

Upper respiratory tract involvement in granulomatosis with polyangiitis – single center experience

Charakterystyka zajęcia górnych dróg oddechowych w przebiegu ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń – doświadczenia jednośrodkowe

Anna Masiak¹, Zenobia Czuszyńska¹, Żaneta Smoleńska¹, Alicja Dębska-Ślizień², Michał Chmielewski¹

¹Department of Rheumatology, Clinical Immunology, Geriatrics and Internal Medicine, Medical University of Gdansk, Poland

²Department of Nephrology, Transplantology and Internal Medicine, Medical University of Gdansk, Poland

¹Katedra i Klinika Reumatologii, Immunologii Klinicznej, Geriatrii i Chorób Wewnętrznych, Gdański Uniwersytet Medyczny, Polska

²Katedra i Klinika Nefrologii, Transplantologii i Chorób Wewnętrznych, Gdański Uniwersytet Medyczny, Polska

Key words: granulomatosis with polyangiitis, subglottic stenosis, septal nose perforation, sinusitis

Słowa kluczowe: ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń, podgłośniowe zwężenie krtani, zapalenie zatok, perforacja przegrody nosa

Introduction: Upper respiratory tract (ENT) involvement is a very common, often the only, manifestation of granulomatosis with vasculitis (GPA).

Material and methods: A retrospective review of the GPA patient database in terms of upper respiratory tract symptoms in relation to the presence and type of ANCA antibodies was performed.

Results: Among the 232 patients diagnosed with GPA, 185 patients (79%) had ENT symptoms. Nasal symptoms (crusting, presence of granulomas, perforation of the nasal septum, saddle nose, pathological masses within the nose) were significantly more frequent among ANCA-negative patients. Recurrent nosebleeds were least frequent in the pANCA group and significantly less frequent than in cANCA and ANCA-negative patients.

Similarly, laryngeal involvement in the form of subglottic stenosis was significantly more frequent in ANCA-negative patients than in cANCA patients. There were no differences between the groups if laryngeal involvement manifested as granuloma, laryngeal nodule or non-subglottic involvement. Sinus involvement was significantly more frequent in the ANCA negative group than in the pANCA patients. There were no differences between the groups with regard to pharyngeal, salivary gland, ear and oral cavity involvement. The Table 1 presents the characteristics of patients with ENT manifestations of GPA by ANCA status.

Conclusions: ENT lesions occur in the vast majority of patients with GPA. They are most common in ANCA-negative patients.

Wprowadzenie: Objawy zajęcia górnych dróg oddechowych (*ear, nose, throat* – ENT) są bardzo częstą, nierzadko jedyną manifestacją ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (*granulomatosis with polyangiitis* – GPA).

Materiał i metody: Przeprowadzono retrospektywny przegląd bazy danych pacjentów z GPA pod względem objawów ze strony górnych dróg oddechowych w zależności od występowania oraz typu świecenia przeciwciał przeciwko cytoplazmie neutrofilów (ANCA).

Wyniki: Wśród 232 chorych z rozpoznaniem GPA u 185 osób (79%) występowały objawy ze strony ENT. Objawy ze strony nosa (strupienie, obecność ziarniny, perforacja przegrody nosa, nos siodełkowaty, masa patologiczna w obrębie nosa) występowały istotnie częściej wśród chorych ANCA-ujemnych. Nawracające krwawienia z nosa występowały najrzadziej w grupie pANCA i istotnie rzadziej niż u pacjentów z cANCA i ANCA ujemnych.

Podobnie zajęcie krtani w postaci zwężenia podgłośniowego występowało istotnie częściej u pacjentów ANCA-negatywnych niż z obecnością cANCA. Nie odnotowano różnic między grupami, jeśli zajęcie krtani manifestowało się jako ziarnina, guzek krtani czy też zajęcie inne niż podgłośniowe. Zajęcie zatok występowało istotnie częściej w grupie pacjentów ANCA-negatywnych niż u pacjentów z pANCA. Nie odnotowano różnic między grupami w zakresie zajęcia gardła, ślinianek, ucha oraz jamy ustnej. W tabeli 1 zaprezentowano charakterystykę chorych z manifestacją laryngologiczną GPA w podziale wg statusu ANCA.

Wnioski: Zmiany w obrębie ENT występują u zdecydowanej większości chorych z GPA. Najczęściej występują u chorych ANCA-negatywnych.

Table I. Characteristics of patients with granulomatosis with polyangiitis with ENT manifestation by ANCA status

	cANCA	pANCA	ANCA- negative	<i>p</i>
Nose [<i>n</i> (%)]	104 (57.5)	7 (33.3)	24 (82.8)	0.002
granuloma	54 (29.8)	5 (23.8)	18 (62.1)	0.002
bleeding	67 (37.0)	2 (9.5)	15 (51.7)	0.009
ulcerations	18 (9.9)	1 (4.8)	7 (24.1)	0.070
crusting	56 (30.9)	5 (23.8)	16 (55.2)	0.023
perforation of the septum	14 (7.7)	1 (4.8)	13 (44.8)	< 0.001
nonulcerative changes/irritation/edema	34 (18.8)	4 (19.0)	8 (27.6)	0.542
pathological mass/tumour	5 (2.8)	1 (4.8)	5 (17.2)	0.008
saddle nose	12 (6.6)	3 (14.3)	7 (24.1)	0.007
Throat [<i>n</i> (%)]	14 (7.7)	3 (14.3)	5 (17.2)	0.175
Larynx [<i>n</i> (%)]	18 (9.9)	4 (19.0)	8 (27.6)	0.021
granulation tissue, nodule	12 (6.6)	2 (9.5)	5 (17.2)	0.117
stenosis	9 (5.0)	2 (9.5)	7 (24.1)	0.003
supraglottic	0 (0)	1 (4.8)	0 (0)	0.091
glottic (infraglottic)	14 (7.7)	1 (4.8)	4 (13.8)	0.511
subglottic	7 (3.9)	2 (9.5)	7 (24.1)	< 0.001
Sinuses [<i>n</i> (%)]	92 (50.8)	5 (23.8)	17 (58.6)	0.036
chronic inflammation	92 (50.8)	5 (23.8)	17 (58.6)	0.036
wall destruction	17 (9.4)	0 (0)	5 (17.2)	0.122
Salivary glands [<i>n</i> (%)]	4 (2.2)	0 (0)	0 (0)	1.000
Ear [<i>n</i> (%)]	68 (37.6)	5 (23.8)	9 (31.0)	0.398
pain, blockage	56 (30.9)	3 (14.3)	8 (27.6)	0.277
hearing loss	55 (30.4)	4 (19.0)	9 (31.0)	0.547
Oral cavity [<i>n</i> (%)]	32 (17.7)	1 (4.8)	5 (17.2)	0.368
ulcerations	27 (14.9)	1 (4.8)	4 (13.8)	0.550
perforation of the palate	1 (0.6)	0 (0)	2 (6.9)	0.065
infiltrative lesions/carcinoma	3 (1.7)	0 (0)	2 (6.9)	0.183
gingival hyperplasia/ granulation tissue	8 (4.4)	1 (4.8)	1 (3.4)	1.000

Tabela I. Charakterystyka chorych z ziarniniakowością z zapaleniem naczyń z manifestacją laryngologiczną w podziale wg statusu ANCA

	cANCA	pANCA	ANCA-ujemne	<i>p</i>
Nos [<i>n</i> (%)]	104 (57,5)	7 (33,3)	24 (82,8)	0,002
ziarnina	54 (29,8)	5 (23,8)	18 (62,1)	0,002
krwawienie	67 (37,0)	2 (9,5)	15 (51,7)	0,009
owrzodzenia	18 (9,9)	1 (4,8)	7 (24,1)	0,070
strupienie	56 (30,9)	5 (23,8)	16 (55,2)	0,023
perforacja przegrody	14 (7,7)	1 (4,8)	13 (44,8)	< 0,001
zmiany nieżytowe/przekrwienie/obrzęk	34 (18,8)	4 (19,0)	8 (27,6)	0,542
masa patologiczna/guz	5 (2,8)	1 (4,8)	5 (17,2)	0,008
nos siodełkowaty	12 (6,6)	3 (14,3)	7 (24,1)	0,007
Gardło [<i>n</i> (%)]	14 (7,7)	3 (14,3)	5 (17,2)	0,175
Krtań [<i>n</i> (%)]	18 (9,9)	4 (19,0)	8 (27,6)	0,021
ziarnina, guzek	12 (6,6)	2 (9,5)	5 (17,2)	0,117
zwężenie	9 (5,0)	2 (9,5)	7 (24,1)	0,003
nadgłośniowe	0 (0)	1 (4,8)	0 (0)	0,091
głośniowe	14 (7,7)	1 (4,8)	4 (13,8)	0,511
podgłośniowe	7 (3,9)	2 (9,5)	7 (24,1)	< 0,001
Zatoki [<i>n</i> (%)]	92 (50,8)	5 (23,8)	17 (58,6)	0,036
przewlekłe zapalenie	92 (50,8)	5 (23,8)	17 (58,6)	0,036
destrukcja ścian	17 (9,4)	0 (0)	5 (17,2)	0,122
Ślinianki [<i>n</i> (%)]	4 (2,2)	0 (0)	0 (0)	1,000
Ucho [<i>n</i> (%)]	68 (37,6)	5 (23,8)	9 (31,0)	0,398
ból, zatkanie	56 (30,9)	3 (14,3)	8 (27,6)	0,277
niedosłuch	55 (30,4)	4 (19,0)	9 (31,0)	0,547
Jama ustna [<i>n</i> (%)]	32 (17,7)	1 (4,8)	5 (17,2)	0,368
owrzodzenia	27 (14,9)	1 (4,8)	4 (13,8)	0,550
perforacja podniebienia	1 (0,6)	0 (0)	2 (6,9)	0,065
zmiany naciekowe/ziarnina	3 (1,7)	0 (0)	2 (6,9)	0,183