

CASOS CLINICOS

RETICULOSIS MALIGNA DE LA LINEA MEDIA (Granuloma Letal de la línea Media)

Jaramillo Ayerbe, Felipe

RESUMEN

El granuloma letal de la línea media es un complejo sindrómico multicausal, caracterizado por la destrucción progresiva y mutilante de las estructuras mediofaciales. Puede tener etiología infecciosa, vasculítica, neoplásica o ser idiopático.

Se presenta un caso de dicho síndrome que ejemplifica bien lo que se ha denominado Reticulosis Maligna o Polimorfa y se discute su relación con los Linfomas Periféricos de Células T y con la Granulomatosis Linfomatoide.

(Palabras clave: Granuloma - Linfoma.)

INTRODUCCION:

Desde hace décadas se reconoce un inusual cuadro clínico, caracterizado por la destrucción lenta y progresiva de los tejidos blandos, cartílago y hueso, del centro de la cara y de sitios del tracto aerodigestivo alto, tales como: cavidades nasales, senos paranasales y paladar. El proceso, sin tratamiento adecuado y oportuno, culmina con un extensa mutilación y la muerte del individuo^{1,2}.

Una llamativa variedad de términos (Tabla No. 1) se ha utilizado para referirse a este complejo sindrómico multicausal. El más popular de ellos ha sido el de "Granuloma Letal de la Línea Media". Se acepta que la destrucción lenta y progresiva de estructuras mediofaciales u ocasionalmente, laterofaciales, puede tener una etiología infecciosa, neoplásica, vasculítica, o ser idiopática (Tabla No. 2).

Se discutirá el caso de un paciente con el cuadro clínico típico del granuloma Letal de la Línea Media, que se carac-

terizaba histológicamente por una proliferación celular linforeticular angiocéntrica, angiodestructiva y atípica.

Casos como este han sido tratados bajo las denominaciones de Reticulosis Polimorfa, Reticulosis Maligna u otras y más recientemente se catalogan como Linfomas Periféricos de Células T, íntimamente relacionadas con la Granulomatosis Linfomatoide³⁻⁵.

PRESENTACION DEL CASO

Historia clínica:

Paciente masculino, 61 años de edad, quien año y medio atrás comenzara a presentar obstrucción nasal y dolor en órbita y hemimaxila superior derecha. Un otorrinolaringólogo particular encontró a la rinoscopia lesiones exofíticas que diagnosticó y trató quirúrgicamente como poliposis, sin mejoría. Posteriormente presentó rinorrea clara, no fétida y edema de nariz y hemicara derecha. Una biopsia tomada de piel del dorso nasal fue reportada como inflamación granulomatosa, compatible con paracoccidioidomicosis, por lo cual recibió ketoconazol, sin mejoría. Tres meses antes de su hospitalización, la induración del dorso nasal se ulceró y progresivamente comenzó a extenderse. El paciente fue entonces remitido al Hospital Universitario de Caldas, encontrándose a su ingreso una gran ulceración centrofacial (Fig. No. 1) que exponía los huesos propios de la nariz y se extendía a canto interno de ambos ojos, frente, y apex nasal; sus bordes eran notablemente infiltrados y elevados, de color violáceo, y en algunas zonas de aspecto necrótico. Una escanografía demostraba la destrucción del tabique nasal y el engrosamiento difuso de la mucosa nasal anterior, así mismo, destrucción del paladar óseo y del reborde alveolar. Se descartó invasión craneal. Los exámenes paraclínicos eran esencialmente normales; un B.K. seriado de esputo fue negativo, y las radiografías del tórax no evidenciaron lesiones parenquimatosas pulmonares. El paciente era fumador de 30 a 40 cigarrillos diarios y había sido amigdalectomizado en su juventud. No tenía antecedentes familiares de importancia.

Felipe Jaramillo Ayerbe MD,
Profesor auxiliar de Dermatología y Dermatopatología
Facultad de Medicina, Universidad de Caldas
Cil. 50 No.25-65 Manizales



Fig. No. 1. Extensa mutilación mediofacial por ulceración de bordes necróticos e infiltrados, que expone los huesos propios de la nariz.

Una biopsia del reborde frontal de la lesión mostraba una extensa, densa y difusa infiltración de la dermis y el tejido celular subcutáneo, asociada con amplias zonas de necrosis. Los infiltrados eran más prominentes alrededor de los vasos, y en algunos sitios podían apreciarse permeando las paredes engrosadas de éstos (Fig. No. 2). El infiltrado lo componía predominantemente una mixtura de células linfoides grandes y pequeñas, con núcleos hiper cromáticos e irregulares y un moderado número de mitosis (Fig. No. 3). También se reconocían histiocitos, ocasionales plasmocitos, y polimorfonucleares neutrófilos.

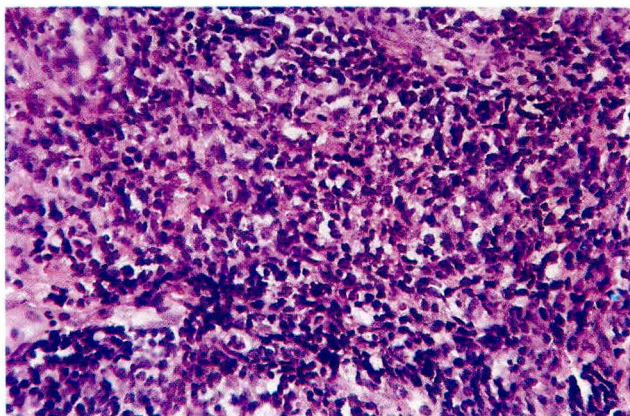


Fig. No. 2. El estudio patológico muestra la infiltración difusa de la dermis y evidencia el angiotropismo y permeación de la pared de una arteriola por las células tumorales.

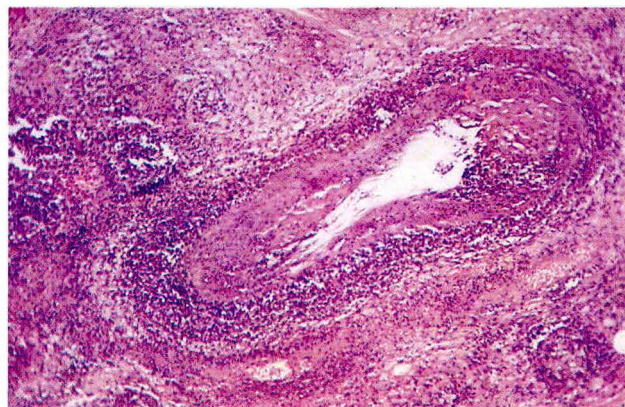


Fig. No. 3. Mayor aumento que evidencia la celularidad mixta, polimorfía, densa y atípica que componía la tumoración. (H&E X 100)

Con diagnóstico de reticulosis maligna de la línea media, se inició cobaltoterapia, seguida de quimioterapia, lográndose una disminución notable del diámetro de la ulceración y remisión completa de la induración e infiltración de sus bordes. Aproximadamente un año después del tratamiento, el paciente se encuentra en regular estado general, con exposición de estructuras óseas centofaciales, disfágico y disfónico.

DISCUSION:

Hace casi un siglo, McBride⁶ describió un caso de "rápida destrucción de la nariz y la cara". Desde entonces la ulceración progresiva, recalcitrante y mutilante de la línea media facial ha sido reconocida en la literatura con diversidad de nombres (Tabla No. 1). Si bien un variado grupo de enfermedades puede dar lugar a tales manifestaciones clínicas (Tabla No. 2), es el subgrupo de los linfomas el que mejor tipifica el llamado "Granuloma Letal de la Línea Media" y el que mayores controversias y dificultades diagnósticas plantea.

Los carcinomas, y aquellas entidades infecciosas y vasculíticas pueden ser relativamente fáciles de diagnosticar en un contexto epidemiológico dado y con técnicas rutinarias histológicas y microbiológicas. No así las proliferaciones linfocíticas malignas asociadas con este síndrome, que pueden presentar dificultades diagnósticas al patólogo, usualmente por el tamaño pequeño del espécimen de biopsia, la presencia frecuente de focos necróticos y de infiltrados inflamatorios, y la naturaleza polimorfa y de celularidad mixta común en este tipo de linfomas⁴.

La controversia existente acerca de lo que histológicamente se había descrito en la literatura como "una variación del sarcoma de células reticulares", "una mixtura de células reticulares y linfoma linfocítico", "reticulosis maligna", "reticulosis polimorfa", etc., parece haberse zanjado, con el uso de técnicas inmunohistoquímicas que han permitido la caracterización inmunofenotípica de un buen número de linfomas mediofaciales destructivos, como Linfomas Periféricos de Células T^{3, 4}.

Una interesante especulación es la homologación de la reticulosis maligna de la línea media con la granulomatosis linfomatoide. Ambas han sido plenamente identificadas como linfomas de Células T; histológicamente se caracterizan por la infiltración masiva de células linfocitoides atípicas y polimorfas que se acompañan de inflamación granulomatosa, angio-centricidad y angiodestrucción. La granulomatosis linfomatoide⁵ puede afectar cualquier órgano, principalmente pulmones, piel, riñones y sistema nervioso central. La reticulosis maligna sólo eventualmente afecta los pulmones, pero cuando lo hace es indistinguible del compromiso pulmonar de la granulomatosis linfomatoide. Sin embargo, el tratamiento de la elección de la granulomatosis linfomatoide es ciclofosfamida y prednisona con un pronóstico relativamente bueno; el de la reticulosis maligna es la radioterapia temprana seguida de quimioterapia, siendo su pronóstico relativamente malo. Por tanto, quizás sea prudente considerarlas como entidades separadas ya que su pronóstico, tratamiento y características clínicas son diferentes.

SUMMARY

Lethal midline granuloma is a multicausal syndromatic complex characterized by extensive and mutilating destruction of midfacial structures. Its etiology could be infectious, vasculitic, neoplastic, or idiopathic.

A case of such syndrome is reported exemplifying the so-called Malignant or Polimorphic Reticulosis, and a discussion about its relationship with Peripheral T Cell Lymphoma and Lymphomatoid granulomatosis, is also done.

Key words: Granuloma - Lymphoma.

TABLA NO. 1
RETICULOSIS MALIGNA DE LA LÍNEA MEDIA/SINONIMIA

- Granuloma Letal de la Línea Media.
- Granuloma Gangrenescens.
- Granuloma Maligno de la Nariz.
- Sacrolupus Pernio.
- Granuloma Letal Progresivo.
- Ulceración de Tejidos Faciales de la Línea Media.
- Ulcera Granulomatosa de la Nariz y la Cara.
- Osteomielitis Gangrenosa Necrotizante.
- Granuloma Mutilante.
- Síndrome del Granuloma de la Línea Media.
- Granuloma Incurable de la Línea Media.
- Enfermedad Idiopática Destructiva de la Línea Media.
- Granuloma Facial de la Línea Media.
- Reticulosis Polimorfa.
- Lesión Destructiva Mediofacial.
- Lesión Mediofacial Necrotizante.
- Granuloma de Stewart.
- Granulomas Nasales Incurables de Causa Desconocida.

TABLA No. 2
LESION DESTRUCTIVA MEDIOFACIAL
CONSIDERACIONES ETIOLOGICAS

ENFERMEDADES INFECCIOSAS

- **Bacterianas:**
 - Tuberculosis
 - Actinomicosis
 - Enfermedad de Hansen
 - Rinoescleroma
 - Lues
 - Frambesia
- **Fúngicas:**
 - Histoplasmosis
 - Moniliasis
 - Blastomicosis
 - Coccidioidomicosis
 - Paracoccidioidomicosis
 - Rinosporidiosis
 - Esporotricosis
 - Zygomycosis
- **Parasitarias:**
 - Leishmaniasis
 - Ambiasis
- **Neoplásicas:**
 - Carcinoma Escamocelular
 - Carcinoma Basocelular
 - Linfomas
 - (Granulomatosis Linfomatoides)
 - Sarcomas
 - Histiocitosis
- **Vasculíticas:**
 - Granulomatosis de Wegener
 - Angeitis de Hipersensibilidad
 - Periarteritis Nodosa
 - Lupus Eritematoso Sistémico
 - Esclerosis Sistémica Progresiva
 - Síndrome de Sjögren
 - Síndrome de Goodpasture
 - Púrpura de Henoch Schonlein
- **Idiopáticas:**
 - Sarcoidosis
 - Sialometaplasia Necrotizante

(Modificado de Crissman JD²)

BIBLIOGRAFIA

1. Kassel SH, Echeverría RA, Guzzo FP. Midline Malignant Reticulosis (So-called Lethal Midline Granuloma) Cancer 1969;23:920-935.
2. Crissman JD, Weiss MA, Gluckman J. Midline Granuloma Syndrome. A clinico-pathologic study of 13 patients. Am J Surg Pathol 1982;6:335-346.
3. Chan JK, Lau WH, Stephen TH. Most Nasal/Nasopharyngeal Lymphomas are Peripheral T-Cell Neoplasms. Am J Surg Pathol 1987;11:418-429.
4. Chott A, Rappersberger K, Scholossarek W, et al. Peripheral T-Cell Lymphoma Presenting Primarily as Lethal Midline Granuloma. Hum Pathol 1988;19:1.093-1.101.
5. Fauci A, Haynes BF, Costa J, et al. Lymphomatoid Granulomatosis. Prospective Clinical and Therapeutic Experience Over 10 years. N Engl J Med 1982;306:68-74.
6. McBride P. Photographs of a Case of Rapid destruction of the Nose & Face. Laryng 1897;12:64-66.