

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: [www: sgorl.org/revista](http://www.sgorl.org/revista)

Correo electrónico:

actaorlgallega@gmail.com

SGORL PCF
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología
y Patología Cervicofacial



Acta Otorrinolaringológica Gallega

Artículo Original

Granulomatose com poliangeíte em orl - casuística do hospital

Pedro Hispano

Granulomatosis with polyangiitis in otorhinolaryngology—Pedro Hispano's Hospital Data

Carneiro de Sousa P, Magalhães C, Duarte D, Trigueiros N.
Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Pedro Hispano,
Matosinhos.

Recibido: 14/1/2016 Aceptado: 18/3/2016

Resumo

Introdução: A Granulomatose com Poliangeíte (GcP) é uma doença sistémica e rara. A apresentação inicial na cabeça e no pescoço ocorre em cerca de 80% dos doentes. Os objetivos primordiais deste trabalho são analisar a frequência e distribuição da GcP, bem como as estratégias diagnósticas e terapêuticas utilizadas, no Hospital Pedro Hispano.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo, descritivo e crítico dos doentes (N=14) com suspeita de GcP, entre 2001 e 2014.

Resultados: O diagnóstico foi confirmado em oito doentes, seis dos quais com atingimento ORL e idade média de diagnóstico 55,75 anos. O diagnóstico foi feito através do padrão serológico dos anticorpos citoplasmáticos antineutrófilo, tendo sido confirmado por biópsia nasal nos três doentes com patologia nasossinusal. A única cirurgia foi miringotomia bilateral com colocação de tubos de ventilação.

Conclusões: A GcP é uma doença rara e potencialmente fatal. A Otorrinolaringologia é fundamental para um diagnóstico precoce e consequente tratamento atempado.

Palavras chave: Granulomatose com poliangeíte, Granulomatose de Wegener, Vasculite autoimune, Nariz em sela, Biópsia nasal.

Correspondencia: Pedro Jorge Matos Carneiro de Sousa
Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal
Correo electrónico: pedrojmc@gmail.com

Abstract

Introduction: Granulomatosis with Poliangitis (GPA) is a systemic and rare disease. In about 80% patients, the inicial presentation is in the head and neck. The purpose of this study is to analyse frequency and distribution of GPA, and also the work-up and management, among the patients of Pedro Hispano's Hospital.

Material and Methods: Critical retrospective and descriptive analysis of the patients (N=14) with GPA suspicion, between 2001 and 2014.

Results: We confirmed the diagnosis of GPA in eight patients, six of which with otorhinolaryngological features, and the mean age at diagnosis was 55,75 years. The diagnosis was made by the serology pattern of antineutrophil cytoplasmic antibodies and confirmed by nasal biopsy in the three patients with sinonasal disease. Bilateral myringotomy with tympanostomy tubes was the only surgery.

Conclusion: GPA is a rare and potentially fatal disease. Otorhinolaryngologists are crucial to make early diagnosis and treatment.

Keywords: Granulomatosis with Poliangiitis, Wegener's granulomatosis, Autoimmune vasculitis, Saddle-nose deformity, Nasal biopsy.

Introdução

A Granulomatose com Poliangite (GcP) é uma doença sistémica, rara e de etiologia desconhecida. Caracteriza-se pela formação de granulomas necrotizantes e vasculite de pequenos vasos, que envolvem, principalmente, as vias aéreas superiores, pulmões e rins. As grandes séries mostram um envolvimento em número semelhante de ambos os géneros ^{1,2}.

A cabeça e o pescoço constituem as áreas mais comuns de envolvimento, sobretudo, com envolvimento nasossinusal ^{3,4}. De facto, a maioria dos doentes apresenta patologia nasossinusal, como crostas nasais, manifestações de rinossinusite crónica, epistáxis de repetição, entre outras. O nariz em sela é uma das alterações físicas mais notáveis. Alguns dados recolhidos da literatura apontam para 30% de casos em que a clínica é, exclusivamente, rinológica ³.

No entanto, também o ouvido e a laringe subglótica poderão estar atingidos numa proporção apreciável dos casos. O atingimento pode ser a nível do ouvido médio (disfunção tubária, a resultar em otite média crónica) ou do ouvido interno (com surdez de tipo neurosensorial e, muito raramente, vertigem). Aliás, a surdez neurosensorial é a segunda causa de morbilidade a longo prazo relacionada com a GcP, a seguir à insuficiência renal ¹.

O diagnóstico é confirmado por achados histológicos e serologia do padrão citoplasmático do anticorpo citoplasmático antineutrófilo (cANCA) – com elevação do título dos subtipos antiproteinase 3 (anti-PR3) e antimieloperoxidase (anti-MPO). Nas fases não-ativas da doença, a referida avaliação poderá não ser conclusiva, pelo que a biópsia de um ou mais órgãos/tecidos atingidos desempenha um papel importante.

A GcP requer, sempre, tratamento ⁵. A terapêutica é sistêmica – imunossupressão ⁶, tendo resultado numa melhoria significativa do prognóstico. A abordagem cirúrgica das manifestações otorrinolaringológicas é controversa, uma vez que, perante o carácter inflamatório da doença, poderá, inclusivamente, ter efeitos perniciosos, com agravamento das lesões vasculíticas e necrotizantes. Por conseguinte, está reservada para doentes selecionados, como é o caso dos doentes com estenose da laringe subglótica.

Este trabalho tem, como objetivos primordiais, analisar a frequência e distribuição da GcP, bem como as estratégias diagnósticas e terapêuticas utilizadas, na área de referência do Hospital Pedro Hispano (HPH).

Material e Métodos

Neste estudo, os autores apresentam uma análise retrospectiva do processo clínico de todos os doentes (N=14) do HPH, entre 1 de Janeiro de 2001 e 31 de Dezembro de 2014, em que houve uma suspeita clínica do diagnóstico de GcP. Foi feita uma primeira divisão entre o grupo de doentes em que o diagnóstico foi confirmado e aqueles nos quais não foi. Dentro do primeiro grupo, foram analisadas as seguintes variáveis: idade na data do diagnóstico, diagnóstico laboratorial ou por biópsia, presença ou ausência e tipo (rinológicas, otológicas, laríngeas) de manifestações do foro de ORL.

Resultados

O diagnóstico de GcP foi confirmado em oito dos catorze doentes. Nos doentes com diagnóstico de GcP, verificou-se um ligeiro predomínio do género masculino (cinco doentes), sendo a idade média de diagnóstico 55,75 anos e a mediana 53,5 anos. Apenas dois dos doentes não tinham alterações da região da cabeça e pescoço.

Em três dos casos, o diagnóstico foi confirmado por biópsia nasal. Um desses doentes apresentava nariz em sela (Fig. 1) e perfuração septal (Fig 2), além de otite média crónica bilateral com efusão. Foi, aliás, o único doente com GcP do Hospital Pedro Hispano que foi submetido a cirurgia por ORL: miringotomia bilateral com inserção de tubos de ventilação transtimpânicos. Noutro doente com patologia nasossinusal, pode visualizar-se, na figura em anexo (Fig. 3), as crostas nasais e aspeto granulomatoso da mucosa da cavidade nasal. Os tratamentos realizados, especificamente, por Otorrinolaringologia, nestes doentes, consistiram em lavagens nasais com soro fisiológico, limpeza de crostas e antibioterapia nas intercorrências infecciosas.

Em dois doentes, com diagnóstico laboratorial (padrão dos cANCA), verificou-se surdez bilateral simétrica, de tipo neurosensorial e de grau moderado, em que o aparecimento foi tardio e coincidente com o agravamento da doença.

No outro caso de GcP com manifestações ORL, o diagnóstico foi feito laboratorialmente e confirmado por biópsia cutânea. Esse doente apresentava otite média crónica supurativa. Também tinha

sintomas e sinais de rinosinusite, todavia, a biópsia nasal veio a revelar-se negativa.

Nenhum dos doentes apresentava manifestações laríngeas.

Nos seis casos em que não foi confirmada a GcP, três acabariam por ter diagnóstico de outra doença granulomatosa (dois com doença de Churg-Strauss e um com sarcoidose), um com histologia compatível apenas com alterações alérgicas (num doente com clínica de rinosinusite crónica) e dois em que as biópsias nasais foram inconclusivas (Fig. 4).

No caso de sarcoidose, não havia alterações do foro otorrinolaringológico, tendo sido o diagnóstico definitivo feito por biópsia hepática. Ambos os doentes com síndrome de Churg-Strauss apresentavam clínica de rinosinusite crónica e manifestações no ouvido médio: num dos casos, granulomas no ouvido médio esquerdo (cuja histologia viria a ser negativa para GcP) e, no outro, otite média crónica bilateral com efusão. Neste último caso, no entanto, não foi a clínica otorrinolaringológica a suscitar a suspeita de GcP.



Figura 1: Nariz em sela.



Figura 2: Perfuração septal



Figura 3: Crostas nasais.

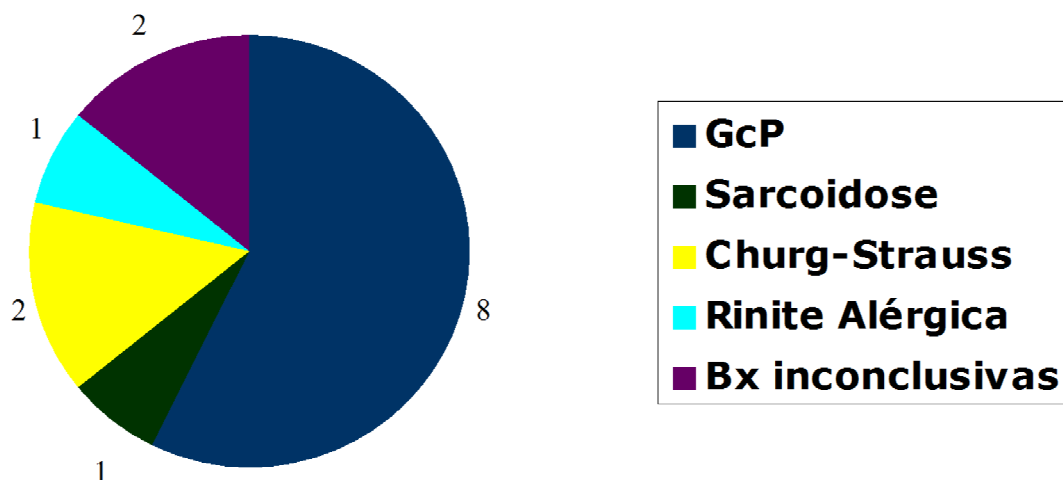


Figura 4: Distribuição dos diagnósticos em doentes com suspeita de GcP.

Discussão

Dos resultados obtidos, pode concluir-se que doentes com patologia otorrinolaringológica poderão ter uma doença sistémica, como a GcP, ainda não diagnosticada. São exemplo os dois casos de surdez neurossensorial. Não há, propriamente, critérios diagnósticos estabelecidos para a GcP⁷. Todavia, como já foi abordado na Introdução, a elevação dos subtipos anti-PR3 (principalmente) e anti-MPO dos cANCA permite fazer um diagnóstico de presunção, apresentando elevadíssimas sensibilidade e especificidade. Portanto, doentes com quadros de pansinusite, epistáxis de repetição (nomeadamente, com sinais como perfuração do septo nasal), crostas nasais ou surdez de tipo neurossensorial (sobretudo, quando simétrica e de aparecimento e evolução tardias), deverá ser considerado o doseamento serológico dos cANCA. Nas fases inativas da doença, a biópsia nasal continua a ser uma importante ferramenta no diagnóstico³. Permite, também, fazer a distinção, em doentes com serologia compatível com GcP, entre a clínica nasal resultante da própria doença ou, por outro lado, de fenómenos de etiologia mais comum (alérgica ou vasomotora). A elevada eficácia do tratamento imunossupressor no controlo da GcP é mais um argumento a reforçar a importância de um diagnóstico célere⁷.

Ainda relativamente ao atingimento nasossinusal, o tratamento local é conservador, devido ao potencial agravamento do processo inflamatório que está na patogenia da doença. Assim, é explicada a falta de intervenções cirúrgicas nesta área, na amostra analisada.

Por esse motivo, no único doente operado, optou-se pela colocação transtimpânica de tubos de ventilação (cirurgia menos invasiva e facilitadora de processo inflamatório), ao invés da correção das alterações nasais. Neste doente, a doença ainda está em fase ativa e, portanto, aguarda-se por um período de inatividade para a eventual realização de rinosseptoplastia (para correção do nariz em sela e da perfuração septal já mencionados).

Na amostra, não existiam casos de estenose da laringe subglótica, complicação mais rara, mas potencialmente grave, pelo risco que acarreta na via aérea. Por conseguinte, acarreta a necessidade de cirurgia do foro ORL³.

Conclusões

A GcP é uma doença rara e potencialmente fatal. A Otorrinolaringologia é fundamental, dada a frequência de manifestações do foro da especialidade, para um diagnóstico precoce e consequente tratamento atempado da doença. De facto, pese embora a amostra reduzida, 75% dos doentes com esta patologia apresentavam manifestações ORL.

CONFLITOS DE INTERESSE: Nada a declarar.

Referências

- 1- Erickson VR, Hwang PH. Wegener's granulomatosis: current trends in diagnosis and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007;15: 170-6.
- 2- Merchant SN, Nadol JB. Otologic Manifestations of Systemic Disease. En: Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, Niparko JK, et al (Eds.) *Cummings Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Volume One, Fifth Edition*, Mosby Elsevier, 2010.
- 3- Alam DS, Seth R, Sindwani RAJ, Woodson EA, et al. Upper airway manifestations of granulomatosis with polyangiitis. *Cleve Clin J Med.* 2012 ;79 Suppl 3: S16-21.
- 4- Cannady SB, Batra PS, Koenig C, Lorenz RR, et al. Sinonasal Wegener Granulomatosis: A Single-Institution Experience With 120 Cases. *Laryngoscope.* 2009 ;119(4): 757-61.
- 5- Almouhawis HA, Leao JC, Fedele S, Porter SR. Wegener's granulomatosis: a review of clinical features and an update in diagnosis and treatment. *J Oral Pathol Med.* 2013;42: 507-6.
- 6- Tarzi RM, Pusey CD. Current and future prospects in the management of granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis). *Ther Clin Risk Manag.* 2014 ;10: 279-93
- 7- Lutalo PM, D'Cruz DP. Diagnosis and classification of granulomatosis with polyangiitis (aka Wegener's granulomatosis). *J Autoimmun.* 2014 ;48-49:94-8.