



## ARTÍCULO DE REVISIÓN

# Manifestaciones otorrinolaringológicas de las vasculitis sistémicas

Ginés David Parra-García<sup>a,\*</sup>, José Luis Callejas-Rubio<sup>b</sup>, Raquel Ríos-Fernández<sup>b</sup>,  
Manuel Sainz-Quevedo<sup>c</sup> y Norberto Ortego-Centeno<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España

<sup>b</sup> Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

<sup>c</sup> Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

Recibido el 19 de julio de 2011; aceptado el 30 de septiembre de 2011

Disponible en Internet el 15 de diciembre de 2011

### PALABRAS CLAVE

Vasculitis sistémicas;  
Manifestaciones  
otorrinolaringológicas;  
Granulomatosis de  
Wegener

**Resumen** Las vasculitis sistémicas son un grupo muy heterogéneo de enfermedades de diversas etiologías y manifestaciones. En general, la clínica se deriva de la isquemia producida por la inflamación vascular de la cual depende el órgano afecto. Se clasifican según el consenso de la conferencia de Chapel Hill. Se pueden presentar con relativa frecuencia como manifestaciones otorrinolaringológicas tanto en su debut como a lo largo de su evolución, por lo tanto deben incluirse en el diagnóstico diferencial del especialista en otorrinolaringología en pacientes de difícil control o presentación atípica de manifestaciones ORL. Es nuestra intención revisar la clínica otorrinolaringológica más frecuente en cada una de estas enfermedades.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### KEYWORDS

Systemic vasculitis;  
ENT manifestations;  
Wegener  
granulomatosis

### Otolaryngologic manifestations of systemic vasculitis

**Abstract** Systemic vasculitis is a heterogeneous group of diseases of various aetiologies and manifestations. In general, the clinical results derive from ischemia caused by vascular inflammation, which depends on the organ affected. Such vasculitis cases are classified according to the classification of the Chapel Hill conference. They can present with relative frequency as ENT manifestations in both their debut and throughout their evolution. Consequently, the ENT specialist should include them in the differential diagnosis in patients with ENT manifestations that are difficult to control or of atypical presentation. Our objective was to review the most common ENT clinical signs and symptoms in each of these diseases.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

Las vasculitis sistémicas comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades de diversas etiologías y manifestaciones clínicas que, con frecuencia, se solapan entre sí, dificultando su diferenciación. La característica común a todas ellas es la inflamación de las paredes de los vasos sanguíneos

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ginpagar@hotmail.com](mailto:ginpagar@hotmail.com) (G.D. Parra-García).

que causa oclusión de la luz vascular y, en consecuencia, fenómenos isquémicos y necrosis de los tejidos, con el consiguiente deterioro de la función del órgano afecto<sup>1</sup>.

Se han descrito numerosos mecanismos patogénicos como son el daño vascular mediado por inmunocomplejos, la producción de anticuerpos contra el citoplasma de neutrófilo (ANCA), anticuerpos contra células endoteliales, inmunidad celular, etc., que en muchos casos coexistirán.

Las manifestaciones clínicas pueden ser muy variadas, dependiendo del tamaño, el número y el tipo de los vasos afectados y de los órganos comprometidos. En la mayoría de los pacientes son evidentes los síntomas constitucionales como la debilidad, la fiebre y la pérdida de peso, que se asocian a otras como el dolor de extremidades, en el caso de que se produzca una neuropatía periférica, artralgias o artritis, en el caso de afectación músculo-esquelética, dolor abdominal o incluso perforación visceral en caso de afectación gastrointestinal o diferentes tipos de lesiones elementales en el caso de afectación cutánea. Con frecuencia, los pacientes presentan manifestaciones clínicas del área otorrinolaringológica (ORL) que, en ocasiones son las iniciales, con lo cual es importante que el especialista en otorrinolaringología se familiarice con estas enfermedades.

En esta revisión se lleva a cabo una descripción de la clínica ORL de las vasculitis más frecuentes, complementando así una revisión previa de esta revista sobre las manifestaciones audiovestibulares en las vasculitis sistémicas<sup>2</sup>.

## Clasificación de las vasculitis

Hay muchas clasificaciones posibles. Por ejemplo, desde el punto de vista de la etiología se clasifican en primarias y secundarias, según se presenten de forma aislada o en el contexto de otra afección (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, infecciones, fármacos, etc.). Pero, desde el punto de vista práctico, la clasificación más utilizada es la denominada de Chapell Hill, publicada en 1992, y que se basa en el tamaño de los vasos afectados (tabla 1), lo que da lugar a manifestaciones clínicas características, no solo desde el punto de vista general, sino también desde el punto de vista ORL. (tabla 2)

Por otra parte, en 1990 el *American College of Rheumatology* (Colegio Americano de Reumatología [ACR]) elaboró una serie de criterios clasificatorios para las vasculitis sistémicas, cuyo propósito era la estandarización de las definiciones clínicas para su uso epidemiológico y terapéutico, y no para el diagnóstico, pero que, en ocasiones, se utilizan con este fin.

## Formas de presentación en función del tipo de vasculitis

### Vasculitis de vaso grande

#### Arteritis de células gigantes (arteritis de la temporal)

Es una vasculitis frecuente en nuestro medio con una incidencia anual en torno a 12/100.000 personas, fundamentalmente en mayores de 50 años y predominantemente en mujeres<sup>3</sup>. Afecta principalmente a las ramas de la arteria carótida extracraneal. Dos de cada tres pacientes presentan

**Tabla 1** Clasificación de las vasculitis sistémicas en función del tamaño del vaso afectado

#### Vasculitis primarias

##### *Vasculitis de vaso grande*

- Arteritis de Takayasu
- Arteritis de células gigantes
- Síndrome de Cogan

##### *Vasculitis de vaso mediano*

- Poliarteritis nudosa
- Enfermedad de Kawasaki

##### *Vasculitis de vaso pequeño*

- Mediadas por inmunocomplejos:
  - Vasculitis leucocitoclástica cutánea
  - Púrpura de Schönlein-Henoch
  - Crioglobulinemia esencial
- Asociadas a ANCA:
  - Granulomatosis de Wegener
  - Poliangeítis microscópica
  - Síndrome de Churg-Strauss

#### Vasculitis secundarias

*Enfermedades del tejido conectivo (vasculitis reumatoide, lupus, síndrome de Sjögren y miopatías inflamatorias)*

*Paraneoplásicas*

*Infecciones*

*Enfermedad inflamatoria intestinal*

*Fármacos*

cefalea en el comienzo de la enfermedad. En general se trata de una cefalea de inicio reciente que, si el enfermo tiene antecedentes de cefaleas, la refiere como de carácter distinta a las habituales, y de localización, sobre todo, en región temporal, pero también puede darse en región occipital y frontal con lo que hay que hacer el diagnóstico diferencial con patología ORL. La mitad de los pacientes presentan claudicación mandibular, que se caracteriza por la rápida aparición desde el inicio de la masticación; en ocasiones, los pacientes restan importancia a este síntoma, con lo que hay que buscarlo de forma explícita.

La claudicación mandibular fue el síntoma más específico de la arteritis de células gigantes (ACG) en un estudio que correlacionó biopsias positivas con síntomas clínicos<sup>4</sup>. De un total de 134 pacientes que fueron sometidos a biopsia, la claudicación mandibular estuvo presente en el 54 por ciento de aquellos con resultado positivo, en comparación con solo el 3% de aquellos cuyas biopsias fueron negativas.

Aproximadamente el 10% de los pacientes con ACG presentan síntomas referentes al tracto respiratorio superior. En concreto, la tos no productiva es un síntoma frecuente, que puede dar lugar a confusión diagnóstica<sup>5</sup>. Se cree que es el resultado de la afectación por parte de la vasculitis de los receptores de la tos, que se encuentran a lo largo de todo el árbol respiratorio.

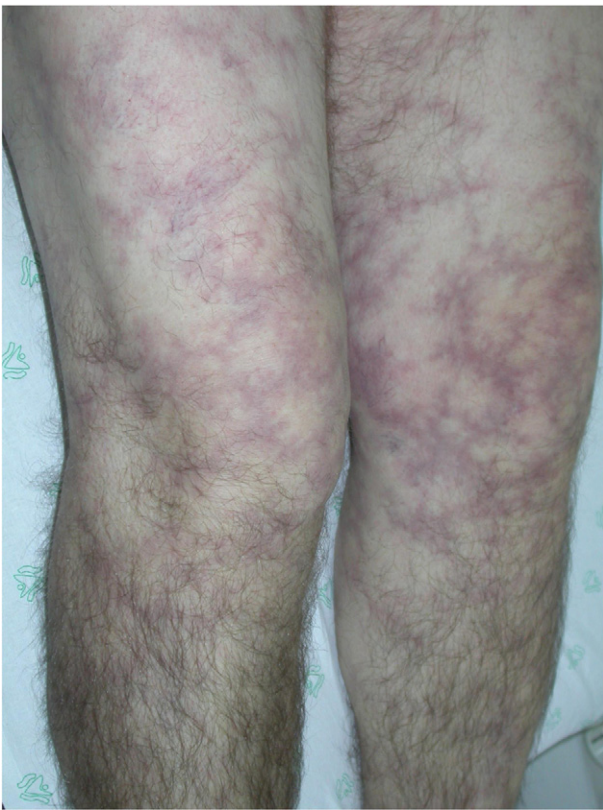
Otros síntomas son dolor lingual o infarto lingual (fig. 1)<sup>6,7</sup>, odinofagia<sup>6,7</sup>, hipoacusia neurosensorial<sup>8</sup>, disfunción vestibular, vértigo, hipoacusia periférico benigno (VPPB) de origen isquémico, alteración del olfato e incluso dolor, inflamación, enrojecimiento y necrosis de cara o cuero cabelludo (fig. 2), mucosa oral y/o nasal.

**Tabla 2** Características clínicas y diagnósticas de las vasculitis sistémicas

Vasculitis	Clínica	Diagnóstico
Arteritis de células gigantes	Cefalea, hipersensibilidad del cuero cabelludo. Polimialgia reumática, claudicación mandibular y síntomas visuales.	Elevación de VSG. Biopsia de arteria temporal.
Arteritis de Takayasu	Diferencias en la presión arterial. Pulsos ausentes o disminuidos en extremidades. Hipertensión arterial.	Arteriografía patológica.
Panarteritis nodosa Enfermedad de Kawasaki	Clínica sistémica, alteraciones cardíacas, trastornos reumáticos, neuropatía periférica y/o alteraciones digestivas. Fiebre. Clínica cardiovascular. Conjuntivitis bilateral. Exantema.	Biopsias: piel, músculo y nervio periférico. Ecocardiograma. Pruebas de laboratorio (VSG y proteína C reactiva).
Poliangeítis microscópica	Clínica sistémica. Nefropatía (glomerulonefritis necrosante focal). Lesiones cutáneas (púrpura). Mononeuritis múltiple. Clínica pulmonar (hemoptisis).	Clínica + radiología + anatomía patológica + datos de laboratorio (pANCA).
Granulomatosis de Wegener	Afección de vías respiratorias altas. Afección pulmonar. Nefropatía. Mononeuritis múltiple. Clínica cardíaca. Púrpura palpable. Artralgias y/o artritis.	Clínica + datos de laboratorio (cANCA) + histología.
Síndrome de Churg-Strauss	ASMA. Mono o polineuropatía. Infiltrados pulmonares migratorios. Afectación de senos paranasales.	Eosinofilia. Biopsia: eosinófilos extravasculares.
Crioglobulinemia	Artralgias, púrpura intermitente en extremidades inferiores. Afección renal, neuropatía periférica sensitiva. Afección pulmonar (asma, hemoptisis) y del SNC.	Crioglobulinas en sangre. Biopsia cutánea. Hipocomplementemia. Determinar VHC o VHB.
Vasculitis leucocitoclástica Síndrome de Cogan	Piel: púrpura palpable. Artralgias y síntomas generales: fiebre, malestar y artralgias. Ocular: queratitis intersticial, ojo rojo, visión borrosa. Audio-vestibular: hipoacusia, Meniere like, vértigo. Afectación sistémica.	Clínica limitada a la piel. Biopsia cutánea. Clínica. Valoración oftalmológica y ORL.

ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo; SNC: sistema nervioso central; VSG: velocidad de sedimentación glomerular.





**Figura 4** Livedo reticular en paciente con panarteritis nudosa.

lengua de fresa, formada por el desprendimiento de las papilas filiformes. Es frecuente también la aparición de lesiones orales tales como vesículas o úlceras y exudado amigdalar<sup>19</sup>.

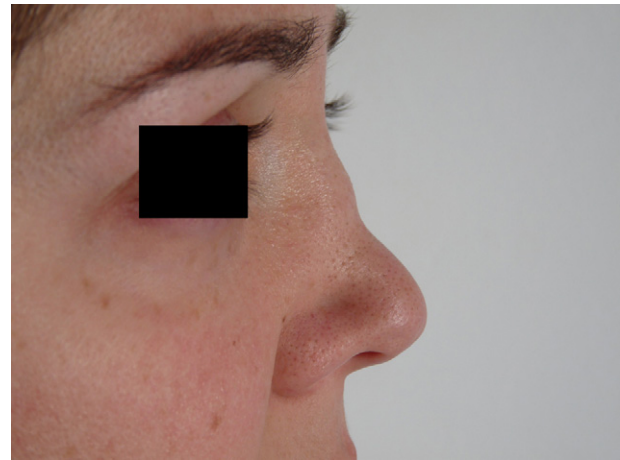
Entre el 50-70% de los casos presentan linfadenopatías cervicales que tienden a involucrar a todos los ganglios cervicales anteriores que cubren el músculo esternocleidomastoideo<sup>20,21</sup>. Alrededor del 35% de los pacientes refieren tos y rinorrea.

Yoskovitch A. et al., recogieron, en una serie retrospectiva, las manifestaciones ORL de un total de 155 pacientes con enfermedad de Kawasaki (EK)<sup>22</sup>. El 100% de los pacientes presentaron cambios en la mucosa oral y lengua de fresa, faringitis el 97%, adenopatías cervicales el 65%, rinitis el 29%, otitis media el 15% y epiglotitis, trismus y otitis externa, en menos del 1%.

Otras manifestaciones de esta enfermedad son la mastoiditis, glositis, obstrucción de la vía aérea, absceso retrofaríngeo y parafaríngeo, otitis externa, supraglotitis, sialoadenitis y parálisis del nervio facial.

Además de los síntomas clásicos, la EK puede manifestarse a través de una gran variedad de clínica como la diarrea, hepatomegalia, ictericia, artritis, miocarditis, pericarditis, etc.

El diagnóstico se fundamenta en la presencia de una serie de criterios: fiebre, erupción, descamación y eritema polimorfo en extremidades, inyección conjuntival bilateral, adenopatías cervicales y cambios en la mucosa oral.



**Figura 5** Nariz en silla de montar en paciente con granulomatosis de Wegener.

### Vasculitis de vaso pequeño

En este grupo se incluyen tres entidades con un marcador serológico característico, los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA), que pueden aparecer en un porcentaje variado, según la entidad de que se trate, y que, aparte del papel que juegan en la fisiopatología de la enfermedad, son fundamentales por su importancia en el diagnóstico y seguimiento de la misma.

#### Granulomatosis de Wegener

Es una vasculitis sistémica idiopática que se caracteriza por la formación de granulomas necrotizantes, en ocasiones acompañados de vasculitis de vaso pequeño, dando lugar a la triada clásica de afectación de vía respiratoria superior, inferior y renal. En nuestro medio tiene una incidencia de tres casos por cada millón de habitantes<sup>13</sup>.

Existen formas limitadas de la enfermedad, con hallazgos clínicos aislados a vías respiratorias alta o pulmones, en aproximadamente un cuarto de los enfermos. Aunque gran parte de estos pacientes desarrollarán una afectación sistémica (hasta el 80% de ellos).

Tanto la granulomatosis de Wegener (GW) como la poliangiitis microscópica (PAM) pueden presentar sintomatología ORL, siendo la primera mucho más frecuente, el 90% frente al 35% de los casos en la PAM.

Debuta, en la mayoría de los casos, con una afectación de las vías respiratorias superiores que no cede con los tratamientos habituales, motivo por el cual los pacientes son enviados a la consulta de ORL. De aquí deriva la importancia del otorrinolaringólogo en su rápido y correcto diagnóstico y tratamiento, evitando la progresión natural de la enfermedad<sup>23</sup>.

Hay que tenerla en cuenta ante toda sinusitis de repetición, otitis media o rinitis que no mejoran con el tratamiento adecuado. Aunque también en hay que tener en cuenta que puede debutar como epistaxis de repetición, úlceras nasales, perforaciones y deformidades septales en silla de montar (fig. 5), y hasta en un 25% de los casos puede existir una estenosis subglótica<sup>24</sup>.

Separando por órganos, las manifestaciones ORL más representativas en la GW son:



**Figura 6** Afectación de senos maxilares y fosas nasales en paciente con granulomatosis de Wegener.

**Oído externo.** Rara vez afecta al exterior del pabellón auricular. La otitis externa puede aparecer en el contexto de una otitis media crónica y raramente suele ocurrir de forma aislada. La condritis auricular en ocasiones puede presentarse con edema, eritema y dolor, similar a la policondritis recidivante.

**Oído medio.** La otitis media serosa es la manifestación otológica más frecuente de la GW. Es el resultado de la disfunción de la trompa de Eustaquio, derivada de la participación granulomatosa de la nasofaringe, cavidad nasal o la trompa de Eustaquio en sí. La otitis media supurativa crónica puede complicarse por contigüidad con una mastoiditis y ésta se asocia a parálisis del nervio facial en un máximo de 8-10% de los casos<sup>25</sup>.

**Oído interno.** Después de la insuficiencia renal, la pérdida de audición neurosensorial es la morbilidad más común a largo plazo en estos enfermos (afectando a un 35% de los pacientes)<sup>26</sup>. La hipoacusia se puede desarrollar de forma rápida o progresiva, a lo largo de varios días o semanas. La pérdida neurosensorial se ha postulado como resultado de la participación vasculítica del suministro de sangre coclear o el depósito de inmucocomplejos dentro de la cóclea. Sorprendentemente, el vértigo es excepcional<sup>25,26</sup>.

**Nariz.** Los pacientes con GW pueden cursar con síntomas inespecíficos, tales como congestión nasal, rinorrea y anosmia, que pueden ser mal interpretados como alergias nasales o infecciones virales de las vías respiratorias superiores. Puede desarrollar rinitis, sinusitis (fig. 6), perforación del tabique o estenosis de la vía aérea nasal. Un examen nasal puede revelar una mucosa en empedrado, edema y formación de costras<sup>27</sup>. El tabique nasal anterior, en la zona de convergencia vascular conocida como área de Kiesselbach, es una de las regiones más comúnmente afectadas.

Los pacientes con enfermedad avanzada pueden presentar zonas cicatriciales de la mucosa nasal o erosión de cornetes y tabique. Si una perforación del tabique progresa sustancialmente, el marco estructural de la nariz puede verse comprometido, dando lugar a una deformidad de la nariz e incluso el colapso total nasal<sup>27</sup>.

**Cavidad oral y glándulas salivales.** La participación oral es relativamente rara, aunque una presentación clásica es la hiperplasia gingival en «fresa»<sup>26</sup> (fig. 7). Pueden darse



**Figura 7** Encía en fresa en paciente con granulomatosis de Wegener.

ulceraciones de la mucosa orofaríngea. La participación de la parótida y la glándula submandibular es rara<sup>28</sup>.

**Laringe y tráquea.** A diferencia de la mayoría de las otras manifestaciones ORL de la GW, pueden dar lugar a un desenlace fatal si no se tratan. La estenosis subglótica y traqueal se presentan en aproximadamente el 16% de los pacientes. El síntoma más común es la progresiva dificultad para respirar, aunque los pacientes pueden presentar estridor agudo y requerir una traqueotomía urgente<sup>29</sup>. La estenosis subglótica es 5 veces más frecuente en la presentación infantil de la enfermedad<sup>26</sup>.

Para clasificar a un paciente como GW, según los criterios de la ACR, deben darse al menos dos de los 4 criterios: inflamación nasal u oral, radiografía de tórax alterada, sedimentación urinaria alterada e inflamación granulomatosa visualizada en una biopsia. No obstante, estos criterios no tuvieron en cuenta los ANCA, su presencia, sobre todo de tipo citoplásmico (c-ANCA) y con especificidad anti proteínasa 3 (PR3), en un paciente con una clínica compatible tiene una sensibilidad del 85% y una especificidad del 98%<sup>30</sup>. No obstante, en pacientes con formas limitadas, lo que puede suceder en algunos con clínica limitada al área ORL, la prevalencia de ANCA (+) puede ser de tan solo el 60%.

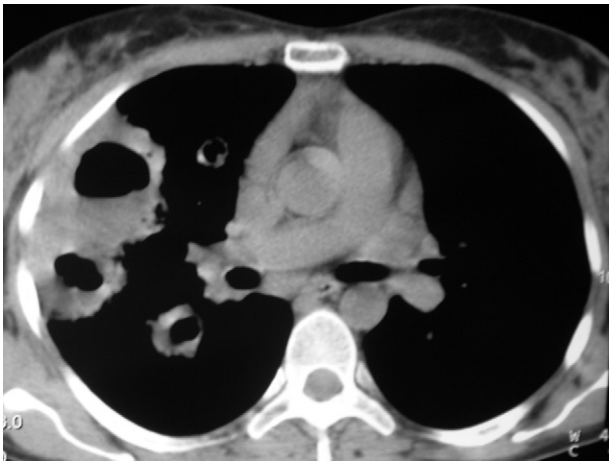
Un dato de interés es que, cuando se precise de una biopsia para el diagnóstico de GW, y exista afectación ORL, la biopsia sinusal es la más rentable<sup>30</sup>.

### Síndrome de Churg-Strauss

Se trata de una vasculitis que se manifiesta en pacientes entre la segunda y la cuarta décadas de la vida con una incidencia en nuestro medio de 1,3 casos por cada millón de habitantes<sup>13</sup>. Se suele asociar a eosinofilia, asma bronquial y rinitis alérgica. Es típica la presentación como infiltrados pulmonares migratorios, a diferencia de la GW, que lo hace como infiltrados fijos y que se suelen cavitarse (fig. 8).

La presentación ORL en el síndrome de Churg-Strauss (SCS) es frecuente teniendo sobre todo como protagonistas la afectación nasal y de senos paranasales, cursando con obstrucción nasal, sinusitis recurrente, y poliposis nasal. En una serie de 29 pacientes con esta enfermedad, se detectó poliposis nasal en el 60%<sup>31</sup>.

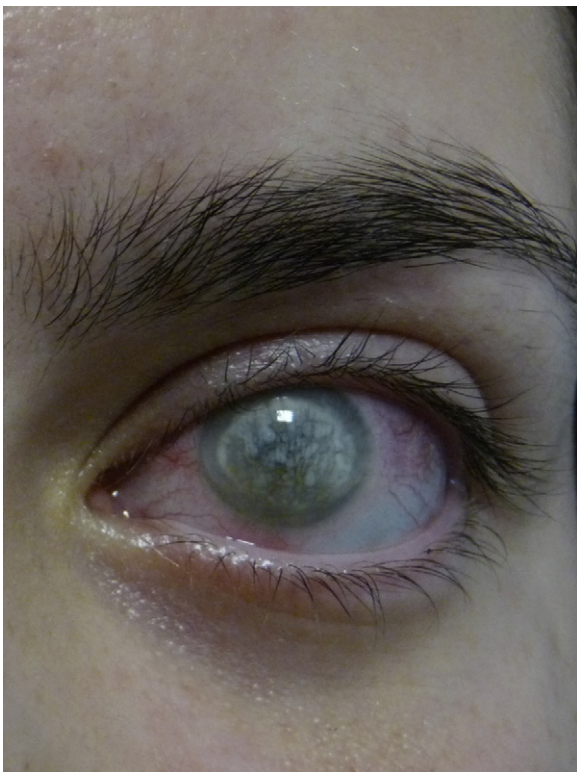
La otitis media serosa crónica y la hipoacusia neurosensorial se ven ocasionalmente y pueden ser el reflejo de la gravedad de la rinosinusitis<sup>32,33</sup>.



**Figura 8** Nódulos pulmonares múltiples cavitados en paciente con granulomatosis de Wegener.

Su clasificación requiere la presencia de al menos 4 de estos 6 criterios: asma, eosinofilia, neuropatía, infiltrados pulmonares migratorios, afectación de senos paranasales y el hallazgo de eosinófilos extravasculares en una muestra histológica.

En otras vasculitis como la crioglobulinemia mixta esencial y la vasculitis cutánea por hipersensibilidad, destaca la hipoacusia neurosensorial como principal sintomatología ORL, dándose en hasta el 22% de los casos en la primera.



**Figura 9** Queratitis intersticial en paciente con síndrome de Cogan.

### Síndrome de Cogan

Aunque no es un tipo de vasculitis, a lo largo de su desarrollo puede manifestarse como tal. Es una entidad poco frecuente, de carácter inflamatorio y autoinmune, que afecta predominantemente a adultos jóvenes. Es típica la afectación ocular (en el 50% de los casos), sobre todo en forma de queratitis intersticial (fig. 9) y la otológica (en el 30%), coincidiendo ambas en el 15%. Puede dar manifestaciones sistémicas como dolor abdominal, diarrea, neuropatía periférica, vasculitis o insuficiencia cardíaca.

Las manifestaciones del oído interno del síndrome de Cogan (SC) pueden presentarse como crisis de Ménière en forma de vértigo, ataxia, náuseas, vómitos, acúfenos y pérdida auditiva<sup>34</sup>. La disfunción vestibular también puede causar oscilopsia, que es la percepción de los objetos balanceándose adelante y atrás bruscamente después de girar la cabeza hacia un lado y otro. Afectaciones repetidas con frecuencia del oído interno puede dar lugar a una pérdida auditiva profunda.

En una serie retrospectiva de 60 pacientes, la pérdida de audición fue típicamente repentina, bilateral, fluctuante y progresiva, lo que desembocó en pérdida auditiva completa en 73 de los 120 oídos<sup>35</sup>. La pérdida de audición en ambos oídos se señaló en algún momento en todos los pacientes. Dos estudios más pequeños encontraron la sordera bilateral en aproximadamente dos tercios de los pacientes<sup>36,37</sup>.

Episodios recurrentes de la enfermedad también puede dar lugar a hidrops cocleares<sup>36</sup>.

El diagnóstico se basa en la clínica, requiriendo para ello la afectación ocular y del oído interno.

### Conclusiones

Las vasculitis son un grupo de enfermedades, que se pueden presentar con relativa frecuencia como manifestaciones otorrinolaringológicas, tanto en su debut como a lo largo de su evolución, por lo tanto, deben incluirse en el diagnóstico diferencial del especialista en otorrinolaringología en pacientes de difícil control o presentación atípica de manifestaciones ORL.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

- Lie JT. Vasculitis, 1815 to 1991: classification and diagnostic specificity (Dunlop-Dottridgelecture). *J Rheumatol.* 1991;19:83-9.
- Amor-Dorado JC, Barreira-Fernández MP, Regueiro-Villarín S, González-Gay MA. Audiovestibular manifestations in systemic vasculitis. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009;60:432-42.
- González-Filloy JA, Vázquez-Rodríguez TR, López-Díaz MJ, Miranda-Filloy JA, González-Juanatey C, Martín J, et al. Epidemiology of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Arthritis Rheum.* 2009;61:1454-61.
- Hall S, Persellin S, Lie JT, O'Brien PC, Kurland LT, Hunder GC. The therapeutic impact of temporal artery biopsy. *Lancet.* 1983;2:1217.
- Olopade CO, Sekosan M, Schraufnagel DE. Giant cell arteritis manifesting as chronic cough and fever of unknown origin. *Mayo Clin Proc.* 1997;72:1048.

6. Healey LA, Wilske KR. Presentation of occult giant cell arteritis. *Arthritis Rheum.* 1980;23:641.
7. Hellmann DB. Temporal arteritis: a cough, toothache, and tongue infarction. *JAMA.* 2002;287:2996.
8. Amor-Dorado JC, Llorca J, García-Porrúa C, Costa C, Perez-Fernandez N, Gonzalez-Gay MA. Audiovestibular manifestations of giant cell arteritis: a prospective study. *Medicine (Baltimore).* 2003;82:13.
9. Amor-Dorado JC, Llorca J, Costa-Ribas C, García-Porrúa C, González-Gay MA. Giant cell arteritis: a new association with benign paroxysmal positional vertigo. *Laryngoscope.* 2004;114:1420-5.
10. Saieh C, Arce J, Contreras M, Yurlow E, Molina A, Nieme E. Enfermedad de Takayasu. *Rev Chil Pediatr.* 1983;54:175-80.
11. Saieh C, Díaz V, Valdés F, Ramírez K, Arce J. Hipertensión renovascular en pediatría. *Rev Chil Pediatr.* 1987;58:382-6.
12. Shine N, Hamilton S, Mcshane D. Takayasu's arteritis and saddle nose deformity: a new association. *J Laryngol Otol.* 2006;120:59-62.
13. González-Gay MA, García Porrúa C, Guerrero J, Rodríguez Ledo P. The epidemiology of the primary systemic vasculitides in northwest Spain: implications of the Chapel Hill Consensus Conference definition. *American College of Rheumatology.* 2003;49:388-93.
14. Lake B, Gibbs D. Polyarteritis presenting with bilateral nerve deafness. *Journal of the Royal Society of Medicine.* 1978;7:144-7.
15. Peitersen E, Carlsen B. Hearing impairment of the inicial symptom of polyarteritis nodosa. *Act Otolaryngol.* 1996;61:189-95.
16. Dudley JP, Goodman M. Polyarteritis nodosa and bilateral paralytic. *Arch Otolaryngol.* 1969;90:139-46.
17. Vathenan A, Skinner D, Shale DJ. Treatment response with bilateral mixed deafness and facial palsy in polyarteritis nodosa. *American Journal of Medicine.* 1988;84:1081-2.
18. Bailey B. *Otolaryngology, head and neck surgery.* third edition Lippincot; 2002.
19. Burns JC, Mason WH, Glode MP. Clinical and epidemiologic characteristics of patients referred for evaluation of possible Kawasaki disease. United States Multicenter Kawasaki Disease Study Group. *J Pediatr.* 1991;118:680.
20. Sung RY, Ng YM, Choi KC, MoK GC, Cheng YW, Ho MH. Lack of association of cervical lymphadenopathy and coronary artery complications in Kawasaki disease. *Pediatr Infect Dis J.* 2006;25:521.
21. April MM, Burns JC, Newburger JW, Healy GB. Kawasaki disease and cervical adenopathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1989;115:512.
22. Yostkovich A, Tewfik TL, Duffy CM, Moroz B. Head and neck manifestations of Kawasaki disease. *Int J Pediatr Otorrhinolaryngol.* 2000;52:123-9.
23. Lázaro Sánchez A, Alfonso Collado JI, Sebastián Cortés JM, Urpegui García A, Royo López J, Vallés Varela H. Granulomatosis de Wegener, una entidad a tener en cuenta en la esfera ORL. *ORL Aragon.* 2005;8:23-6.
24. Finley JC, Bloom DC, Thiringer JK. Wegener granulomatosis presenting as an infiltrative retropharyngeal syncope and hypoglossal paresis. *Arch otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:361-5.
25. Takagi D, Nakamaru Y, Maguchi S, Furutu Y, Fukuda S. Otolologic manifestations of Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope.* 2002;112:1684-90.
26. Rasmussen N. Management of the ear, nose, and throat manifestations of Wegener granulomatosis: an otorhinolaryngologist's perspective. *Curr Opin Rheumatol.* 2001;13:3-11.
27. Choi HK, Liu S, Merkel PA, Colditz GA, Niles JL. Diagnostic performance of antineutrophil cytoplasmic antibody tests for idiopathic vasculitides: metaanalysis with a focus on antimyeloperoxidase antibodies. *J Rheumatol.* 2001;28:1584-90.
28. Heintz H, Ullrich S, Holl-Ulrich K, Schultz H, Gross WL, Reinhold-Keller E. Parotitis as first presentation of localized (initial phase) and generalized Wegener's granulomatosis. *Sarcoidosis Vasc Dif-fuse Lung Dis.* 2005;22:236-7.
29. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med.* 1992;116:488-98.
30. Basu N, Watts R, Bajema I, Baslund B, Bley T, Boers M, et al. EULAR points to consider in the development of classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2010;69:1744-50.
31. Bacciu A, Bacciu S, Giordano D, Pasanisi E, Vincenti V, Mercante G, et al. Nasal polyposis in Churg-Strauss syndrome. *Laryngoscope.* 2008;118:325.
32. Bacciu A, Bacciu S, Mercante G, Ingegnoli F, Grasselli C, Vaglio A, et al. Ear, nose and throat manifestations of Churg-Strauss syndrome. *Acta Otolaryngol.* 2006;126:503.
33. Ishiyama A, Canalis RF. Otolological manifestations of Churg-Strauss syndrome. *Laryngoscope.* 2001;111:1619.
34. Grasland A, Pouchot J, Hachulla E. Typical and atypical Cogan's syndrome: 32 cases and review of the literatura. *Rheumatology (Oxford).* 2004;43:1007.
35. Gluth MB, Baratz KH, Matteson EL, Driscoll CL. Cogan syndrome: a retrospective review of 60 patients throughout a half century. *Mayo Clin Proc.* 2006;81:483.
36. Haynes BF, Kaiser-Kupfer MI, Mason P, Fauci AS. Cogan syndrome: studies in thirteen patients, long-term follow-up, and a review of the literatura. *Medicine (Baltimore).* 1980;59:426.
37. Vollertsen RS, McDonald TJ, Younge BR. Cogan's syndrome: 18 cases and a review of the literature. *Mayo Clin Proc.* 1986;61:344.