

Estudo anatomopatológico sobre a natureza do granuloma maligno mediofacial

JESUS CARLOS MACHADO¹, MARIA DO CARMO G.A. ASSUNÇÃO², LEDA MARIA BUAZAR SABA³,

Unitermos: Granuloma maligno mediofacial. Linfoma maligno. Patologia.

Key words: Midline malignant granuloma. Lymphoma — Neoplasms. Pathology.

RESUMO — Os autores estudam os aspectos anatomopatológicos de sete casos de granuloma maligno mediofacial e concluem que a presença de células atípicas é fundamental para o diagnóstico, sendo a vasculite e os demais elementos secundários. Finalizam acentuando acreditarem ser o granuloma maligno mediofacial a localização anatômica inicial especial de um linfoma maligno.

INTRODUÇÃO

O granuloma maligno mediofacial (GMMF), com vasta sinonímia — reticulose maligna da linha média, reticulose polimorfa, granuloma centrofacial, granuloma gangrenoso, granuloma letal da linha média, ou granuloma de Stewart — foi inicialmente descrito por Mc Bride^(2,3,8) em 1897, sob a denominação de granuloma letal da linha média. Trata-se de afecção rara caracterizada por comprometimento do nariz, seios paranasais, nasofaringe e palato, levando à destruição progressiva das partes moles e/ou estruturas ósseas dessas regiões da face, quase que sistematicamente de curso letal.

O quadro histopatológico encontrado nas biópsias é polimorfo. Pode variar, desde um infiltrado inespecífico linfoplasmocitário, até a presença de infiltrado granulomatoso contendo células histioepitelióides. Também chama a atenção a presença de células atípicas e, por vezes, fenômenos de vasculite. Alguns autores, entre eles Alarcón-Segovia⁽¹⁾, dada a presença de vasculite, valorizaram esse aspecto, procurando enquadrar o GMMF como síndrome da granulomatose de Wegener. Essa diversidade de conceituações clínica e mesmo anatomopatológica ainda permanece, o que nos levou a estudar casos do Departamento de Anatomia Patológica do Hospital A.C.

Camargo, com a finalidade de analisar, dentro de um critério puramente morfológico, tal problema.

MATERIAL E MÉTODO

Foram estudados sete casos de granuloma maligno mediofacial diagnosticados no Departamento de Anatomia Patológica do Hospital A.C. Camargo.

O tamanho e o número das biópsias variaram de caso para caso; naqueles com várias biópsias, utilizou-se, para a quantificação abaixo exposta, apenas a lâmina mais representativa. Os cortes histológicos foram corados pela hematoxilina/eosina e foram quantificados os elementos das séries linfóide, granulocítica, histiocítica, além da vasculite e células atípicas, utilizando-se os sinais: 0, na ausência do elemento; +, para a presença; ++, para quantidade moderada; e + + +, para presença exuberante dos elementos estudados.

RESULTADOS

Em nossa série de casos (tabela 1), observamos predomínio de acometimento em pacientes do sexo masculino e a faixa etária variou entre 20 e 51 anos. Três dos pacientes evoluíram para óbito, um ainda está sob tratamento (radioterápico) e três não retornaram ao hospital para prosseguir o tratamento. Cinco dos pacientes eram da raça branca e dois da raça amarela.

Na tabela 2 encontram-se os achados histopatológicos dos sete casos estudados. O processo inflamatório com predomínio de linfócitos foi marcante em todos os casos. Os outros dois elementos da série linfóide pesque-

Trabalho realizado no Departamento de Anatomia Patológica do Hospital A.C. Camargo da Fundação Antônio Prudente, SP. Recebido em 21/4/87. Aprovado para publicação em 29/5/87.

1. Chefe de Serviço do Depto.
2. Residente do Depto.
3. Titular do Depto.

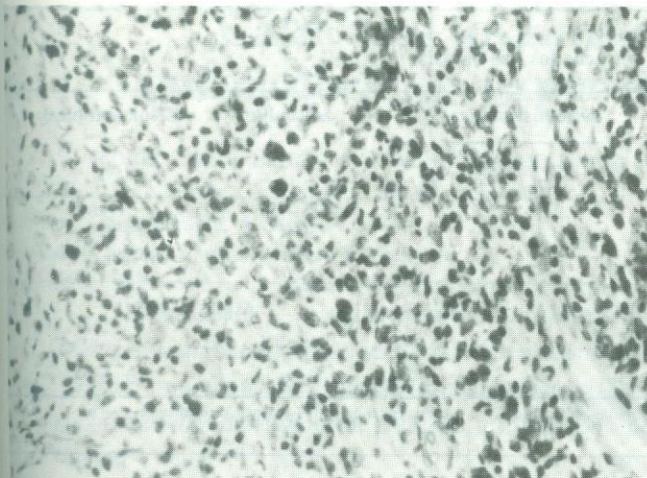


Fig. 1 — Células atípicas exibindo núcleos pleomorfos, hipercrômicos (H/E — 40x)

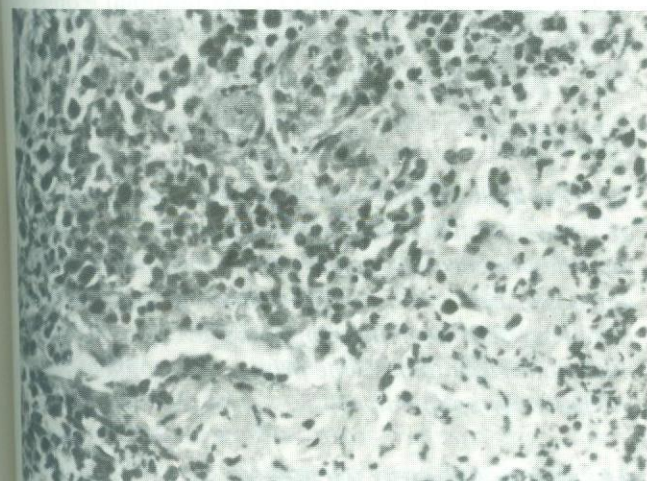


Fig. 3 — Parede vascular infiltrada por neutrófilos e células atípicas (H/E — 16x)

adados, isto é, os imunoblastos e plasmócitos, não se mostraram constantes; quando presentes, apresentaram-se em número reduzido ou moderado. Os elementos da série granulocítica estiveram sempre presentes e em quantidades variáveis. Quanto àqueles da série histioepitelióide, os histiócitos estiveram presentes em cinco casos e as células epitelióides foram identificadas apenas no caso 7. A vasculite foi um fenômeno constante, encontrado em todos os casos. A presença de células atípicas, presentes nos sete casos, foi o elemento fundamental para o diagnóstico.

DISCUSSÃO

O granuloma maligno mediofacial (GMMF) apresenta quadro histopatológico polimorfo^(2,3,6,7), caracteri-

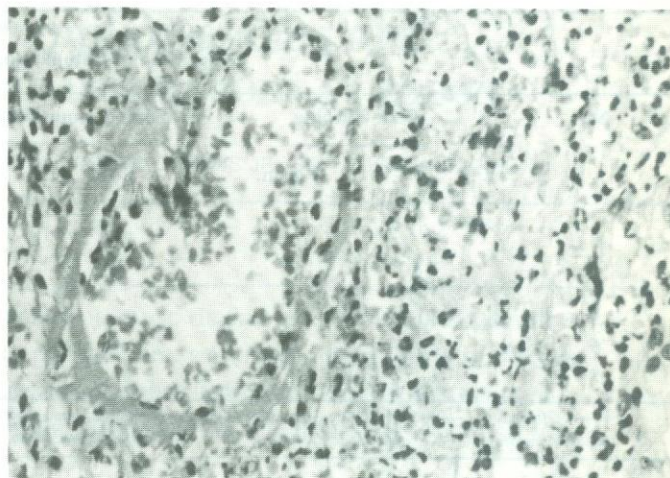


Fig. 2 — Vaso com acentuada necrose fibrinóide e infiltrado inflamatório inespecífico (H/E — 16x)

TABELA 1
Identificação e evolução clínica dos casos

Nº	Nome	Sexo	Idade	Raça	Evolução
1	NAF	M	22	Br.	Óbito
2	JH	M	20	Am.	Ignorada
3	OMS	F	34	Br.	Óbito
4	PPB	M	59	Br.	Ignorada
5	NT	M	22	Br.	Óbito
6	MO	M	23	Br.	Ignorada
7	HCT	F	51	Am.	Em trat.

Obs. — O caso 6 apresentou na sua evolução quadro de linfoma maligno não-Hodgkin (imunoblástico).

zado por elementos das séries linfóide, granulocítica e histiocítica em quantidades variáveis. Nos nossos casos esse aspecto foi também verificado, mostrando, a nosso ver, serem eles incharacterísticos desse processo.

A vasculite, achado constante, tem sua etiopatogenia discutida. Segundo Alarcón-Segovia⁽¹⁾, trata-se de vasculite por imunocomplexo. Esse mesmo autor considera o GMMF como síndrome da granulomatose de Wegener. Para outros autores⁽⁴⁻⁷⁾, essa vasculite é sempre secundária, podendo estar relacionada a certos processos malignos linfóides ou reticuloendoteliais e, provavelmente, associada à reação de hipersensibilidade ao tumor ou a antígenos relacionados com o tumor⁽⁵⁾. Fechner⁽⁶⁾ chama a atenção para o infiltrado de células atípicas ao lado de polimorfonucleares na parede dos vasos, caracterizando uma vasculite distinta daquela observada na granulomatose de Wegener, representada essencialmente por necrose fibrinóide.

TABELA 2
Quantificação histopatológica dos achados nas biópsias

Nº	Série linfóide			Série granulocítica		Série histiocítica		Vasculite	Células atípicas
	Ib	L	Plasm.	Eos.	Neut.	Hist.	C.E.		
1	+	++++	+	+	+	+	0	+++	++
2	0	++++	+	++	++	0	0	++	++
3	++	++++	++	++	++	+	0	+	+++
4	0	++++	0	++	+++	0	0	+	+
5	0	++++	+	+	++	+	0	+	+++
6	++	++++	+	++	++	+	0	++	++
7	+	++++	+	+	+	+	+	++	++

Ib — imunoblasto; L — linfócito; Plasm. — plasmócito; Eos — Eosinófilo; Neut — neutrófilo; Hist — histiócito; C.E. — célula epitelióide; 0 — ausência do elemento; + — presença do elemento; ++ — quantidade moderada; +++ — quantidade exuberante.

A ênfase dada por alguns autores à vasculite⁽⁸⁾ como elemento diagnóstico é que torna difícil, senão impossível, o diagnóstico diferencial com a granulomatose de Wegener. Entretanto, a nosso ver, assim como para outros autores^(3,7), a presença das células atípicas é que permite o diagnóstico histopatológico do GMMF. A dificuldade diagnóstica muitas vezes está relacionada a biópsias pouco representativas ou superficiais, mostrando associação com processos bacterianos e micóticos.

As atípias descritas podem ser notadas tanto em células linfóides pequenas como grandes. Estas apresentam núcleo pleomorfo denteado ou reniforme contendo nucléolo proeminente e borda citoplasmática indistinta⁽³⁾ (fig. 1). Segundo Jaffe⁽⁷⁾, o número de células atípicas aumenta à medida que diminui o quadro inflamatório. Esse fato não foi por nós observado (tabela 2). O quadro inflamatório manteve-se constante, independentemente do número de células atípicas encontrado. As alterações vasculares descritas apresentaram-se, ou sob forma de necrose fibrinóide (fig. 2), ou de infiltrado da parede vascular por neutrófilos e raras células atípicas (fig. 3). A vasculite foi observada principalmente em vasos superficiais.

A evolução do quadro para linfoma imunoblástico generalizado, que pode ocorrer em 50% dos casos⁽⁷⁾, foi por nós observada em apenas um caso⁽⁶⁾, dentre os sete estudados.

Desse estudo, concluímos que a presença das células atípicas, com a morfologia acima descrita, é que caracteriza fundamentalmente o GMMF, sem o que não podemos diagnosticá-lo, desde que os demais aspectos morfológicos presentes são incharacterísticos, sendo comuns a vários outros processos, destacando-se a vasculite, que levou alguns autores a confundi-lo com a granulomatose

de Wegener. Ainda, baseado nas características morfológicas das células atípicas e na presença de casos clínicos onde o aparecimento de um linfoma terminal é observado, acreditamos ser desde o início o GMMF uma localização especial anatômica de um linfoma maligno.

SUMMARY

The authors study the anatomopathologic features of 7 cases of midline malignant granuloma and conclude that the presence of atypical cells is fundamental for the diagnosis, being vasculite and other elements secondaries. They finish emphasizing to believe that the midline malignant granuloma is the primary anatomical site of a malignant lymphoma.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ALARCÓN-SEGOVIA, D The necrotizing vasculitides: a new pathogenetic classification. *Med. Clin. North Am.* 61: 241, 1977.
2. ALLISON, GR & RAPAPORT, I Lethal midline granuloma. *Plast. Reconstr. Surg.* 58: 434, 1976.
3. COLLINI, M. et al Granuloma maligno centro-facciale: contributo clinico. *Acta Rio Med. l'Ateneo Parmense*, 55: 261, 1984.
4. FAUCI, AS & WOLFF, SM Wegener's granulomatosis: studies in eighteen patients and a review of the literature. *Medicine*, 52: 535, 1973.
5. FAUCI, AS; HAYNES, BF; KATZ, P The spectrum of vasculites: clinical, pathologic, imunologic and therapeutic considerations. *Ann. Intern. Med.* 89: 660, 1978.
6. FECHNER, RE & LAMPPIN, DW Midline malignant reticulosis: a clinicopathologic entity. *Arch. Otolaryngol.* 95: 467, 1972.
7. JAFFE, ES Surgical pathology of the lymph nodes and related organs. Philadelphia, W.B. Saunders, 1985.
8. MUÑOZ, JR et al Granuloma maligno de la linea media. *Rev. Clin. Esp.* 174: 199, 1984.