



Sociedad Española  
de Reumatología -  
Colegio Mexicano  
de Reumatología

# Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Original breve

## Estenosis subglótica en granulomatosis con poliangeitis (granulomatosis de Wegener): presentación de 4 casos



Gabriel Horta-Baas<sup>a,\*</sup>, María Fernanda Hernández-Cabrera<sup>b</sup>, Rocío Catana<sup>c</sup>, Mario Pérez-Cristóbal<sup>c</sup> y Leonor Adriana Barile-Fabris<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Reumatología, Hospital General Regional 220, Instituto Mexicano del Seguro Social, Toluca, Estado de México, México

<sup>b</sup> Servicio de Reumatología, Centro Médico ISSEMYM, Toluca, Estado de México, México

<sup>c</sup> Servicio de Reumatología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, Distrito Federal, México

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 24 de marzo de 2015

Aceptado el 30 de octubre de 2015

On-line el 22 de diciembre de 2015

#### Palabras clave:

Estenosis subglótica

Granulomatosis con poliangeitis

Granulomatosis de Wegener

### R E S U M E N

**Introducción:** La estenosis subglótica (ESG) en la granulomatosis con poliangeitis (GPA) puede ser consecuencia de la enfermedad activa o de procesos inflamatorios repetitivos. Nuestro objetivo es describir las características clínicas y el tratamiento de los pacientes con ESG.

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados durante el período comprendido entre el 1 de enero del 2000 y el 1 de junio del 2015.

**Resultados:** Presentamos 4 casos; la ESG se presentó entre los 2 y 144 meses del diagnóstico de la GPA, los síntomas de presentación fueron disnea de esfuerzo y el estridor laríngeo, 3 desarrollaron ESG en ausencia de actividad sistémica. Dos sujetos con ESG grado I fueron tratados con dilatación traqueal, 2 casos presentaron reestenosis y en 3 casos fue necesario la realización de traqueostomía.

**Conclusión:** La ESG presenta una alta morbilidad. La dilatación endoscópica proporciona alivio sintomático; sin embargo, suelen existir recidivas de la estenosis. La obstrucción grave de la vía aérea a menudo requiere de traqueostomía.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

## Subglottic stenosis in granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis): Report of 4 cases

### A B S T R A C T

#### Keywords:

Subglottic stenosis

Granulomatosis with polyangiitis

Wegener's granulomatosis

**Introduction:** Subglottic stenosis (SGS) in granulomatosis with polyangiitis (GPA) may result from active disease or from chronic recurrent inflammation. The objective of the study was to describe the clinical features and treatment of patients with subglottic stenosis.

**Methods:** We retrospectively reviewed the medical records of all patients with SGS due to GPA diagnosed at Rheumatology department between January 2000 and June 2015.

**Results:** We present 4 cases of SGS at our department during a period of 15 years. The interval between the presentation of the GPA and SGS varied between 2 and 144 months. The leading symptoms of SGS were dyspnoea on exertion and stridor. Three patients presented SGS without evidence of systemic activity. Two patients presented SGS grade I and received tracheal dilatation; two recurred and three needed a tracheostomy due to severe airway-limiting stenosis.

**Conclusion:** SGS presents high morbidity. Even though subglottic dilatation provides symptomatic relief, recurrences may present. Severe airway-limiting stenosis often requires tracheostomy.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

### Introducción

La granulomatosis con poliangeitis (GPA) es una enfermedad sistémica autoinmune de etiología desconocida caracterizada por

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gabho@hotmail.com (G. Horta-Baas).

una inflamación granulomatosa necrosante del tracto respiratorio y vasculitis que afecta a medianos y pequeños vasos<sup>1</sup>. La estenosis de la subglotis y tráquea proximal (ESG) pueden resultar de la enfermedad activa o de procesos inflamatorios repetitivos. Se ha reportado una frecuencia del 8 al 23% durante el curso de la GPA y entre el 1 al 6% de los pacientes puede ser la manifestación inicial<sup>2-6</sup>. El objetivo de este artículo es describir las características clínicas y el tratamiento de los pacientes con ESG.

## Material y Métodos

Realizamos un estudio descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados durante el período comprendido entre el 1 de enero del 2000 y el 1 de junio del 2015 en el Centro Médico Nacional Siglo XXI, centro de referencia de tercer nivel de atención. Con el objetivo de comparar nuestros resultados con otras series publicadas, se realizó una revisión bibliográfica de la literatura médica disponible, mediante una revisión sistemática a partir de las bases de datos PubMed y EMBASE. Se limitó a artículos publicados en inglés y español, con los siguientes términos de búsqueda: «estenosis subglótica», «estenosis traqueal», «granulomatosis de Wegener» y «granulomatosis con poliangitis». Se incluyeron los estudios que contaban con los datos demográficos, el nivel de actividad de la enfermedad, la descripción del tratamiento empleado y sus desenlaces. Se excluyeron los estudios de reporte de casos.

## Resultados

Presentamos a 4 pacientes con ESG en pacientes con GPA, predominó en las mujeres; en todos los casos los síntomas de presentación fueron la disnea de esfuerzo y el estridor laríngeo; el diagnóstico ESG fue entre los 2 y 144 meses del inicio de la GPA; 3 desarrollaron ESG en ausencia de actividad sistémica; todos los pacientes presentaron sinusitis crónica. Tres sujetos presentaron deformidad nasal en silla de montar y en un paciente no se documentó presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (tabla 1). Dos casos presentaron ESG grado I y fueron tratados con glucocorticoides y dilatación traqueal; se presentó reestenosis en 2 casos y en 3 sujetos fue necesario la realización de traqueostomía por compromiso grave de la vía aérea (ESG grados III y IV de la clasificación de Myer-Cotton). Durante el seguimiento, en un caso se logró la decanulación de la traqueostomía.

### Caso 1

Mujer de 73 años con diagnóstico de GPA a los 57 años, en tratamiento con metotrexato 15 mg/semana y prednisona 5 mg/día. Fue remitida por cuadro de tos seca, estridor laríngeo y disnea, la laringoscopia evidenció ESG del 50%; el Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) fue de 6 puntos. Recibió tratamiento con dexametasona 8 mg por vía intravenosa y budesonida 0,5 mg nebulizada cada 12 h, con mejoría sintomática sin requerir procedimientos adicionales. La laringoscopia a los 6 meses evidenció una ESG del 30%, sin requerir ningún otro procedimiento.

### Caso 2

Mujer de 64 años con diagnóstico de GPA a los 57 años. A los 59 años cursó con disnea y estridor, la tomografía computarizada (TC) laringotraqueal documentó una lesión granulomatosa que obstruyó la luz traqueal (fig. 1). Se realizó broncoscopia que documentó obstrucción del 75% en subglotis, con realización de dilatación traqueal y traqueostomía. A los 2 meses por reestenosis del 85% requirió dilatación traqueal y 2 semanas después con ESG del 50% se realizó traqueoplastia de Grillo-Pearson. Requirió nueva dilatación a los 18

meses por ESG del 80%. Se realizó broncoscopia 15 meses después de su última dilatación; se documentó ESG del 30%, con resolución de la disnea y estridor. Sin reestenosis en los siguientes 7 meses, por lo cual fue posible la decanulación de la traqueostomía.

### Caso 3

Hombre de 44 años, con diagnóstico de GPA a los 39 años. Fue remitido a los 2 meses del diagnóstico de la GPA por presentar estridor laríngeo, disnea, sensación de cuerpo extraño en laringe y disfonía; la fibrolaringoscopia evidenció ESG del 20%, en el contexto de actividad sistémica (BVAS de 23 puntos). Recibió tratamiento con metilprednisolona 1 g/día por 3 dosis y ciclofosfamida por vía intravenosa; se logró remisión de las manifestaciones sistémicas, con progresión de la disfonía, el estridor y la disnea. En su evaluación al mes, se visualizó en la TC un engrosamiento concéntrico circunferencial que obstruía parcialmente la luz traqueal (fig. 2 A y B). En la broncoscopia se documentó ESG del 70%, con estructuras laríngeas eritematosas. Recibió metilprednisolona 1 g/día por 3 dosis más dilatación traqueal, con evolución clínicamente satisfactoria, remisión del estridor con mejoría sintomática. Sin embargo, a los 7 días presentó recidiva de los síntomas, reestenosis del 100% (fig. 2 C y D), que requirió traqueostomía de urgencia.

### Caso 4

Mujer de 17 años con diagnóstico de GPA a los 11 años por actividad a nivel pulmonar y renal. A los 84 meses del diagnóstico de GPA fue referida por disfonía, estridor laríngeo, tos seca y disnea de 2 meses, con BVAS 3 puntos. La TC evidenció estenosis traqueal de 6 cm de longitud y un diámetro trasverso en su porción más estrecha de 5 mm; se realizó traqueostomía por compromiso de la vía aérea, sin decanulación a los 2 meses de seguimiento.

En la revisión bibliográfica se indentificaron 77 estudios. De estos, se incluyeron 12 estudios que evaluaron el tratamiento de la ESG en GPA y cumplieron los criterios de selección. Debido a que el estudio publicado por Langford et al.<sup>5</sup> incluyó a los sujetos descritos en el estudio de Lebovics et al.<sup>7</sup>; estos fueron agrupados en un solo estudio. En la tabla 2 se resumen los principales resultados de estos estudios.

## Discusión

La ESG es más frecuente en mujeres y en pacientes jóvenes (tabla 2)<sup>4,7-12</sup>. La frecuencia de ESG fue mayor en los pacientes de inicio pediátrico/juvenil que en los adultos (48% vs. 10%,  $p < 0,001$ )<sup>7</sup>. La región subglótica de la tráquea es particularmente susceptible al estrechamiento debido a su diámetro estrecho, su nula distensibilidad, la fragilidad del tejido de revestimiento y una pobre vascularización, que tras una lesión cicatriza de manera concéntrica reduciendo su lumen<sup>13</sup>.

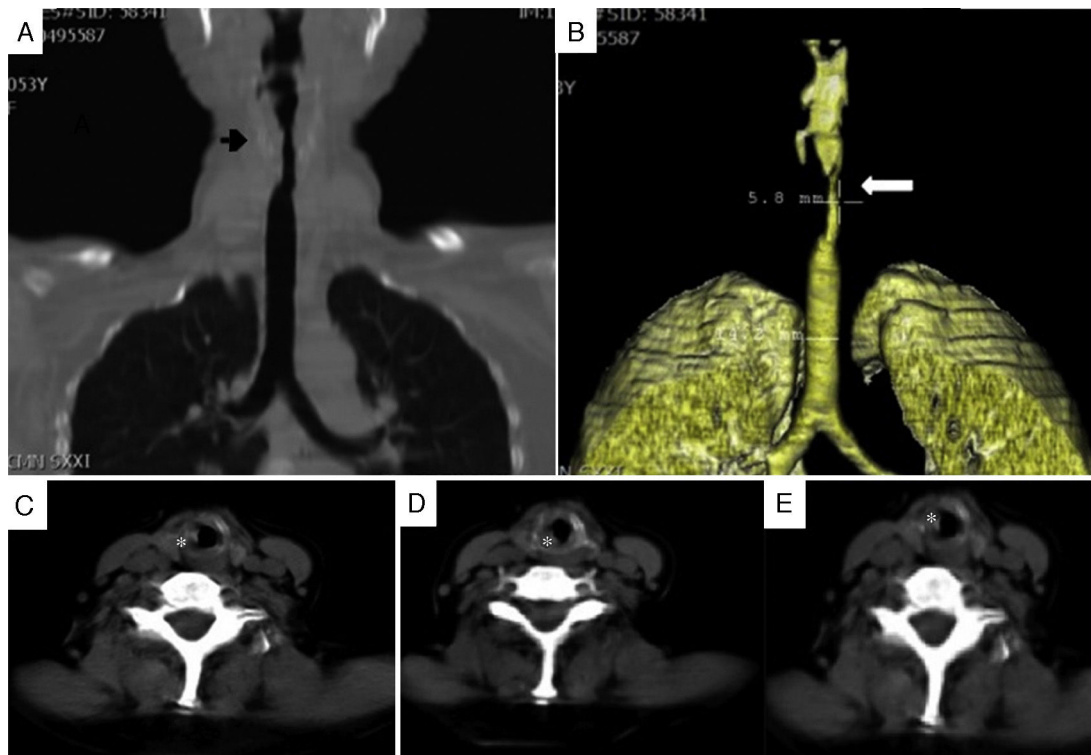
La ESG es el resultado de la inflamación, edema y fibrosis que se extiende típicamente de 3 a 4 cm por debajo de las cuerdas vocales<sup>13</sup>. Durante la fase activa de la GPA se produce afectación de la mucosa traqueal, presentando de manera ocasional úlceras. Debido a que las cuerdas vocales no se suelen afectar, en la mayoría de los casos los síntomas son leves o inexistentes. Si la inflamación traqueal subclínica no es tratada, se produce cicatrización fibrótica en un lapso de tiempo variable (media reportada de 39 a 60 meses); cuando ya existe un compromiso significativo de la luz se presentan disnea, tos, cambios de la voz y el estridor<sup>2,10,14</sup>. Se ha descrito que los pacientes con ESG asociada a GPA presentan un mayor porcentaje de afectación de los senos paranasales (98% vs. 82%,  $p < 0,01$ ) y de la deformidad en silla de montar (47% vs. 23%,  $p < 0,01$ ), y una menor afectación renal y pulmonar en comparación de los sujetos con GPA sin ESG<sup>5,12</sup>. La complicación más frecuente de la ESG es la

**Tabla 1**

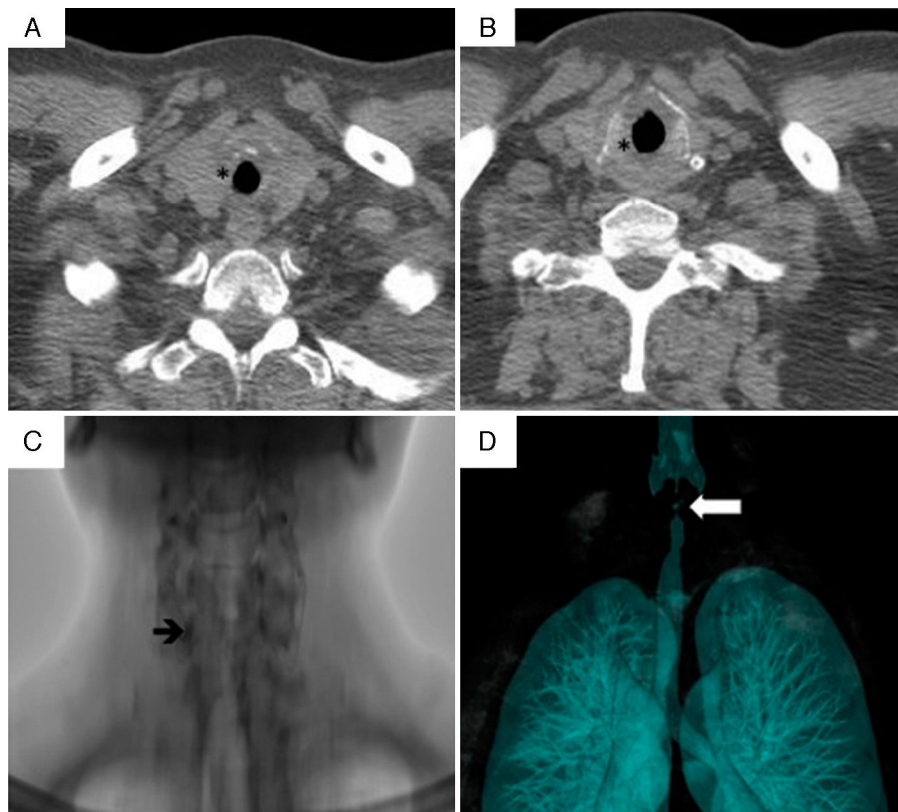
Características clínicas de los pacientes con granulomatosis con poliangitis (GPA) y estenosis subglótica (ESG)

Sexo/edad actual (años)	Edad al diagnóstico de la GPA (años)	Manifestaciones clínicas de la GPA	Tratamiento de inducción	Tiempo entre el diagnóstico de GPA y la ESG (meses)	Tratamiento al diagnóstico de la ESG	Cuadro clínico de la ESG	Clasificación Myer-Cotton	Tratamiento inicial	Desenlaces
M/73	57	Sinusitis crónica Hipoacusia sensorial Glomerulonefritis pANCA 1:40	Ciclofosfamida 100 mg/día Prednisona 50 mg/día	144	Metotrexato 7,5 mg/semana Prednisona 5 mg/día	Estridor laríngeo Disnea de esfuerzo Nariz en silla montar I	I	Budesonida 0,5 mg nebulizada cada 12 h	Mejoría sintomática Sin requerir dilatación traqueal
M/64	57	Sinusitis crónica Hipoacusia neurosensorial Escleritis Neuropatía cANCA y anti-PR3 positivos	Dexametasona 8 mg vía intravenosa Beclometasona 100 mg cada 8 h	24	Metotrexato 15 mg/semana Prednisona 5-10 mg/día	Estridor laríngeo Disnea de esfuerzo Tos seca Nariz en silla montar	III, IV	Dilatación traqueal + glucocorticoides sistémicos	Presentó 4 recaídas tratadas con dilatación traqueal Traqueostomía
H/44	39	Sinusitis crónica Otitis media crónica Hipoacusia neurosensorial Hemianopsia temporal Neuropatía periférica Nódulos pulmonares Vasculitis cutánea cANCA y anti-PR3 positivos	Metilprednisolona 1 g por 3 dosis Ciclofosfamida intravenosa 15 mg/kg	2	Ciclofosfamida por vía intravenosa Prednisona 1 mg/kg/día	Estridor laríngeo Sensación cuerpo extraño Disfonía Disnea de esfuerzo Nariz en silla de montar	I, III, IV	Pulsos de metilprednisolona + dilatación traqueal	Reestenosis del 100% a los 7 días, requirió traqueostomía
M/17	11	Uveítis Sinusitis Glomerulonefritis Hemorragia pulmonar Anti-PR3 y anti-MPO negativos Insuficiencia renal terminal con trasplante renal	Metilprednisolona 1 g por 3 dosis Azatioprina 2 mg/kg/día	84	Ácido micofenólico 250 mg cada 12 h Prednisona 2,5 mg/día Ciclosporina A 15 mg cada 12	Disfonía Estridor laríngeo Tos seca Disnea de esfuerzo	III	Budesonida 0,5 mg nebulizada cada 12 h Prednisona 0,5 mg/kg/día	Traqueostomía

ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos; anti-PR3: anticuerpos antiproteinasa 3; anti-MPO: anticuerpos antimieloperoxidasa; H: hombre; M: mujer.



**Figura 1.** Tomografía computarizada laringotraqueal del caso 2. A) Se observa una estenosis subglótica (flecha). B) Reconstrucción 3 D de la estenosis subglótica (flecha). C-E) En los cortes axiales se aprecia una lesión granulomatosa (\*) que obstruye parcialmente la luz traqueal.



**Figura 2.** Tomografía computarizada laringotraqueal del caso 3. A y B) En los cortes axiales se aprecia la existencia de una estenosis subglótica con engrosamiento concéntrico circunferencial de la mucosa (\*) que obstruye parcialmente la luz traqueal. C) Se observa una estenosis subglótica (flecha). D) Reconstrucción volumétrica estenosis subglótica (flecha).

**Tabla 2**  
Resumen de los estudios que evalúan las opciones terapéuticas de la estenosis subglótica asociada a la granulomatosis con poliangeitis

Autor	n.º	M (%)	Edad media al inicio de la ESG (años)	Grado de ESG con CCM. (n.º de sujetos)	GPA (%)	TF (%)	Procedimientos endoscópicos						Cirugía		Número de sujetos con traqueostomía	Porcentaje de decanulación	
							D (%)	DIGC (%)	Láser CO2 (%)	MC (%)	NP en promedio por sujeto (rango)	Intervalo entre procedimientos (meses)	Sujetos (%)	RT			RLT
Girard et al. <sup>12</sup>	16	75	33,1	ND	87,5	56	15 <sup>a</sup>	1 <sup>a</sup>	4 <sup>a</sup>	2 <sup>b</sup>	ND	12 <sup>f</sup> 16 <sup>g</sup>	5	0	5	0	0
Jordan et al. <sup>8</sup>	9	77,7	44	II	44,4	0	4	4 <sup>c</sup>	4 <sup>e</sup>	0	ND	ND	5 (55,5)	0	5 (55,5)	1	0
Taylor et al. <sup>15</sup>	15	60	36,6	II: 8 II: 16 III: 12	53	0	10	31 <sup>d</sup>	15	7	3,53	H: 10,6 M: 33,1 I: 27,6 II: 18,7 III: 15,4	5 (33)	ND	ND	6 (40%)	4 (66,6)
Gouveris et al. <sup>21</sup>	4	100	35,6	I: 1 II: 3 ≥ II	47	0	2	3 <sup>d</sup>	3	4	1 (1-3)	10	0	0	0	0	0
Wolter et al. <sup>19</sup>	8	50	35,6	≥ II	ND	0	0	27 <sup>d</sup>	0	0	3,37 (1-5)	11,9	0	0	0	0	1 <sup>h</sup>
Schokkenbroek et al. <sup>12</sup>	9	89	45,6	II	100	0	22	0	1	0	2,44 (1-8)	ND	0	0	0	2	1 (50)
Solans-Laqué et al. <sup>4</sup>	6	83	33,1	II-III	50	0	8	5	0	0	2,5 (1-4)	ND	1 (33,3)	0	1 (33,3)	2	1 (50)
Nouraei et al. <sup>16</sup>	18	50	40	I: 1 II: 10 III: 7	50	0	0	31 <sup>c</sup>	31	7	1 (1-4)	26,1	0	0	0	0	0
Alaani et al. <sup>18</sup>	7	86	39,5	ND	100	3 (42)	ND	0	0	0	ND	ND	0	0	0	4 (57,1)	ND
Gltuh et al. <sup>17</sup>	27	59	40,3	ND	14,8	6 (22,2)	0	11 <sup>c</sup> (4,7)	12 (44,4)	5 (18,5)	2,9 (ND)	ND	7 (25,9)	1 (3,7)	6 (22,2)	11 (40,7)	8 (72,7)
Hoffman et al. <sup>6</sup>	21	76	ND	≥ II	ND	ND	ND	64 <sup>e</sup>	ND	ND	SF: 2,4 (1-6) CF: 4,1 (1-11)	SF: 11,6 CF: 6,8	0	0	0	0	SF: 0 CF: 4 <sup>h</sup>
Lebovics et al. <sup>7</sup> y Langford et al. <sup>5</sup>	43	62	26	H: <5 mm M: <4 mm	51	11 (26)	17	20 <sup>e</sup>	9	0	3 (1-21)	3,7	8 (18,6)	2	6	18 (42)	17 (94,4)

CCM: clasificación de Myer-Cotton; CF: estenosis con cicatrización fibrótica; D: dilatación mecánica; ESG: estenosis subglótica; DIGC: infiltración intralesional de glucocorticoides más dilatación mecánica; GPA: granulomatosis con poliangeitis con actividad sistémica; H: hombres; M: porcentaje de mujeres del número de pacientes con estenosis subglótica; MC: mitomicina C; n.º: número de sujetos incluidos en el estudio; ND: información no disponible; NP: número de procedimientos; RLT: reconstrucción laringotraqueal; RT: resección traqueal; SF: estenosis sin cicatrización fibrótica; TF: tratamiento farmacológico exclusivo.

<sup>a</sup> Número de procedimientos.

<sup>b</sup> Número de sujetos.

<sup>c</sup> Empleo de metilprednisolona (40 hasta 120 mg).

<sup>d</sup> Empleo de acetato de triamcinolona (40 mg).

<sup>e</sup> Se empleó láser de potasio-titanil-fosfato.

<sup>f</sup> Tratamiento local.

<sup>g</sup> Tratamiento local más tratamiento médico.

<sup>h</sup> El sujeto antes de ingresar al estudio presentaba traqueotomía.

insuficiencia respiratoria aguda, la cual puede ser potencialmente mortal. Se ha descrito el fallecimiento de un sujeto por insuficiencia respiratoria aguda causada por la ESG<sup>12</sup>.

Para el diagnóstico temprano es imprescindible un alto índice de sospecha, debido a que sus síntomas son inespecíficos hasta que aparece estridor. La laringoscopia y la TC con reconstrucción 3D de la vía aérea y broncoscopia virtual son técnicas no invasivas que permiten determinar la extensión y el grado de estenosis. La broncoscopia permite estimar la función laríngea, observar las características de la lesión (excéntrica o concéntrica, ulceración traqueal y pólipos pseudoinflamatorios), evaluar la extensión y eventualmente tratar las alteraciones de la vía aérea<sup>9,10</sup>.

La presentación de la ESG puede ser independiente de las manifestaciones sistémicas de la GPA y de su tratamiento, y no siempre sigue la misma evolución y respuesta al tratamiento de los otros órganos afectados por esta vasculitis. Solans-Laqué et al. identificaron 2 grupos basados en el modo de presentación: 1) pacientes con ESG aislada, y 2) pacientes con afección sistémica y manifestaciones otorrinolaringológicas que se desarrollaron entre 36 y 168 meses después del diagnóstico<sup>4</sup>.

El tratamiento dependerá del grado de obstrucción y si presenta datos de actividad sistémica; su objetivo es restablecer la permeabilidad de la vía aérea. Las estenosis leves o con lesiones reversibles pueden ser tratadas con inmunosupresores y no requerir tratamiento quirúrgico. La dilatación traqueal es la intervención terapéutica más frecuente empleada para tratar la ESG; la resección con láser con dióxido de carbono y/o la inyección de glucocorticoides intralesionales son tratamientos adyuvantes comunes a la dilatación<sup>15</sup>. En términos generales, se recomienda que la manipulación de la vía aérea debe ser evitada durante de la actividad aguda de la GPA, con la excepción de las lesiones que amenazan la vida, que deben ser tratadas con una traqueostomía o mediante un stent<sup>4,16,17</sup>. Sin embargo, Nouraei et al. consideran que la estenosis es una afección localizada y que el componente obstructivo agudo se puede tratar con cirugía mínimamente invasiva, logrando reducir el requerimiento de traqueostomía de 50% a cero en sujetos con ESG debida a inflamación de la mucosa en ausencia de cicatrices fibróticas<sup>16</sup>. El tratamiento exclusivo con inmunosupresores en pacientes con actividad sistémica es controvertido, ya que la ESG no siempre responde a la terapia sistémica con una respuesta variable del 0 al 42%<sup>3,12,17,18</sup> y del 60 al 100% de los pacientes pueden requerir medidas intervencionistas<sup>2,10,12,15,16,19</sup>. Además, la ESG se puede presentar cuando está en tratamiento inmunosupresor por otras manifestaciones de la enfermedad<sup>4-6,8,11,13,20</sup>. En algunos casos, la gravedad de la estenosis requiere de una traqueostomía temporal o definitiva<sup>4,5,8,13</sup>. La decanulación de la traqueostomía en pacientes GPA es difícil sin procedimientos adicionales de reconstrucción de la vía respiratoria<sup>19</sup>. Las técnicas endoscópicas, como la resección con láser de CO<sub>2</sub>, se han utilizado para resecar la estenosis; sin embargo, la vasculitis y la inflamación pueden producir una amplia formación de cicatrices después de la resección<sup>5,19</sup>. La laringotraqueoplastia fue útil en los pacientes con ESG que fallaron a los procedimientos endoscópicos<sup>17</sup>. El cierre de la traqueostomía deberá evaluarse de forma individualizada y convendrá retrasarse hasta tener una evidencia de una vía aérea estable<sup>7</sup>.

Si se trata de una ESG aislada o cuando la obstrucción es causada por la cicatrización fibrótica sin actividad sistémica, no es necesaria la administración de terapia inmunosupresora y puede manejarse mediante cirugía mínimamente invasiva, stent traqueal y, ocasionalmente, anastomosis término-terminal<sup>4,5</sup>.

La reestenosis puede presentarse aproximadamente en la mitad de los casos (50–75%) cuando la GPA está en remisión<sup>12</sup>. Los pacientes que presentan recidivas locales se tratan generalmente con terapia inmunosupresora y dilataciones repetitivas<sup>4,5,16</sup>, la media de dilataciones por paciente son de 1<sup>16,21</sup> a 4<sup>5,6</sup> (rango 1–21); los enfermos tratados con dilatación traqueal e inyección intralesional

de glucocorticoides suelen requerir dilataciones cada 12–18 meses (rango de 1 semana a 26 meses)<sup>4,5,11,12,22</sup>. La presencia de una cicatrización fibrótica influyó en el número y el intervalo entre los procedimientos; los sujetos sin fibrosis requirieron una media de 2,4 procedimientos (intervalo 11,6 meses), mientras que los sujetos con fibrosis requirieron una media de 4,1 procedimientos (intervalo 6,8 meses)<sup>6</sup>. Se han descrito mejores resultados en los sujetos en los cuales la infiltración intralesional de glucocorticoides más dilatación se realizó antes de otras formas de cirugía, especialmente la terapia con láser<sup>6,19</sup>, aunque en otra serie el empleo de láser o la resección quirúrgica no se asociaron a un mayor riesgo de reestenosis<sup>12</sup>.

La evaluación de cuál debe ser la mejor opción terapéutica es difícil debido a las numerosas estrategias terapéuticas empleadas (tanto farmacológicas como quirúrgicas), y además que frecuentemente fueron combinadas. Sobre la base de los resultados presentados en la [tabla 2](#), la infiltración intralesional de glucocorticoides con dilatación mecánica podría ser considerada como la terapia de elección. Este procedimiento ha demostrado resultados favorables: reduce el número de traqueostomías y la necesidad de cirugía, y ha permitido la decanulación en pacientes con traqueostomía. Con un buen perfil de seguridad, las complicaciones reportadas son: laceración lingual (1 en 36 procedimientos<sup>19</sup>) y neumotórax (3 en 177 procedimientos<sup>5,6</sup>). Sin embargo, esta modalidad terapéutica no estuvo disponible para nuestros pacientes, por lo cual no tenemos experiencia en nuestra población.

## Conclusión

La ESG en la GPA presenta una alta morbilidad. La combinación de glucocorticoides más inmunosupresores es útil en la enfermedad sistémica, pero no así para la ESG, ya que puede ocurrir durante el tratamiento. El tratamiento de la ESG en GPA es complejo y requiere de un equipo multidisciplinario. Los procedimientos endoscópicos proporcionan alivio sintomático; sin embargo, en la mayoría de los casos suele existir recidiva de la estenosis. La obstrucción grave de la vía aérea a menudo requiere de traqueostomía.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Financiación

Este manuscrito no contó con ningún apoyo financiero gubernamental ni comercial.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Comarmond C, Cacoub P. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener): Clinical aspects and treatment. *Autoimmun Rev*. 2014;13:1121–5.
- Schokkenbroek AA, Franssen CF, Dikkers FG. Dilatation tracheoscopy for laryngeal and tracheal stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2008;265:549–55.

3. Morales-Angulo C, Garcia-Zornoza R, Obeso-Aguera S, Calvo-Alen J, Gonzalez-Gay MA. Ear, nose and throat manifestations of Wegener's granulomatosis (granulomatosis with polyangiitis). *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2012;63:206–11.
4. Solans-Laque R, Bosch-Gil J, Canela M, Lorente J, Pallisa E, Vilardell-Tarres M. Clinical features and therapeutic management of subglottic stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Lupus.* 2008;17:832–6.
5. Langford CA, Sneller MC, Hallahan CW, Hoffman GS, Kammerer WA, Talar-Williams C, et al. Clinical features and therapeutic management of subglottic stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum.* 1996;39:1754–60.
6. Hoffman GS, Thomas-Golbanov CK, Chan J, Akst LM, Eliachar I. Treatment of subglottic stenosis, due to Wegener's granulomatosis, with intralesional corticosteroids and dilation. *J Rheumatol.* 2003;30:1017–21.
7. Lebovics RS, Hoffman GS, Leavitt RY, Kerr GS, Travis WD, Kammerer W, et al. The management of subglottic stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope.* 1992;102:1341–5.
8. Jordan NP, Verma H, Siddiqui A, Morrison GA, D'Cruz DP. Morbidity and mortality associated with subglottic laryngotracheal stenosis in granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis): A single-centre experience in the United Kingdom. *J Laryngol Otol.* 2014;128:831–7.
9. Al-Qadi MO, Artenstein AW, Braman SS. The forgotten zone: Acquired disorders of the trachea in adults. *Respir Med.* 2013;107:1301–13.
10. Massa M, Emery NC, Bosio M, Finn BC, Bruetman JE, Young P. Subglottic tracheal stenosis in Wegener disease. Report of two cases. *Rev Med Chil.* 2014;142:382–5.
11. Solans Laque R, Lorente J, Canela M. Tracheobronchial involvement in Wegener's granulomatosis. *Med Clin (Barc).* 2011;137:230–5.
12. Girard C, Charles P, Terrier B, Bussonne G, Cohen P, Pagnoux C, et al. Tracheobronchial stenoses in granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): A report on 26 cases. *Medicine (Baltimore).* 2015;94:e1088.
13. Blaivas AJ, Strauss W, Yudd M. Subglottic stenosis as a complication of Wegener's granulomatosis. *Prim Care Respir J.* 2008;17:114–6.
14. Polychronopoulos VS, Prakash UB, Golbin JM, Edell ES, Specks U. Airway involvement in Wegener's granulomatosis. *Rheum Dis Clin North Am.* 2007;33:755–75.
15. 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;139:76–81.
16. Nouraei SA, Obholzer R, Ind PW, Salama AD, Pusey CD, Porter F, et al. Results of endoscopic surgery and intralesional steroid therapy for airway compromise due to tracheobronchial Wegener's granulomatosis. *Thorax.* 2008;63:49–52.
17. Gluth MB, Shinnars PA, Kasperbauer JL. Subglottic stenosis associated with Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope.* 2003;113:1304–7.
18. Alaani A, Hogg RP, Drake Lee AB. Wegener's granulomatosis and subglottic stenosis: Management of the airway. *J Laryngol Otol.* 2004;118:786–90.
19. Wolter NE, Ooi EH, Witterick IJ. Intralesional corticosteroid injection and dilation provides effective management of subglottic stenosis in Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope.* 2010;120:2452–5.
20. Strange C, Halstead L, Baumann M, Sahn SA. Subglottic stenosis in Wegener's granulomatosis: Development during cyclophosphamide treatment with response to carbon dioxide laser therapy. *Thorax.* 1990;45:300–1.
21. Gouveris H, Karaiskaki N, Koutsimpelas D, Chongolwatana C, Mann W. Treatment for adult idiopathic and Wegener-associated subglottic stenosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2013;270:989–93.
22. Stappaerts I, van Laer C, Deschepper K, van de Heyning P, Vermeire P. Endoscopic management of severe subglottic stenosis in Wegener's granulomatosis. *Clin Rheumatol.* 2000;19:315–7.