



Manifestaciones nasales de enfermedades sistémicas

Nasal manifestations of systemic diseases

Cindy Caro Vásquez, MD* , Rosa Milanés Pérez, MD* *

RESUMEN

La incidencia de enfermedades sistémicas que afectan la vía aérea parece ir en aumento, actualmente el diagnóstico cada vez se hace más temprano y fácil gracias al advenimiento del endoscopio, técnicas avanzadas de imagen y laboratorio. Este trabajo busca realizar una revisión general y esquematizada para el abordaje y diagnóstico diferencial de lesiones nasales en enfermedades sistémicas las cuales comparten su forma de presentación clínica.

Palabras clave: *granulomatosis, enfermedad sistémica, lesión nasal.*

ABSTRACT

The incidence of systemic diseases affecting the airway appears to be increasing. Currently the diagnosis is made earlier and more easily thanks to the advent of endoscopes, advanced imaging and laboratory tests. This paper aims to do a general and schematic review to approach and make differential diagnosis of nasal lesions in systemic diseases that share its clinical presentation.

Key words: *granulomatosis, systemic disease, nasal lesion.*

* Residente de Otorrinolaringología, II año, Universidad de Cartagena. Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario del Caribe.

** Otorrinolaringóloga. Jefe de Departamento de Otorrinolaringología, Universidad de Cartagena, Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario del Caribe. Cartagena, Colombia.

Correspondencia:

Rosa Milanés Pérez
rosamilanesp@hotmail.com

Recibido: 25- XI- 2009

Aceptado: 23- VII- 2010

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico diferencial temprano de lesiones nasales y el hallazgo de enfermedad sistémica asociada está dado por la interconsulta entre colegas, avances tecnológicos, test cANCA, pANCAS, y realización de biopsia oportuna (1).

El reconocimiento temprano por el otorrinolaringólogo y el tratamiento específico de estas afecciones, algunas comprometiendo inicialmente la vía respiratoria superior, puede detener la progresión o historia natural de estas enfermedades.

Existen cuatro categorías de enfermedad las cuales presentan síntomas y signos comunes en diferentes grados de severidad de acuerdo al compromiso local o extensión a órganos, de tal manera que *enfermedades granulomatosas, autoinmunes, infecciosas y neoplásicas* a nivel nasal, se presentan con un cuadro clínico similar. Éste comprende dolor, rinorrea serosanguinolenta, obstrucción nasal, epistaxis, prurito nasal, alteraciones en la olfacción, mucosa nasal hipertrófica inflamada friable con costras-lesiones granulomatosas, perforación septal, lesiones con apariencia de pólipos, además de la afectación común a órganos como pulmón, riñón, corazón, cerebro, piel entre otros teniendo cada una de ellas un manejo específico distinto (1, 2, 8).

ENFERMEDADES GRANULOMATOSAS

Granulomatosis de Wegener (GW)

Enfermedad inflamatoria sistémica clasificada como vasculitis de pequeños vasos asociada a ANCA, lo cual es controversial ya que en pocos pacientes se ha encontrado vasculitis de medianos vasos y en otros no es posible detectar ANCA.

La prevalencia en USA es de 3:100.000, más del 90% son caucásicos entre los 50 a 60 años con una ligera predominancia masculina (1-3, 5).

Se caracteriza por inflamación granulomatosa, necrosis y vasculitis. (Triada clásica) los componentes humoral y celular juegan un rol importante, la presencia de ANCA (anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos) en 55 a 75% de los pacientes con enfermedad leve y más del 90% en pacientes con enfermedad severa sugiere un papel patogénico para células B y células plasmáticas (2).

La clínica es progresiva pasando de formas leves a severas. (Figura 1). El diagnóstico es apoyado en estudios de

laboratorio y biopsias múltiples tomando muestras de zonas afectadas como cornetes inferiores y septum luego de retirar las costras de la mucosa (1).



Figura 1. Paciente de sexo femenino 32 años con nariz en silla de montar y uveítis por GW (Hospital Universitario del Caribe, Cartagena).

Sarcoidosis

Enfermedad sistémica granulomatosa de etiología incierta capaz de involucrar cualquier órgano del cuerpo, caracterizada por inflamación granulomatosa no caseificante del tejido afectado. La presencia de adenopatías hiliares bilaterales, infiltrados intersticiales pulmonares, enfermedad inflamatoria de los ojos y piel sugieren un diagnóstico de sarcoidosis. Otros órganos afectados incluyen hígado, nódulos linfáticos, bazo, sistema nervioso, hueso, corazón, músculo y glándulas salivales (1, 2). El diagnóstico requiere hallazgos clínicos y radiológicos de sarcoidosis además de la evidencia histológica (1, 2, 6).

Afecta todas las razas con una preferencia por la raza negra, con un pico de incidencia entre los 20 a 25 años, en Estados Unidos con una frecuencia de 6.3 por 100.000 en mujeres y de 5.9 por 100.000 en hombres, con una mortalidad general de 1 a 5%. Existe la hipótesis que postula que la sarcoidosis se origina de la exposición a agentes ambientales en un huésped genéticamente susceptible. Se manifiesta como enfermedad multisistémica con síntomas constitucionales en 1/3 de los

pacientes, además afectación de nariz y senos paranasales en 18% de los pacientes, presentándose con lesiones papulares en la nariz, edematosas rojo-violáceas de consistencia firme elástica que se extienden profundamente a la dermis y como lupus pernio (lesiones cutáneas violáceas con predilección en áreas expuestas al frío). Al examen se encuentra edema difuso, hipertrofia y friabilidad de la mucosa, pólipos de meato medio, sinequias turbinoseptales, deformidad nasal en silla de montar (1, 2).

Síndrome de Churg Strauss (SCS)

Conocido también como angeítis alérgica granulomatosa, es una condición inflamatoria del tracto respiratorio superior e inferior asociado a asma, hipereosinofilia, y/o vasculitis. Es una patología rara con prevalencia exacta desconocida afectando todos los grupos de edad sin tener predilección por algún género. La eosinofilia juega un papel central en la injuria de los tejidos, por lo tanto, se consideran factores precipitantes antígenos inhalados que estimulen los eosinófilos. De hecho los hallazgos histopatológicos incluyen infiltrado eosinófilo, granulomas, vasculitis necrotizante de pequeños a medianos vasos. Existen reportes de casos de SCS asociados al uso de antileucotrienos o corticoides inhalados, manifestándose clínicamente a través de fases; inicialmente con asma y síntomas alérgicos, una segunda fase dada por compromiso pulmonar y finalmente por compromiso multiorgánico (2, 4).

ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS

Linfoma de células T/natural killer

Conocido como *Granuloma letal de la línea media o reticulosis polimorfa*, es un tumor de células natural killer (NK) de compromiso extranodal con predilección por la cavidad nasal, y se considera junto a la granulomatosis linfomatoide como lesiones angiocéntricas inmunoproliferativas a pesar de sus diferencias clínicas e inmunofenotípicas. El linfoma de células T/NK es EBV/(Epstein Barr) positivo, con desorden de células T que causa lesiones destructivas localizadas predominantemente en cavidad nasal y senos paranasales con extenso tejido de necrosis y proliferación linfocítica angiocéntrica y angiodestructiva generando necrosis zonal, daño vascular, apoptosis prominente y hemagofagocitosis (2, 7).

Es una neoplasia rara, común en asiáticos y de mayor prevalencia en centro y Suramérica, muy rara en caucásicos con un promedio de edad de 50 años. A diferencia de la GW el compromiso es unilateral con extensión a tejidos blandos de nariz, labio superior, cavidad oral, paladar, seno maxilar y órbita, con extensión rápidamente progresiva (3).

ENFERMEDADES INFECCIOSAS

Leishmaniasis

La leishmaniasis mucosa o mucocutánea es una forma de leishmaniasis que ocurre como resultado de la diseminación linfohematógena del microorganismo. Afecta las mucosas de las vías aéreas superiores, 3 a 5% de los pacientes con leishmaniasis cutánea pueden desarrollar lesiones mucosas. La sintomatología inicial está dada por hiperemia nasal, nodulaciones, rinorrea y posterior ulceración. El sitio más frecuente de las lesiones es la mucosa del tabique nasal.

Rinoscleroma

Enfermedad granulomatosa crónica del tracto respiratorio causada por *Klebsiella rinoscleromatis* que involucra nariz, laringe, tráquea y/o bronquios. Se manifiesta por un estadio catarral inicial, seguido por un estadio atrófico y por último el estadio granulomatoso (nódulos coalescentes en tracto respiratorio), histológicamente caracterizado por granulomatosis fibrosa y presencia de cuerpos de Rusell, pero el hallazgo patognomónico son las células vacuoladas de Mikulicz (2).

Rinosporidiosis

Infección causada por un microorganismo protista de mayor incidencia en África y Asia, se cree que es contraída por la inmersión en aguas contaminadas, presentándose con lesiones nasales, oculares, laríngeas, o cutáneas. En nariz generalmente se presenta con la formación de una masa sésil no dolorosa de aspecto polipoideo (Figura 2) (1, 10).





Figura 2. Paciente de sexo masculino 22 años con lesión en fosa nasal por rinosporidiosis. Se realizó resección endoscópica (Hospital Universitario del Caribe, Cartagena).

Mucormicosis

Enfermedad oportunista causada primariamente por un hongo del orden *Mucorales* del género *Mucor Rhizopus* y *Absidia* es vista más frecuentemente en pacientes con pobre control de la diabetes mellitus. Se presenta con dolor facial, epistaxis, rinorrea edema facial fiebre, progresando rápidamente a celulitis facial, cambios mucosos gangrenosos en la nariz (masa de aspecto necrótico que llena la cavidad nasal erosionando septum y extendiéndose a paladar duro) SPN y órbita, muchas veces el curso rápido de esta patología lleva a extensión intracraneal y muerte (1, 2, 9).

Tuberculosis (TB) y tuberculosis atípica

Enfermedad granulomatosa crónica de amplia prevalencia a nivel mundial causada por *M. tuberculosis*, *M. bovis*, aproximadamente 1/3 de la población humana es infectada, con 8 millones de casos nuevos de TB por año y 2 millones de muertes anuales, declarada por la OMS como emergencia de la salud pública en 1993. La emergencia de la epidemia por VIH y su impacto en la epidemiología de la TB, la multirresistencia a drogas, la pobreza, la malnutrición, el crecimiento de la población en centros urbanos son factores que hacen que la TB sea de difícil control. Se manifiesta principalmente afectando pulmones; sin embargo, existen formas gastrointestinales, hepáticas, ganglios linfáticos, hueso, SNC, pericardio, pleura, peritoneo y en cabeza y

cuello la linfadenitis tuberculosa (Escrófula) representa la forma de presentación más común. Pocas veces son vistos los tuberculomas con características destructivas en cavidad nasal requiriendo realización de cultivos (1, 2).

Histoplasmosis

Enfermedad granulomatosa micótica causada por *H. capsulatum*, ocurre principalmente en infantes y ancianos con igual prevalencia en ambos sexos y una predilección en masculinos ancianos. Los humanos son infectados por inhalación del hongo en el polvo o áreas contaminadas con heces de pájaros.

Cuando hay compromiso nasal se acompaña de compromiso pulmonar presentándose como úlceras y nódulos que contienen masas del organismo en macrófagos (1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Mc Donald TJ. Manifestations of systemic disease. *Cumminys CW, Otolaryngology Head & Neck Surgery*; 713-22.
2. Harris JP, Weisman MH. Head and neck manifestations of systemic disease. © 2007 by Informa Healthcare USA, Inc.
3. Anil K. Lalwani, Current Diagnosis & Treatment in Otolaryngology. Head & Neck Surgery, 2nd edition.
4. Sinico RA, Bottero P. Churg-Strauss Angiitis. Best Practice & Research *Clinical Rheumatology*. 2009; 23: 355-366.
5. Wegener's Granulomatosis: A Rare Chronic and Multisystem disease, the Royal colleges of surgeons of Edinburgh, Ireland. Feb 2005; 45-42.
6. deShazo RD, O'Brien MM, Justice WK, Pitcock J, Miss J. Diagnostic criteria for sarcoidosis of the sinuses. *J Allergy Clin Immunol*. May 1999.
7. Rodrigo JP, Suárez C, Rinaldo A, Devaney KO, et al. Idiopathic midline destructive disease: fact or fiction. *Oral Oncology*. 2005; 41: 340-348.
8. Friedmann. Ulcerative/necrotizing diseases of the nose and paranasal sinuses. *Current Diagnostic Pathology*. 1995; 2: 236-255.
9. Wray JD, Andrew H, Sparkes AH, Johnson EM. Short Communication Infection of the subcutis of the nose in a cat caused by *Mucor* species: successful treatment using posaconazole. *Journal of Feline Medicine and Surgery*. 2008; 10: 523e-527.
10. Venkatachalam Raveenthiran Metastatic rhinosporidioma in a child. *Journal of Pediatric Surgery*. 2006; 41: 853-855.
11. Byron J, Md. Bailey (Ed.). Head and Neck Surgery - Otolaryngology (2-Volume Set) 3rd edition (October 15, 2001).

Tabla 1
Diagnóstico diferencial y tratamiento de enfermedades sistémicas con manifestaciones nasales

Patología	Órganos afectados	Síntomas nasales	Diagnóstico	Tratamiento
C. Wegener	Nariz, SPN, pulmón, riñón, ojos, piel, oídos, cavidad oral, subglotis, SNC, corazón.	Dolor, epistaxis, ulceración anosmia, rinorrea, costras mucosas, perforación septal, nariz en silla de montar, sinusitis etmoidal-maxilar.	Lab (Anemia, leucocitosis, trombocitosis, VSG-PCR-creatinina elevada), cANCA(S±), Rx de tórax con nódulos cavitados, biopsia con <u>granuloma necrotizante y vasculitis</u> .	Ciclofosfamida (2 mg/kg/día) 6-12 ms. Prednisolona (1 mg/kg/día) 1-2 ms. Lavados nasales. Antibióticos tópicos anti <i>s. aureus</i> . Trimetoprim sulfá.
Sarcoidosis	Glándulas salivales, nariz, SPN, laringe (<u>supraglotis</u>) amígdalas, Ojos, SNC, piel (lupus pernio), hígado, bazo, GI, renal.	Obstrucción nasal, rinorrea, costras nasales, epistaxis, anosmia hipertrofia de mucosa, pólipos, sinequias, nariz silla de montar.	Clínica, biopsia que muestre <u>granulomatosis no caseificante</u> , LBA con >28% de linfocitos, VSG-calculo sérico- ECA-fosfatasa alcalina elevada.	Corticoides tópico nasal, ocular, en casos severos corticoides sistémicos, casos persistentes (Prednisolona 40 mg días alternos).
Churg Strauss	Pulmones, SNC, piel, nariz-SPN, ojos.	Sinusitis, rinitis alérgica, pólipos nasales.	Clínica, <u>eosinófilos</u> > 1500/mm ³ , pANCAS (40-50% de los casos), infiltrado intersticial alveolar.	Corticoides tópicos-sistémicos (Prednisolona 1 mg/kg/día).
Linfoma de cel t/nk	Nariz, piel, GI, testículos, órbita, paladar.	Lesión unilateral con destrucción de cartilago y hueso, obstrucción nasal, epistaxis, fiebre sudores nocturnos, pérdida de peso.	TC SPN, biopsia con <u>inmunoquímica y citometría de flujo</u> .	Radioterapia en estadios tempranos. Quimioterapia y radioterapia.
Rinoscleroma	Nariz, laringe, tráquea y/o bronquios.	Rinorrea purulenta, edema, nódulos granulomatosos múltiples, fibrosis y estenosis vestibular.	Cultivo con <u>K. Rinoscleromatis (98%)</u> , <u>identificación de células de Mikulicz's</u> (histiocitos espumosos) con cuerpos de Russell.	Antibióticos, terapia prolongada. Cefalosporinas o Fluoroquinolonas (ciprofloxacina).
Tuberculosis	Pulmones, GI hígado, ganglios linfáticos, hueso, SNC, pericardio, pleura, peritoneo, nariz.	Afecta septum anterior y cabezas de cornetes respetando el piso de la fosa, perforación septal.	Cultivo, coloración para BAAR.	Esquema acortado supervisado para TB.
Leishmaniasis	Nariz, faringe, boca, laringe, tráquea.	Eritema y edema de la mucosa del septum, ulceraciones, perforación y destrucción.	Biopsia, prueba de Montenegro (+).	Antimoniato de N-metil glucamina (glucantime).
Rinosporidiosis	Nariz, órbita, piel.	Lesión polipoides roja sésil, friable, epistaxis, obstrucción nasal.	Biopsia que muestre esporas del microorganismo.	Resección quirúrgica de la lesión, Dapsona 100 mg día por 6 a 12 meses,
Mucormicosis	Nariz, SPN, órbita, SNC, piel.	Dolor, edema facial, rinorrea, celulitis facial, cambios gangrenosos de la mucosa.	Hifas no septadas (mucorales) en muestra tomada.	Resección quirúrgica, Anfotericina

SPN: senos paranasales, SNC: sistema nervioso central, GI: gastrointestinal, LBA: lavado bronco alveolar, ECA: enzima convertidora de angiotensina.