Acta Otorrinolaringol Esp. 2009;**60(6)**:456–458

Acta Otorrinolaringológica Española

www.elsevier.es/otorrino

CASO CLÍNICO

Epistaxis y enfermedad sistémica

Bernardino Roca

Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Castellón, Universidad de Valencia, Castellón de la Plana, España

Recibido el 25 de agosto de 2008; aceptado el 28 de noviembre de 2008
Disponible en Internet el 25 de septiembre de 2009

PALABRAS CLAVE
Epistaxis;
Enfermedad sistémica;
Granulomatosis de Wegener

Resumen
Varón de 77 años que comenzó con un cuadro de sensación de obstrucción nasal y epistaxis. Los exámenes otorrinolaringológicos mostraron una ocupación de la fosa nasal y el seno maxilar izquierdos por una tumoración inflamatoria, cuya biopsia no resultó diagnóstica. Mientras se estudiaban dichos síntomas, el paciente presentó un grave cuadro sistémico, fundamentalmente anemia, insuficiencia renal aguda e infiltrados alveolointersticiales bilaterales pulmonares cavitados. Con base en la positividad de los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo y el resultado de la biopsia renal, se estableció el diagnóstico de granulomatosis de Wegener y se inició su tratamiento, con buena respuesta clínica.
Finalmente se comentan las manifestaciones clínicas de la granulomatosis de Wegener y se hace especial hincapié en los síntomas otorrinolaríngeos de la enfermedad.
© 2008 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS
Epistaxis;
Systemic disease;
Wegener's granulomatosis

Epistaxis and systemic disease

Abstract
We report the case of a 77-year-old man who presented nasal obstruction sensation and epistaxis. Otorhinolaryngological examination revealed occupation of the left nasal passage and the left maxillary sinus by an inflammatory tumour, the biopsy results of which were inconclusive. While diagnostic tests where being carried out, the patient presented a severe systemic condition consisting mainly of anaemia, acute renal failure, and cavitated diffuse bilateral lung infiltrates. In the light of the results of anti-neutrophilic cytoplasmic antibodies and renal biopsy, Wegener's granulomatosis was diagnosed and treatment for the disease was instituted with a favourable response. Finally, clinical manifestations of Wegener's granulomatosis are reviewed, with especial emphasis on otolaryngologic complaints.
© 2008 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Correo electrónico: brocav@meditex.es

0001-6519/$ - see front matter © 2008 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
doi:10.1016/j.otorri.2008.11.001

Caso clínico

Varón de 77 años —con antecedentes de tabaquismo, trombosis venosa profunda de la extremidad inferior izquierda, claudicación intermitente, hipertrofia benigna de próstata y operación de la cadera derecha por artrosis, con colocación de prótesis articular, en tratamiento habitual con clopidogrel y dutasterida— acudió inicialmente al servicio de otorrinolaringología por sensación de obstrucción en las vías nasales y emisión de mucosidad sanguinolenta por ellas. En dicho servicio, mediante tomografía computarizada se le detectó una ocupación del seno maxilar izquierdo (fig. 1) y una ocupación parcial de la fosa nasal izquierda (fig. 2), y mediante rinoscopia se observó una tumoración inflamatoria en la fosa nasal izquierda, cuya biopsia se informó compatible con papiloma escamoso. En los análisis básicos las funciones hepática y renal eran normales, pero aparecía una ligera anemia normocítica, por lo que se lo remitió al servicio de medicina interna.

Al llegar a este servicio, el paciente presentaba un empeoramiento del estado general, epistaxis y leve hemoptisis. La exploración física era normal, a excepción de unos crepitantes basales bilaterales a la auscultación pulmonar. En los nuevos análisis aparecían diversas alteraciones, entre las que destacan: hemoglobina, 10 g/dl con volumen corpuscular medio normal; velocidad de sedimentación globular, 120 mm en la primera hora; creatinina, 11 mg/dl; urea, 276 mg/dl, y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (patrón citoplásmico), positivos al título de 1/20. El análisis de orina mostraba proteinuria en intervalo nefrótico y microhematuria. En el electrocardiograma se observaba un bloqueo de rama derecha. En las radiografías de tórax (fig. 3) aparecen unos infiltrados alveolointersticiales bilaterales y en la tomografía computarizada del tórax (fig. 4) se observan esos mismos infiltrados, con múltiples cavitaciones presentes en ellos. La ecografía abdominal es

Figura 1 Tomografía computarizada que muestra ocupación parcial del seno maxilar izquierdo.

Figura 2 Tomografía computarizada que muestra ocupación parcial de la fosa nasal izquierda.

Figura 3 Radiografía de tórax que muestra infiltrados alveolointersticiales bilaterales.

normal. La biopsia renal reveló glomerulonefritis segmentaria y focal, sin depósitos de inmunocomplejos.

Evolución

Inicialmente, con hemodiálisis y dosis masivas de glucocorticoides, mejoraron todos los síntomas. A continuación se inició tratamiento con ciclofosfamida, dosis intermedias de glucocorticoides y trimetoprima-sulfametoxazol, con lo que siguió mejorando el estado del paciente, de modo que dejó de necesitar la hemodiálisis. En las radiografías de tórax de control prácticamente han desaparecido los infiltrados pulmonares.

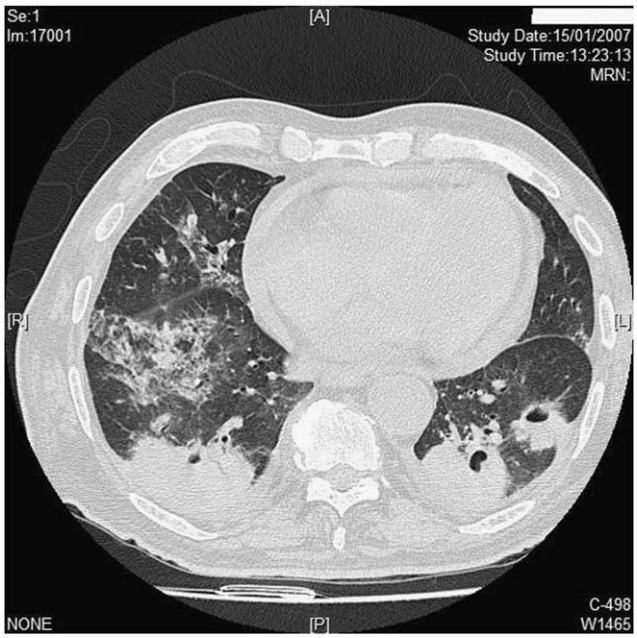

Figura 4 Tomografía computarizada del tórax en la que se observan infiltrados alveolointersticiales pulmonares y múltiples cavitaciones.

Diagnóstico

Granulomatosis de Wegener.

Discusión

La granulomatosis de Wegener es una modalidad de vasculitis que afecta fundamentalmente a las arterias y las venas de pequeño calibre. Es un proceso raro, con prevalencias que varían de unas poblaciones a otras, pero generalmente son $<$°5 casos/100.000 habitantes. Ocurre por igual en varones y mujeres, y puede aparecer a cualquier edad[1].

Anatomopatológicamente se caracteriza por la aparición de vasculitis necrosante y la formación de granulomas, tanto intravasculares como extravasculares. En los riñones típicamente se produce una glomerulonefritis sin depósitos de inmunocomplejos. La clínica afecta preferentemente a las vías aéreas, tanto superiores como inferiores, y los riñones[2]. No es raro que afecte también a los ojos, la piel y el sistema nervioso, tanto central como periférico. En los análisis se observa una elevación de los reactantes de fase aguda y es característica la positividad de los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo del tipo antiproteinasa-3, que muestran un patrón citoplásmico[3].

El diagnóstico se realiza por resultados de la anatomía patológica típicos en la biopsia de los tejidos afectados, preferente en el pulmón. La presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo del tipo antiproteinasa-3 también es de gran utilidad para avalar el diagnóstico. El diagnóstico diferencial debe hacerse con procesos como otras vasculitis, síndrome de Goodpasture, policondritis recidivante, rinoscleroma, diversas neoplasias, granuloma de la línea media, granulomatosis linfomatoide y otras enfermedades granulomatosas. El tratamiento consiste básicamente en la administración de ciclofosfamida y corticoides. La eficacia de otros fármacos, como trimetoprima-sulfametoxazol o rituximab, no está claramente establecida por ahora[4].

El caso que presentamos pone de manifiesto una forma agresiva de presentación de la granulomatosis de Wegener, con un rápido deterioro de la función renal mientras el paciente estaba en estudio. Ello pone de manifiesto la importancia de diagnosticar lo más precozmente posible esta enfermedad[5].

Las manifestaciones otorrinolaríngeas de la granulomatosis de Wegener son variadas, y en general son la forma más frecuente de presentación de la enfermedad. En las fosas nasales es muy común la congestión persistente de la mucosa, así como la formación en ella de costras y ulceraciones, que pueden llevar a la perforación del septo nasal; también pueden afectarse y destruirse las paredes laterales o el dorso nasal, lo que puede dar lugar a una deformidad de la nariz ''en silla de montar''. La epistaxis es un síntoma omnipresente. En los senos paranasales, con frecuencia se producen procesos inflamatorios y destructivos similares a los de las fosas nasales, que pueden llegar a afectar a las estructuras óseas. En las mucosas laríngea y traqueal también pueden aparecer procesos inflamatorios y ulceraciones, que ocasionalmente conducen a la formación de estenosis y otros tipos de deformidades; la subglotis es la región más frecuentemente afectada. Finalmente, también son posibles diversas afecciones otológicas, entre las que destacan la otopatía serosa, la otitis media crónica y la hipoacusia conductiva o neurosensorial[6].

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Olivencia-Simmons I. Wegener's granulomatosis: symptoms, diagnosis, and treatment. J Am Acad Nurse Pract. 2007;19: 315–320.
2. Finkielman JD, Merkel PA, Schroeder D, Hoffman GS, Spiera R, St Clair, EW, et al. Antiproteinase 3 antineutrophil cytoplasmic antibodies and disease activity in Wegener granulomatosis. Ann Intern Med. 2007;147:611–19.
3. Polychronopoulos VS, Prakash UB, Golbin JM, Edell ES, Specks U. Airway involvement in Wegener's granulomatosis. Rheum Dis Clin North Am. 2007;33:755–75.
4. Antoniu SA. Treatment options for refractory Wegener's granulomatosis: a role for rituximab?. Curr Opin Investig Drugs. 2007; 8:927–32.
5. Seo P. Wegener's granulomatosis: managing more than inflammation. Curr Opin Rheumatol. 2008;20:10–16.
6. Cadoni G, Prelajade D, Campobasso E, Calo L, Agostino S, Manna, R, et al. Wegener's granulomatosis: a challenging disease for otorhinolaryngologists. Acta Otolaryngol. 2005;125:1105–10.