect 2003;18 (1):17-22.
6. Popa ER, Tervaert JW. The relation between *Staphylococcus aureus* and Wegener's granulomatosis: current knowledge and future directions. Intern Med. 2003;42 (9):771-80.
7. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. Arthritis Rheum 1990;33(8):1101-7.
8. Regan MJ, Hellmann DB, Stone JH. Treatment of Wegener's granulomatosis. Rheum Dis Clin North Am. 2001; 27(4):863-86,
9. Ricciari V, Valesini G. Treatment of Wegener's granulomatosis. Reumatismo. 2004; 56 (2):69-76.
10. Kallenberg CG. Antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated small-vessel vasculitis. Curr Opin Rheumatol 2007; 19: 17-24.