

"Importancia de un signo diagnóstico Clínico diferencial de los Granulomas Crónicos Nasales"*

Dr. Enrique Aguilar Paz

OBJETIVO

El propósito fundamental del presente trabajo se circunscribe a llamar la atención sobre la importancia que puede desempeñar un signo en el diagnóstico clínico diferencial de los granulomas crónicos nasales.

SIGNO

Consiste en un edema de carácter infiltrativo en la piel y tejido celular subcutáneo de las regiones orbitarias y zonas faciales vecinas a las lesiones necrotizantes en el Granuloma Letal de la Línea Media Facial, el cual lo hemos observado constantemente en 4 casos registrados en los archivos de nuestro servicio y que no lo hemos notado en granulomas de otras etiologías.

GENERALIDADES

La literatura médica universal presenta una serie de afecciones afines, con las cuales se podría formar un espectro que iría desde los procesos puros de necrosis o procesos granulomatosos *sin angeítis*, a través de formas mixtas, hasta la forma pura de arteritis *Sin granuloma*. Así debemos considerar; El granuloma Letal de la Línea Media Facial, el Sarcoide de Boeck, el Síndrome de Loeffler, la Granulomatosis Alérgica de Churg y Strauss, la Angeítis por Hipersensibilidad de Zeek y formas clásicas de Periarteritis Nodosa.

NOMENCLATURA

El Granuloma Letal de la Línea Media Facial ha recibido históricamente múltiples denominaciones que han creado cierta confusión en la identificación de la enfermedad (Granuloma gangrenoso, granuloma maligno de la cara, granuloma fatal, granuloma letal, granuloma necrotizante de la nariz, etc.). En las figuras adjuntas utilizaré la denominación de Granuloma Patérgico que sugirió FIENBERG, valiéndose del concepto "Patérgico" de KOSSLE.

Presentado en el XI Congreso Panamericano de Otorrinolaringología y Bronco esofagología, Mar de Plata, Argentina, noviembre 1968.

Profesor de Clínica Otorrinolaringológica. Facultad de Ciencias Medicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras (U.N.A.H.).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

La «Granulomatosis Patérgica» ofrece una serie de características que asociadas a su evolución inducen rápidamente al diagnóstico correcto. Sin embargo vale la pena señalar que es el clínico el que tiene la más grande responsabilidad en la elaboración de dicho diagnóstico. Ello nos ha impulsado a presentar esta modesta observación, que aunque ha sido descrita como parte de las amplias descripciones patológicas que sobre esta enfermedad se han publicado, no se ha considerado su valor comparativo con otras afecciones que también pueden producir granulomas y necrosis en la nariz.

Debemos considerar en el diagnóstico diferencial los siguientes grupos:

I.- *Enfermedades infecciosas específicas granulomatosas:*

Lepra. Tuberculosis. Sífilis. Tularemia. Escleroma. Linfogranuloma venéreo. Leishmaniasis. Osteomielitis. Micosis (En particular la Mucormicosis, Blastomicosis, Histoplasmosis, Coccidioidomicosis, Actinomicosis, Criptococosis, Esporotricosis).

El diagnóstico definitivo se establecerá por el aislamiento del respectivo agente etiológico, por estudios inmunológicos y por respuestas favorables a tratamientos específicos.

II.- *Sarcoidosis*

Esta enfermedad puede invadir las paredes de los vasos sanguíneos y afectar los mismos sitios de la Granulomatosis Patérgica. Pero la distinción se establece por la naturaleza esencialmente no necrotizante de la lesión sarcoidea. .- *Granuloma alérgico y Síndrome de Loenier*

Las lesiones granulomatosas o infiltrados eosinófilos de estas afecciones ocurren independientemente de lesiones vasculares. Hay antecedentes alérgicos en los pacientes (Asma, eosinofiliaj. En las lesiones del «pulmón reumático de Masson», se encuentran los llamados «cuerpos de Masson» en una gran proporción de los casos de granulomatosis alérgica, que sin embargo están ausentes en los granulomas patérgicos.

IV.- *Angeítis*

Aunque para muchos autores, la misma granulomatosis patérgica puede presentar en su fase terminal lesiones típicas, por razones académicas mencionamos este capítulo:

a) *Periarteritis nodosa clásica.*

Se debe atribuir esta nomenclatura a los cuadros de la enfermedad descrita por KUSMAUL y MAIER, y que se caracteriza por la formación de nodulos macroscópicos en las paredes de las arterias de mediano calibre. Comúnmente se asocia con hipertensión arterial. Se pueden observar infartos consecuentes a interrupciones en la supleencia sanguínea.

b) Forma microscópica de la periarteritis nodo&i.

Ha sido descrita por ZEEK con la designación de «angeítis por hipersensibilidad». Se caracteriza por una forma microscópica de periarteritis, observándose lesiones en los riñones y en el bazo muy similares a las que se observan en el síndrome de Wegener, pero en este último hay necrosis, y adema? mayor concentración de lesiones en el sistema respiratorio.

V.- *Angeítis alérgica con Granulomatosis (Formas mixtas).*

Este grupo ha sido descrito por CHURG y STRAUSS. Es un síndrome bien definido con asma, fiebre y eosinofilia. Estos antecedentes alérgicos no han sido descritos en la granulomatosis patérgica. Sin embargo, GODMAN y CHURG relatan un caso con las características de un síndrome de Wegener con antecedentes alérgicos, lo cual hace pensar en la posibilidad de existir cierta relación patogenética y morfológica entre las dos afecciones.

VI.- *Neoplasias.*

Varios autores han relacionado asociaciones entre la granulomatosis patérgica y diversas neoplasias. Incluso algunos consideran a aquella como una forma especial de tumor. Los casos, cada vez menos raros de neoplasias «injertadas» en pacientes que originalmente presentaron una granulomatosis patérgica llaman enormemente la atención. Es conveniente por consiguiente establecer diagnóstico diferencial con ciertas afecciones neoplásicas como los carcinomas de rápido crecimiento, los linfomas, leucemias, plasmocitomas, sarcomatosis difusa, reticuloendotelomas y linfoepiteliomas.

ILUSTRACIONES

En las figuras incluidas en este trabajo, se establece una comparación entre procesos neoplásicos y granulomas patérgicos con lesiones anatómicas similares, y se evidencia la ausencia del característico edema infiltrativo en los neoplasmas, a pesar de la vecindad con la región orbitaria.

PATOGENIA DEL SIGNO

Se explica por las lesiones histopatológicas de la Granulomatosis Patérgica en los vasos, tanto arterias como venas, produciendo en ambas inflamación de las paredes con necrosis fibrinoide, trombosis y eventualmente áreas cicatrizadas de fibrosis. Igualmente se han encontrado inflamaciones granulomatosas con muchas células gigantes en arterias y venas y en los tejidos adyacentes.

SUMMARY

The author calls the attention on a sign that can be useful in the differential clinical diagnosis among the chronic granulomatosis diseases of the nose.

He has observed a typical infiltrative edema in the orbital region of four cases of Lethal Midline Granuloma of the Face (Pathergic Granulomatosis), but has not observed in the other chronic infectious diseases (Scleroma, Leishmaniasis, Mycosis, etc.) or neoplastic tumors.

This edema can be explained by the vascular pathology o» the Pathergic Granulomatosis, with frequent involvement of the blood vessels, both arteries and veins, by the inflammatory process.

BIBLIOGRAFÍA

- ALAJMO, E. Y FUSI, G. (Clínica Otorrinolaringológica de la Universidad de Florencia). "II Granuloma gangraenescens". Parte seconda. *Boil. Mal. Orecchio*. 73:262, 1965.
- ALEXANDER, F.W. (Cleveland, U.S.A.) "Lethal granuloma of the nose and face". *Ann. Otol. Rhin & Laryng*. 63:171. 1954.
- ASH, J. E. y RAUM, M. (Armed Forces Inst. of Pathology, U.S.A.). "An atlas of Otolaryngological Pathology". p. 180. 1949.
- BIGNAMI, A. y FICARI, A. (Universidad de Roma). "Salla Granulomatosi de Wegener". *Arch. Ital. Anat. Istol. Pat.* 30:75, 1956.
- NIEBERDING, P. H. SCHIFF, M. y HAMELING J. G. (E.N.T. Service U.S. Naval Hospital). "Periarthritis nodosa". *Arch. Otolaryng. A.M.A.* p. 512, vol. 77, núm. 5, 1963.
- BLATT, I.M. y LAWRENCE, M. "Otologic Manifestations of fatal granulomatosis of the Respiratory Tract". *A.M.A. Arch. Otolaryng.* 73: 639, June 1961.
- BRECKENRIDGE, R.L.; WAGERS, A. J. y BATZELL, W.H. (Jefferson Medical College, Philadelphia, U.S.A.). "Lethal Granuloma of the Midline Facial Tissues: Granuloma gangraenescens". *Ann. Otol, Rhin & Laryng*. 63:278, 1954.
- BURNET, Sir Me. (Walter and Eliza Hall Medical Research Inst.). "Autoinmunidad" *Not. Terap.* Vol. 55, N° 6: p.p. 181, 1962.
- CUTLEP, W.M. y BLATT, I.M. "The ocular manifestations of letal Midline granuloma (Wegener's Granulomatosis) *A.M.J. Opth* 42:21, 1956.
- CHATILLON, J.; RUTISHAUSER, E. y MORARD, J. Cl, Universite de Geneve. "L'Angéite de Wegener". *Rev. Franc. Stud. Clinet Biol.* 1:418, 1956.
- DURHAM, R. H. "Encyclopedia of Medical Syndromes". Paul B. Hoeber, Inc. 1960.
- EDGERTON, M. T. y DESPREZ, J. D. (John Hopkins Hosp. Baltimore U.S.A.) "Lethal Didline Granuloma of the face". *Brit. J. P'ast. Surg.* 9:200 1956.
- ELLIS, M. (Royal Nat T.N. and E. Hosp. London) "Malignant Granuloma of the Nose" *Brit. Med. J.* 1:1251, 1955.
- GEIST, R. M. Y MULLEN W. H. (Cleveland, U.S.A.) "Roentgenologic aspect of Lethal Granulomatous Ulceration of the Midline Facial Tissues" *Am. J. Ruentgenol.* 70:566m 1953.
- GLASS, E.J.G. (Nottingham, England) "Malignant Granuloma" *J. Leryng. & Otol.* 69:315, 1955.
- GODMAN, G. C. (Columbia Univ. Ney York) y CHURG J. (Mount Sinai Hospital, N.Y.) "Wegener's Granulomattosis: Pathology and Review of the Literature. *A.M.A. Arch. Path* 58:533m 1954.

- GOGL, VON H. (Universitat Innsbruck)" Ungewöhnliche Befunde aeim Granuloma gangraenescens" Pract. Oto-Rhinolaryng. 13:177,1951.
- HAGENS, E.W.; PARRY, N y MARKSON, D. (Chicago, U.S.A.)" Corticotropin (ACTH) in Lethal Granuloma of the nose and Face" A.M.A. Arch. Otolaryng 57:516,1953.
- HOWELLS, G. H. (London, England), Royal Nat T.N. and E. Hosp.) ""Malignant Granuloma". J. Laryng & Otol 69:309,1955.
- KINNEY, B.R.J Olsen, Am., HEPPER, N.G.G. y HARRISON Jr. E. G. (Rochester) "Wegener's Granulomatosis" A.M.A. Arch. inter. Med. 108:269,1961.
- LAÑE H. C. y DODD K, (Arkansas University) "Idiopathic Lethal Granuloma of the nose and face" Pediatrics, 16:461,1955
- LEGAT, P. O. y WALTON, E. W. (Durham University) "Wegener's Granulomatosis". Thorax, 11:94,1956.
- MASSACHUSETTS GENERAL HOSPITAL CASE RECORDS N°23 The New England J. Med. 265:Díc. 1961.
- McCART, H. (Toronto, Canadá) "Malignant Granuloma of the Nose". Cañad M.AJ. 63:357,1950.
- MILNER, P.F. (Northampton General Hospital England) "Nasal Branuloma an Periarteritis Nodosa" Brit.
- PATERSON, W. (Leeds, Inglaterra) "Malignant Granuloma of the Nose" Acta Oto-Laryng 46:43,1956.
- PIQUET, J. y TUPÍN, M. (Lille, Armée: Francia) "Le Granulôme Malin de la Face et du Pharynx" Ann Otol-Laryngol. 68:451,1951.
- PORTMANN, M.; CARLES, J. y CHAUVAC, E. (Burdeos Francia) "Apropor d'un cas de Granulemo Estensif de la Face" Rev. Laryng 76:601,1955.
- RINGERTZ, N. (Estocolmo, Suecia) "En Egeneartad Form av. Periarteritis Nodosa (Wegener's Granulomatos)" Nord. Med. 36:2?52,1947.
- RIX E. (Marburg, Universitat, Alemania) "Generalisierte Enderarteritis (mit besondere Beverzungung der pialen urie intracerebralen Gefasse und áusgedehnten Nekrosen an Nase, Mundhohle, Rachen und Deh'kopf)" Frankfurt, Ztschr. Path. 54:532., 1940.
- ROGER, J. V. y ROBERTO, A. E. (Emory University, Georgia, U.S.A.)" Circumscribed Pulmonary Lesions in Periarteritis Nodosa and Wegener's Granulomatosis", Am. J. Roentgenol 76:88,1956.
- SPEAR, G.S. y WALKER Jr. W.G. (Johns Hopkins University Baltimore, U.S.A.) "Lethal Miline Granuloma (Granuloma Gangraenneseens)" Bull Johns Hopkins Hosp. 99:313,1956.
- WEGENER, F. (Breslau Universitat, Alemania). "Uber eine eigenartige rhinogene granulomatose mit besonderer des arteriensystems und der Nieren" Beitr. Path Anat. 102:36,1939.
- WILLIAMS, H.L. y HOCHFILZEH. J. J. (Mayo clinic, Minn U.S.A.)" Effect of cortisone on Idiopathic Granuloma of the Midline Tissues of the face". Ann Otol. Rhinol & Laryngol. 59:518,1950.
- ZEEK, P. M. (University of Cincinaty, Ohio, U.S.A.) "Periarteritis Nodosa and other forms of necrotizing angeitis" New England J.M. 248:764,1953.
-



Carcinoma de células basales: Lesión necrosantes en ala nasal izquierda y velo del paladar duro.



Granuloma Patérgico (Caso No. 2) Lesión necrosante en fosa nasal izquierda y en el velo del paladar duro.



A pesar de la extensa lesión carcinomatosa de esta paciente, no se observa infiltrado edematoso en regiones orbitarias.



uestro caso No. 3 de Granuloma patérgico, después de dos meses de evolución, con edema en ambas regiones orbitarias.