

Deformidade do nariz em sela em doenças reumatológicas: Uma revisão

Nasal saddle deformity in rheumatological diseases: A review

Deformidad de la nariz en silla de montura en enfermedades reumatológicas: Una revisión

Recebido: 13/12/2023 | Revisado: 25/12/2023 | Aceitado: 26/12/2023 | Publicado: 29/12/2023

Ingrid de Sousa Matias

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4857-3206>
Centro Universitário Santa Maria, Brasil
E-mail: ingridmatias321@gmail.com

Francisco Felipe Claudino Formiga

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3550-7971>
Centro Universitário Santa Maria, Brasil
E-mail: fellipeclaudino@hotmail.com

Ana Karla Guedes de Melo

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4809-9965>
Universidade Federal da Paraíba, Brasil
E-mail: anakarlagmelo@gmail.com

Resumo

Objetivo: Analisar a associação da deformidade do nariz em sela com doenças reumatológicas. **Metodologia:** Trata-se de uma revisão narrativa de literatura pautada na pergunta norteadora: “Qual a ocorrência de nariz em sela em pacientes com doenças reumatológicas?” A coleta de dados foi efetuada nas bases de dados BVS, PubMed e Scielo utilizando o operador booleano “OR” e os seguintes Descritores em Ciências da Saúde (DeCS): Doenças reumatológicas; Deformidades nasais adquiridas; Granulomatose com poliangiite; Policodrite recidivante e Vasculite associada a ANCA. A seleção das publicações obedeceu aos seguintes critérios de elegibilidade: artigos completos disponíveis eletronicamente, em português, inglês ou espanhol, publicados entre 2015 e 2022, cujos títulos e resumos mostraram-se congruentes com o propósito da revisão de literatura. Trabalhos destoantes do objetivo da pesquisa bem como teses, dissertações, monografias e resumos de anais não foram selecionados. **Resultados:** Os dados coletados foram submetidos a análise criteriosa resultando em uma amostra final de 22 artigos científicos. Os resultados obtidos corroboram as evidências da associação entre o nariz em sela e as doenças imunomediadas denominadas granulomatose com poliangiite e policodrite recidivante e permitiram o reconhecimento de novas correlações entre essa deformidade nasal e outras afecções reumatológicas, sendo elas granulomatose eosinofílica com poliangiite, sarcoidose e doença relacionada à IgG4. **Conclusão:** É necessária a produção de mais estudos científicos que avaliem a ocorrência de nariz em sela nas doenças reumáticas para ampliar as evidências e abrangência do assunto e elucidar os diagnósticos diferenciais associados ao nariz em sela.

Palavras-chave: Deformidades nasais adquiridas; Vasculite; Doenças reumáticas.

Abstract

Objective: Analyze the association of saddle nose deformity with rheumatologic diseases. **Methods:** This is a narrative literature review based on the guiding question: “What is the occurrence of saddle noses in patients with rheumatological diseases?” Data collection was carried out in the BVS, PubMed, and Scielo databases using the boolean operator “OR” and the following Medical Subject Headings (MeSH): Rheumatic diseases; Nose deformities acquired; Granulomatosis with polyangiitis; Relapsing polychondritis and ANCA-associated vasculitis. The selection of publications followed the following eligibility criteria: full articles available electronically, in Portuguese, English, or Spanish, published between 2015 and 2022, whose titles and abstracts are congruent with the purpose of the literature review. Works that differ from the research objective, as well as theses, dissertations, monographs and annual summaries were not selected. **Results:** Data collected were subjected to careful analysis resulting in a final sample of 22 scientific articles. The results obtained corroborate the association between the saddle nose and the immune-mediated diseases called granulomatosis with polyangiitis and relapsing polychondritis and allowed the recognition of new correlations between this nasal deformity and other rheumatological conditions, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, sarcoidosis, and IgG4-related disease. **Conclusion:** It is necessary to produce more scientific studies that evaluate the occurrence of saddle noses in rheumatic diseases to expand the evidence and scope of the subject and to elucidate the differential diagnoses associated with saddle noses.

Keywords: Nose deformities acquired; Vasculitis; Rheumatic diseases.

Resumen

Objetivo: Analizar la asociación de la deformidad de la nariz en silla de montar con enfermedades reumatológicas. **Métodos:** Esta es una revisión narrativa de la literatura guiada por la pregunta orientadora: “¿Cuál es la aparición de la

nariz en silla de montar en pacientes con enfermedades reumatológicas?” La recolección de datos se realizó en las bases de datos BVS, PubMed y Scielo utilizando el operador booleano “OR” y los siguientes Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS): Enfermedades reumatológicas; Deformidades nasales adquiridas; Granulomatosis con poliangiítis; Policondritis recidivante y Vasculitis asociada a ANCA. La selección de las publicaciones siguió los siguientes criterios de elegibilidad: artículos completos disponibles electrónicamente, en portugués, inglés o español, publicados entre 2015 y 2022, cuyos títulos y resúmenes sean congruentes con el propósito de la revisión de la literatura. No se seleccionaron trabajos que difieran del objetivo de la investigación, así como tesis, disertaciones, monografías y resúmenes anales. Resultados: Los datos recopilados fueron sometidos a un cuidadoso análisis dando como resultado una muestra final de 22 artículos científicos. Los resultados obtenidos corroboran la evidencia de la asociación entre la nariz en silla de montar y las enfermedades inmunomediadas llamadas granulomatosis con poliangiítis y policondritis recurrente y permitirá reconfirmar nuevas correlaciones entre esta deformidad nasal y otras afecciones reumatológicas, siendo granulomatosis eosinofílica con poliangiítis, sarcoidosis y enfermedad relacionada con IgG4. Conclusión: Es necesario realizar más estudios científicos que evalúen la aparición de nariz en silla de montar en enfermedades reumáticas ampliar la evidencia y el alcance del tema y dilucidar los diagnósticos diferenciales asociados a la nariz en silla de montar.

Palabras clave: Deformidades adquiridas nasales, Vasculitis, Enfermedades reumáticas.

1. Introdução

O dorso nasal baixo, insuficiente ou “em sela” corresponde à perda da integridade estrutural dos dois terços inferiores do nariz, ocasionando comprometimento não só estético, mas também funcional, considerando o prejuízo à respiração (Roma et al., 2017; Gadkaree et al., 2020). Trata-se de uma deformidade cuja nomenclatura deriva da aparência curva do dorso do nariz, assemelhando-se à depressão da sela de um cavalo, quando vista lateralmente, pela deterioração do septo nasal (Chen & Jang, 2018).

Embora decorra, mais frequentemente, de trauma ou cirurgia prévia, a deformidade do nariz em sela também tem associação bem descrita com determinadas afecções, incluindo doenças reumatológicas (Gadkaree et al., 2020). Dentre as condições não reumáticas associadas ao nariz em sela tem-se neoplasias, a exemplo do linfoma de células NK/T, e infecções como hanseníase, sífilis e tuberculose (Shimamura et al., 2018). Ademais, na recente pandemia do coronavírus, foi relatada na literatura a associação do nariz em sela como complicação rara da infecção pelo SARS-CoV-2 observada em uma paciente semanas após sua recuperação da COVID-19 (Zhu et al., 2022).

Na Reumatologia, as doenças frequentemente associadas a essa deformidade nasal são policondrite recidivante e granulomatose com poliangiíte, anteriormente designada como granulomatose de Wegener (Schreiber et al., 2014). Na policondrite recidivante, a persistência do quadro inflamatório e o dano aos tecidos cartilaginosos gera a progressão da condrite nasal, culminando no achatamento da ponte do nariz (Lee & Choi, 2019). Na granulomatose com poliangiíte também há comprometimento das estruturas cartilaginosas levando à perda do suporte nasal (Coordes et al., 2018).

Além disso, existem descrições na literatura de outras doenças reumáticas que também podem cursar com nariz em sela como sarcoidose, doença relacionada à imunoglobulina G da subclasse 4 e granulomatose eosinofílica com poliangiíte (Shimamura et al., 2018; Loizidis et al., 2022; Saha et al., 2019).

Considerando as repercussões estéticas e funcionais ocasionadas pelo nariz em sela e a quantidade ainda escassa de estudos científicos abordando essa temática, uma vez que os trabalhos disponíveis abordam, sobretudo, o nariz em sela como manifestação de uma patologia isoladamente, é preciso avaliar a associação dessa deformidade anatômica com as diversas doenças reumatológicas (Chen & Jang, 2018; Coordes et al., 2018).

O objetivo do presente artigo é apresentar uma análise da associação da deformidade do nariz em sela com doenças reumatológicas.

2. Metodologia

Trata-se de uma revisão narrativa de literatura, um método de pesquisa que visa avaliar as publicações existentes sobre a temática estudada, explorando os trabalhos científicos selecionados sem estratégias de busca rigorosas, recorrendo à investigações mais abrangentes (Mattos, 2015). As etapas de formulação desse estudo foram estruturadas para responder à seguinte questão norteadora, elaborada a partir da estratégia PICO (Population, Intervention, Comparison, Outcomes): “Qual a ocorrência da deformidade anatômica denominada nariz em sela em pacientes acometidos por doenças reumatológicas?”.

O levantamento bibliográfico foi realizado nas bases de dados denominadas BVS (Biblioteca Virtual em Saúde), PubMed (US National Library of Medicine National Institutes of Health) e Scielo (Scientific Electronic Library Online). A estratégia de busca dos estudos, na qual também utilizou-se o operador booleano “OR”, realizou-se com base nos seguintes Descritores em Ciências da Saúde (DeCS): Doenças reumatológicas; Deformidades nasais adquiridas; Granulomatose com poliangiite; Policondrite recidivante e Vasculite associada a ANCA.

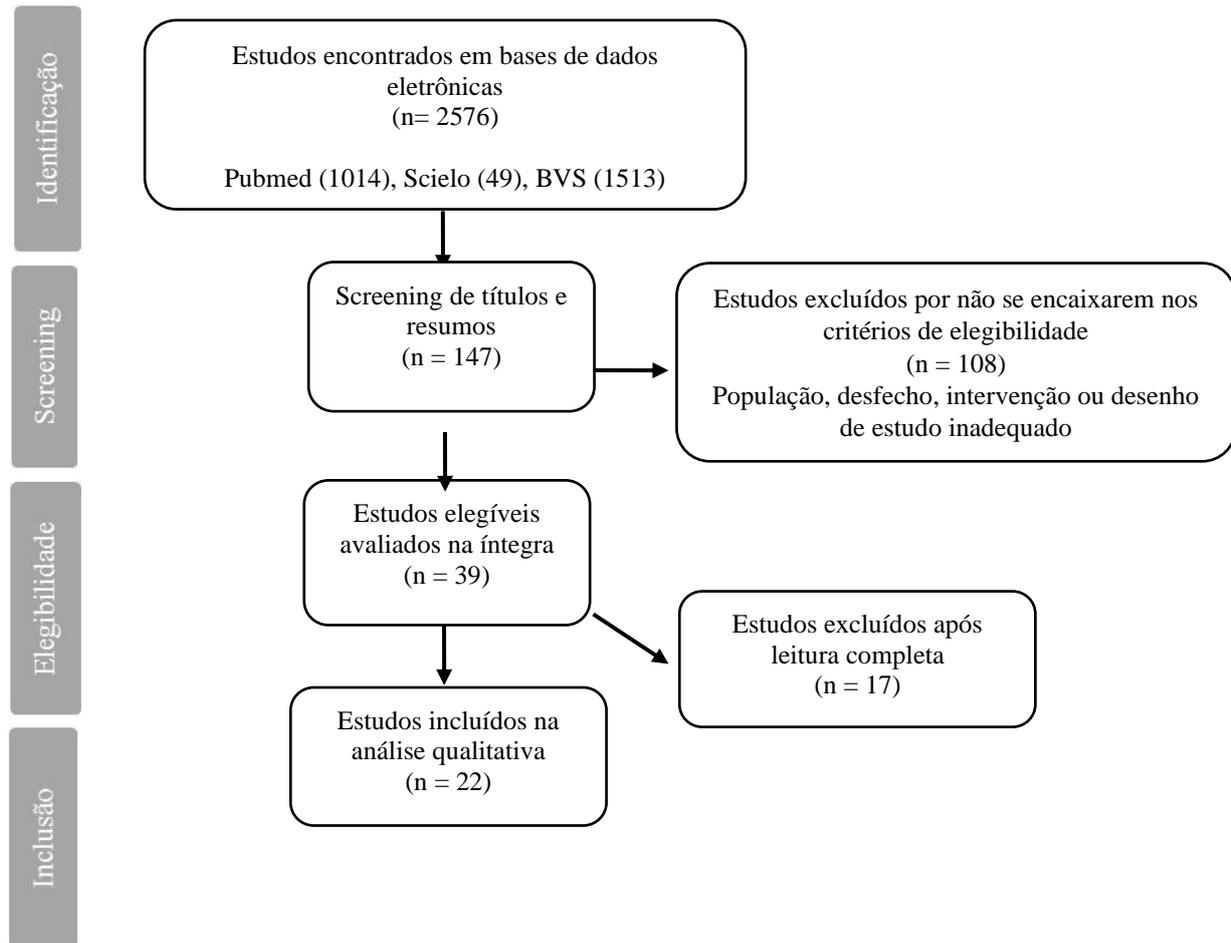
Os critérios de elegibilidade elencados para seleção das publicações indexadas nos referidos bancos de dados foram: estudos em português, inglês ou espanhol disponíveis na íntegra em meio eletrônico; publicados entre 2015 e 2022; incluindo ensaios clínicos randomizados, estudos observacionais, relatos de casos e revisões sistemáticas cujos títulos e resumos mostraram-se em consonância com o propósito da revisão de literatura. Teses, dissertações, monografias, resumos de anais, duplicatas de artigos e trabalhos não condizentes com o objetivo da pesquisa foram excluídos.

Além da determinação dos critérios de inclusão e exclusão bem como da questão norteadora, a elaboração desta revisão sistemática foi pautada nas seguintes etapas: seleção de publicações, análise dos estudos, interpretação e discussão dos resultados, construção da síntese e apresentação da revisão narrativa de literatura (Teixeira et al., 2013 apud Batista & Kumada, 2021).

A busca foi realizada em dezembro de 2022 de modo que, inicialmente, foram identificados 2.576 trabalhos. Após triagem dos artigos encontrados na busca, através da leitura dos títulos e dos resumos, foram delimitados 147 estudos elegíveis. Nessa triagem, foram descartados os estudos que fugiram aos critérios de inclusão e os que apareceram em mais de uma base de dados. Posteriormente, com a aplicação dos critérios de elegibilidade, restaram 39 artigos, os quais foram submetidos à leitura e avaliação integral. A análise completa dessas publicações resultou na eliminação de 17 artigos, os quais apresentavam deficiência na descrição metodológica, principalmente em relação aos objetivos, métodos e/ou resultados que não contemplavam adequadamente a temática central de interesse do presente estudo, baseado na questão norteadora da pesquisa, levando à amostra final de 22 artigos (Figura 1).

A etapa subsequente, de extração de dados, possibilitou análise crítica, síntese e interpretação de informações. Os artigos foram lidos e relidos pelos pesquisadores e os dados pertinentes foram registrados em um quadro construído para essa finalidade, após confrontamento das informações coletadas.

Figura 1 – Fluxograma de seleção dos artigos incluídos na revisão narrativa.



Fonte: Autoria própria (2023).

3. Resultados

Os dados coletados dos trabalhos científicos foram submetidos a análise criteriosa, de modo que as 2.576 publicações inicialmente encontradas nas bases de dados BVS, PubMed e Scielo passaram por métodos de triagem de seus títulos e resumos, gerando uma amostra de 147 artigos que, com a aplicabilidade dos critérios de inclusão, culminou em 39 artigos. Combinando-se os métodos de busca, foram identificados 22 artigos científicos que respondiam adequadamente aos critérios de elegibilidade e à pergunta norteadora que baseia o estudo e que se relacionam à manifestação estudada: a deformidade do nariz em sela. Foram excluídos 17 trabalhos, os quais apresentavam deficiência na descrição metodológica e/ou que não contemplavam adequadamente a temática central de interesse da pesquisa. Os títulos dos artigos selecionados assim como autores, ano de publicação e doença reumática associada à deformidade nasal estudada estão descritos na tabela 1.

Nota-se que a ocorrência da alteração anatômica designada “nariz em sela” é mais comumente associada a duas doenças reumáticas: a policondrite recidivante e a granulomatose com poliangiite (Shimamura et al., 2018). Entretanto, existem descrições na literatura que sinalizam o nariz em sela como complicação decorrente de outras doenças reumatológicas. Relata-se que a sarcoidose e a doença relacionada ao IgG4 (DR-IgG4) também podem cursar com esse tipo de acometimento (Shimamura et al., 2018; Loizidis et al., 2022). Outrossim, há registros de um caso de nariz em sela em paciente com granulomatose eosinofílica com poliangiite (Saha et al., 2019).

Tabela 1 - Informações acerca dos artigos selecionados para a pesquisa com relação aos seus respectivos títulos, autorias, ano de publicação e condição reumatológica associada.

Título do artigo	Autores e ano de publicação	Doença reumática associada ao “nariz em sela”
Defining Clinical Subgroups in Relapsing Polychondritis: A Prospective Observational Cohort Study.	FERRADA et al., 2020	
Relapsing polychondritis: a clinical review for rheumatologists.	KINGDON et al., 2018	Policondrite recidivante
Policondritis recidivante: manifestaciones clínicas y tratamiento	BUENANO et al., 2020	
Reconstructive rhinoplasty with costal cartilage grafting: A case report of relapsing polychondritis.	LEE & CHOI, 2019	
Saddle-nose deformities in the rheumatology clinic.	SCHREIBER et al., 2014	
Head and neck manifestations of granulomatosis with polyangiitis	CLEARY et al., 2021	Granulomatose com poliangiite (GPA)
Saddle nose deformity and septal perforation in granulomatosis with polyangiitis	COORDES et al., 2018	
Granulomatose com poliangiite: atualização do diagnóstico ao tratamento.	SANTANA et al, 2019	
Nasal Reconstruction in Granulomatosis with Polyangiitis: A Two Decade Review.	GANTOUS & GARCIA, 2022	
Destructive Upper Airway Disease from Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis (EGPA): The Very First Case.	SAHA et al., 2019	Granulomatose eosinofílica com poliangiite (GEPA)
Achados otorrinolaringológicos em um grupo de pacientes com doenças reumatológicas.	GUSMÃO et al., 2014	
Sarcoidosis of the ear, nose and throat: A review of the literature.	CERECEDA- MONTEOLIVA et al., 2021	Sarcoidose
Saddle nose with sarcoidosis: “A great imitator” of relapsing polychondritis.	SHIMAMURA et al., 2018	
IgG4-related Disease With Destructive Nasal Bone Involvement Leading to Saddle Nose Deformity.	LOIZIDIS, RABINOWITZ & TULUC, 2022	Doença relacionada à imunoglobulina G da subclasse 4 (IgG4-RD)

Fonte: Autoria própria (2023).

3.1 Policondrite recidivante

A policondrite recidivante é uma doença inflamatória sistêmica rara que se caracteriza pela inflamação recorrente de tecidos cartilagosos (Ferrada et al., 2020). Trata-se de uma condição autoimune que afeta, principalmente, articulações, nariz, ouvidos e trato respiratório, embora também possa apresentar, por exemplo, envolvimento cardiovascular e neurológico (Kingdon et al., 2018; Ferrada et al., 2020).

Nesse estudo, foram encontrados 5 artigos descrevendo a relação da policondrite recidivante com o nariz em sela, dentre os quais haviam duas revisões de literatura, dois relatos de caso e um estudo de coorte observacional prospectivo. As publicações disponíveis reforçam a predileção da policondrite recidivante por estruturas cartilagosas, uma vez que o

distúrbio inflamatório envolvido, cuja etiologia ainda não está bem esclarecida, ocasiona deterioração e fibrose dos tecidos acometidos (Buenano et al., 2020). Relata-se que, na região nasal, a inflamação persistente das cartilagens nessa vasculite pode causar desde formação de crostas, rinorreia e epistaxe até lesões extensas à cartilagem do nariz, de modo que a destruição progressiva dessa estrutura resulta na deformidade do nariz em sela (Kingdon et al., 2018; Lee & Choi, 2019).

Os trabalhos mostram que cerca de 24% dos pacientes com policondrite recidivante apresentam condrite nasal na ocasião do diagnóstico e mais da metade desenvolvem esse quadro com a progressão da doença (Lee & Choi, 2019). Entretanto, por tratar-se de uma doença rara, não há como mensurar a real prevalência da deformidade nesses pacientes, considerando o baixo número de relatos na literatura (Lee & Choi, 2019).

3.2 Granulomatose com poliangiite

A granulomatose com poliangiite (GPA), anteriormente designada como granulomatose de Wegener, é uma vasculite sistêmica rara relacionada ao anticorpo anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) que afeta, sobretudo, vasos de pequeno e médio calibres e apresenta envolvimento considerável da cavidade nasal e dos seios paranasais (Cleary et al., 2021; Coordes et al., 2018).

As manifestações incluem hiposmia, anosmia, rinorreia e epistaxe, bem como comprometimento severo do tecido cartilaginoso, principalmente na região do nariz externo e do septo nasal (Coordes et al., 2018). O dano ao suporte nasal ocasionado por essa vasculite necrosante desencadeia perfurações septais e colapso da estrutura cartilaginosa do nariz, de forma que o avanço do quadro resulta na alteração anatômica do nariz em sela (Coordes et al., 2018).

No presente estudo, 4 artigos científicos, dentre eles três revisões de literatura e um estudo de coorte retrospectivo, mencionaram a relação da GPA com a perda progressiva do suporte nasal e a ocorrência do nariz em sela, de modo que a literatura descreve que mais da metade dos pacientes com GPA apresentam lesões localizadas na cavidade e nos seios paranasais (Gantous & Garcia 2022; Coordes et al., 2018). Além disso, relata-se que deformidade nasal pode ser constatada em cerca de 23% dos pacientes com GPA considerando a análise retrospectiva promovida por estudo envolvendo 120 pacientes assistidos em centro terciário de atendimento otorrinolaringológico (Cannady et al., 2009 apud Coordes et al., 2018).

3.3 Granulomatose eosinofílica com poliangiite

A granulomatose eosinofílica com poliangiite (GEPA), previamente conhecida como síndrome de Churg-Strauss, é uma vasculite necrosante sistêmica rara marcada por manifestações atópicas e aumento expressivo de eosinófilos no sangue que afeta, principalmente, vias aéreas superiores, sistema nervoso periférico, pele e pulmões (Furuta, Iwamoto & Nakajima, 2019; Saha et al., 2019).

No que se refere à região nasal, pacientes com GEPA podem cursar com crostas, polipose difusa bilateral bem como sintomas de rinite alérgica e sinusite crônica (Andrade & Appenzeller, 2022). Embora o acometimento de vias aéreas seja frequentemente observado nas vasculites associadas ao ANCA, o envolvimento destrutivo do trato respiratório superior na GEPA é incomum (Saha et al., 2019).

Nessa pesquisa, dois artigos científicos, dentre eles um relato de caso e um estudo observacional, mostraram que embora o acometimento otorrinolaringológico seja recorrente nos pacientes com GEPA, lesões erosivas nas vias aéreas superiores, a exemplo de deformidade do nariz em sela e perfuração septal, não são habituais (Gusmão et al., 2014; Saha et al., 2019). Conforme os dados coletados até o momento, a ocorrência da deformidade do nariz em sela nessa doença só foi descrita na literatura recentemente em estudo envolvendo análise do caso de uma paciente com nariz em sela como consequência de condrite erosiva relacionada à GEPA (Saha et al., 2019).

3.4 Sarcoidose

A sarcoidose é uma doença inflamatória crônica, de etiologia não definida, que envolve a formação do granulomas não caseosos e pode se manifestar em qualquer região do corpo (Cereceda-Monteoliva et al., 2021). A apresentação clínica e o grau de acometimento dessa afecção são diversos, de forma que pacientes com sarcoidose podem exibir envolvimento de vias aéreas (Cereceda-Monteoliva et al., 2021).

Na região nasal, a presença de crostas e a congestão são os achados mais comuns (Shimamura et al., 2018). Observe-se, no entanto, que a sarcoidose nasal também pode evoluir com alargamento de ponte nasal e perfurações septais ocasionando a deformidade anatômica conhecida como nariz em sela (Shimamura et al., 2018).

No presente estudo, dois artigos científicos, uma revisão de literatura e um relato de caso, expuseram a rara ocorrência de lesões nasais na sarcoidose. O referido relato de caso descreve o quadro de um paciente com sarcoidose que evoluiu com nariz em sela mimetizando a apresentação observada na policondrite recidivante (Shimamura et al., 2018). Desse modo, embora relatada, a sarcoidose nasossinusal mostra-se infrequente, ocorrendo em cerca de 1 a 4% dos pacientes com sarcoidose (Cereceda-Monteoliva et al., 2021).

3.5 Doença relacionada à imunoglobulina G da subclasse 4

A doença relacionada ao IgG4 (IgG4-RD) é uma desordem fibro-inflamatória crônica que se caracteriza por um processo infiltrativo com plasmócitos ricos em IgG4 (Maritati et al., 2020). Trata-se de uma afecção imunomediada, de etiologia ainda desconhecida, que envolve um aporte de células inflamatórias, as quais geram lesão e fibrose tecidual (Maritati et al., 2020).

A IgG4-RD pode afetar diversos órgãos, a exemplo de pulmões, rins, pâncreas e retroperitônio e, desse modo, cursa clinicamente com manifestações muito variáveis (Maritati et al., 2020; Perugino & Stone, 2020). Embora o caráter crônico e insidioso da doença possa gerar disfunções orgânicas irreversíveis e alterações consideráveis na estrutura de muitos órgãos, o colapso da ponte nasal associado ao nariz em sela em pacientes com IgG4-RD, ainda que raro, já foi relatado na literatura, em um relato de caso identificado no transcorrer desse estudo (Loizidis et al., 2022; Perugino & Stone, 2020).

4. Discussão

A seleção da amostra do presente estudo foi feita a partir de uma revisão narrativa, uma modalidade de pesquisa científica que permite selecionar materiais de diferentes produções, apresentando-os de forma que possam ser assimilados pelo leitor (Batista & Kumada, 2021). A pergunta norteadora desse estudo “Qual a ocorrência da deformidade anatômica denominada nariz em sela em pacientes acometidos por doenças reumatológicas?” foi definida com base na estratégia PICO, visando construir uma questão de pesquisa relevante e identificar as evidências disponíveis nas fontes de dados (Santos, Pimenta & Nobre, 2007).

Realizada a busca foi feita leitura inspeccional dos artigos encontrados seguida de integração e análise das informações mais relevantes acerca do objeto de estudo. As bases de dados eletrônicas utilizadas na pesquisa foram abrangentes, possibilitando a seleção de mais estudos pertinentes e a minimização dos vieses da revisão.

Os resultados obtidos corroboram as evidências da associação entre o nariz em sela e as doenças imunomediadas denominadas GPA e policondrite recidivante, classicamente vinculadas a essa alteração anatômica e mais mencionadas na literatura, uma vez que 9 artigos científicos abordaram essa correlação. Por outro lado, a exploração das publicações coletadas permitiu o reconhecimento de novas correlações entre essa deformidade nasal e outras afecções reumatológicas, sendo elas GEPA, sarcoidose e IgG4-RD.

Quanto à ocorrência de nariz em sela em pacientes com GEPA, observou-se que apenas dois estudos retrataram o comprometimento mais severo de vias aéreas nesses pacientes. Um desses trabalhos, um relato de caso de Saha et al. (2019), trouxe o quadro, considerado inédito, de uma paciente de 50 anos que evoluiu com deformidade do nariz em sela decorrente da condrite nasal relacionada à GEPA.

No que concerne à sarcoidose, o levantamento realizado identificou dois artigos que expressaram lesões nasossinusais nesse grupo. Nesse sentido, viu-se que a deformidade do nariz em sela pode ser encontrada nesses pacientes, embora seja menos comum que outros achados como pólipos, crostas e congestão. O estudo de Shimamura et al. (2018), presente nessa amostra, apresentou um relato de caso de uma paciente de 42 anos, previamente diagnosticada com sarcoidose, que cursou com o colapso da ponte nasal. Esse trabalho demonstrou que a paciente desenvolveu uma apresentação clínica similar à da policondrite recidivante, considerada o principal diagnóstico diferencial do nariz em sela entre as doenças reumatológicas.

Outrossim, Loizidis et al. (2022) descreveram o caso de uma paciente com IgG4-RD, uma doença imunomediada rara com quadro clínico bem variável, que progrediu com o surgimento do nariz em sela devido envolvimento ósseo que gerou a degradação da estrutura nasal. Trata-se de um relato inédito considerando as informações disponíveis na literatura sobre essa correlação até o momento.

Destaca-se como limitações desse percurso metodológico a raridade das doenças reumatológicas aqui mencionadas e a quantidade limitada de produções disponíveis sobre o tema. Além disso, a prevalência de relatos de casos dentre os artigos encontrados, os quais têm menor poder estatístico, e o tamanho amostral reduzido também implicam limitações da pesquisa.

5. Considerações Finais

Mediante o exposto, o reconhecimento, ainda que incipiente, de novos casos de deformidade de nariz em sela em pacientes reumatológicos não só na GPA e na policondrite recidivante mas também na GEPA, sarcoidose e IgG4-RD é uma das contribuições dessa pesquisa. Ademais, fica clara a necessidade de produção de mais estudos científicos que analisem e reforcem a ocorrência dessa deformidade nas doenças reumatológicas para expandir as evidências e o alcance da temática. Acredita-se também que o desenvolvimento de estudos nessa área amplie e elucidie os diagnósticos diferenciais associados ao nariz em sela, visando melhor prognóstico e seguimento oportuno de pacientes com doenças reumáticas, especialmente as vasculíticas que ainda representam um desafio diagnóstico e terapêutico.

Nesse sentido, espera-se que essa revisão forneça subsídios para a produção de novos trabalhos científicos que possam solidificar o reconhecimento dessa deformidade em outras doenças reumatológicas, expandindo essa associação para além das doenças classicamente relacionadas ao nariz em sela. Sugere-se que as investigações futuras ampliem a verificação das afecções reumáticas correlacionadas a esse acometimento e versem sobre o assunto de forma mais abrangente, distanciando-se de tratar o nariz em sela como manifestação de patologias isoladas.

Referências

- Andrade, S. & Appenzeller, S. (2022). Ear, nose and throat manifestations of autoimmune and autoinflammatory diseases: a rheumatology perspective. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 88 (1), 1-3. <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2021.05.015>.
- Batista, L. S. & Kumada, K. M. O. (2021). Análise metodológica sobre as diferentes configurações da pesquisa bibliográfica. *Revista Brasileira de Iniciação Científica*, 8, 1-17. <https://periodicoscientificos.itp.ifsp.edu.br/index.php/rbic/article/view/113>.
- Buenano, L. P. U., Tapia, F. J. V., Saltos, S. P. P., Saltos, M. F. P & Saltos, J. A. P. (2020). Policondritis recidivante: manifestaciones clínicas y tratamiento. *Revista Cubana de Reumatología*, 22 (2), 1-14. http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962020000200010.
- Cereceda-Monteoliva, N., Rouhani, M. J., Maughan, E. F., Rotman, A., Orban, N., Yaghchi, C.A & Sandhu, G. (2021). Sarcoidosis of the ear, nose and throat: A review of the literature. *Clinical Otolaryngology*, 46 (5), 935-940. <https://doi.org/10.1111/coa.13814>.
- Chen, Y. Y. & Jang, Y.J. (2018). Refinements in Saddle Nose Reconstruction. *Facial Plastic Surgery*, 34 (4), 363-372. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1660824>.

- Cleary, J. O., Nishanth, S., Burd, C. & Connor, S. E. J. (2021). Head and neck manifestations of granulomatosis with polyangiitis. *The British Journal of Radiology*, 94 (1119), 1-7. <https://doi.org/10.1259/bjr.20200914>.
- Coordes, A., Loose, S. M., Hofmann, V. M., Hamilton, G. S., Riedel, F., Menger, D. J. & Albers, A.E. (2018). Saddle nose deformity and septal perforation in granulomatosis with polyangiitis. *Clinical Otolaryngology*, 43 (1), 291-299. <https://doi.org/10.1111/coa.12977>.
- Ferrada, M., Rimland, C. A., Quinn, K., Sikora, K., Kim, J., Allen, C., Sirajuddin, A., Goodspeed, W., Chen, M. & Grayson, P. C. (2020). Defining Clinical Subgroups in Relapsing Polychondritis: A Prospective Observational Cohort Study. *Arthritis & Rheumatology*, 78 (8), 1396-1402. <https://doi.org/10.1002/art.41270>.
- Furuta, S., Iwamoto, T., & Nakajima, H. (2019). Update on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Allergy International*, 64 (4). <https://doi.org/10.1016/j.alit.2019.06.004>.
- Gadkaree, S. K., Witzman, R. E., Fuller, J. C., Justicz, N. & Gliklich, R. E. (2020). Review of literature of saddle nose deformity reconstruction and presentation of vomer onlay graft. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*, 5 (6), 1039-1043. <https://doi.org/10.1002/lio2.475>.
- Gantous, A. & Garcia, R. F. F (2022). Nasal Reconstruction in Granulomatosis with Polyangiitis: A Two Decade Review. *Facial Plastic Surgery & Aesthetic Medicine*, 25 (1), 61-67. <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/mdl-36044032>.
- Gusmão, R. J., Fernandes, F. L., Guimarães, A. C., Scaramussa, L., Sachetto, Z., Pauna, H. F. & Carvalho, G. M. (2014). Achados otorrinolaringológicos em um grupo de pacientes com doenças reumatológicas. *Revista Brasileira de Reumatologia*, 54 (3), 172-178. <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-714818>.
- Kingdon, J., Roscamp, J., Sangle, S. & D'Cruz, David. (2018). Relapsing polychondritis: a clinical review for rheumatologists. *Rheumatology (Oxford)*, 57 (9), 1525-1532. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kex406>.
- Lee, Y. & Choi, H. (2019). Reconstructive rhinoplasty with costal cartilage grafting: A case report of relapsing polychondritis. *Archives of Craniofacial Surgery*, 20 (5), 341-344. <https://doi.org/10.7181/acfs.2019.00437>.
- Loizidis, G., Rabinowitz, M. R. & Tuluc, M. (2022). IgG4-related Disease With Destructive Nasal Bone Involvement Leading to Saddle Nose Deformity. *The Journal of Rheumatology*, 49 (7), 748-749. <https://doi.org/10.3899/jrheum.200621>.
- Maritati, F., Peyronel, F. & Vaglio, A. (2020). IgG4-related disease: a clinical perspective. *Rheumatology (Oxford)*, 1 (59), :iii123–iii131. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez667>.
- Mattos, P. C. (2015). Tipos de revisão de literatura. Unesp, 1-9. <https://www.fca.unesp.br/Home/Biblioteca/tipos-de-evisao-de-literatura.pdf>
- Perugino, C. A & Stone, J. H. (2020). IgG4- related disease: an update on pathophysiology and implications for clinical care. *Nature Reviews Rheumatology*, 16 (12), 702-714. <https://doi.org/10.1038/s41584-020-0500-7>.
- Roma, A. M., Bozola, A. R., Sommer, C. G., Faria, M. S., Jorge, C. M. R. & Longhi, D. H. (2017). Correção do dorso nasal baixo ou em sela com enxerto composto de cartilagem conchal fragmentada fixa ao pericôndrio envolvidos à fásia da mastóide. *Revista Brasileira de Cirurgia Plástica*, 32 (4), 480-485. <http://www.dx.doi.org/10.5935/2177-1235.2017RBCP0079>.
- Saha, B., Saha, A., Cordeiro-Rudnisky, F., Shkolnik, B. & Beegle, S. (2019). Destructive Upper Airway Disease from Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis (EGPA): The Very First Case. *Case Reports in Rheumatology*, 2019, 1-4. <https://doi.org/10.1155/2019/6173869>.
- Santana, L. F., Rodrigues, M. S., Silva, M. P. A., Duarte, R. M. S. C & Gomes, O. V. (2019). Granulomatosis with polyangiitis: updates from diagnosis to treatment. *Revista de Medicina (São Paulo)*, 98 (3), 208-215. <http://dx.doi.org/10.11606/issn.1679-9836.v98i3p208-215>.
- Santos, C. M. C., Pimenta, C. A. M. & Nobre, M. R. C. (2007). A estratégia PICO para a construção da pergunta de pesquisa e busca de evidências. *Revista Latino-Americana de Enfermagem*, 15 (3), 508-511. <https://doi.org/10.1590/S0104-11692007000300023>.
- Schreiber, B. E., Twigg, S., Marais, J. & Keat, A.C. (2014). Saddle-nose deformities in the rheumatology clinic. *Ear Nose & Throat Journal*, 93 (4-5), E45-7. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24817241/>.
- Shimamura, S., Yokogawa, N., Murata, K., Yamaguchi, T., Uchida, K. & Eishi, Y. (2018). Saddle nose with sarcoidosis: “A great imitator” of relapsing polychondritis. *Japan College of Rheumatology*, 28 (6), 1053-1057. <https://doi.org/10.1080/14397595.2016.1193931>.
- Zhu, D., Tham, T. & Georgolios, A. (2022). Saddle nose deformity: a rare complication of COVID-19 infection. *Otolaryngology Case Reports*, 23, 1-4. <https://doi.org/10.1016/j.xocr.2022.100428>.