

Manejo de la estenosis subglótica en pacientes con enfermedades reumáticas sistémicas: serie monocéntrica

Francisco Rubiño¹, Jesús Benítez², Cristina Almeida¹, Paola León¹, Adrián Quevedo¹, Celia Erasquin¹, Antonio Naranjo¹, Íñigo Rúa-Figueroa¹
Servicios de Reumatología¹ y Otorrinolaringología². Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín.

Introducción

La estenosis traqueal subglótica es una manifestación infrecuente de algunos tipos de vasculitis, principalmente de la granulomatosis con poliangeítis (GPA), pero que puede comprometer la vida del paciente, y, por lo tanto, ha de reconocerse de forma precoz y tratarse agresivamente con corticoides a dosis altas e inmunosupresores. A veces, el tratamiento de esta entidad también requiere terapias locales o cirugía con resección del segmento afecto y reconstrucción.

Material y métodos

Serie monocéntrica de 5 pacientes diagnosticados y en seguimiento en el Servicio de Reumatología del Hospital Doctor Negrín, los cuales han cursado con estenosis traqueal al debut o durante la evolución de su enfermedad reumática. Los datos clínicos de los pacientes han sido recogidos de forma retrospectiva de la historia clínica electrónica.

Resultados

De los 5 pacientes, 4 son mujeres (80%), y también 4 tienen diagnóstico de GPA (80%) y 1 de policondritis recidivante (20%). La mediana de tiempo de evolución de la enfermedad fue de 3 años [RIQ: 1 – 23], y la de evolución de la enfermedad hasta el diagnóstico de estenosis traqueal de 2 años [RIQ: 0 – 21], apareciendo esta al debut de la enfermedad en 2 de los pacientes (40%). La mediana de edad al diagnóstico de la estenosis traqueal fue de 37 años [RIQ: 30 – 60]. De los 4 pacientes con GPA, 2 fueron ANCA+ (50%), 1 de ellos antimieloperoxidasa y el otro anti-proteinasa 3. Ningún paciente de nuestra cohorte ha fallecido.

- El **paciente 1** recibió en 2006 deflazacort 60 mg, ciclofosfamida (CYC) oral y se le realizó una traqueostomía; en 2011, en un brote de la estenosis recibió pulsos de metilprednisolona (MTP) 500 mg iv x3 días, CYC iv una dosis única y rituximab (RTX) 2g/6m, y finalmente resección de estenosis traqueal, reconstrucción y traqueostomía en T. El paciente suspendió RTX en 2013 por buen control y diagnóstico de cáncer vesical. Por último, presentó un nuevo brote de estenosis traqueal en 2022 por el que recibió nuevamente pulsos de MTP 500 mg ix x3 y un nuevo ciclo de RTX 2g, así como otra resección de estenosis glotosubglótica por láser CO2 y traquetomía quirúrgica.

- La **paciente 2** debutó en 2014 recibiendo prednisona 60 mg/d y CYC iv/m. En 2016, nuevo brote tratado con prednisona 30 mg/d, RTX 2g/6m y resección de estenosis subglótica por láser. En 2017, laringotraqueoplastia. En 2018, microcirugía endolaríngea y repermeabilización de la vía área superior con láser CO2; y en 2021, nueva resección de estenosis subglótica con láser CO2.

- La **paciente 3**, diagnosticada de policondritis recidivante, recibió en 2020 pulsos MTP 500 mg iv x3 e infliximab (IFX) 5 mg/kg. Tuvo un brote de la estenosis en 2021 por el que recibió pulsos MTP 1g iv x5 días, metotrexato 15 mg/s, IFX 8 mg/kg y traqueostomía quirúrgica.

- La **paciente 4** debutó en 2021 precisando pulsos MTP 250 mg iv x3 y rituximab 2g/6m, y la **paciente 5** en 2022, tratándose con prednisona 30 mg/d, metotrexato 15 mg/s y RTX 1g/4m. Estos dos pacientes no han requerido, por el momento, intervención quirúrgica ni han tenido recidivas de la estenosis laríngea.

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5
Diagnóstico	GPA	GPA	PR	GPA	GPA
Edad debut estenosis traqueal	60	37	30	54	34
Brotos de estenosis traqueal	3	5	2	1	1
Cirugía (nº)	Sí (3)	Sí (4)	Sí (1)	No	No
Ciclofosfamida	Sí	Sí	No	No	No
Tratamiento biológico	Sí (RTX)	Sí (RTX)	Sí (IFX)	Sí (RTX)	Sí (RTX)
Tratamiento actual	Sí	No	Sí	Sí	Sí

Tabla 1. Datos de los pacientes. GPA: granulomatosis con poliangeítis; PR: policondritis recidivante; RTX: rituximab; IFX: infliximab

Conclusión

La estenosis traqueal subglótica es una complicación grave y recidivante de la GPA o de la policondritis, que requiere con frecuencia tratamiento quirúrgico o intervenciones endotraqueales a pesar de un tratamiento inmunosupresor agresivo. La cirugía puede ser un tratamiento complementario efectivo en las recidivas de la estenosis traqueal o en pacientes refractarios al tratamiento médico

