

SECCION DE OBSERVACIONES CLINICAS

GRANULOMA LETAL DE LINEA MEDIA.
CASO CLINICO

- * Dr. Máximo Peña Guerrero
- * Dr. Marcos Espinal Fuente
- * Dr. Franklin Sassó Matos
- * Dr. José Ducos Castillo

RESUMEN:

Se reporta un caso de granuloma de línea media en un niño masculino de 6 años.

Granuloma letal de línea media

ABSTRACT:

One case of a 6 years old boy with granuloma of the midline is reported.

midline letal granuloma.

INTRODUCCION

El granuloma letal de línea media es una entidad descrita por primera vez en 1897 por McBride cuando reportó a la literatura médica el caso de un paciente que presentó rápida destrucción de la nariz y toda la cara. Es una enfermedad grave que puede presentarse en forma de un pequeño gránulo del tramo respiratorio superior y que afecta principalmente a la nariz, senos y faringe.¹⁻²

Se ha dividido la enfermedad en tres fases, las cuales son: una fase prodrómica que dura meses—años con secreciones nasales acuosas; una fase necrótica destructiva y una última etapa de deterioro gradual, caracterizada por una mayor toxicidad.³

(*) Del servicio de otorrinolaringología del Hospital Dr. Robert Reid Cabral en Santo Domingo, República Dominicana.

Hasta hoy en día no ha sido posible determinar la etiología de esta enfermedad. Con lo que más se ha relacionado es con el síndrome de Wegener considerándose hasta hace pocos años como parte del mismo; de aquí que una de las teorías más aceptadas es la autoinmune. Hoy en día la Organización Mundial de la Salud cataloga por separado la granulomatosis de Wegener del Granuloma Letal de Línea Media.

CASO CLINICO

Masculino de 6 años de edad, de raza negra, el cual es admitido en el hospital infantil Dr. Robert Reid Cabral en febrero de 1987 por historia de congestión nasal y rinorrea mucopurulenta, además de inflamación del área adyacente al ala de la nariz derecha. Tenía historia de procesos gripales frecuentes y obstrucción nasal.

Al examen físico presentaba un tabique nasal central

con el dorso inflamado; área eritematosa a nivel de fosa nasal derecha con secreciones mucoides fétidas. El resto del examen era normal (Fig. 1).

Una radiografía de senos paranasales reportó opacidad ligera así como engrosamiento de la membrana mucosa del seno maxilar derecho concluyéndose en sinusitis a este nivel. Radiografías de cráneo y tórax fueron normales.

Las pruebas de laboratorio realizadas fueron: hemoglobina en 11 G%, glóbulos blancos en $5,950 \times \text{mm}^3$ con 72% de PMN, 28% de linfocitos; úrea en 15.6mg%, creatinina en 0.8mg%; uroanálisis normal, VDRL negativo; PPD negativo; fosfatasa alcalina en 292 UI; tiempo de sangría en 1'30" y tiempo de coagulación en 3'.

Una semana después de su ingreso se notaba discreta deformidad del tabique nasal presentando tumoraciones en el lado izquierdo de la cara sin dolor, ni dificultad para respirar (Fig. 2). Se manejaba ya con dexametasona.

Luego de 1 mes de ingreso se describen tumoraciones infra y supraorbitarias fronto-nasal de ambos lados, con edema completo de la cara con simetría de ambos cigomas.

Una biopsia de todo el área reportó lo siguiente: Las secciones de piel mostraban una epidermis dentro de límites normales. La dermis superior estaba infiltrada por linfocitos, histiocitos y algunos plasmocitos que se agrupaban sobre todo alrededor de los anexos y vasos sanguíneos.

El tejido subcutáneo mostraba alteraciones más serias, encontrándose pequeños focos de necrosis con formación de pequeños granulomas formados por histiocitos y células epitelioides. Estos granulomas estaban rodeados de vasos de pequeño calibre cuya pared estaba necrótica con necrosis fibrinoide e infiltrada por numerosos neutrófilos. Las secciones de la nariz mostraban un epitelio pseudoestratificado cilíndrico necrótico infiltrado por numerosos neutrófilos. Los folículos linfoides tenían centros necróticos reemplazados por exudado purulento. El diagnóstico histopatológico fue de granuloma letal de línea media.

El paciente fue referido al Instituto Oncológico para fines de radio y quimioterapia pero no asistió. Se desconoce su evolución final.

DISCUSION

Durante muchos años, el granuloma letal de línea media fue confundido con la granulomatosis de Wegener e inclusive eran términos indistinguibles, pero hoy en día se sabe que son dos entidades con enfoques diferentes pues el grado de afectación de la primera sólo se limita al tracto respiratorio superior, mientras que la segunda afecta el pulmón produciendo unos infiltrados con vasculitis diseminada de pequeños vasos.⁴

En la actualidad, más de 90 años después de su descubrimiento no se conoce aún cuál de las teorías que explican su origen es la real. En nuestro caso probablemente pudo haber sido un foco infeccioso, ya que el paciente tenía antecedentes de sinusitis y podría esto explicar el proceso degenerativo. No creemos que su origen haya sido una



Figura No. 1.



Figura No. 2.

vasculitis, pues no había lesiones vasculares marcadas, sólo algunos vasos de pequeño calibre de paredes necróticas. Esto último descartaría que haya también confusión diagnóstica con la granulomatosis de Wegener ya que además los urianálisis y el resto del examen físico fueron normales.

Es de interés destacar que nuestro paciente presentó 2 de las 3 fases que se han descrito en esta enfermedad. En primer lugar, se nos presenta con congestión nasal y rinorrea mucopurulenta, características éstas pertenecientes a la fase prodrómica. Ya 3 a 4 semanas más tarde se describen tumoraciones infra y supraorbitarias a ambos lados de la nariz con edema de cara. Como podemos ver, la segunda fase de la enfermedad se caracteriza por una aumentada actividad inflamatoria, tumoraciones, erosión, fístulas y hasta ulceración de la nariz, paladar y estructuras adyacentes incluyendo senos paranasales. Probablemente la tercera fase lo llevó a la muerte ya que no asistió al Instituto Oncológico y como muy bien se ha descrito es una etapa de deterioro gradual, caracterizada por una mayor toxicidad, inanición e infecciones secundarias. Hay que destacar además que de no tratar la enfermedad a tiempo es invariablemente fatal en un período de 12 a 18 meses.⁵⁻⁶

Algo que es llamativo en este caso es la rapidez con que iba progresando de una etapa clínica a otra. En el transcurso de un mes estaba ya muy deteriorado. En nuestro país, los 3 casos presentados por Staffeld y col. mostraron una evolución más lenta a pesar de que eran edades muy diferentes.⁷

Hay que enfatizar que las pruebas de laboratorio no aportan nada en la investigación diagnóstica de esta entidad; así en nuestro paciente todas las pruebas fueron normales. Se ha reportado que en los estadios finales de la enfermedad podría haber una leucopenia crónica.⁸

Finalmente queremos destacar que a pesar de ser éste solamente el tercer caso reportado en nuestro país en edad pediátrica, es importante que la clase médica piense en esta terrible enfermedad, no obstante lo raro de su frecuencia, su rápido progreso desfigurante pone en peligro la vida del paciente en un período de tiempo muy corto si no se instaura un tratamiento adecuado con esteroides, citotóxicos y radioterapia que según reportes previos han prolongado la supervivencia hasta por unos 15 años.⁸

BIBLIOGRAFIA

1. McBride P.: Photographs of a case of rapid destruction of the nose and face. *J Laryng and Otol*, 1897, 12:64.
2. Harold C, Lane M, Dodd K: Idiopathic lethal granuloma of the nose and face. *J Laryng and Otol*, 1965, 51:461-469.
3. Stewart JP: Progressive lethal granulomatous ulceration of the nose. *J Laryng and Otol*, 1933, 48:657.
4. Wolf S: Wegener's granulomatosis and midline granuloma in: *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 10th ed. McGraw-Hill Book Company, 1983. 1255-1257.
5. Bogaert H: Granuloma maligno medio facial. *Dermatología*. 1973, pág. 282.
6. Ballenger JJ: Granulomatosis crónicas de la nariz, garganta y oído, en: *Enfermedades de la nariz, garganta y oído*. Ed. Jims, Barcelona, 1970, cap. 22, pp. 265-275.
7. Staffeld A, Méndez N, Pujols F, Lemus C: Granuloma de línea media en la República Dominicana. A propósito de 3 casos. Revisión de la literatura. *Acta Médica Dominicana*, 1981, 3: 107-113.
8. McCart H: Malignant granuloma of the nose. *Canadian Med Assoc J*; 1950, 63:357.