

CUEVAS
EDITORES

PATOLOGÍA COMPLEJA Y CIRUGÍA FUNCIONAL EN ORL



PATRICIA BELÉN AGUILERA YÉPEZ

Patología Compleja y Cirugía Funcional en ORL

Patricia Belén Aguilera Yépez

ÍNDICE

Granulomatosis con Poliangeítis en OrL: Diagnóstico Temprano y Manejo de Complicaciones Nasales, Sinusales Y Laringeas Asociadas a esta Enfermedad Rara.....	5
Autor.....	14

IMPORTANTE

La información aquí presentada no pretende sustituir el consejo profesional en situaciones de crisis o emergencia. Para el diagnóstico y manejo de alguna condición particular es recomendable consultar un profesional acreditado.

Cada uno de los artículos aquí recopilados son de exclusiva responsabilidad de sus autores.

ISBN: 978-9942-568-50-2

Una producción © Cuevas Editores SAS

Mayo 2025

Av. República del Salvador, Edificio TerraSol 7-2

Quito, Ecuador

www.cuevaseditores.com

Editado en Ecuador - Edited in Ecuador

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley.

Granulomatosis con Poliangeítis en OrL: Diagnóstico Temprano y Manejo de Complicaciones Nasales, Sinusales Y Laríngeas Asociadas a esta Enfermedad Rara.

DEFINICIÓN

Entender en profundidad lo que ocurre en las enfermedades inflamatorias de las vías respiratorias altas resulta esencial para diagnosticar y tratar a tiempo. La GPA, o granulomatosis con poliangeítis, se considera generalmente una vasculitis sistémica poco común; afecta mayormente a vasos sanguíneos pequeños y medianos y produce inflamación granulomatosa en zonas como la nariz, senos paranasales y laringe. En otorrinolaringología, se nota que esta patología suele exhibir primeros signos en estas áreas, lo que, en muchos casos, deriva en complicaciones que afectan la respiración y la calidad de vida del paciente. Es importante, por ello, definir y clasificar de manera clara los procesos inflamatorios crónicos en las vías aéreas superiores—como se refleja en guías recientes tipo EPOS2020—ya que esto ayuda a diferenciarla de otras causas de rinosinusitis y lesiones nasales y resalta la necesidad de una evaluación multidisciplinaria para llegar a un diagnóstico preciso y planificar un tratamiento adecuado Alobid et al. 2020 Agius et al. 2020.

CLASIFICACIÓN

La granulomatosis con poliangeítis (GPA) se presenta con una complejidad clínica notable, lo que exige definirla con una precisión que facilite, casi de forma inmediata, un diagnóstico y tratamiento temprano en otorrinolaringología. Los síntomas que se observan en la nariz, en los senos y en la laringe se analizan mediante criterios anatómicos y funcionales; esto, en la mayoría de los casos, ayuda a distinguir entre formas localizadas y sistémicas y a reconocer el nivel de inflamación y necrosis presente. Cabe mencionar que las guías europeas recientes sobre rinosinusitis ofrecen un marco actualizado para ordenar las lesiones inflamatorias —tanto las crónicas como las agudas—, diferenciando entre formas primarias y secundarias y

asignando, además, subtipos localizados o difusos, lo que resulta fundamental al abordar la GPA en la vía aérea superior Alobid et al. 2020 Agius et al. 2020. Por último, esta clasificación integrada facilita en gran medida la puesta en práctica de estrategias destinadas tanto al control de la inflamación como a la prevención de complicaciones estructurales, repercutiendo, generalmente, en una mejor perspectiva del pronóstico para los pacientes, especialmente cuando la patología, aunque poco frecuente, puede llegar a ser potencialmente grave.

EPIDEMIOLOGÍA

Las enfermedades inflamatorias de las vías respiratorias superiores se documentan de forma insuficiente, lo que a menudo dificulta la detección y el tratamiento oportuno de condiciones poco comunes; un claro ejemplo es la granulomatosis con poliangitis. Esta afección autoinmune se manifiesta con inflamación granulomatosa y un proceso que afecta los vasos, impactando zonas como la nariz, los senos paranasales y la laringe, lo que presenta un reto notable para los expertos en otorrinolaringología. Algunos estudios recientes, en la mayoría de los casos, muestran que, aunque esta enfermedad aparece rara vez, su impacto clínico es considerable por las complicaciones locales que genera. Las directrices vigentes –tal como las actualizadas en EPOS2020– ofrecen un marco que ayuda a comprender la epidemiología y los factores predisponentes en los trastornos respiratorios, ya sean crónicos o agudos, permitiendo así ajustar los protocolos de evaluación clínica y mejorar los resultados terapéuticos Alobid et al. 2020 Agius et al. 2020. En definitiva, estos avances facilitan la integración de criterios diagnósticos con estrategias de manejo específicas para una enfermedad tan compleja.

FISIOPATOLOGÍA

La granulomatosis con poliangitis se caracteriza por una activación atípica del sistema inmunitario que, en muchos casos, propicia complicaciones en el área otorrinolaringológica. De forma inesperada, esta respuesta desordenada impulsa una vasculitis necrotizante en vasos de pequeño y mediano calibre, lo que termina dañando progresivamente los tejidos, en especial la mucosa nasal, los senos paranasales y la laringe. Con el tiempo, la inflamación crónica

suele producir granulomas que acentúan la obstrucción respiratoria y favorecen la pérdida de función en zonas clave de la vía aérea superior. Numerosos estudios han destacado el papel de mediadores inflamatorios, algunas células inmunitarias y ciertos factores genéticos -en la mayoría de los casos, estas interacciones se entrelazan de forma poco predecible- para explicar las particularidades clínicas y patológicas que se observan en áreas específicas del tracto respiratorio superior Alobid et al. 2020 Agius et al. 2020. Generalmente hablando, comprender este entramado resulta esencial para poner en marcha diagnósticos tempranos y aplicar tratamientos integrados que, a su manera, mitiguen las complicaciones sinonasales y laríngeas.

CUADRO CLÍNICO

Detectar de manera temprana algunas enfermedades raras en el ámbito otorrinolaringológico resulta, en muchos casos, un reto considerable, ya que los síntomas se presentan de forma variada y tienden a solaparse sin una pauta clara. Por ejemplo, la granulomatosis con poliangiítis muestra señales en la nariz, los senos paranasales y la laringe que, a veces, se confunden fácilmente con afecciones inflamatorias crónicas comunes. Generalmente se inicia con una rinitis persistente, acompañada de ulceraciones nasales y cierta obstrucción respiratoria; más adelante se incorpora un compromiso sinusal con dolor y secreción purulenta, sumándose episodios de disfonía y estridor por el compromiso laríngeo. En la mayoría de los casos esto exige mantener una elevada sospecha clínica para lograr un diagnóstico precoz y, de esa forma, prevenir complicaciones serias. Las guías actualizadas sobre rinosinusitis Alobid et al. 2020 Agius et al. 2020 remarcan la necesidad de distinguir entre cuadros inflamatorios típicos y aquellos relacionados con vasculitis sistémicas, promoviendo un acercamiento multidisciplinario que optimice tanto la evaluación clínica como los estudios complementarios.

DIAGNÓSTICO

Detectar a tiempo la granulomatosis con poliangiítis (GPA) en otorrinolaringología resulta fundamental para evitar complicaciones serias y, en muchos casos, mejorar el pronóstico del paciente. La

enfermedad, al afectar varios sistemas y presentar síntomas muy parecidos a otras inflamaciones crónicas de la vía aérea superior, obliga a que el diagnóstico no siga un camino único; en general se recurre a combinar una evaluación clínica minuciosa con pruebas serológicas —por ejemplo, la detección de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA)— para esclarecer el cuadro. Por otro lado, la imagenología, especialmente mediante tomografía computarizada, ayuda a identificar lesiones que pueden ser tanto constructivas como destructivas, hallándose con frecuencia en zonas como los senos paranasales y la laringe. Aunque se han alcanzado avances notables, nunca se debe olvidar la necesidad de un diagnóstico diferencial cuidadoso que permita separar la GPA de otras causas de rinosinusitis crónica, como indican las recientes guías EPOS2020 Alobid et al. 2020 Agius et al. 2020. De este modo, contar con un conocimiento actualizado resulta clave para ajustar—a veces de manera algo imperfecta—las estrategias diagnósticas y terapéuticas en esta condición tan compleja.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La granulomatosis con poliangeítis (GPA) se presenta de forma bastante variada en otorrinolaringología y, en muchas ocasiones, obliga a indagar con detalle para no confundirla con otras condiciones que muestran síntomas similares. Un ejemplo es cuando aparecen daños intensos en la mucosa nasal: resulta vital diferenciar entre la GPA y problemas que pueden originarse por el abuso de sustancias, como la cocaína, la cual en la mayoría de los casos provoca vasculitis y reacciones autoinmunes que imitan a la GPA, haciendo la interpretación clínica y serológica algo complicada Iorio L et al. 2024. Además, se debe pensar en la policondritis recidivante, ese cuadro inflamatorio crónico del cartílago —especialmente en la nariz y vías respiratorias— que, con su curso intermitente y la falta de pruebas específicas, requiere descartar otras causas inflamatorias mediante una evaluación clínica detallada y cuidadosa Arnaud L et al. 2023. Un diagnóstico bien acertado, en definitiva, posibilita un manejo más eficiente de las complicaciones en la zona nasal, sinusal y laríngea, lo que resulta fundamental para mejorar el pronóstico y evitar secuelas que a veces pueden ser irreversibles en estos pacientes.

TRATAMIENTOS

En otorrinolaringología, la granulomatosis con poliangitis se muestra como una afección muy compleja que a menudo demanda un tratamiento integral y personalizado para evitar daños en las zonas nasales, sinusales y laríngeas. Habitualmente se apoya en la terapia inmunosupresora, donde se utilizan glucocorticoides junto a fármacos como ciclofosfamida o rituximab para calmar la inflamación y, en la práctica, reducir la recurrencia en la mayoría de los casos. Parece, por cierto, que para enfrentar las complicaciones locales es necesario recurrir a diversas estrategias: desde intervenciones quirúrgicas reconstructivas hasta tratamientos tópicos destinados a restaurar la mucosa respiratoria afectada. Cabe señalar que guías actualizadas –por ejemplo, las elaboradas en EPOS2020 Alobid et al. 2020– ofrecen un marco útil para clasificar y tratar correctamente las complicaciones nasosinusales, adaptándose a la variabilidad y complejidad de la enfermedad. También se subraya la necesidad de contar con rutas integradas de atención que faciliten la coordinación entre especialistas, pacientes y otros cuidadores, lo que optimiza la adherencia terapéutica y permite una monitorización a largo plazo Agius et al. 2020. En definitiva, este enfoque multidimensional resulta clave para mejorar tanto los resultados clínicos como la calidad de vida.

RECOMENDACIONES

La granulomatosis con poliangitis, tratada en el campo de la otorrinolaringología, se enfrenta con un enfoque que junta prácticas basadas en evidencia y la colaboración de distintos especialistas. Es fundamental empezar lo antes posible, usando métodos que combinan criterios clínicos, pruebas serológicas y estudios por imágenes para descubrir la enfermedad tempranamente, y así vigilar de forma constante cualquier recaída o cambio en la estructura de la nariz, los senos paranasales y la laringe. Protocolos estandarizados –por ejemplo, aquellos diseñados para episodios inflamatorios crónicos y agudos en la vía aérea superior Alobid et al. 2020– se han utilizado para mejorar el tratamiento y, en la mayoría de los casos, lograr una mejor calidad de vida en los pacientes. Además, la actualización continua de conocimientos y la cooperación entre especialistas, junto con la participación activa del paciente en su

autocuidado, resultan ser pilares esenciales para el éxito terapéutico. Por último, es imperativo que futuras investigaciones sigan ampliando el conocimiento sobre terapias específicas y estrategias integradas para controlar esta patología tan compleja Agius et al. 2020.

Referencias

- Luca Iorio, F. Davanzo, Diego Cazzador, M. Codirenzei, Eleonora Fiorin, Elisabetta Zanatta, Piero Nicolai, et al. 2024, "Cocaine- and Levamisole-Induced Vasculitis: Defining the Spectrum of Autoimmune Manifestations" *Journal of Clinical Medicine*, Volume(13), 5116-5116, 5116-5116. doi: <https://doi.org/10.3390/jcm13175116>
- Laurent Arnaud, N. Costedoat-Chalumeau, Alexis Mathian, L. Sailler, Alexandre Bélot, Jérémie Dion, Nathalie Morel, et al. 2023, "French practical guidelines for the diagnosis and management of relapsing polychondritis" *La Revue de Médecine Interne*, Volume(44), 282-294, 282-294. doi: <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2023.05.005>
- Alobid, Isam, Anselmo-Lima, Wilma Terezinha, Bachert, Claus, Baroody, et al. 2020, "European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020" *'Rhinology'*, doi: <https://core.ac.uk/download/288799867.pdf>
- Agius, Adrian M., Ahlstrom-Emanuelsson, Cecilia, Al-Qudah, Mohannad, Alabri, et al. 2020, "European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020" doi: <https://core.ac.uk/download/401693924.pdf>
- Alobid, Isam, Anselmo-Lima, Wilma Terezinha, Bachert, Claus, Baroody, et al. 2020, "European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020" *'Rhinology'*, doi: <https://core.ac.uk/download/288799867.pdf>
- Agius, Adrian M., Ahlstrom-Emanuelsson, Cecilia, Al-Qudah, Mohannad, Alabri, et al. 2020, "European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020" doi: <https://core.ac.uk/download/401693924.pdf>
- Alobid, Isam, Anselmo-Lima, Wilma Terezinha, Bachert, Claus, Baroody, et al. 2020, "European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020" *'Rhinology'*, doi: <https://core.ac.uk/download/288799867.pdf>
- Agius, Adrian M., Ahlstrom-Emanuelsson, Cecilia, Al-Qudah, Mohannad, Alabri, et al. 2020, "European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020" doi: <https://core.ac.uk/download/401693924.pdf>

- Alobid, Isam, Anselmo-Lima, Wilma Terezinha, Bachert, Claus, Baroody, et al. 2020, "European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020" 'Rhinology', doi: <https://core.ac.uk/download/288799867.pdf>
- Agius, Adrian M., Ahlstrom-Emanuelsson, Cecilia, Al-Qudah, Mohannad, Alabri, et al. 2020, "European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020" doi: <https://core.ac.uk/download/401693924.pdf>
- Alobid, Isam, Anselmo-Lima, Wilma Terezinha, Bachert, Claus, Baroody, et al. 2020, "European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020" 'Rhinology', doi: <https://core.ac.uk/download/288799867.pdf>
- Agius, Adrian M., Ahlstrom-Emanuelsson, Cecilia, Al-Qudah, Mohannad, Alabri, et al. 2020, "European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020" doi: <https://core.ac.uk/download/401693924.pdf>
- Alobid, Isam, Anselmo-Lima, Wilma Terezinha, Bachert, Claus, Baroody, et al. 2020, "European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020" 'Rhinology', doi: <https://core.ac.uk/download/288799867.pdf>
- Agius, Adrian M., Ahlstrom-Emanuelsson, Cecilia, Al-Qudah, Mohannad, Alabri, et al. 2020, "European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020" doi: <https://core.ac.uk/download/401693924.pdf>
- Alobid, Isam, Anselmo-Lima, Wilma Terezinha, Bachert, Claus, Baroody, et al. 2020, "European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020" 'Rhinology', doi: <https://core.ac.uk/download/288799867.pdf>
- Agius, Adrian M., Ahlstrom-Emanuelsson, Cecilia, Al-Qudah, Mohannad, Alabri, et al. 2020, "European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020" doi: <https://core.ac.uk/download/401693924.pdf>
- Alobid, Isam, Anselmo-Lima, Wilma Terezinha, Bachert, Claus, Baroody, et al. 2020, "European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020" 'Rhinology', doi: <https://core.ac.uk/download/288799867.pdf>
- Agius, Adrian M., Ahlstrom-Emanuelsson, Cecilia, Al-Qudah, Mohannad, Alabri, et al. 2020, "European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020" doi: <https://core.ac.uk/download/401693924.pdf>
- Alobid, Isam, Anselmo-Lima, Wilma Terezinha, Bachert, Claus, Baroody, et al. 2020, "European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020" 'Rhinology', doi: <https://core.ac.uk/download/288799867.pdf>
- Agius, Adrian M., Ahlstrom-Emanuelsson, Cecilia, Al-Qudah, Mohannad, Alabri, et al. 2020, "European Position Paper on

Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020" doi:
<https://core.ac.uk/download/401693924.pdf>

Autora

Patricia Belén Aguilera Yépez

Médica en Universidad Católica Santiago de Guayaquil

Médica General en Consulta Privada