



## **Presentación de caso**

Facultad de Ciencias Médicas Dr. Faustino Pérez Hernández

### **Granuloma maligno medio facial.**

### **Medial facial malignant granuloma.**

**Dr. Armando M. Lesmo Iglesias<sup>1</sup>, Dra. Raquel M. García Alemán<sup>1</sup>, Dra. María F Martín la O<sup>2</sup>,  
Dra. Flora Cañizares Baña<sup>2</sup>, Dr. Jorge Luis Arteaga Gattorno<sup>2</sup>**

Especialista de 1<sup>er</sup> grado en Otorrinolaringología<sup>1</sup>

Especialista de 1<sup>er</sup> grado en Otorrinolaringología. Profesor asistente<sup>2</sup>

## **RESUMEN**

Ingresó en el Servicio de O.R.L. del Hospital Provincial Universitario Camilo Cienfuegos una paciente femenina R.O.R. de raza negra, de 51 años de edad, por presentar lesiones en la orofaringe y síndrome general, que al examinársele la orofaringe se aprecia lesión ulcerada del pilar anterior y posterior de la amígdala derecha, úlcera que se extiende al pilar anterior y posterior de la amígdala izquierda, con fondo limpio, bordes rosados, tejido friable y fetidez intensa. Remiten las lesiones posteriores al uso de esteroides y es egresada con tomas de biopsias con células inflamatorias. Reingresa dos meses después con desaparición anatómica de la orofaringe, úvula amputada, ausencia de ambos pilares. Fallece en shock hipovolémico por epistaxis severa, diagnosticándosele días antes Granuloma maligno medio facial por L.N.H. de alto grado de malignidad.

**DeCS:** NEOPLASMAS FACIALES, OROFARINGE, GRANULOMA, GRANULOMA LETAL DE LA LÍNEA MEDIA.

## **SUMMARY**

A 51 year-old black female patient (R:O:R) was admitted at the otolaryngology service of the "Camilo Cienfuegos" University Hospital for presenting lesions in the oropharynx and general syndrome. On exam, an ulcerated lesion of the anterior and posterior pillars of the right tonsil is observed that extends to the anterior and posterior pillar of the left tonsil, with a clean bottom, rosy borders, friable tissue and intense fetidity. Steroids are prescribed to remit the posterior lesions and she is discharged with takings of biopsies with inflammatory cells. She is readmitted two months later with an anatomical disappearance of the oropharynx, amputated uvula, and absence of both pillars. She dies in hypovolemic shock from severe epistaxis, with a diagnosis being made of medial facial malignant granuloma from L.N.H. of a high degree of malignancy some days before.

**MeSH:** FACIAL NEOPLASMS, OROPHARYNX, GRANULOMA, GRANULOMA, LETHAL MIDLINE.

## INTRODUCCIÓN

Las lesiones glanulomatosas necrotizantes de la línea media de la cara y de la vía respiratoria superior fueron descritas por primera vez por Mc Bride en 1896 en Londres. (1)

En 1964 Friedman sugiere la relación entre granuloma letal y lesiones malignas del sistema retículo endotelial. Años más tardes DE REMEE propone similitud morfológica entre la granulomatosis linfomatoide, reticulosis polimorfa y la reticulosis maligna de la línea media.(1,2)

**Se plantea en la actualidad que el L.N.H (Linfoma no Hodqkin), favorece la aparición del Granuloma Maligno medio facial. Los que se originan fuera del tejido ganglionar se denominan extranodales. Representan el 25%; de ellos el 8% se localizan en cabeza y cuello. Dentro de estos, la situación más frecuente es en el anillo de Waldeyer, a nivel de la amígdala palatina, seguido de la rinofaringe y la amígdala lingual. (3,4,5)**

Los L.N.H. constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias de linfocitos, estos distribuidos por todo el organismo tienen papel clave en la inmunidad por lo que deben considerarse una enfermedad del sistema inmunitario.(3,5,6)

El granuloma maligno medio facial es raro; caracterizado por úlceras e induración de los tejidos nasales o nasofaríngeos, propagados a elementos subyacentes con destrucción gradual de tejidos del centro de la cara. Predomina en el sexo masculino 3:1 entre los 30 - 50 años. El paciente presenta ulceración secretante, dolor intenso, debilidad progresiva, trastornos visuales y de la palabra, dificultad para comer. Evoluciona a la muerte en menos de un año y ésta ocurre por caquexia, infecciones secundarias o hemorragias incoercibles. (7, 8, 9, 10,11)

## PRESENTACIÓN DE CASO

### Caso Clínico

Paciente R.O.R., femenina de la raza negra expediente clínico 48111408957, 51 años de edad, con antecedentes de salud que aproximadamente 3 meses anteriores a su ingreso en nuestro centro estuvo hospitalizada en la provincia de Ciego de Ávila por presentar lesión en la orofaringe, decaimiento, pérdida de peso y anemia.

Datos positivos al interrogatorio:

- APP contacto con herbicida (SINAC)
- APF madre ? neo?
- Ocupación: Obrera agrícola.
- Interrogatorio por aparatos.
- Hemolinfopoyético: anemia.
- Otros: astenia, anorexia, pérdida de peso.
- Hospitalizada en Ciego de Ávila desde 24-3-2000 hasta 5-5-2000. Se realizó en este centro:
- Lámina periférica: Normocitosis. Hb 104 g /L
- Normocromia: Leuc. 5.10 L Eritros 80 y 95 mm/h
- Conteo de Reticulocitos 5.10-3
- Constantes corpusculares 380g/L
- Proteínas totales y fraccionadas:
- Total - 63 g/L Fraccionadas Albúmina 35g/L
- Globulinas 28g/L
- Hierro sérico: No se realizó por falta de reactivo.

- Ácido úrico 227 $\mu$ mol/L Urea: No se realiza por falta de reactivo
- Creatinina 59 $\mu$ mol/L.
- Esputos BAAR I - II codificación 0.
- Exudado naso faringeo: Estafilococo áureus
- Biopsia y revisión bajo anestesia general (28-4-2000)
- Se tomó muestra de tejido sano y enfermo de la orofaringe: células inflamatorias.
- Serología :resultado no reactiva.
- Test de microelisa: resultado no reactiva.
- Rx de Tórax: Enfisema pulmonar.
- Se interconsultó con:
- Oncología: No proceso oncoproliferativo
- Dermatología:
- Pendiente de valorarla Epidemiología e Inmunología porque los familiares solicitaron el alta.
- Utilizaron como tratamiento:
- Anfotericin B (E.V)
- Gentamicina (IM)
- Peni Cristalina (EV) y R lenta (IM)
- Eritromicina v/o
- Ingresó en nuestro hospital 28-7-2000 en el servicio de medicina por síndrome general, anemia crónica y lesión en orofaringe.
- Hb 90g/L.
- EKG fibrilación auricular.
- Tto utilizado: Peni Cristalina (EV); Hidratación.
  - Vitamino terapia.
  - Transfusión de glóbulos.

#### **Trasladada al servicio de ORL 4-8-2000**

Se discutió en el colectivo de ORL y se realizó:

- US abdominal (buscando lesiones de sarcoidosis)
- Hígado, vesícula, páncreas, bazo, riñones. n/s.
- Rx de Tórax reforzamiento parahiliar izquierdo
- Ex faringeo: Estafilococo áureos.
- Hb: 92g/L Leuco. 9,8 10 S/ L. Linf. 0,37 Segm.0, 63
- Eritro: (1) 35mm/h (2) 65 mm/h creatinina 81.1 $\mu$ mol/L
- Orina: Albúmina trazos, sales amorfas.
- Serología: resultado no reactiva TGP 24.9 UI
- T microelisa: resultado negativo Glicemia 5mmol/L
- Espudo BAAR I-II codificación 0 Fondo de ojo: Normal
- Biopsia de orofaringe 00-B-2939 (8-8-2000). Células inflamatorias.
- Áreas de ulceración, componente inflamatorio agudo y crónico abundante inespecífico, vaso proliferación y pequeña zona de epitelio escamoso estratificado con displacia moderada. Cuadro histológico inespecífico.
- Examen físico (datos positivos)
- Mucosas pálidas, toma del estado general
- No adenopatias
- Orofaringe: Lesión ulcerada en pilar anterior y posterior de amígdala derecha, úlcera que se extiende a pilar anterior y amígdala izquierda, con fondo limpio, bordes rosados y consistencia blanda, tejido friable, fetidez intensa.
- El 12-8-2000 comenzó con fiebre de 40 oC y 39 oC, taquicardia de 140/min.
- Tto indicado:

- Vitamino terapia. Dieta reforzada
- Estreptomina 1g diario IM
- Metronidazol (250 mg) C/8 horas
- Gargarismo de Metronidazol
- Medidas autitéricas
- Digoxina (0.25 mg) ½ tab. diaria
- Nitropental (20 mg) cada 6 h V/o
- Se discutió nuevamente en el colectivo como:
  - Granuloma letal de la línea media.
  - TB.
  - Intoxicación por inhalación de SINAC (referido por la paciente)
- Interconsultamos con:
  - Medicina interna.
  - Epidemiología clínica planteándosele por ambas especialidades.
    - TB con toma selectiva de V. respiratorias superiores.
    - Granuloma de Wegener.
    - Proceso oncoproliferativo.
- Se realizó:
  - Rx de Tórax: enfisema pulmonar.
  - P. de mantoux.
  - HB 80g/l.
  - Eritro 80 mm/h
  - 18-8-2000 Alta a petición

Reingresa 12-9-2000 dolor intenso, diplopia, fiebre de 39oC, toma del estado general Hb. 72g/L.

Orofaringe: Desaparición anatómica de la orofaringe: la úvula amputada, no existen pilares anteriores ni posteriores, esfacelos, áreas de necrosis muy fétidas y secreciones verdeamarillas que descienden por la pared posterior faríngea.

- Se comenzó Tto con (21-9-2000)
  - Prednisona 80 mg diarios disminuyéndose la dosis progresivamente durante 12 días
  - Estreptomina 1 g diario IM.
  - Vitaminoterapia IM

El 26-9-2000 mejoró notablemente, afebril, recuperó su estado general.

El 29-9-2000 se le da pase por el fin de semana y no regresó hasta el 8-10-2000 con igual cuadro clínico del mes anterior, comenzándose nuevamente con 80 mg diario de Prednisona.

El 20-10-2000 sé intercursultó con inmunología y se decidió su traslado a través de previa coordinación con el cuerpo de guardia del I.P.K. en Prov. Habana.

Reingresó en nuestro hospital el 9-12-2000 en el servicio de oncología para tratamiento quimioterápico; remitido desde el I.P.K. y en el INOR discutido por el grupo de cabeza y cuello diagnosticándosele:

Granuloma letal de la línea media por LNH de alto grado de malignidad.

Al examen físico: Orofaringe lesión en el paladar blando dejando libre comunicación con el suelo de la cavidad nasal expulsando sangre y coágulos por la misma.

Fallece 12-12-2000 en shock hipovolémico por sangramiento severo por las fosas nasales y la boca.

Necropsia  
Biopsia A - 81

En la muestra examinada se observa parénquima ganglionar con borramiento total de toda la citoarquitectura normal del ganglio, ausencia de centros germinalivos con infiltración de su cápsula y presencia de mitosis patológicas; población de linfocitos pleomórficos y picnóticos algunos. Por todas las alteraciones histológicas antes descritas se concluye como un Linfoma Linfocítico poco diferenciado.

#### COMENTARIO

Muchas afecciones pueden dar lugar a un granuloma centro facial, maligno o no. Los de causa desconocida representan un grupo de afecciones que va desde lesiones benignas hasta malignas como el Linfoma no hodqkin, la mayoría de éstos de localización gastrointestinal, ocupando el segundo lugar los situados en cabeza y cuello. (3,4,5,12,13)

Por los antecedentes, cuadro clínico, evolución y el diagnóstico histológico debemos realizar el diagnóstico diferencial de la Granulomatosis de Wegener. Esta se presenta en jóvenes de mediana edad, ambos sexos, úlceras dolorosas en la nariz, paladar y órbita, otitis media secretante, fiebre, erupción cutánea, neuropatía periférica y enfermedad renal grave. Muerte por insuficiencia respiratoria y uremia. (4,5,6,8,11,14,15)

Representada por la triada.

- Granulomatosis de células gigantes de las vías respiratorias superiores.
- Vasculitis necrosante difusa de pequeñas arterias y venas.
- Glomerulonefritis Focal.
- Histológico:
  - Granuloma necrotizante.
  - Vasculitis generalizada, isquemia focal o necrosis hemorrágica.
  - Depósitos de complejos inmunes en las paredes de los vasos.

El granuloma letal se diferencia al histológico porque existe infiltración polimórfica de linfocitos maduros e inmaduros, con células reticulares abigarradas, no hay reacción gigantocelular; ausencia de vasculitis necrotizante; componente celular inflamatorio importante, eosinofilia, neutrofilos, áreas de ulceración activa; no hay compromiso renal pero existen áreas de necrosis focal por trombosis de vasos pequeños. (1,4,5,11,13,14)

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pinzon A; Scola B; Niembro E; Lozano M.A; Pozo A; Vega M. Granuloma Malignos Faciales. *Acta Otorrinolaring Esp.* 1987 sept. -oct.; 38(5): 307-309.
2. Thomas J; Mc Donald MD; Richard A; De Remeé MD; Louis H; Weiland MD. Wegener's Granulomatosis and Polimorphic Reticulosis. Two diseases or one?. *Archives of Otolaryngology.* 1981 March ; 103(3):141-144.
3. Pérez Martínez C; Plaza Mayor G; Villalón Blanco; Fogué Calvo L. Martínez San Milán; Denia La Fuente A. Linfoma Laringe primario. *Acta otorrinolaring Esp.* 1999 Ene-Febrero; 50(1): 68-71.
4. Cotran Ranzis; Vinay Kumar MD; Tucker Collins. Lesiones necrotizantes de la nariz y las vías respiratorias superiores. En: Robbins S. *Patología Estructural y Funcional.* 6ed. España : Mc Grawhill 2000 pp.796.
5. Damborenea Tajada J. Leache Pueyo J ; Llorente Arenas E ; Arilla Lanan P ; García Erce JA. Linfoma no Hdquin en senos maxilares . Estudio clínico patológico y estado actual del tratamiento . *Acta Otorrinolaring Esp* 1999 Ener-Febrero ; 50(1) : 29-33.
6. Torres Larrora T; Alvarez Arguelles H; Herreros V; Pérez L J; Castro C; Redondo F; Pseudotumor inflamatorio de seno maxilar: Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaring Esp* 2000, 51(2): 163-166.
7. Wilson W R ; Montgomery W W .Infecciones y granulomas de las vías aéreas nasales y senos paranasales .En Paparella MM *Otorrinolaringolo gía .2ed T3 Ciudad de La Habana : Científico Técnica ; 1983.pp 1964-1965.*
8. Allen Novoy B. Granulomatosis de Wegener. En: Cecil. *Tratado de Medicina Interna.* 2ed T3. Ciudad de La Habana: Editorial Ciencias Médicas,. 1998 pp. 1727-1730
9. Ballenger JJ. Granulomatosis de Wegener En: *Enfermedades de la nariz, garganta y oído.* 2ed T1 Ciudad de La Habana. Científico Técnico. 1981. PP. 311-312.
10. Ballenger JJ. Granuloma letal de la línea media En: *Enfermedad de la nariz, garganta y oído.* 2ed.T1.Ciudad de La Habana.Editorial Científico Técnico; 1981 pp.311-312.
11. The Otological Manifestations of Wegener's Granulomatosis. *J Laryngol otol* 108:144-146.1994.
12. Hughes RG Drake-Lee A. Nasal manifestation of granulomatosis disease. *Hosp Med.* 2001 Jul ,62 (7).417-21.
13. Angioantric T/NK all lymphoma: a special clinical pathological entity of the midline granuloma. A case report. *Laryngohgino otologic.* 2001 Jul, 80(7): 410-5.
14. Konert Iking C. Polymorphonuclear Neutrophils in Wegener's granuloma- tosis acquire characteristic of antigen presenting cells. *Kidney Int.* 2001 Dic 60(6):2247-62.
15. Golbanovc Tomas C. Novel Therapies in Vasculitis. *Expert open Investig Drugs.* 2001 Jul, 10(7): 1279-89.

**ANEXOS**



**Imgs**