

ARTIGO ORIGINAL

## NARIZ EM SELA E VASCULITE DE WEGENER SADDLE NOSE AND WEGENER'S VASCULITIS

José Carlos Neves\*, Julian Rowe-Jones\*\*\*\*, Jorge Miguéis\*\*, Diogo de Paiva\*\*\*

---

**OBJECTIVO:**

O nariz em sela é uma deformidade nasal que resulta da falta de suporte estrutural, observada sobretudo a nível do seu terço médio. Uma das causas é a vasculite de Wegener, ainda que pouco frequente. Faz-se uma revisão do mecanismo de formação do nariz em sela, com especial atenção para os processos resultantes de uma vasculite. Posteriormente apresentam-se 3 casos referentes a pacientes com vasculite de Wegener submetidos a rinoplastia.

**PACIENTES E MÉTODOS:**

São apresentados 3 casos, com discussão da história clínica e do exame rinológico, avaliação funcional e estética, com posterior descrição da estratégia cirúrgica adoptada.

**RESULTADOS:**

Os 3 pacientes apresentavam nariz em sela, resultante de vasculite de Wegener, de gravidade diferente. Após remissão completa da doença foi realizada rinoplastia de aumento. Foram realizadas abordagens conservadoras (incisão intercartilágnea em 1 paciente e incisão vertical na columela em 2 pacientes) e utilizados enxertos para correção (cartilagem auricular em 2 pacientes e Silastic® em 1 paciente). São apresentadas fotografias pré e pós operatórias.

**CONCLUSÃO:**

A vasculite de Wegener tem especificidade para os territórios ORL. Quando não é diagnosticada precocemente podem surgir complicações, como o nariz em sela. A correcção deste continua a ser um desafio para o rinologista, com a rinoplastia de aumento a ter contornos especiais nestas situações.

**PALAVRAS CHAVE:**

Nariz em sela, vasculite de Wegener, Rinoplastia.

**INTRODUCTION:**

The Saddle nose is a nasal dysfunction, which results from the lack of structural support, observed mainly in its middle third. Wegener's vasculitis is one of the causes, but not very common. We make a review of the formation mechanism of the saddle nose, with a special attention to the resulting processes of the Wegener's vasculitis. We present 3 cases of patients with Wegener's vasculitis submitted to Rhynoplasty.

**PATIENTS AND METHODS:**

We present 3 cases of saddle nose caused by Wegener's vasculitis. We discuss functional and aesthetic evaluation and the surgical strategy adopted.

**RESULTS:**

The 3 patients presented saddle nose, resulting from Wegener's vasculitis. After complete remission they were submitted to a rhinoplasty of augmentation. Conservative approaches were made (intercartilaginous incision in 1 patient and a vertical incision in the columella in 2 patients) and grafts were used (conchal cartilage in 2 patients and Silastic® in 1 patient). Photographs of pre and post-OP are presented.

**CONCLUSION:**

Wegener's vasculitis has specificity for the ENT territories. When it is not diagnosed early, complications may occur, such as saddle nose. Its correction is still a challenge to rhynoplasty.

**KEY WORDS:**

Saddle nose, Wegener's vasculitis, Rhynoplasty.

---

**José Carlos Neves**

Serviço de ORL dos Hospitais de Universidade de Coimbra  
Praceta Prof. Mota Pinto  
3000-075 Coimbra, Portugal  
Telefone : 239 400 450  
E-mail: otorrino@huc.min-saude.pt

---

\* Interno do Internato Complementar de ORL do Serviço de Otorrinolaringologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra  
\*\* Assistente Graduado de ORL do Serviço de Otorrinolaringologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra  
\*\*\* Director do Serviço de Otorrinolaringologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra  
\*\*\*\* Rinologista e Cirurgião Plástico Facial, Royal Surrey County Hospital, Londres

## INTRODUÇÃO

O termo *nariz em sela* (NS) é utilizado para descrever um dorso nasal deprimido, por falta de suporte, sobretudo no seu terço medio.

Como foi reforçado por Murakami et al "o nariz em sela não é uma entidade clínica mas sim um espectro de várias anomalias".

Nos primeiros livros de otorrinolaringologia, foi quase sempre associado a sífilis congénita<sup>2</sup>.

Os primeiros registos de nariz em sela datam de há mais de 30 séculos e a primeira correcção cirúrgica descrita conhecida data de 800 AC(!) na Índia, que refere a realização de um retalho cutâneo pediculado da fronte.

O primeiro documento, precursor da era moderna da rinoplastia, atribui-se a John Orlando Roe's, 1887, "The Deformity termed 'Pug-Nose' and it's correction by a simple operation"<sup>13</sup>.

Posteriormente várias cirurgiões descreveram novas técnicas correctoras, com o auge da rinoplastia a ser atingido no século XX.

O objectivo destas técnicas não é só o da restauração estética, mas também a melhoria da componente funcional, com a facilitação da respiração nasal.

As alterações nasais provocadas pelo NS podem ser estéticas e funcionais.

Esteticamente, o que se torna mais evidente é a depressão do dorso cartilágíneo, sobretudo a partir do ângulo septal anterior.

Além disso, na observação de perfil, também se observa uma supra-rotação, perda de projecção da ponta e retração da columela, com a obtenção de um nariz curto.

O ângulo naso-labial está aumentado, aproximando-se, em situações extremas, dos 180°.

Por vezes, pode fazer-se uma falsa interpretação da existência de uma bossa no dorso nasal, que não é mais do que a diferença entre o dorso ósseo em posição normal e o dorso cartilágíneo afundado.

Na vista de frente, observa-se um dorso alargado bem como uma ponta larga e com perda de definição.

A columela, retraída, apresenta-se escondida. Frequentemente observa-se um V invertido, causado pela definição da abertura piriforme.

O compromisso funcional está directamente relacionado com a gravidade das alterações.

De uma forma geral, estabelece-se uma válvula obstrutiva.

A perfuração septal, muitas vezes associada, causa também problemas de fluxo ventilatório.

De referir que o NS pode também reportar-se ao terço superior do dorso nasal, porção óssea, situação rara e quase sempre resultado de displasia óssea ou traumatismo nasal ósseo.

Num estudo publicado por Foda HM et al em que fez uma revisão de 50 casos de rinoplastias secundárias, 44% apresentavam compromisso do terço médio, com um nariz em sela<sup>5</sup>.

A causa iatrogénica era a mais frequente.

## ETIOLOGIA

As causas de NS podem ser congénitas ou adquiridas.

Várias alterações da morfologia nasal que podem ser interpretadas como NS, podem não ser mais do que uma característica familiar ou racial.

A grande maioria das causas adquiridas é por trauma ou iatrogenicidade.

As causas médicas são menos frequentes.

Neste trabalho interessam-nos as causas médicas (tabela 1) e particularmente a vasculite de Wegener.

### Vasculite de Wegener

A Vasculite de Wegener (VW) é uma patologia multissistémica caracterizada por inflamação granulomatosa necrotizante do sistema respiratório, vasculite disseminada e glomerulonefrite.

**CAUSAS DE NARIZ EM SELA**

- Congénitas
- Adquiridas
  - Traumáticas
  - Iatrogénicas
  - Médicas
    - Vasculite de Wegener
    - Policondrite
    - Hanseníase
    - Sífilis
    - Displasia Ectodérmica

TABELA 1

**VASCULITES**

- Arterites Takayasu
- Arterite de células gigantes
- Doença de Buerger
- Doença Kawasaki
- Poliarterite nodosa
- Síndrome Churg-Strauss
- Doença reumatóide
- Granulomatose de Wegener
- Púrpura Henoch-Schoinlein
- Crioglobulinémia
- Associada a neoplasias

TABELA 2

Faz parte do grupo das vasculites (tabela 2) e a sua forma de apresentação pode ser variável. Nem sempre se observa envolvimento das 3 áreas referidas e, por outro lado, qualquer órgão pode ser afectado.

A causa desta patologia é desconhecida, no entanto, há evidências que apontam para uma perturbação imunológica (a positividade de anticorpo citoplasmático antineutrófilico, ANCA, em mais de 95% dos pacientes; a correlação directa entre o título deste e a evolução e gravidade da doença; a resposta à terapia imunossupressora).

A hipótese infecciosa também foi levantada depois da constatação de que a doença estabiliza com a toma de trimetropim-sulfametoxazol, sobretudo em formas localizadas, ainda que nunca se tenha identificado qualquer germen responsável.

As vias respiratórias são a área mais afectada.

Llompert et al apresentou resultados de uma análise de 21 pacientes com VW: 81% apresentavam envolvimento das vias respiratórias superiores, dos quais 42,8% eram manifestação isolada.

95,2% eram ANCA positivos<sup>8</sup>. Na tabela 3 são apresentadas as manifestações mais frequentes da VW.

**Nariz em Sela e Vasculite de Wegener**

Os pacientes com vasculite de Wegener em fase evoluída, seja localizada ou disseminada, podem desenvolver um nariz em sela.

Apesar de não haver nenhuma etiologia inegavelmente comprovada, aceita-se que a formação desta se deve à necrose da cartilagem.

É sabido que a cartilagem tem necessidades metabólicas mínimas e não tem vascularização própria.

No entanto, é necessário assegurar a sua nutrição, o que acontece através da difusão de oxigénio e nutrientes a partir do pericôndrio.

O fenómeno de vasculite causa uma limitação de circulação sanguínea com prejuízo para a alimentação da cartilagem.

Consequentemente, ocorrem fenómenos de necrose.

A cartilagem nasal mais frequentemente atingida é a quadrangular.

A explicação parece residir no facto de ser a única das cartilagens envolvida exclusivamente por epitélio respiratório.

Pelo contrário, as cartilagens triangulares e em particular as alares obtêm a sua nutrição por um pericôndrio envolvido por pele (dorso e

### **MANIFESTAÇÕES ORL (90%)**

- Nasosinusais
  - Rinite e sinusite crónicas
  - Edema, úlceração, crostas e epistáxis
  - Condrite, com dor no dorso nasal
  - Perfuração septal e possível erosão óssea
  - Nariz em sela
- Otológicas
  - Otite média com efusão, por disfunção tubar
  - Envolvimento primário do ouvido médio
  - Hipoacusia, de transmissão ou de condução
  - Condrite do pavilhão auricular
  - Paralisia facial
  - Vertigem
- Orais e Faríngeas
  - Ulcerações da mucosa
  - Hiperplasia das gengivas
  - Assialia
  - Fístulas oroantrais, osteonecrose do palato
- Laringotraqueais
  - Disfonia
  - Estridor e dispneia
  - Estenose laringotraqueal

### **MANIFESTAÇÕES NÃO ORL**

- Pulmonares (85%)
- Renais (80%)
- Articulares (67%)
- Oculares (52%)
- Cutâneas (46%)
- Neurológicas (20)

**TABELA 3 (ADAPTADO DE BOONE ET AL, 2003.**

vestíbulo nasais) cujo epitélio, escamoso, está menos propenso a desenvolver vasculites granulomatosas.

Da mesma forma, a pirâmide nasal óssea apresenta-se protegida por tecido celular subcutâneo e pele, onde só excepcionalmente se verifica microvasculopatia granulomatosa<sup>7</sup>.

A reconstrução de um NS em pacientes com vasculite de Wegener deve ser diferida até se conseguir remissão completa através de terapêutica médica.

Para tal, o tratamento deve ser multidisciplinar, ocupando a Reumatologia o espaço de *pivot*.

Actualmente, o tratamento é baseado em imunossupressão (ciclofosfamida, metotrexato) e corticoterapia (prednisolona).

Após estabilização, há autores que defendem o uso de Azatioprina ou de Trimetropim-Sulfametoxazol (co-trimoxazol) para prolongar o estado de remissão e evitar recidivas.

Se não aplicado tardiamente, os resultados do tratamento são satisfatórios, com resposta positiva em mais de 90% dos pacientes e remissão completa em 75%.

Na ausência de terapêutica ocorre um quadro de falência orgânica, sobretudo renal, rapidamente fatal, em 5 meses.

Conseguido o controlo da doença considera-se a correcção cirúrgica. Para evitar consequências devastadoras, devem ser utilizadas técnicas conservadoras com uma dissecção mínima, prevenindo o aumento do compromisso vascular provocado por interrupções anatómicas.

Por outro lado, também a dissecção se torna difícil quando existe considerável necrose cartilágnea e fibrose dos tecidos periféricos, o que impossibilita realizar as técnicas clássicas de abordagem em rinoplastia.

Pirsig obteve resultados positivos em doentes com vasculite de Wegener e displasia ectodérmica usando incisões extranasais num trabalho publicado em 2003<sup>9</sup>.

Também a presença de fibrose e a retracção do tecido cutâneo são factores limitantes na obtenção de resultados satisfatórios.

Quanto ao tipo de enxerto a utilizar, mantêm-se ainda algumas questões.

Se o uso de cartilagem pode levantar dúvidas quanto à vitalidade e durabilidade da mesma, também o uso de enxertos alógenos parece ser um factor adjuvante de reactivação dos fenómenos de vasculite.

Uma vez que só se considera a realização de rinoplastia em doentes em estado de remissão, o uso de cartilagem é defendido como primeira opção por alguns autores, como demonstrou Pirsig no mesmo trabalho atrás referido, utilizando cartilagem auricular.

## MATERIAL E MÉTODOS

Apresenta-se 3 casos clínicos de pacientes do sexo feminino com vasculite de Wegener, com idades compreendidas entre os 43 e 55 anos.

Todos foram sujeitos aos mesmos critérios de diagnóstico, com resultados de biópsia a confirmarem vasculite granulomatosa necrotizante e com positividade para os ANCA.

Em qualquer dos casos, foi utilizada terapêutica médica para estabilização da patologia e só, posteriormente, se programou o tempo de correcção cirúrgica.

Foram obtidos registos fotográficos pré e pós-operatórios.

Os 3 casos estudo referem-se a pacientes tratados cirurgicamente em Londres, Royal Surrey County Hospital, em 2003 e 2004.

Todos formalizaram por escrito o consentimento informado para a publicação dos respectivos casos clínicos e fotografias.

## RESULTADOS

### Caso 1

SG, paciente do sexo feminino de 46 anos, com quadro de vasculite de Wegener localizada com evolução de 2 anos.

Em 2002, iniciou quadro de epistaxis, a nível da cavidade nasal esquerda, onde se evi-

denciavam lesões granulomatosas na concha média esquerda e na porção superior do septo cartilágneo.

Gradualmente, observou-se um desvio dos 2 terços anteriores da pirâmide nasal para a esquerda e a formação de um nariz em sela.

Ao exame, apresentava desvio do septo nasal para a esquerda, retracção da cartilagem triangular esquerda e depressão do terço médio da pirâmide nasal que condicionava o aparecimento de uma falsa bossa ósea.

Realizou-se biópsia das lesões granulomatosas que confirmaram fenómenos de vasculite.

Os ANCA eram positivos.

Após diagnóstico de vasculite de Wegener localizada iniciou-se terapêutica médica (prednisolona e ciclofosfamida) com remissão completa ao fim de algumas semanas, continuando tratamento com co-trimoxazol.

Prosseguiu-se à elaboração do plano cirúrgico. O objectivo foi disfarçar em vez de reconstruir.

Assim, procedeu-se da seguinte forma:

- incisão intercartilágnea;
- redução ligeira do dorso ósseo;
- enxerto de disfarce na área triangular esquerda com utilização de cartilagem auricular;
- enxerto combinado, da região auricular, para projectar margem alar esquerda.

(figura 1)

### Caso 2

SR, paciente do sexo feminino de 55 anos, com vasculite de Wegener das vias respiratórias e provável atingimento articular, sem lesão pulmonar ou renal.

Quadro iniciado em 1983, com lesão granulomatosa nasal confirmada por biópsia, com suspeita de granulomatose de Wegener.

Fez tratamento com radioterapia, sem qualquer terapêutica médica instituída.

Em 1984 teve episódios recorrentes de sinusite aguda tendo sido submetida a antrostomia



FIGURA 1

por via endonasal. Um ano depois, quadro de artralguas migratórias atingindo múltiplas articulações e anemia microcítica hipocrômica.

Em 2001, após início e agravamento de dispneia, foi realizada laringotraqueobroncoscopia que revelou estenose laringotraqueal acompanhada de edema e lesões granulomatosas.

A biópsia confirmou vasculite granulomatosa necrosante. Os ANCA eram positivos.

Iniciou terapêutica médica com Prednisolona e Ciclofosfamida.

Ao exame rinológico observava-se um típico nariz em sela colapsado. Apresentava depressão severa do terço médio nasal com marcada diminuição da projecção da ponta nasal o que conferia o aspecto de nariz curto; cartilagens alares relativamente preservadas; ausência de cartilagem septal com ampla perfuração do septo nasal; atrofia da mucosa nasal com intensa fibrose associada; retração e fibrose do tecido celular sub-cutâneo.

Em 2003, com a situação clínica estabilizada, foi submetida a rinoplastia de aumento: incisão vertical na linha média da columela, dada a inexistência de possíveis planos cirúrgicos e a preocupação de evitar extensa dissecação; enxerto de cartilagem auricular para reconstruir o dorso cartilaginêo aproveitando a preservação das cartilagens alares. (figura 2)

### Caso Estudo 3

JK, paciente do sexo feminino de 43 anos de idade, foi estudada na África do Sul por epistaxis, obstrução nasal e nariz em sela.

Depois de realizada biópsia nasal na extremidade de perfuração septal e estudo de anticorpos (ANCA +) foi diagnosticado Vasculite de Wegener.

Tratava-se de um tipo localizado, com funções renal e pulmonar normais. Foi medicada com Prednisolona e Azatioprina.

Posteriormente, em 2000, foi submetida a rinoplastia de aumento com utilização de cartilagem costal.

Quando recorreu à consulta no departamento de rinologia do Royal Surrey County Hospital, em 2004, apresentava um severo colapso nasal, com ausência quase completa do terço médio da pirâmide nasal.

Ao exame apresentava: nariz em sela com interrupção brusca na transição do terço supe-



FIGURA 2



FIGURA 3

rior para o terço médio da pirâmide nasal por afundamento severo do último; rotação da ponta nasal, com diminuição da sua projecção que condicionava um aumento do ângulo nasolabial; um marcado V invertido; perda de definição da ponta; a cavidade nasal apresentava-se ampla, quer por perfuração septal, quer por destruição da parede lateral da cavidade nasal; não existia mucosa nasal, mas sim

um tecido fibroso amorfo; retração e fibrose do tecido celular sub-cutâneo. A cartilagem costal utilizada na reconstrução tinha sido completamente reabsorvida, provavelmente pelos mesmos fenómenos de vasculite. As cartilagens triangulares eram praticamente inaparentes, as alares mantinham alguma definição.

Descontente, a paciente pediu opinião sobre a possibilidade de melhorar a aparência.

Foi informada dos riscos de voltar a usar cartilagem, pelo que se optou por um enxerto de Silastic®.

Utilizou-se uma incisão vertical na linha média da columela (possível de observar nas fotografias do pós-operatório) introduzindo o enxerto numa bolsa sub-cutânea no dorso nasal. (figura 3)

## DISCUSSÃO

A vasculite de Wegener tem alta especificidade para as vias respiratórias superiores.

Uma das complicações ORL mais graves, mas cada vez menos frequente, é o nariz em sela.

O desafio da reconstrução continua a despertar grande atenção, sem que haja ainda certezas quanto ao tipo de abordagem a utilizar e ao tipo de materiais a implantar.

No entanto, é opinião geral que se deve ser o mais conservador possível, evitando uma dissecação alargada.

Por outro lado, a própria dissecação encontra-se dificultada pelos fenómenos inflamatórios e de fibrose que condicionam a perda dos planos cirúrgicos.

Nos casos 2 e 3, realizou-se uma incisão vertical na linha média da columela, com introdução do enxerto na região dorsal nasal.

Optou-se por esta abordagem pela impossibilidade de seguir um plano cirúrgico, dado o grau de destruição cartilágnea e presença de fibrose.

No caso 1, situação menos grave, foi possível realizar uma via de acesso intercartilágnea para aplicação de técnicas de disfarce.

Quanto ao tipo de enxerto a utilizar, aceita-se que o uso de cartilagem pode prolongar o ciclo de necrose cartilágnea, com recidiva e formação de novo nariz em sela.

A utilização de cartilagem costal e sua completa reabsorção em 3 anos no caso estudo 3 vem apoiar esta teoria.

No entanto, há autores que defendem o seu uso se houver remissão completa da doença, evitando o uso de enxertos alogénicos pela possibilidade de reactivação de fenómenos de vasculite.

Nos 3 casos apresentados, só foi realizada rinoplastia de aumento após a remissão completa da doença.

Em duas pacientes utilizou-se cartilagem auricular.

Na 3ª implantou-se Silastic®, dada a impossibilidade de utilizar cartilagem por falta de tecido suporte (ausência de mucosa nasal) o que condicionaria obrigatoriamente condromatose.

Não nos é possível tirar ilacções relativamente ao comportamento dos materiais que utilizámos uma vez que o tempo de controlo não é ainda suficiente.

Os resultados a curto-médio prazo são satisfatórios, sobretudo gratificantes para o paciente. Congdon et al apresenta um estudo de vigilância a longo prazo com 13 pacientes submetidos a rinoplastia após remissão da doença.

O material mais vezes utilizado foi cartilagem costal, com um sucesso superior a 80%.

## CONCLUSÃO

O nariz em sela resultante de uma vasculite de Wegener é um desafio para o rinologista.

O "Nariz Perfeito" é para já uma utopia, quer pelas dificuldades cirúrgicas, quer pela retracção e rigidez de todas as camadas celulares que condicionam o aumento pretendido.

Estas limitações devem ser explicadas ao pacientes, evitando que estes criem falsas expectativas.

A grande preocupação do clínico deve ser, antes de mais, conseguir um diagnóstico precoce da doença, evitando as suas complicações mais graves, nomeadamente o nariz em sela.

**BIBLIOGRAFIA**

- 1 Ahmad I, Lee WC, Nagendran V, Wilson F, Shortridge RT - "Localized Wegener's granulomatosis in otolaryngology: a review of six cases", *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2000 May-June; 62(3): 149-55
- 2 Behrbohm H. - "The Saddle Nose - Causes and Pathogenesis, Approaches and Operative Techniques, Principles of Tissue Replacement in the Nose", *Essentials of Septorhinoplasty*, Hans Behrbohm & M. Eugene Tardy, Jr., Thieme 2003
- 3 Boone J MD - "Wegener Granulomatosis", PubMed, www.pubmed.com, 2003
- 4 Congdon, David MD; Sherris, David A. MD; Specks, Ulrich MD; McDonald, Thomas MD - "Long -Term Follow-Up of Repair of External Nasal Deformities in Patients With Wegener's Granulomatosis" *Laryngoscope.* 112(4): 731-737. April 2002
- 5 Foda HM - "Rhinoplasty for the multiply revised nose", *Am J Otolaryngol.* 2005 Jan-Feb; 26(1): 28-34
- 6 Gottschilsh S, Ambrosch P, Gross WL, Hellmich B - "Wegener's granulomatosis in the head and neck region", *HNO.* 2004 Oct;52(10): 935-45; quiz 946-7
- 7 Lebovis R, MD, FACS - "Sinonasal Complications of vasculitic diseases", *Cleveland Clinic Journal of Medicine*, vol 69-SII, 152-155
- 8 Llompart X, Aumaitre O, Kemeny JL, Mom T, Gilain L - "Early Otorhinolaryngological manifestations of Wegener's granulomatosis. Analysis of 21 patients", *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2002 Dec; 119(6): 330-6
- 9 Pirsig W, Penz S, Lenders H - "Repair of saddle nose deformity in Wegener's granulomatosis and ectodermal dysplasia. *Rhinology.* 1993. 31: 69-72
- 10 Riechelmann H, Rettinger G - "Three-step reconstruction of complex saddle nose deformities", *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2004 Mar; 130(3):334-8
- 11 Romo T 3rd, Sclafani AP, Sabini P- "Reconstruction of the major saddle nose deformity using composite allo-implants", *Facial Plastic Surg.* 1998; 14(2): 151-7
- 12 Thomas J McDonald, McCaffrey MD - "Wegener's Granulomatosis of the nose", *Systemic Disease and the Nasal Airway (Rhinology and Sinusology)*, Thieme Medical Publications, 1993
- 13 Vartanian J MD - "Rhinoplasty, Saddle Nose", www.pubmed.com, 2003