

eISSN 2444-7986

DOI: <https://doi.org/10.14201/orl201781.p14963>

Caso clínico

ESTENOSIS SUBGLÓTICA COMO MANIFESTACIÓN EN LA ENFERMEDAD DE WEGENER. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Subglottic Stenosis as manifestation in Wegener's Disease. A case report

Sofía VALLE-OLSEN; Rafael CABANÁS-VEGA; Óscar CAZORLA-RAMOS; José PÉREZ-ARCOS

Instituto Biomédico de Málaga. Hospital Virgen de la Victoria. Servicio de Otorrinolaringología. Málaga. España.

Correspondencia: sofiavalleolsen@hotmail.com

Fecha de recepción: 22 de agosto de 2016

Fecha de aceptación: 21 de septiembre de 2016

Fecha de publicación: 22 de septiembre de 2016

Fecha de publicación del fascículo: 1 de marzo de 2017

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

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

© Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN Introducción y objetivo: La estenosis subglótica en la granulomatosis de Wegener (GW) representa un desafío diagnóstico ante la posibilidad de manifestarse de forma aislada. Descripción: Se describe un caso de GW subglótica en una mujer de 14 años. Discusión: La estenosis subglótica secundaria a GW puede asociarse a otros síntomas otorrinolaringológicos que nos pueden orientar a dicha etiología. En ausencia de estos debemos incluirla en el diagnóstico diferencial e intentar una confirmación histopatológica. Conclusiones: Ante una estenosis subglótica aislada, descartar la GW realizando una biopsia de mucosa nasal y dos serologías separadas en el tiempo.

PALABRAS CLAVE estenosis subglótica; Wegener; biopsia nasal

SUMMARY Introduction and objective: Subglottic stenosis in Wegener's disease (WD) represents a diagnostic challenge because it's ability to be the unique manifestation. Description: A case of subglottic GW described in a woman 14 years. Discussion: Subglottic stenosis secondary to Wegener's disease use to be associated with ENT symptoms, so these can give us the etiological suspicion. In the absence of these, we should include it in the differential diagnosis and try a histopathologic confirmation. Conclusions: In an isolated subglottic stenosis, rule Wegener's disease performing a biopsy of nasal mucosa and two serology tests.

KEYWORDS subglottic stenosis; Wegener; nasal biopsy

INTRODUCCIÓN

La Granulomatosis de Wegener (GW) es una enfermedad sistémica autoinmune, de causas desconocidas, caracterizada por su histología (inflamación granulomatosa necrotizante en el tracto respiratorio y vasculitis de pequeños y medianos vasos) [1]. La estenosis subglótica puede resultar de un episodio agudo de la enfermedad o de procesos inflamatorios repetidos. La incidencia durante el curso activo de la enfermedad oscila un 8-23%, pudiendo presentarse como única manifestación inicial en un 1-6% [2, 3].

DESCRIPCIÓN

Mujer de 14 años que ingresó en UCI por disnea y estridor laríngeo. Tras su estabilización se evidenció, mediante nasofibrolaringoscopia flexible, un edema subglótico circunferencial rojo vinoso que evertía las cuerdas vocales desde su cara inferior, con motilidad cordal conservada y una luz glótica filiforme reducida al 70% (Figura 1 y 2). Refería disfonía de larga evolución y seguimiento por el servicio de neumología debido a disneas leves/moderadas recurrentes y tos irritativa con un patrón respiratorio obstructivo, sospechándose erróneamente un proceso asmático recidivante.

Se sucedieron con frecuencia las asistencias a urgencias por estridor, requiriendo reingresos con excelente respuesta a la corticoterapia, y con recaídas tras el cese de la misma.



Figura 1. Reducción de la luz glótica secundaria a un edema subglótico circunferencial rojo vinoso que evertía las cuerdas vocales desde su cara inferior.

Las serologías —Ig, C3, C4 e inhibidor C1— y neutroalérgenos fueron negativas, así como los anticuerpos c-ANCA, pero positivas para p-ANCA. Los anticuerpos ANA's, más inespecíficos, fueron negativos positivizándose en una segunda determinación. Todos ellos deben ser interpretados en el contexto clínico y confirmados por la histopatología [4].



Figura 2. Imagen de la estenosis subglótica mediante reconstrucción de la TC en 3D.

Se planteó una laringoscopia directa para una biopsia subglótica. Sin embargo, el último ingreso reveló lesiones nasales costrosas y mínima rinorrea en una única fosa, no presentes

en anteriores exploraciones, sin otra clínica paranasal relevante. La tomografía axial computadorizada (TC) manifestó una ocupación parcial del seno maxilar derecho. Se decidió realizar biopsia tanto de la fosa nasal con signos inflamatorios como de la fosa nasal con aspecto normal, previendo la dificultad habitual del diagnóstico histológico en tejidos excesivamente inflamados. La histología de la fosa afecta reveló datos de infiltrado inflamatorio inespecífico, mientras que la fosa nasal sin exudado informó de un infiltrado inflamatorio mixto con eosinófilos, focos de necrosis fibrinoides y signos de vasculitis leucocitoclástica compatibles con GW, en ausencia de granulomas.

Actualmente la paciente está asintomática y en tratamiento con metrotexato, deflazacort, calcio y ácido fólico. Su última exploración en consulta mostró una reducción importante de la estenosis sin requerir nuevos ingresos desde la instauración del tratamiento específico.

DISCUSIÓN

La estenosis subglótica presenta una gran variedad de causas, localizaciones y grados de severidad, asociándose en múltiples ocasiones a otros trastornos que complican su diagnóstico y posterior actitud terapéutica. Dentro de aquellas que son de etiología adquirida, las causas más frecuentes son las iatrogénicas seguidas de las autoinmunes, más frecuentes en mujeres jóvenes. Su principal manifestación clínica es la disnea en un 79% a 82% [5]. Aunque puede ser causa de estridor, suele ser bien tolerada a lo largo de su evolución y, a menudo, imita el patrón respiratorio obstructivo típico del asma en las pruebas de función pulmonar, condicionando un retraso diagnóstico y terapéutico. La afectación sinusal es más frecuente cuando coinciden la GW y la estenosis subglótica en comparación con la afectación renal y pulmonar en paciente con GW sin estenosis subglótica [1].

La estenosis subglótica aislada, clínicamente, es igual a cualquier estenosis independientemente de su etiología, por tanto, el diagnóstico debe basarse en la biopsia y los parámetros analíticos. En caso de no hallar causa, se cataloga como ES idiopática [6].

La evidente mejoría con tratamiento corticoideo y las recaídas con el cese de éste, orientan hacia un posible origen autoinmune,

siendo la GW una de las causas más frecuentes.

Los anticuerpos c-ANCA son positivos en un 90% de los casos (sensibilidad del 88% y especificidad del 95%) y los p-ANCA, positivos en nuestro estudio, presentan menor sensibilidad (79%) y especificidad (81%) [6]. La afectación de la vía aérea alta como única manifestación presenta una incidencia del 8-16% en menores de 20 años, a pesar de tener anticuerpos plasmáticos ANCA negativos [6]. A su vez, a títulos bajos los ANA's pueden aparecer como negativos y positivizarse con el tiempo [5].

Estadísticamente, los porcentajes de confirmación tras una biopsia nasal han mostrado una sensibilidad del 82%, mientras que una biopsia de la misma estenosis subglótica sólo presenta una sensibilidad del 5-15%, haciéndola poco rentable para el riesgo que supone en la vía aérea superior [5].

La peculiaridad del caso se debe a la presencia exclusiva de estenosis subglótica como primera manifestación, en ausencia de otros síntomas que pudieran orientarnos a un diagnóstico causal. Las manifestaciones nasales tardías nos llevaron a desestimar la laringoscopia directa y a optar por la biopsia nasal. Obtuvimos la confirmación diagnóstica a través de los resultados histopatológicos que nos aportó la mucosa nasal aparentemente sana —sin lesiones—, no siendo concluyente la histología de la mucosa supuestamente afecta.

CONCLUSIONES

Ante una estenosis subglótica siempre debe incluirse la Granulomatosis de Wegener en el diagnóstico diferencial etiológico, sobre todo ante una mujer menor de 20 años. Si la serología es negativa, repetirla pasados 6 meses y valorar la posibilidad de biopsiar la mucosa nasal aún en ausencia de lesiones mucosas debido a su alta sensibilidad, bajo coste y mínimo riesgo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Horta-Baas G, Hernández-Cabrera MF, Catana R, Pérez-Cristóbal M, Barile-Fabris LA. Estenosis subglótica en granulomatosis con poliangitis (granulomatosis de Wegener): presentación de 4 casos. *Reumatol Clin* 2016;12:267-73.

2. Stanford C, Taylor et al. Clinical Manifestations and Treatment of Idiopathic and Wegener Granulomatosis-Associated Subglottic Stenosis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;139(1):76-81.
 3. Taylor SC, Clayburgh DR, Rosenbaum JT, Schindler JS. Clinical manifestations and treatment of idiopathic and Wegener granulomatosis-associated subglottic stenosis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;139(1):76-81.
 4. Gluth MB, Shinnars PA, Kasperbauer JL. Subglottic stenosis associated with Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope.* 2003;113(8):1304-7.
 5. Olavarría C, Muñoz D. Estenosis subglótica secundaria a granulomatosis de Wegener: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2009;69:137-44.
 6. Meraldi A, Bosio M, Campos J, Décima T, Quadrelli S, Borsini E. Estenosis subglótica idiopática, reporte de un caso. *Rev Am Med Resp.* 2014; 3:323-7.
- ENLACES RELACIONADOS
- Falk RJ, Merkel PA, King TE. Clinical manifestations and diagnosis of granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis. UpToDate. Literature review current through: Aug 2016. This topic last updated: Jan 11, 2016. Disponible en: <http://www.uptodate.com>.
 - Comarmond C, Cacoub P. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener): clinical aspects and treatment. *Autoimmun Rev.* 2014 Nov;13(11):1121-5. doi: 10.1016/j.autrev.2014.08.017. Epub 2014 Aug 20. Review. PubMed PMID: 25149391.
 - Dumoulin E, Stather DR, Gelfand G, Maranda B, Maceachern P, Tremblay A. Idiopathic subglottic stenosis: a familial predisposition. *Ann Thorac Surg.* 2013 Mar;95(3):1084-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.07.076. PubMed PMID: 23438539.
 - Gottschlich S, Ambrosch P, Kramkowski D, Laudien M, Buchelt T, Gross WL, Hellmich B. Head and neck manifestations of Wegener's granulomatosis. *Rhinology.* 2006 Dec;44(4):227-33. Review. PubMed PMID: 17216737.