



<https://doi.org/10.24245/aorl.v67i4.8352>

Fibrosis angiocéntrica eosinofílica, causa poco común de obstrucción nasal crónica*

Eosinophilic angiocentric fibrosis, a rare cause of nasal obstruction.

Anabel Sandoval-De la Fuente,¹ José de Jesús Rodríguez-Martínez²

Resumen

ANTECEDENTES: La fibrosis angiocéntrica eosinofílica es de causa desconocida, aunque los traumatismos y antecedentes de alergia están estrechamente relacionados. En la actualidad está incluida en el espectro de manifestaciones de la enfermedad relacionada con IgG4, padecimiento autoinmunitario multisistémico.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina que a los 23 años manifestó obstrucción nasal crónica, inicialmente atribuida a desviación septal y rinitis alérgica. Se realizó septoplastia y recibió manejo médico. Años después recurrió la obstrucción nasal, se agregó hiposmia e hipogeusia, además de epistaxis en diversas ocasiones, tratadas con cauterización con nitrato de plata. Tiempo después sufrió traumatismo contuso en el dorso nasal que resultó en hundimiento del dorso nasal, por lo que se intervino por segunda ocasión encontrando una masa de tejido fibroso difuso que infiltraba el tabique nasal. El análisis histopatológico reportó fibrosis angiocéntrica eosinofílica. Su evolución continuó con cuadros de rinosinusitis tratados médicamente e incluso con abordaje endoscópico de los senos paranasales. Por último, tuvo hundimiento y ensanchamiento progresivo del dorso nasal. Se realizó un abordaje quirúrgico más agresivo con septectomía, abordaje endoscópico frontoetmoidal, resección de tejido fibroso de la estructura nasal y reconstrucción por parte de cirugía plástica. Actualmente la paciente se encuentra en la cuarta década de la vida y tiene buena evolución funcional y estética.

CONCLUSIONES: A pesar de ser poco común, consideramos que el conocimiento de la fibrosis angiocéntrica eosinofílica puede ayudar a identificar nuevos casos, ya que su manifestación indolente y alta cronicidad pueden ser causa de subdiagnóstico.

PALABRAS CLAVE: Obstrucción nasal; fibrosis; enfermedades relacionadas con IgG4.

Abstract

BACKGROUND: Eosinophilic angiocentric fibrosis has an unknown aetiology, although trauma and a history of allergy are closely related. It is currently classified in the spectrum of manifestations of IgG4-related disease, a multisystem autoimmune disease.

CLINICAL CASE: A female patient who, at the age of 23 years, presented with chronic nasal obstruction, initially attributed to septal deviation and allergic rhinitis. Septoplasty was performed, then medical management for allergic rhinitis was initiated. Years later, nasal obstruction returned, with the addition of hyposmia and hypogeusia, epistaxis was reported on several occasions, treated by cauterization with silver nitrate. Some time later, patient suffered blunt trauma to the nasal dorsum resulting in sinking of the nasal dorsum, for which she was operated on a second time, during this procedure a mass of diffuse fibrous tissue that infiltrated the nasal septum was described. Histopathological analysis reported eosinophilic angiocentric fibrosis. Clinical evolution continued with rhinosinusitis treated medically as well as with an endoscopic sinus surgery. Finally, the patient presented progressive sinking and widening of the nasal dorsum. A more aggressive surgical approach was performed with septectomy, frontoethmoidal endo-

* Trabajo presentado en el 71° Congreso Nacional de la Sociedad Mexicana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, A.C., realizado del 30 de abril al 5 de mayo de 2022 en San Luis Potosí, México.

¹ Centro de Especialidades Médicas CEM.

² Hospital Christus Muguerza Alta Especialidad, Monterrey, Nuevo León, México.

Recibido: 7 de julio 2022

Aceptado: 8 de noviembre 2022

Correspondencia

Anabel Sandoval De la Fuente
dra.sandoval.ork@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Sandoval-De la Fuente A, Rodríguez-Martínez JJ. Fibrosis angiocéntrica eosinofílica, causa poco común de obstrucción nasal crónica. An Orl Mex 2022; 67 (4): 272-276.



scopic approach, resection of fibrous tissue from the nasal structure, and reconstruction by plastic surgery. Currently the patient is in the 4th decade of life and presents good functional and aesthetic evolution.

CONCLUSIONS: Despite eosinophilic angiocentric fibrosis is rare, we believe that knowledge of this disease can help identify new cases, since its indolent presentation and high chronicity can be a cause of underdiagnosis.

KEYWORDS: Nasal obstruction; Fibrosis; IgG4 related disease.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina sin antecedentes médicos de importancia, quien a los 23 años de edad acudió por primera vez en busca de atención médica por padecer obstrucción nasal crónica. Durante la visita inicial se encontró desviación septal, a lo que se atribuyó la obstrucción nasal. Adicionalmente, la paciente describía síntomas clásicos de rinitis alérgica: rinorrea hialina, prurito nasal y estornudos en salva. Se realizó septoplastia sin complicaciones inicialmente. Sin embargo, la paciente tuvo abombamiento del tabique nasal que provocó sospecha de hematoma septal; se realizó punción sin obtener ningún contenido. También tuvo sangrado posoperatorio tratado con cauterización con nitrato de plata. Posteriormente recibió manejo médico contra su cuadro alérgico. Inicialmente tuvo adecuada evolución y alivio de la obstrucción nasal; sin embargo, años después recurrió la obstrucción nasal, agregándose hiposmia e hipogeusia.

Tiempo después, la paciente sufrió traumatismo contuso en el dorso nasal que resultó en hundimiento del dorso nasal, por lo que se intervino por segunda ocasión. Durante este procedimiento se encontró una masa de tejido fibroso difuso que infiltraba el tabique nasal. Este tejido se retiró y envió para su análisis histopatológico, que reportó fibrosis angiocéntrica eosinofílica.

La paciente continuó con cuadros de rinosinusitis tratados médicamente e incluso con abordaje endoscópico de los senos paranasales intentando preservar la estructura nasal. Por último, tuvo hundimiento y ensanchamiento progresivo del dorso nasal. Se realizó un abordaje quirúrgico más agresivo con septectomía, abordaje endoscópico frontoetmoidal, resección de tejido fibroso de la estructura nasal y reconstrucción por parte de cirugía plástica. Actualmente la paciente se encuentra en la cuarta década de la vida y tiene buena evolución funcional y estética. Se mantendrá vigilancia periódica para detectar recurrencias. Las **Figuras 1 a 3** muestran imágenes de tomografía axial computada a través de los años en las que se observa la progresión lenta de la enfermedad.

DISCUSIÓN

La fibrosis angiocéntrica eosinofílica es una enfermedad poco usual, caracterizada por lesiones tumorales localizadas que generalmente afectan las vías respiratorias altas, aunque hay casos descritos que dañan las órbitas, las vías lagrimales y la subglotis. El término fibrosis angiocéntrica eosinofílica fue descrito por primera vez en 1985 por Roberts y McCann, quienes describieron tres pacientes con engrosamiento del tejido conectivo submucoso, dos de ellos localizados en la nariz y uno en la región sub-

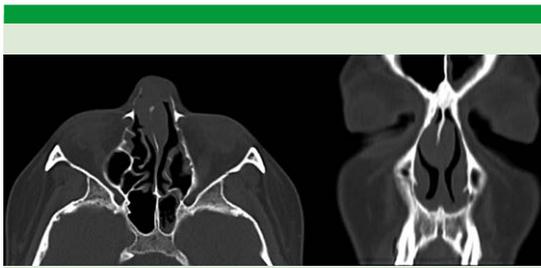


Figura 1. Tomografía axial computada simple, diciembre de 2019.

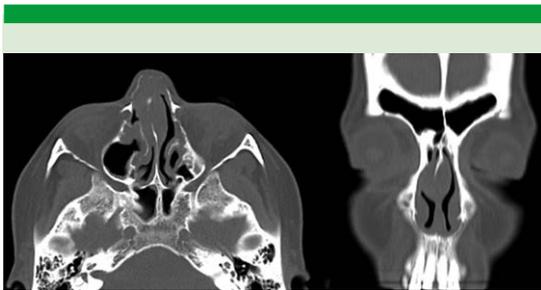


Figura 2. Tomografía axial computada simple, enero de 2020.

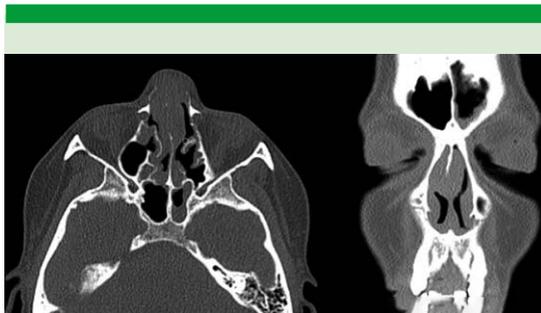


Figura 3. Tomografía axial computada simple, marzo de 2021.

glótica.¹ En las vías aéreas superiores, los sitios de afección más comunes son la pared lateral nasal, los senos paranasales y el tabique nasal.

Los síntomas se derivan de la destrucción local o efecto de masa que provoca la lesión, los más comunes son obstrucción nasal, ensanchamiento del dorso nasal o cambio en la apariencia nasal.² Otros síntomas frecuentes incluyen epistaxis y disnea.

La causa aún se desconoce; sin embargo, se han propuesto factores autoinmunitarios, alérgicos y traumáticos.³ En especial los traumatismos o procedimientos quirúrgicos realizados juegan un papel potenciador en esta enfermedad. Este padecimiento se considera parte del espectro de enfermedades relacionadas con IgG4, que implica un proceso fibroinflamatorio sistémico, mediado por inmunidad que puede afectar múltiples órganos. En específico, la fibrosis angiocéntrica eosinofílica tiende a extenderse localmente y a asociarse con destrucción osteo-cartilaginosa e infiltración perineural.⁴

Se necesita alta sospecha clínica de esta afección, pues con frecuencia se establece un diagnóstico erróneo de lesiones inflamatorias o cancerosas debido a la invasión local con apariencia hipermetabólica en estudios tomográficos por emisión de positrones con 18F-fluorodeoxiglucosa (PET-FDG), esto retrasa el tratamiento apropiado resultando en complicaciones que pueden evitarse.⁵ El diagnóstico de fibrosis angiocéntrica eosinofílica depende principalmente de los hallazgos histológicos clásicos, como las lesiones inflamatorias fibrosantes perivasculares con abundantes eosinófilos o fibrosis perivascular densa en piel de cebolla.⁶ Asimismo, no existe un consenso en el grado de células positivas a IgG4 para establecer el diagnóstico de enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4). Se han reportado múltiples casos en los que no se encontró positividad a IgG4. Rimmer y colaboradores describieron dos casos con concentraciones séricas normales de IgG4.⁷ La asociación entre la fibrosis angiocéntrica eosinofílica y las enfermedades relacionadas



con IgG4 es más evidente durante las etapas iniciales de la enfermedad; en la mayoría de los casos crónicos no se ha encontrado positividad a IgG4 en la lesión, tampoco en las concentraciones séricas.²

Los diagnósticos diferenciales de fibrosis angiocéntrica eosinofílica incluyen enfermedades sistémicas reumatológicas o inmunológicas, como la granulomatosis con poliangitis (anteriormente llamada granulomatosis de Wegener), síndrome de Churg-Strauss, enfermedad de Kimura y granuloma facial. La existencia de anticuerpos c-ANCA y p-ANCA permitiría identificar granulomatosis con poliangitis y síndrome de Churg-Strauss. Por otra parte, la ausencia de agregados linfoides densos con centros germinales prominentes permitiría distinguirla de un caso de enfermedad de Kimura.

En cuanto al tratamiento, se han probado diversos, desde antihistamínicos hasta inmunosupresores y esteroides; sin embargo, el único tratamiento definitivo parece ser la resección quirúrgica total. La mayoría de los autores concuerdan en que frecuentemente se requieren múltiples resecciones hasta lograr el alivio de la enfermedad.² Si no es posible realizar la resección o si no se logró realizarla de forma total, la aplicación intralesional de esteroides puede ser una opción. Sin embargo, según una revisión sistemática, el pronóstico más favorable se obtiene con la resección completa, sin relación con la administración de esteroides.⁸ El rituximab mostró alivio de las lesiones, así como mejoría de las concentraciones séricas de IgG4 en casos de fibrosis angiocéntrica eosinofílica en el contexto de ER-IgG4.⁹ Aunque no se han reportado casos de transformación maligna de fibrosis angiocéntrica eosinofílica, el seguimiento a largo plazo es muy necesario debido a la lenta evolución y al alto riesgo de recurrencia de las lesiones.

CONCLUSIONES

La fibrosis angiocéntrica eosinofílica es un trastorno fibroinflamatorio poco común. Sin embargo, todo médico otorrinolaringólogo debería estar familiarizado con la manifestación clínica de esta enfermedad y con las opciones de tratamiento, pues por su progresión muy lenta, inicialmente es confundida con afecciones más comunes, como desviación del tabique nasal o rinosinusitis crónica. Debido a la naturaleza rara de esta enfermedad, ha sido difícil comparar las diferentes opciones de tratamiento y analizar los factores de pronóstico. Su relación con las enfermedades vinculadas con IgG4 puede ser de ayuda para el diagnóstico, sobre todo en estadios tempranos de la enfermedad. Adicionalmente, la cirugía con abordaje endoscópico parece ser una excelente opción de tratamiento que con frecuencia resulta en la resección completa de la lesión. El seguimiento a largo plazo es fundamental pues la recurrencia de las lesiones es alta.

REFERENCIAS

1. Roberts PF, McCann BG. Eosinophilic angiocentric fibrosis of the upper respiratory tract: a mucosal variant of granuloma faciale? A report of three cases. *Histopathology* 1985; 9(11): 1217-25. doi: 10.1111/j.1365-2559.1985.tb02801.x.
2. Heft-Neal ME, Rowan NR, Willson TJ, Wang EW, Lee SE. A case report and systematic review of eosinophilic angiocentric fibrosis of the paranasal sinuses. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2017; 126(5): 415-423. doi: 10.1177/0003489417696510.
3. Han SC, Park JH, Hong SN. Eosinophilic angiocentric fibrosis invading the nasal septum: a case report and review of literature. *Ear Nose Throat J* 2021; 100(8): 557-561. doi: 10.1177/0145561320964266.
4. Nutalapati S, O'Neal R, O'Connor W, Comer BT, Hildebrandt GC. Challenges in medicine: The odyssey of a patient with isolated IgG4-related eosinophilic angiocentric fibrosis presenting as a locally destructive sinonasal mass. *Case Rep Rheumatol* 2021; 2021: 6668184. doi: 10.1155/2021/6668184.
5. Pace C, Ward S. A rare case of IgG4-related sclerosing disease of the maxillary sinus associated with bone destruction.

- J Oral Maxillofac Surg 2010; 68 (10): 2591-3. doi: 10.1016/j.joms.2009.07.073.
6. Li Y, Liu H, Han D, Zang H, Wang T, Hu B. Eosinophilic angiocentric fibrosis of the nasal septum. *Case Rep Otolaryngol* 2013; 2013: 267285. doi: 10.1155/2013/267285.
 7. Rimmer J, Andrews P, Lund VJ. Eosinophilic angiocentric fibrosis of the nose and sinuses. *J Laryngol Otol* 2014; 128 (12): 1071-7. doi: 10.1155/2013/267285.
 8. Fang CH, Mady LJ, Mirani NM, Baredes S, Eloy JA. Sinonasal eosinophilic angiocentric fibrosis: a systematic review. *Int Forum Allergy Rhinol* 2014; 4 (9): 745-52. doi: 10.1002/alr.21347.
 9. Deshpande V, Khosroshahi A, Nielsen GP, Hamilos DL, Stone JH. Eosinophilic angiocentric fibrosis is a form of IgG4-related systemic disease. *Am J Surg Pathol* 2011; 35 (5): 701-6. doi: 10.1097/PAS.0b013e318213889e.