

# Refractory otitis media as the first manifestation of Wegener's granulomatosis

Otite Média refratária como primeira manifestação de Granulomatose de Wegener

Bruno Almeida Antunes Rossini<sup>1</sup>, Eduardo Amaro Bogaz<sup>2</sup>, Fernando Kaoru Yonamine<sup>3</sup>, José Ricardo Gurgel Testa<sup>4</sup>, Norma de Oliveira Penido<sup>5</sup>

**Keywords:** wenger's granulomatosis, antibodies, suppurative, otitis media.

**Palavras-chave:** anticorpos anticitoplasma de neutrófilos, ciclofosfamida, granulomatose de wenger, otite média supurativa.

## INTRODUÇÃO

Granulomatose de Wegener (GW) é uma vasculite granulomatosa sistêmica idiopática provavelmente de origem autoimune, caracterizada pela formação de granulomas necrotizantes em vias aéreas inferiores, trato geniturinário e vias aéreas superiores (VAS), associada a algum grau de vasculite disseminada.

Apresentando uma incidência de até 3/100000 habitantes, sua evolução pode ser indolente ou fulminante e, caso não tratada, apresenta uma mortalidade de 82% em um ano.

O acometimento das VAS acontece em cerca de 90% dos casos em alguma fase da doença, sendo a cavidade nasal o sítio mais frequentemente lesado. Difícilmente encontramos otite média supurativa como manifestação inicial<sup>1-4</sup>.

## RELATO DO CASO

Paciente feminina branca de 42 anos, com otalgia intensa e otorreia purulenta à direita há 45 dias.

O quadro mostrou-se refratário ao uso de diversos antibióticos (amoxicilina-clavulanato, ciprofloxacina e ceftriaxone) associados a corticosteroides sistêmicos e tópicos. Evoluiu com vertigem, cefaleia e hipoacusia mista e severa à direita.

Como antecedentes, apresentava disfunção renal a esclarecer e irmã transplantada renal. Apresentava membrana timpânica direi-

ta com perfuração central, onde se observava uma tumoração avermelhada sugestiva de pó-lipo e otorreia purulenta. O restante do exame otorrinolaringológico estava normal.

Os achados laboratoriais mostravam cultura da otorreia com crescimento de pneumococos sensíveis aos antibióticos usados, hemograma com neutrofilia e desvio para esquerda, VHS aumentado e proteinúria.

A tomografia de ossos temporais (Figura 1A) mostrou velamento da fenda timpânica e células da mastoide e a ressonância magnética de crânio (Figura 1B) mostrou hipersinal em T2 na topografia de mastoide direita.

Diante da não resposta à terapia clínica, foi indicado a timpanomastoidectomia e colocação tubo de ventilação à direita, com o objetivo de debelar o processo inflamatório e coletar material para estudo histopatológico.

No sétimo pós-operatório, a paciente evoluiu com paralisia facial periférica ipsilateral progressiva. Apresentou também, piora auditiva à esquerda, dispneia aos esforços e rinorreia mucosanguinolenta. A nasofibrolaringoscopia mostrava ulcerações recobertas por fibrina em tórus tubário bilateral e em parede lateral de fossa nasal direita.

A radiografia de tórax (Figura 1C) mostrava infiltrado reticulonodular em bases pulmonares.

A histopatologia verificou a presença de granulomas (Figura 1D). Solicitado, então, o anticorpo antineutrófilico citoplasmático circulante (ANCA-c), que se mostrou positivo até título de 1/160, confirmando o diagnóstico de GW.

Iniciou-se, assim, a terapia com deflazacort e ciclofosfamida, sendo que a paciente apresentou importante melhora do quadro sistêmico e recuperação progressiva da paralisia facial e da audição.

Desde então, há cerca de 21 meses, a paciente vem recebendo terapia com ciclofosfamida com remissão do quadro.

## DISCUSSÃO

Para a realização de um correto diagnóstico de GW, deve-se ter um alto grau de suspeição, principalmente em pacientes com doença refratária, com acometimento de diversos órgãos e sistemas e com queda do estado geral.

Além do detalhamento do quadro, deve-se solicitar uma radiografia de tórax e exames bioquímicos, incluindo sorologias.

A biópsia com estudo histopatológico é

o padrão ouro. Na região da cabeça e pescoço, muitas vezes, são necessárias biópsias seriadas para obtenção de uma amostra adequada. Essa deve demonstrar granulomas inflamatórios inespecíficos, com presença de células gigantes, vasculite de pequenos vasos, áreas de necrose irregular e presença de processo inflamatório agudo e crônico coexistindo.

O ANCA-c apresenta uma sensibilidade de 90% e uma especificidade de 99%, sendo que a atividade da doença se relaciona com títulos mais elevados.

O tratamento necessita de uma abordagem multidisciplinar e tem como base o uso de imunossuppressores, como a ciclofosfamida, o metotrexate e altas doses de glicocorticoides.

Associa-se a isso, medidas clínicas e cirúrgicas que visam diminuir a morbidade, melhorando a qualidade de vida dos afetados<sup>3-6</sup>.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Devido à alta incidência de acometimento das VAS na GW e de algumas vezes se apresentar com manifestações atípicas e precoces, como no caso mostrado, o otorrinolaringologista tem um papel determinante no estabelecimento de um correto diagnóstico e imediata instituição terapêutica, concorrendo, assim, de forma crucial para a mudança do prognóstico dos acometidos.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Lynch JP, White E, Tazelaar H, Lmgford CA. Wegener's Granulomatosis: Evolving Concepts in Treatment. *Semin Respir Crit Care Méd.* 2004; 25 (5): 491-521.
- Vanessa ER, Hwang PH. Wegener's granulomatosis: current trends in diagnosis and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007; 15:170-6.
- Rasmussen N. Management of the ear, nose, and throat manifestations of Wegener granulomatosis: an otorhinolaryngologist's perspective. *Curr Opin Rheumatol.* 2001; 13:3-11
- Takagi D, Nakamaru Y, Maguchi S, Furuta Y, Fukuda S. Otolgic manifestations of Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope.* 2002; 112:1684-90.
- Ferri E, Armato E, Capuzzo P, Cavaleri S, Ianniello F. Early diagnosis of Wegeners granulomatosis presenting with bilateral facial paralysis and bilateral serous otitis media. *Auris Nasus Larynx.* 2007; 34(3):379-82.
- Bibas A, Bibas A, Fahy C, Sneddon L, Bowdler D. Facial paralysis in Wegeners granulomatosis of the middle ear. *Source J Laryngol Otol.*2001; 115(4):304-6.

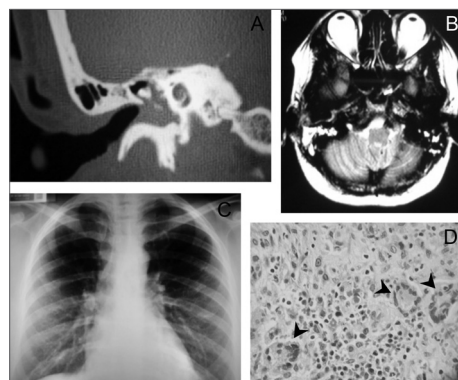


Figura 1. A- Tomografia de osso temporal direito mostrando velamento da fenda timpânica; B-Ressonância magnética de crânio em T2 com hipersinal em mastoide direita; C- Radiografia tórax com infiltrado reticulonodular em bases; D- Estudo histopatológico mostrando granulomas (setas).

<sup>1</sup> Pós-graduando do Departamento de Otorrinolaringologia da EPM-UNIFESP.

<sup>2</sup> Pós-graduando do Departamento de Otorrinolaringologia da EPM-UNIFESP.

<sup>3</sup> Pós-graduando do Departamento de Otorrinolaringologia da EPM-UNIFESP.

<sup>4</sup> Docente do departamento de Otorrinolaringologia da EPM-UNIFESP.

<sup>5</sup> Docente do departamento de Otorrinolaringologia da EPM-UNIFESP.

Escola Paulista de Medicina-UNIFESP.

Endereço para correspondência: Bruno Almeida Antunes Rossini - R. Joaquim Piza 289 Aclimação São Paulo 01528010.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL em 23 de agosto de 2009. cod. 6592

Artigo aceito em 15 de dezembro de 2009.