

Granulomatose de Wegener evoluindo com paralisia facial periférica bilateral

Relato de Caso

Recebido em 13/10/2008

Aprovado em 12/12/2008

Wegener's Granulomatosis presenting with bilateral facial nerve palsy

Anna Paula Batista de Avila Pires¹, Nicodemus Jose Alves de Sousa², Renato Castro Alves de Sousa³, Tatiana de Aguiar Vidigal⁴, Juliano de Oliveira Sales⁵, Marcelo Castro Alves de Sousa⁶, Maria Cecília Canela e Paiva⁷

1) Médica otorrinolaringologista - fellow do departamento de otoneurologia da UNIFESP

2) Médico otorrinolaringologista mestre em otorrinolaringologia pela UNIFESP - Chefe do serviço de otorrinolaringologia da Santa Casa de Belo Horizonte-MG Chefe do serviço de otorrinolaringologia do hospital Life Center de Belo Horizonte-MG Professor titular da faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais

3) Médico otorrinolaringologista - médico assistente da Santa Casa de Belo Horizonte - ambulatório de plastica facial

4) Médica otorrinolaringologista - mestranda do departamento de otorrinolaringologia da UNIFESP

5) Médico otorrinolaringologista - médico assistente do hospital Soccor de Belo Horizonte

6) Médico otorrinolaringologista - mestrando do departamento de otorrino da UFMG

7) Médica otorrinolaringologista - médica otorrinolaringologista

Instituição: Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte

Correspondência: Centro de Estudos Professor Maurílio Soares, Avenida Francisco Salles 1111 Santa Efigênia, Belo Horizonte - MG - Brasil

RESUMO

A Granulomatose de Wegener (GW) é uma doença idiopática rara e imunologicamente mediada, caracterizada por acometer as pequenas artérias dos tratos respiratórios superior e inferior e rins, provocando reação inflamatória, com necrose, formação de granuloma e vasculite, nesses órgãos. Em relação às manifestações otológicas, encontram-se as otites médias serosas, as otites médias crônicas, as disacusias neurosensoriais, vertigens, zumbido e paralisia facial. Esta última, é observada, em 8 a 10% dos casos, e pode ser ocasionada por acometimento granulomatoso do próprio nervo, por vasculite do seu vasa vasorum ou por invasão granulomatosa da orelha média. O diagnóstico se faz na análise da história clínica, pela positividade do C-ANCA e pela análise patológica dos órgãos acometidos, na qual o encontro da vasculite necrotizante se constitui no padrão-ouro. As drogas imussupressoras se contituem na forma de tratamento e devem ser utilizadas precocemente. Os autores apresentam um caso de GW, que cursou com paralisia facial periférica bilateral. Trata-se de jovem, do sexo masculino, com história de emagrecimento, sinusite refratária a tratamento clínico, hipoacusia bilateral e otorrêia. O paciente apresentou C-ANCA positivo e, na biópsia de lesão em septo nasal, encontrou-se processo inflamatório, com sinais de vasculite. Instituiu-se tratamento com antibióticos e corticóides. Apesar de apresentar outras manifestações sistêmicas atípicas, o paciente evoluiu com melhora total do quadro de paralisia facial e parcial da hipoacusia.

Descritores: Granulomatose de Wegener, Hipoacusia, Paralisia Facial Bilateral

ABSTRACT

Wegener's Granulomatosis (WG) is a rare systemic idiopathic disease, immune-mediated, characterized by affecting small arteries of the upper and lower respiratory tract and of the kidneys, leading to inflammatory reaction with necrosis, formation of granuloma and vasculitis in these organs. In the ear, can be secretory otitis media, chronic otitis media, with tympanic membrane perforation, otorrhea, sensorineural hearing loss, vertigo, tinnitus and facial palsy. Facial paralysis is found in 8 to 10% of the cases and results from the vaso-vasorum vasculitis of the facial nerve, or the granulomatous invasion of the middle ear invasion, or the primary granulomatous damage to nerves or the combination of such factors. The golden standard for diagnosis of Wegener's granulomatosis is the detection of necrotizing granulomatous vasculitis at the clinical pathology of the biopsied affected tissue. WG treatment is based on the use of immunosuppressing drugs. We describe and discuss a case of a young men, with lost weight, sinusitis refractory, sensorineural hearing loss and otorrhea. The patient presented positive c-ANCA and in the biopsy of nasal injury of septum, met process inflammatory, with vasculite signals. The treatment was made with antibiotics and glucocorticoids. Although to present other atypical systemics manifestations, the patient evolved with total improvement of the facial palsy and partial of the hearing loss.

Keywords: Wegener's Granulomatosis, Deafness, Bilateral Facial nerve palsy

INTRODUÇÃO

A Granulomatose de Wegener (GW) é uma vasculite granulomatosa necrotizante que afeta predominantemente vasos de pequeno e médio calibre. Geralmente as lesões ocorrem no trato respiratório superior, inferior e rins. A idade média do diagnóstico costuma estar entre 20 e 40 anos e o sexo masculino é mais acometido. Outros órgãos como olhos, pele, sistema nervoso, musculoesquelético e trato gastrointestinal podem ser envolvidos. O diagnóstico de GW pode ser realizado se pelo menos 2 dos 4 critérios seguintes estiverem presentes: inflamação oral ou nasal, achados anormais na radiografia de tórax, sedimento urinário anormal e inflamação granulomatosa em biópsia. Dentre os exames complementares, o anticorpo anticito plasmático (cANCA) sugere atividade da doença, sendo altamente específico para GW (98%). O acometimento locorregional é comum e pode incluir manifestações otológicas, podendo se apresentar como otite média serosa, otite média crônica supurativa, hipoacusia sensorineural, vertigem, zumbido, paralisia facial unilateral e raramente paralisia facial bilateral.

CASO CLINICO

Paciente do sexo masculino, 30 anos, que há 2 meses vem apresentando queda do estado geral, hipoacusia progressiva bilateral, rinorréia, otorréia bilateral e paralisia facial periférica bilateral, House- Brackman grau 4. À otoscopia observava-se

otorréia purulenta e membranas timpânicas espessadas. À rinoscopia foi evidenciado mucosa nasal hiperemiada, de aspecto rugoso e friável, com secreção amarelada. A Tomografia computadorizada dos seios da face mostrou sinais de pansinusopatia crônica e material com densidade de partes moles ocupando as fossas nasais e meatos médios. Audiometria demonstrou anacusia à direita e disacusia mista de moderada a severa à esquerda; Impedanciometria apresentou curva tipo B bilateralmente; A biópsia de septo e mucosa nasal revelou processo inflamatório em atividade com granulomas e sinais de vasculite. O paciente apresentou ainda outras manifestações atípicas como pseudotumor de órbita (figuras 1 e 2), paquimeningite hipertrófica e parotidite. Foi iniciada antibioticoterapia com ceftriaxone e posteriormente pulsoterapia mista (metilprednisolona e ciclofosfamida), seguida de prednisona 60mg/dia e ciclofosfamida oral. Após 12 meses de tratamento houve melhora importante do quadro, com remissão total da paralisia facial e parcial da hipoacusia. Atualmente paciente se mantém estável, em tratamento de manutenção.

DISCUSSAO

A GW pode afetar orelha externa, média e interna, causando disacusia condutiva, sensorio neural ou mista. A orelha mé-



Figura 1 - Lesao expansiva intra orbitaria a esquerda



Figura 2 - Atrofia de cornetos nasais e lesao expansiva intra orbitaria a direita

dia é o local mais frequente de acometimento. A otite média serosa é a principal manifestação e pode estar associada à infecção ou obstrução da nasofaringe. A otite média crônica supurativa, muitas vezes, leva à suspeição da doença pelo seu caráter refratário ou recorrente e pode ser a primeira manifestação na doença limitada. A provável etiopatogenia envolve vasculite local, lesão por imunocomplexos, hidropisia endolinfática e degeneração neuronal. No caso descrito, a hipoacusia apresentou-se de maneira rapidamente progressiva, cursando com anacusia e surdez profunda. Nos casos de hipoacusia progressiva, a GW deve ser incluída

no diagnóstico diferencial, especialmente quando a afecção da orelha média não responde aos tratamentos convencionais. Paralisia facial é encontrada em 8 a 10% dos casos de GW e resulta de vasculite do vasa vasorum do nervo facial, ou de invasão granulomatosa do tecido da orelha média, ou de lesão granulomatosa primária do nervo ou da combinação destes fatores.

O acometimento do nervo facial é pouco relatado, sendo normalmente unilateral. O acometimento bilateral é extremamente raro.

Somente 24 casos de paralisia facial relacionadas a Wegener foram descritos na literatura, sendo 22 unilateral e 2 bilateral. A paralisia facial periférica geralmente é resultante como complicação da otite média na GW e o tratamento com imunossupressor parece ser mais efetivo que procedimento cirúrgico. Quanto ao diagnóstico diferencial de paralisia facial bilateral encontram-se

Doença de Lyme, hanseníase, sarcoidose, tuberculose, dentre outros.

Pacientes em fases iniciais da GW relatam, na maioria das vezes, sintomas do trato respiratório superior. Rinite, sinusite, otite e epistaxe são manifestações iniciais na doença em 75% dos casos. A mucosa nasal é freqüentemente envolvida na GW, que, por sua localização anatômica, é de fácil acesso para biópsia. No caso relatado, a biópsia da mucosa nasal friável, juntamente com cANCA positivo, concluiu o diagnóstico de GW.

CONCLUSAO

O propósito deste trabalho é relatar um caso de Granulomatose de Wegener que se iniciou com manifestação na orelha e nariz, apresentou evolução rapidamente progressiva e cursou com uma rara paralisia facial bilateral.

FONTES CONSULTADAS

- Magliulo G, Parrotto D, Alla FR, Gagliardi S. Acute bilateral facial palsy and Wegener's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008 Sep;139(3):476-7. No abstract available.
- Ferri E, Armato E, Capuzzo P, Cavaleri S, Ianniello F. Early diagnosis of Wegener's granulomatosis presenting with bilateral facial paralysis and bilateral serous otitis media. *Auris Nasus Larynx.* 2007 Sep;34(3):379-82. Epub 2007 Mar 9.
- KloECK I, Crols R, De Belder T, Vandist V, Schmelzer B. Wegener's granulomatosis presenting as otomastoiditis. A case report. *B-ENT.* 2006;2(1):7-12.
- Drinias V, Florentzson R. Facial palsy and Wegener's granulomatosis. *Am J Otolaryngol.* 2004 May-Jun;25(3):208-12.
- Imamoglu M, Bahadir O, Reis A. Parotid gland involvement as an initial presentation of Wegener's granulomatosis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003 Oct;129(4):451-3. No abstract available.
- Cadoni G, Agostino S, Campobasso E, Vulpiani P, Manna R, Galli J. Early diagnosis and stage-adapted treatment of Wegener's granulomatosis. *J Laryngol Otol.* 2003 Mar;117(3):208-11.
- Ohtani I, Baba Y, Suzuki C, Sakuma H, Kano M. Temporal bone pathology in Wegener's granulomatosis. *Fukushima J Med Sci.* 2000 Dec;46(1-2):31-9.
- Nikolaou AC, Vlachtsis KC, Daniilidis MA, Petridis DG, Daniilidis IC. Wegener's granulomatosis presenting with bilateral facial nerve palsy. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2001 May;258(4):198-202.
- Bibas A, Fahy C, Sneddon L, Bowdler D. Facial paralysis in Wegener's granulomatosis of the middle ear. *J Laryngol Otol.* 2001 Apr;115(4):304-6.
- Banerjee A, Armas JM, Dempster JH. Wegener's granulomatosis: diagnostic dilemma. *J Laryngol Otol.* 2001 Jan;115(1):46-7.
- Thornton MA, O'Sullivan TJ. Otolological Wegeners granulomatosis: a diagnostic dilemma. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 2000 Dec;25(6):433-4.
- Atula T, Honkanen V, Tarkkanen J, Jero J. Otitis media as a sign of Wegener's granulomatosis in childhood. *Acta Otolaryngol Suppl.* 2000;543:48-50.
- Rinaldo A, Sacilotto C, Mannarà GM, Florio F, Ferlito A. Wegener's granulomatosis presenting with otologic manifestations. *J Otolaryngol.* 1999 Dec;28(6):347-50.
- Magliulo G, Varacalli S, Sepe C. Wegener's granulomatosis presenting as facial palsy. *Am J Otolaryngol.* 1999 Jan-Feb;20(1):43-5.
- Scarrow AM, Segal R, Medsger TA Jr, Wasko MC. Communicating hydrocephalus secondary to diffuse meningeal spread of Wegener's granulomatosis: case report and literature review. *Neurosurgery.* 1998 Dec;43(6):1470-3.
- Dagum P, Roberson JB Jr. Otolologic Wegener's granulomatosis with facial nerve palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1998 Jul;107(7):555-9.
- Lin AI. Index of suspicion. Case 3. Wegener granulomatosis. *Pediatr Rev.* 1998 May;19(5):173, 175.
- Hern JD, Hollis LJ, Mochloulis G, Montgomery PQ, Tolley NS. Early diagnosis of Wegener's granulomatosis presenting with facial nerve palsy. *J Laryngol Otol.* 1996 May;110(5):459-61.
- Morelló A, Olmo A, López Soto A, Biurrun O, Pérez Villa J, Sabater F, Traserra J Jr, Traserra J. Bilateral facial palsy in Wegener's granulomatosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 1994 Dec;S521-4.
- Dekker PJ. Wegener's granulomatosis: otological aspects. *J Otolaryngol.* 1993 Oct;22(5):364-7.
- Macias JD, Wackym PA, McCabe BF. Early diagnosis of otologic Wegener's granulomatosis using the serologic marker C-ANCA. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1993 May;102(5):337-41.
- Calonius IH, Christensen CK. Hearing impairment and facial palsy as initial signs of Wegener's granulomatosis. *J Laryngol Otol.* 1980 Jun;94(6):649-57.
- Harpman JA. Unusual cases of facial paralysis. *Eye Ear Nose Throat Mon.* 1974 Nov;53(11):450-7.
- Powers WH. Peripheral facial paralysis and systemic disease. *Otolaryngol Clin North Am.* 1974 Jun;7(2):397-405.
- Thorn GW. The Distinguished Lecture. The adrenal cortex: reflections, progress and speculations. *Trans Assoc Am Physicians.* 1973;86:65-81.