

Reseña Histórica

La primera descripción de lesiones destructivas de la cara y nariz fue realizada por McBride en 1897. Fue Steward quien informó 10 casos de procesos destructivos crónicos mediofaciales en 1922, entonces denominados síndrome o granuloma de Steward. En 1949, Williams aplicó el término “granuloma letal de la línea media” para describir una lesión destructiva primaria de la cavidad nasal pero que puede involucrar otros sitios locales o a distancia.

Otras Denominaciones
Granuloma mortal de la línea media
Enfermedad destructiva de la línea media idiopática
Histiocitosis maligna
Pseudolinfoma
Granuloma de la línea media maligno
Gangrena medio facial
Granuloma de línea media incurable
Reticulosis pleomórfica
Granulomatosis linfoide

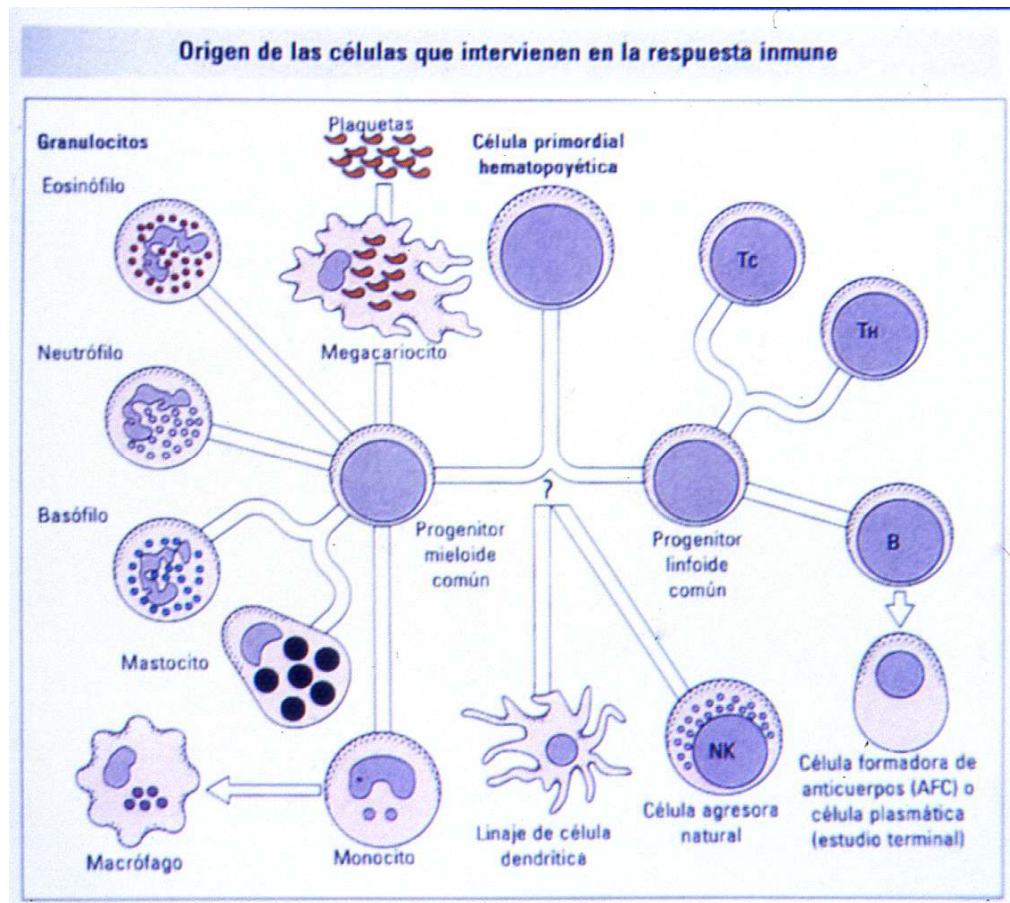
Patogenia

Se han involucrado distintos factores, entre los que se citan mutágenos físicos y químicos, así como la acción de afecciones virales vinculados con efectos oncogénicos, como el virus del papiloma humano o el virus de Epstein-Barr (EBV).

Los avances técnicos (inmunohistoquímica, citometría de flujo, biología molecular) han permitido una clasificación más precisa en los últimos años. Aunque el sitio más común de afectación es la línea medio facial (cavidad nasal), estos linfomas de células *natural killer* (NK) o linfocitos T también puede involucrar tracto aerodigestivo superior, partes blandas y órganos sólidos.



Copia N° :	Representante de la Dirección:	Fecha:
	<i>Revisó</i>	<i>Aprobó</i>
<u>Nombre</u>	Dr. Leonardo Gilardi	Dra. Inés Morend
<u>Firma</u>		
<u>Fecha</u>	03/09	18/09



Las células NK constituyen una subpoblación de linfocitos con capacidad intrínseca para reconocer y destruir células infectadas por virus, así como ciertas células neoplásicas. Los linfomas NK se caracterizan por infiltración angioinvasiva y angiodestructiva, dado que invaden las paredes de los vasos y desencadenan obstrucción, trombosis y destrucción (de ahí su nombre de linfoma angiocéntrico).

De acuerdo con la clasificación de la OMS, se los categoriza en la actualidad como linfomas NK/T extranodales y se postula su acentuada asociación con el EBV. Por consiguiente, se reconoce para estas neoplasias un predominio en áreas geográficas con mayor exposición a este agente, como ocurre en Asia y América del Sur.

Los linfomas no Hodgkin, incluidos los linfomas extranodales NK/T, constituyen una de las neoplasias más frecuentes en los pacientes VIH positivos y se describen también en individuos con inmunodepresión por otras causas, incluidas las enfermedades autoinmunes y la terapia inmunosupresora. Los inmunofenotipos más frecuentes corresponden a la expresión de los antígenos CD2+, CD3+ y CD56+, asociados con EBV.

Marcadores de Superficie de las Células NK Humanas	
<i>Marcador</i>	<i>Especificaciones compartidas</i>
CD16 (Fc-gamma-RIII)	Minoría de linfocitos T, granulocitos, algunos macrófagos
CD11b	Granulocitos, monocitos, algunos linfocitos T
CD38 (*)	Linfocitos T activados, células plasmáticas, precursores hematopoyéticos
CD2 (*)	Todos los linfocitos T
CD7	Todos los linfocitos T
CD8 (*)	Algunos linfocitos T
CD56	Minoría de linfocitos T
CD57	Algunos linfocitos T
Receptor de interleuquina 2 (cadena beta)	Linfocitos T activados
(*) Expresado por sólo un 10% a 80% de las células NK	

Manifestaciones Clínicas
Úlcera palatina (con perforación o sin ella)
Necrosis de úvula
Úlcera nasal (con perforación septal o sin ella)
Necrosis de cornetes
Comunicación antrobucaal
Adenopatías cervicales
Edema y dolor facial
Obstrucción ventilatoria nasal unilateral o bilateral
Compromiso de estructuras vecinas

Complicaciones
Diseminación de la neoplasia a pesar de la terapia
Amaurosis (compromiso orbitario)
Meningitis
Celulitis facial
Hemorragia masiva
Compromiso del seno cavernoso
Sepsis y shock séptico

**Elementos Diagnósticos**

Interrogatorio y examen físico

Imágenes: tomografía computada, resonancia magnética

La biopsia establece el diagnóstico definitivo

El **tratamiento** consiste en radioterapia y quimioterapia de acuerdo con los protocolos establecidos.

Debe sospecharse esta afección en toda lesión nasal o palatina en línea media, con úlcera o necrosis, de evolución rápida, que no mejora con el tratamiento médico y presenta cultivos negativos. La biopsia negativa con evaluación convencional no descarta esta patología y se requieren estudios inmunohistoquímicos.

Bibliografía

1. McBride P. Photographs of a case of rapid destruction of the nose and face, 1897. J Laryngol Otol. 1991;105:1120
2. Borges A, Fink J, Villablanca P et al. Midline destructive lesions of the sinonasal tract: simplified terminology based on histopathologic criteria. AJNR Am J Neuroradiol. 2000;21:331–336.
3. Jaffe ES, Chan JKC, Su IJ, et al. Report of the workshop on nasal and related extranodal angiocentric T/natural killer cell lymphomas: definitions, differential diagnosis, and epidemiology (hematopathology section). Experimental Oncology 2001;23:101-103.
4. Mishima K, Horiuchi K, Kojya S, et al. Epstein-Barr virus in patients with polymorphic reticulosis (lethal midline granuloma) from China and Japan. Cancer. 1994;73:3041–3046.
5. Jaffe ES, Chan JK, Su IJ, Frizzera G, Mori S, Feller AC, Ho FC. Report of the Workshop on Nasal and Related Extranodal Angiocentric T/Natural Killer Cell Lymphomas. Definitions, differential diagnosis, and epidemiology. Am J Surg Pathol. 1996;20(1):103-11.
6. Aozasa K, Yang WI, Lee YB, et al. Lethal midline granuloma in Seoul (Korea) and Shanghai (China). Int J Cancer. 1992;52:673–674
7. Mendenhall WM et al. Lethal Midline Granuloma-Nasal Natural Killer/T-Cell Lymphoma. American Journal of Clinical Oncology. 2006;29(2):202-206.



Granuloma (Linfoma) Medio Facial

Revisión: 0 – Año 2014

Dra. M. Amador

Página 5 de 5