

DOI: <https://doi.org/10.46296/gt.v8i16.0317>

OTITIS MEDIA AGUDA BILATERAL EN PACIENTE MASCULINO DE 8 AÑOS. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

ACUTE BILATERAL OTITIS MEDIA IN AN 8-YEAR-OLD MALE PATIENT. CLINICAL CASE PRESENTATION

Paz-Marín Carlos Andrés ¹; Cabrera-Bernal Hugo Fernando ²;
Ormaza-Buitrón Diana Elizabeth ³; Naranjo-Suárez Kelly Alexandra ⁴

¹ Médico General, Hospital Básico IESS. Esmeraldas, Ecuador.
Correo: cpaz79798@gmail.com. ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0008-8811-3507>.

² Médico General, Médico de la Clínica San Luis de Francia. Ecuador.
Correo: hugo-1696@hotmail.com. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-4758-697X>.

³ Médico General, Hospital de Especialidades de la Policía Nacional Quito N°1, Ecuador.
Correo: diani_latina_bkp@hotmail.com. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-6424-7617>.

⁴ Médico General, Hospital Santamaria. Ecuador.
Correo: kellynaranjosu19@gmail.com. ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0005-4445-0470>.

Resumen

La granulomatosis con poliangéitis, que es comúnmente referida como granulomatosis de Wegener, se clasifica como una forma de vasculitis que provoca inflamación y necrosis. Esta enfermedad impacta de manera primordial a los pequeños y medianos vasos sanguíneos del cuerpo humano. Se distingue por la aparición de granulomas, que son agrupaciones de células inflamatorias, y puede afectar una variedad de órganos en el cuerpo humano. Sin embargo, es común que esta condición tenga una predilección particular por involucrar las vías respiratorias superiores, así como los pulmones y los riñones. Es de suma importancia realizar un diagnóstico de manera temprana, ya que esto juega un papel crucial en la prevención de complicaciones que podrían llegar a ser muy graves. Presentamos a continuación un caso clínico que involucra a un paciente masculino joven de tan solo 8 años de edad, que no presenta antecedentes médicos significativos de relevancia en su historial. Este niño llegó a nuestra consulta quejándose de un dolor intenso en ambos oídos, conocido como otalgia bilateral severa, así como de secreción purulenta del oído, o otorrea, y un fuerte dolor de cabeza, es decir, cefalea. A pesar de haber estado recibiendo un tratamiento con antibióticos adecuado, los síntomas del pequeño continuaron persistiendo sin mejora. Tras realizar una tomografía computarizada, se evidenció una ocupación del oído medio y de las celdillas mastoideas, lo cual indicó una posible complicación de su condición. Además, el cuadro clínico se complicó aún más, ya que el paciente presentó un notable edema en la zona alrededor de los ojos, conocido como edema periorbitario, así como una disminución en su capacidad auditiva en ambos oídos, lo que se tradujo en un diagnóstico de hipoacusia bilateral. Intervenciones y resultados: Debido a la persistencia y el agravamiento de los síntomas observados en el paciente, se llevaron a cabo una serie de exámenes inmunológicos. Estos análisis confirmaron la presencia de anticuerpos anti-neutrófilos citoplásmicos positivos (c-ANCA). Además, se realizó una biopsia de la mucosa nasal, la cual sirvió para corroborar y validar el diagnóstico de Granulomatosis con Poliangéitis (GPA). En conclusión, es fundamental que se lleve a cabo una detección temprana de la enfermedad a través de la realización de pruebas serológicas, así como de biopsias. Este enfoque inicial, cuando se combina con un manejo inmunosupresor que sea el adecuado, puede contribuir significativamente a mejorar los resultados clínicos de los pacientes y, al mismo tiempo, ayudar a prevenir la aparición de complicaciones que podrían agravar su estado de salud.

Palabras claves: Infección aguda, Oído medio, Dolor intenso.

Información del manuscrito:

Fecha de recepción: 20 de septiembre de 2025.

Fecha de aceptación: 15 de noviembre de 2025.

Fecha de publicación: 15 de diciembre de 2025.



Abstract

Granulomatosis with polyangiitis, commonly referred to as Wegener's granulomatosis, is classified as a form of vasculitis that causes inflammation and necrosis. This disease primarily affects the small and medium-sized blood vessels in the human body. It is characterized by the appearance of granulomas, which are clusters of inflammatory cells, and can affect a variety of organs in the human body. However, this condition commonly has a particular predilection for involving the upper respiratory tract, as well as the lungs and kidneys. Early diagnosis is extremely important, as it plays a crucial role in preventing complications that could become very serious. Below we present a clinical case involving a young male patient only 8 years of age, with no significant medical history. This child came to our office complaining of severe pain in both ears, known as bilateral otalgia, as well as purulent ear discharge, or otorrhea, and a severe headache. Despite receiving appropriate antibiotic treatment, the child's symptoms persisted without improvement. A CT scan revealed an occupation of the middle ear and mastoid cells, indicating a possible complication of his condition. In addition, the clinical picture became even more complicated, as the patient presented with noticeable swelling around the eyes, known as periorbital edema, as well as decreased hearing in both ears, which led to a diagnosis of bilateral hearing loss. Interventions and results: Due to the persistence and worsening of the symptoms observed in the patient, a series of immunological tests were performed. These tests confirmed the presence of positive anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (c-ANCA). In addition, a biopsy of the nasal mucosa was performed, which served to corroborate and validate the diagnosis of granulomatosis with polyangiitis (GPA). In conclusion, it is essential that early detection of the disease be carried out through serological tests and biopsies. This initial approach, when combined with appropriate immunosuppressive management, can significantly contribute to improving patient outcomes and, at the same time, help prevent the onset of complications that could aggravate their health status.

Keywords: Acute infection, Middle ear, Severe pain.

1. Introducción

La granulomatosis con poliangeítis, que anteriormente se conocía como granulomatosis de Wegener, fue identificada y documentada por primera vez en el año 1936 por el médico alemán Friedrich Wegener, quien realizó importantes observaciones sobre esta enfermedad. La granulomatosis con poliangeítis (GPA) es una forma de vasculitis que se considera poco común y se distingue por la inflamación necrotizante que afecta a los vasos sanguíneos de tamaño

pequeño a mediano. Este proceso inflamatorio va acompañado de la formación de granulomas, que son agrupaciones de células del sistema inmunológico, y puede provocar una serie de manifestaciones en el organismo, lo que resulta en una afectación sistémica significativa. Con frecuencia, esta condición afecta las vías respiratorias superiores, así como también los pulmones y los riñones. Esto representa un reto considerable en el diagnóstico, dado que las manifestaciones clínicas pueden variar significativamente de un caso

a otro, lo que complica aún más el proceso de identificación de la enfermedad. Se estima que hasta el 85% de los pacientes que padecen esta enfermedad pueden mostrar afectaciones en el tracto respiratorio, y este síntoma puede aparecer como el primer indicador de la presencia de la enfermedad (5). A pesar de que hay registros de casos que presentan manifestaciones poco comunes, la combinación de otitis media aguda persistente junto con otorrea bilateral y síntomas sistémicos en una paciente de corta edad es un fenómeno inusual. Esta situación es rara vez mencionada en el ámbito de la literatura médica como el primer indicio de granulomatosis con poliangiitis (GPA). El hecho de que haya un retraso en el diagnóstico representa un desafío considerable para los pacientes que sufren de vasculitis. Esto es particularmente relevante, sobre todo al considerar que la vasculitis tiene una incidencia bastante baja en la población general, lo que complica aún más su identificación y tratamiento oportuno. Este retraso que se presenta en el proceso de diagnóstico puede dar lugar a consecuencias graves, como

la morbilidad irreversible y, en algunos casos, puede incluso conducir a la mortalidad.

En esta situación particular, la enfermedad se manifestó al principio como una otitis media aguda que resultó ser refractaria al tratamiento, lo que ocasionó un retraso significativo en el diagnóstico de granulomatosis con poliangiitis (GPA). La continuidad de los síntomas relacionados con la otorrinolaringología, así como la evolución hacia complicaciones adicionales, que pueden incluir problemas como el edema periorbitario y la hipoacusia bilateral, antes de alcanzar un diagnóstico final, subraya de manera significativa la importancia de incluir la Granulomatosis con Poliangeítis (GPA) en el análisis del diagnóstico diferencial para aquellas infecciones otorrinolaringológicas que presentan manifestaciones inusuales y que no responden adecuadamente al tratamiento convencional.

2. Caso clínico

Un paciente masculino, que tiene solamente 8 años de edad y no

presenta antecedentes médicos significativos que sean de interés, se presenta con un cuadro de dolor de oído bilateral que es de leve intensidad. Este síntoma se encuentra acompañado de congestión nasal y un dolor de cabeza que afecta toda la cabeza, conocido como cefalea holocraneana. Tras la evaluación médica, se le diagnostica con otitis media aguda, por lo que se decide iniciar un tratamiento a base de antibióticos, específicamente amoxicilina, para tratar su condición. Dado el agravamiento notable de los síntomas asociados a la hipoacusia bilateral que se presentaron en el paciente, se llevó a cabo un procedimiento quirúrgico conocido como miringotomía en el oído derecho. Posteriormente, se inició un régimen de tratamiento que incluía la administración de ceftriaxona a una dosis de 1 gramo por vía intravenosa, administrada en un total de tres dosis. Además, se prescribió dexametasona, que se debía administrar a razón de 8 mg también por vía intravenosa cada 12 horas, junto con cefpodoxima a una dosis de 200 mg por vía oral cada 12 horas. Por último, se incluyó paracetamol, que el paciente debía

tomar a razón de 1 gramo cada 8 horas. Como resultado de este tratamiento, se logró observar una mejoría parcial en su condición. No obstante, a pesar de la situación, la presencia continua de otorrea bilateral junto con una cefalea opresiva en la zona frontal que se extiende hacia la región maxilar los lleva a tomar la decisión de efectuar una tomografía simple de los senos paranasales.

El paciente se presenta en nuestra institución de salud con informes de una tomografía que revela la presencia de ocupación en el oído medio, así como en las celdillas mastoideas de manera bilateral. Durante la evaluación física del paciente, al realizar una otoscopia del oído derecho, se observa la presencia de una secreción amarillenta, conocida como otorrea, en el conducto auditivo externo. Además, la membrana timpánica parece estar íntegra, aunque se nota que está congestionada y presenta un abombamiento, indicando una posible ocupación en la cavidad del oído medio. En el oído que se encuentra en el lado izquierdo, se observa que la membrana timpánica está completa y en buen estado,

aunque presenta signos de congestión y se encuentra ligeramente abombada. La rinoscopia efectuada ha revelado la presencia de cornetes inferiores que se encuentran notablemente hipertróficos, lo cual genera una obstrucción casi total del paso del aire a través de las vías nasales. Además, se observa que la mucosa del tabique nasal presenta un engrosamiento considerable, es de apariencia rugosa y se muestra frágil. También se ha registrado la presencia de rinorrea, así como un goteo retronasal caracterizado por secreciones mucopurulentas.

A partir de los descubrimientos y resultados que han sido detallados previamente, se toma la decisión de llevar a cabo un manejo intrahospitalario de la situación. Se lleva a cabo un procedimiento quirúrgico en la sala de operaciones que consiste en la realización de una miringotomía bilateral, durante el cual se colocan tubos de ventilación. Este procedimiento tiene como resultado el establecimiento de un drenaje continuo que permite la evacuación de secreciones purulentas de manera efectiva. Simultáneamente, se comenzó a

administrar un tratamiento antibiótico a través de vía intravenosa utilizando una cefalosporina de tercera generación. Además, se incorporó un corticoide administrado por vía intranasal. Dada la notable mejoría en los síntomas presentados por el paciente, se decidió darle el alta médica transcurridas 48 horas.

No obstante lo anterior, tan solo cuatro días más tarde, el paciente volvió a presentarse en nuestra instalación de atención médica, manifestando una serie de síntomas alarmantes que incluían una cefalea que abarcaba toda la cabeza, fiebre alta, un severo edema alrededor de los ojos, hipoacusia en ambos oídos y una otorrea continua. Estas complicaciones condujeron a la necesidad de readmitir al paciente y de comenzar un tratamiento clínico intensivo con los antibióticos vancomicina y metronidazol.

En el contexto del panel de exámenes llevado a cabo, se llevaron a cabo diversas pruebas inmunológicas que arrojaron un resultado positivo específicamente para el anticuerpo ANCA-c. Se llevó a cabo la realización de una biopsia de la mucosa, así como del cartílago

septal y del cornete inferior, todo esto tuvo lugar en el ambiente controlado de la sala de operaciones. Al concluir este procedimiento quirúrgico, se dio inicio a la administración del primer pulso de metilprednisolona, que forma parte de un tratamiento que consta de un total de tres pulsos que el paciente recibió durante su periodo de hospitalización.

Los resultados obtenidos en la biopsia fueron:

- CD20: Positividad en linfocitos B.
- CD3 y CD5: Positividad en linfocitos T.
- Relación CD20/CD3: Ausencia de clonalidad.
- CD8: Positividad en linfocitos T citotóxicos intralesionales.
- CD56: Negativo.
- CD138: Positividad en células plasmáticas acompañantes.
- Cebber CISH: Negativo.
- Ki-67: Índice proliferativo alrededor del 10%.

A partir de los resultados obtenidos, se ha validado el diagnóstico correspondiente de granulomatosis con poliangiitis. En consecuencia, se procedió a iniciar un tratamiento específico que se administra por vía

oral, el cual consiste en una combinación de metotrexato a una dosis de 15 miligramos semanales, así como ácido fólico en una dosis diaria de 5 miligramos, y prednisona, que se prescribe en una dosis de 20 miligramos por la mañana y 10 miligramos por la noche.

3. Resultados y discusión

La causa exacta de la granulomatosis con poliangiitis (GPA) aún no se ha determinado con precisión, sin embargo, se ha identificado que los anticuerpos c-ANCA, y en particular aquellos que atacan a la proteinasa-3, desempeñan un papel fundamental en el desarrollo de esta enfermedad, ya que se dirigen a los vasos sanguíneos, provocando así una inflamación generalizada en el cuerpo. Esta condición patológica se manifiesta mayormente en las vías respiratorias, los pulmones y los riñones, aunque es importante señalar que tiene el potencial de afectar prácticamente cualquier órgano del organismo. La incidencia de esta enfermedad se estima en aproximadamente 1 caso por cada 25,000 personas, con una edad promedio de diagnóstico que se sitúa

en los 41 años. Además, se observa una ligera predominancia en la afectación masculina, con un ratio de 1,5 hombres por cada mujer, y es relevante destacar que la gran mayoría de los pacientes que sufren de esta enfermedad son de ascendencia caucásica, representando alrededor del 90% de los casos.

De acuerdo con la clasificación establecida en el año 2012 durante la Conferencia de Consenso de Chapel Hill, esta condición médica específica se clasifica como una de las vasculitis que están asociadas con la presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA). Este grupo de enfermedades abarca también otras afecciones, como la granulomatosis con poliangeítis (GPA), la poliangeítis microscópica, así como el síndrome de Churg-Strauss, conocido también como eosinofilia y granulomatosis con poliangeítis (EGPA).

La identificación y clasificación de ciertos subconjuntos de enfermedades que presentan anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos se considera un aspecto

de gran importancia en la medicina. En particular, se observa que la actividad asociada a los anticuerpos PR3-ANCA es predominante en aquellos pacientes diagnosticados con granulomatosis con poliangeítis (GPA), mientras que, por otro lado, los anticuerpos MPO-ANCA son más frecuentemente encontrados en casos de poliangeítis microscópica y también en el síndrome de Churg-Strauss.

La granulomatosis con poliangeítis (GPA) se diagnostica cuando se observa que al menos dos de un total de cuatro criterios establecidos se cumplen de manera satisfactoria. Estos criterios incluyen, en primer lugar, la afectación de los senos nasales; en segundo lugar, la presencia de alteraciones pulmonares que son evidentes a través de estudios radiológicos; en tercer lugar, la hematuria que se identifica en el sedimento urinario; y, por último, la detección de granulomas perivasculares en los estudios histológicos. Es interesante señalar que el diagnóstico de esta enfermedad tiene una sensibilidad que alcanza el 88,2%, así como una especificidad que se sitúa en el 92,0%. Por otro lado, el anticuerpo

anti-neutrófilo citoplasmático (c-ANCA) en circulación presenta una especificidad que varía entre el 80% y el 90% para la GPA. No obstante, es importante destacar que el c-ANCA también puede estar relacionado con otras condiciones médicas, como la artritis reumatoide. En este contexto, los autoanticuerpos dirigidos contra la proteína 3 de la mieloperoxidasa (PR-3) son considerados el objetivo serológico que se busca en la prueba del c-ANCA.

La Granulomatosis con Poliangiítis (GPA) se manifiesta con una amplia variedad de presentaciones clínicas que pueden variar significativamente, abarcando desde formas leves hasta formas más graves que pueden resultar potencialmente mortales. De acuerdo con las directrices de la EULAR, se ha realizado una clasificación de los pacientes que no presentan vasculitis en el sistema respiratorio y que tampoco muestran síntomas severos, asignándoles la designación de "GPA localizada" (L-GPA). Históricamente, la L-GPA ha sido considerada como una forma leve de la enfermedad GPA; sin embargo, se ha observado que

presenta altas tasas de recaída y potencial daño local significativo. A pesar de esto, la literatura médica trasciende en su limitada profundidad, ya que carece de una descripción exhaustiva que aborde las recaídas en pacientes diagnosticados con GPA localizada que pueden evolucionar hacia formas más graves de la enfermedad, conocidas como GPA sistemática (GPA-S), así como en términos de la gravedad de estas recaídas, las respuestas a los tratamientos que se les aplican y los factores que podrían predecir esta posible evolución.

Los signos y manifestaciones clínicas de la granulomatosis de Wegener inciden principalmente en las vías respiratorias superiores del organismo, destacándose la otitis serosa media como la manifestación relacionada con el oído más frecuente, afectando entre un 23% y un 70% de los pacientes que sufren esta condición. Además de este síntoma principal, también se pueden observar otros problemas como la pérdida auditiva del tipo conductivo, la aparición de perforaciones en el tímpano, así como diversas lesiones que afectan

al oído medio. La hipoacusia neurosensorial, que se refiere a la pérdida auditiva debido a problemas en el sistema nervioso, así como el vértigo, que es una sensación de mareo o pérdida de equilibrio, y la parálisis facial, que implica debilidad o falta de movimiento en los músculos de la cara, se presentan con una frecuencia relativamente baja, con una incidencia que varía entre el 13% y el 43%.

La pérdida de la capacidad auditiva que experimentan estos pacientes abarca distintos tipos, incluyendo la pérdida auditiva conductiva, la neurosensorial, conocida como sordera neurosensorial (SNHL), así como una pérdida auditiva mixta que combina características de ambas. Este tipo de pérdida auditiva representa el síntoma más común que se presenta en casos de vasculitis asociada a la AAV (artritis vasculitis anti-neutrofílica). En el caso de la pérdida auditiva conductiva, esta se origina debido a la presencia de edema, acumulación de líquidos, masas de tejido o alteraciones en los huesecillos auditivos dentro de la cavidad timpánica. Por otro lado, aunque no se ha establecido con claridad cuál

es el desencadenante directo de la pérdida auditiva neurosensorial, se ha observado que la condición tiende a agravarse después de procedimientos quirúrgicos como miringotomía o mastoidectomía, así como tras episodios de infecciones.

Los mecanismos que explican el daño al oído interno no se comprenden de manera clara y precisa, sin embargo, se han planteado algunas hipótesis que sugieren que la acumulación de inmunocomplejos podría estar implicada en la obstrucción de vasos sanguíneos y capilares. Por otra parte, otros investigadores han señalado la existencia de un patrón inflamatorio en vasos de pequeño tamaño, que se asemeja al fenómeno de la oclusión capilar. Esta inflamación puede ser acompañada de un engrosamiento de los vasos sanguíneos, así como hemorragias que se presentan en la estría vascular, los ligamentos espirales y en el vestíbulo, manifestaciones que se han observado en órganos que han sido afectados por diversas condiciones asociadas a la Granulomatosis con Poliangeítis (GPA). Además, existe la posibilidad de que se produzca un

daño neuronal en el octavo par craneal, lo que podría tener implicaciones significativas para la función auditiva y vestibular.

Un equipo de investigación que se ocupó del estudio sobre la otitis media asociada con vasculitis por ANCA, el cual recibió financiación de parte de la Sociedad Otológica Japonesa, realizó una encuesta que incluyó a 235 pacientes. A través de este estudio, se documentaron las características clínicas de los participantes así como los resultados de los tratamientos que se les administraron. La manifestación clínica más destacada que se observó en estos pacientes fue una otitis media con efusión que resultó ser intratable. Esta condición no mostró respuesta a los tratamientos convencionales y provocó una hipoacusia conductiva notable y significativa. En cuanto a la demografía del grupo estudiado, se observó un predominio del género femenino, que representó el 71% del total de los casos, mientras que la parálisis facial se presentó con una frecuencia del 32%. Debido a estos hallazgos, es crucial considerar la posibilidad de una granulomatosis con poliangeitis (GPA) en aquellos

pacientes que experimentan episodios recurrentes de otitis media o que presentan parálisis facial.

Las cavidades nasales, también conocidas como fosas nasales, a menudo pueden experimentar una serie de problemas que incluyen la obstrucción, la formación de costras, la presencia de secreciones de tipo purulento, así como molestias y dolor en la zona facial. Además, en algunos casos, se puede observar una perforación del tabique nasal, lo que puede dar lugar a una deformidad que se desarrolla de manera progresiva con el tiempo.

La paciente se presentó con signos evidentes de otitis media aguda, lo cual se manifestó a través de un dolor intenso en ambos oídos, además de experimentar congestión en las vías nasales y dolores de cabeza significativos. A pesar de que se inició un tratamiento dirigido a aliviar estos síntomas, la continuada presencia de los mismos llevó a los médicos a decidir realizar un procedimiento quirúrgico llamado miringotomía, con el objetivo de insertar tubos de ventilación en los oídos. Sin embargo, a pesar de estas intervenciones, no se observó ninguna mejora en la condición de la

paciente, lo que planteó la posibilidad de que existiera una patología subyacente, como la granulomatosis con poliangitis (GPA). La evolución clínica del caso se tornó más compleja, ya que surgieron nuevos síntomas, como hinchazón alrededor de los ojos, pérdida de audición en ambos oídos y otros síntomas sistémicos que persistieron en el tiempo, lo que aumentó considerablemente la sospecha de que la paciente padecía una afección sistémica más amplia y seria.

La afectación de las vías respiratorias superiores en el contexto de la Granulomatosis con Poliangeítis (GPA) es bastante frecuente, tal como lo evidenció el caso de esta paciente. La presencia de cornetes inferiores que se encuentran hipertróficos, el engrosamiento de la mucosa nasal y la rinorrea mucopurulenta son claros indicadores de una inflamación granulomatosa, que es característica de la GPA. Además, los hallazgos clínicos observados y la presencia de otorrea purulenta, junto con el síntoma de hipoacusia en ambos oídos, son signos que sugieren la existencia de esta enfermedad,

sobre todo considerando que la otitis serosa media se presenta en un rango del 23% al 70% de los casos diagnosticados de GPA.

La granulomatosis con poliartritis (GPA) se maneja principalmente mediante la administración de corticosteroides, que son medicamentos antiinflamatorios potentes, junto con inmunosupresores destinados a suprimir la respuesta del sistema inmunológico. En casos de formas leves de GPA, el metotrexato se presenta como una opción de tratamiento alternativa que puede ser considerada. De acuerdo con las investigaciones realizadas por Ashman et al., el enfoque para tratar la GPA que presenta síntomas otológicos se centra en el uso de esteroides sistémicos, junto con la inmunomodulación para equilibrar la actividad del sistema inmunológico. Para abordar los síntomas localizados en la enfermedad, se recomiendan procedimientos complementarios tales como la miringotomía con la inserción de tubos, la cirugía endoscópica nasal, y la aplicación de esteroides locales, todos ellos destinados a mejorar la condición del paciente. En

situaciones donde la GPA se manifiesta con síntomas otorrinolaringológicos difíciles de manejar, el rituximab, un anticuerpo monoclonal, puede ser utilizado en combinación con esteroides como parte del tratamiento inicial. Por otro lado, la administración de inmunoglobulina intravenosa (IVIG) puede contribuir a disminuir la actividad de la enfermedad al interferir con las respuestas inmunológicas de los linfocitos T o B, promoviendo así un mejor control de la patología.

A lo largo de los últimos 30 años, se ha observado una notable mejora en el tratamiento de la granulomatosis con poliangéitis (GPA). Uno de los fármacos destacados en este contexto es la ciclofosfamida, la cual ha demostrado no solo aumentar las tasas de supervivencia entre los afectados, sino también disminuir la frecuencia de recaídas en los pacientes. Además, dos ensayos clínicos han proporcionado evidencia convincente de la efectividad del rituximab, que resulta ser más eficaz en comparación con la ciclofosfamida cuando se utiliza para el tratamiento inicial de vasculitis de grandes vasos que son

recientes o que están en fase de recaída. Por otro lado, otros estudios recientes han evidenciado que el avacopan, un antagonista que se administra de forma oral y que actúa bloqueando el receptor C5a, también resulta ser efectivo en el manejo de la vasculitis asociada a la agrupación (VAA). La inclusión de la terapia con avacopan en el tratamiento ofrece a los médicos la capacidad de reducir la necesidad de exposición a glucocorticoides en el contexto de la VAA. En su actualización de 2022, la EULAR ha recomendado el uso de avacopan en combinación con rituximab o ciclofosfamida como una opción de terapia de inducción para el tratamiento de la GPA o la poliangéitis microscópica (PAM).

El diagnóstico y la intervención temprana son aspectos fundamentales e imprescindibles en el manejo de los casos de granulomatosis con poliangéitis (GPA). Cabe mencionar que esta enfermedad tiene un avance muy rápido si no se recibe tratamiento adecuado, presentando una alarmante tasa de supervivencia del 10% a los dos años. Es importante señalar que el tratamiento correcto ha contribuido de manera

significativa a mejorar la supervivencia a largo plazo de los pacientes afectados. Para un abordaje eficaz de la GPA, se requiere un enfoque que sea tanto temprano como agresivo, como se evidencia en este caso, en el que se utilizaron medicamentos como metilprednisolona, metotrexato y prednisona. La decisión sobre el tipo de inmunosupresor para nuestra paciente fue cuidadosamente considerada, buscando un balance entre la efectividad del tratamiento y la minimización de la toxicidad a largo plazo, especialmente teniendo en cuenta su edad y los efectos secundarios potencialmente severos asociados con el uso de ciclofosfamida.

La paciente recibió un tratamiento inicial enfocado en la otitis media aguda, así como en una rinitis que había empeorado considerablemente, sin que en ese momento se considerara la posibilidad de que pudiera estar sufriendo de una enfermedad sistémica subyacente. A pesar de que se observó una cierta mejoría en su estado de salud, comenzaron a aparecer complicaciones adicionales que complicaron aún más su

situación. Debido a que la paciente no respondía al tratamiento médico establecido, se decidió llevar a cabo una biopsia nasal. Este procedimiento permitió confirmar el diagnóstico previamente establecido.

Se comenzó un tratamiento que incluye metotrexato y prednisona, lo cual ha conducido a una notable mejora en el estado clínico del paciente. Actualmente, la paciente continúa bajo un cuidadoso seguimiento en un enfoque multidisciplinario que abarca especialidades como reumatología, medicina interna y otorrinolaringología.

4. Conclusiones

La Granulomatosis con Poliangeítis, conocida comúnmente como GPA, presenta una serie de dificultades en el proceso de diagnóstico, especialmente en aquellos casos donde se presenta con síntomas que afectan el oído, tales como la otitis media bilateral. Estos síntomas otológicos a menudo pueden ser erróneamente interpretados como infecciones más comunes y

habituales, lo que complica aún más la identificación precisa de esta enfermedad. El caso que se ha presentado pone de relieve la gran relevancia que tiene realizar un diagnóstico temprano, utilizando un enfoque que involucre múltiples disciplinas. Esto implica la combinación de pruebas serológicas específicas, tales como el c-ANCA, junto con diferentes estudios por imágenes y la realización de biopsias, lo que contribuye a una evaluación más completa y precisa de la situación clínica. El tratamiento que se basa en la inmunosupresión, que fue comenzado de manera adecuada y en el momento oportuno con la administración de metotrexato y corticosteroides, resultó ser altamente efectivo para mejorar notablemente la condición clínica del paciente. Esto permitió prevenir la aparición de complicaciones más graves que podrían haber afectado su salud. En el marco de esta situación, la implementación de un enfoque de gestión que involucre múltiples disciplinas se vuelve esencial para asegurar que se brinde una atención completa y holística, además de contribuir a la disminución de la probabilidad de recaídas y a la prevención de

complicaciones que puedan surgir a largo plazo.

Bibliografía

1. Alkhalidi A, Alaraifi A, Alsalamah S, Nassar J. Atypical presentation of granulomatosis with polyangiitis: a case report and review of the literature. *AME Case Rep.* julio de 2024;8:82-82.
2. Li XJ, Yang L, Yan XF, Zhan CT, Liu JH. Granulomatosis with polyangiitis presenting as high fever with diffuse alveolar hemorrhage and otitis media: A case report. *World J Clin Cases.* 6 de abril de 2021;9(10):2344-51.
3. Batinović F, Martinić MK, Durdov MG, Sunara D. A Case of Unilateral Otologic Symptoms as Initial Manifestations of Granulomatosis With Polyangiitis. *J Audiol Otol.* 10 de julio de 2023;27(3):161-7.
4. Raghavendra Prasad KU, Fida Harish AT. A Rare Presentation of Wegener's Granulomatosis in ENT. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* septiembre de 2023;75(3):2363-6.
5. Trandafir CM, Balica NC, Horhat DI, Mot IC, Sarau CA, Poenaru M. Granulomatosis

- with Polyangiitis (GPA)—A Multidisciplinary Approach of a Case Report. *Medicina (Mex)*. 13 de diciembre de 2022;58(12):1837.
6. Busch BH, Wilhelm D, Johnson P, Pfeifer M. Granulomatosis With Polyangiitis Presenting as Complete Hearing Loss. *Cureus* [Internet]. 3 de mayo de 2022 [citado 4 de noviembre de 2024]; Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/92411-granulomatosis-with-polyangiitis-presenting-as-complete-hearing-loss>
7. Djerić D, Perić A, Pavlović B, Folić M, Bontić A, Baralić M, et al. Otitis media with effusion as an initial manifestation of granulomatosis with polyangiitis. *SAGE Open Med Case Rep*. enero de 2021;9:2050313X2110360.
8. Aher TS, V. R, Ekhar VR, Shelkar RN, Vedi JN. Limited Granulomatosis With Polyangiitis of Nose and Paranasal Sinuses – a Case Report. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. septiembre de 2023;75(3):2400-2.
9. Goh KY, Bannon R, Darat HN, Ram B, Dwivedi RC. Intractable chronic otitis media, rhinosinusitis and facial palsy: a case of active granulomatosis with polyangiitis. *BMJ Case Rep*. septiembre de 2020;13(9):e233685.
10. Mirescu AE, Tofolean IT, Milicescu MF, Cristescu IE, Iacob AT, Baltă F. Wegener's granulomatosis with orbital involvement: case report and literature review. *Romanian J Ophthalmol*. 15 de abril de 2021;65(1):93-7.
11. Koenen L, Elbelt U, Olze H, Zappe S, Dommerich S. Granulomatosis with polyangiitis in a patient with polydipsia, facial nerve paralysis, and severe otologic complaints: a case report and review of the literature. *J Med Case Reports*. diciembre de 2022;16(1):291.
12. Krol RM, Remmelts HHF, Klaasen R, Frima A, Hagen EC, Kamalski DMA, et al. Systemic and Local Medical or Surgical Therapies for Ear, Nose and/or Throat Manifestations in ANCA-Associated Vasculitis: A Systematic Literature Review. *J Clin Med*. 28 de abril de 2023;12(9):3173.
13. Criterios de clasificación de 2022 del Colegio Estadounidense de Reumatología/Alianza Europea de Asociaciones de Reumatología para la granulomatosis con poliangeítis | *Anales de*

- Enfermedades Reumáticas [Internet]. [citado 4 de noviembre de 2024]. Disponible en: <https://ard.bmj.com/content/81/3/315>
14. Iudici M, Pagnoux C, Courvoisier DS, Cohen P, Néel A, Aouba A, et al. Localized versus systemic granulomatosis with polyangiitis: data from the French Vasculitis Study Group Registry. *Rheumatology*. 30 de mayo de 2022;61(6):2464-71.
 15. Kaczmarczyk MS, Jurkiewicz D, Niemczyk S, Rymarz A. Aural Manifestations of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA)-Associated Vasculitis—Diagnosis, Symptoms, Treatment. *J Clin Med*. 23 de julio de 2024;13(15):4298.
 16. Wojciechowska J, Kręcicki T. Clinical characteristics of patients with granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis in ENT practice: a comparative analysis. *ACTA Otorhinolaryngol Ital*. 1 de diciembre de 2018;38(6):517-27.
 17. Harabuchi Y, Kishibe K, Tateyama K, Morita Y, Yoshida N, Okada M, et al. Clinical characteristics, the diagnostic criteria and management recommendation of otitis media with antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (OMAAV) proposed by Japan Otolological Society. *Auris Nasus Larynx*. febrero de 2021;48(1):2-14.
 18. Ratmeyer PR, Johnson BR, Roldan LP, Kraai TL. Granulomatosis with Polyangiitis as a Cause of Sudden-Onset Bilateral Sensorineural Hearing Loss: Case Report and Recommendations for Initial Assessment. Gupta M, editor. *Case Rep Otolaryngol*. 20 de abril de 2021;2021:1-4.
 19. Qudsiya Z, Viqas Z, Baker DL. A Runny Nose Leads to a Rare Diagnosis: Chronic Sinusitis as a Sole Manifestation of Limited Granulomatosis With Polyangiitis. *Cureus* [Internet]. 18 de mayo de 2023 [citado 4 de noviembre de 2024]; Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/131700-a-runny-nose-leads-to-a-rare-diagnosis-chronic-sinusitis-as-a-sole-manifestation-of-limited-granulomatosis-with-polyangiitis>
 20. Okubo A, Fukui S, Tanigawa M, Kojima K, Sumiyoshi R, Koga T, et al. Improved Hearing Impairment of Granulomatosis with

Polyangiitis Treated with Rituximab and Avacopan without Glucocorticoids. Intern Med. 1 de septiembre de 2024;63(17):2455-60.

21. Jayne DRW, Merkel PA, Schall TJ, Bekker P. Avacopan for the Treatment of ANCA-Associated Vasculitis. N Engl J Med. 18 de febrero de 2021;384(7):599-609.