

Rinoscleroma, experiencia de 10 años en el Hospital Universitario del Valle

Rinoscleroma, 10 years experience in the Hospital Universitario del Valle

Freddy E. Agredo, MD* ; Gustavo Cuello, MD*; Wilfred Burkart, MD* *

RESUMEN

El Rinoscleroma es una condición granulomatosa crónica de la nariz y de otras estructuras del tracto respiratorio superior. Es el resultado de la infección por la bacteria Klebsiella rhinoscleromatis. El Rinoscleroma es contraído por medio de la inhalación directa de gotas o material contaminado. La enfermedad probablemente empieza en áreas de transición epitelial como el vestíbulo de la nariz, el área subglótica de la laringe, o el área entre el nasofaringe y orofaringe. La inmunidad celular esta alterada en pacientes con rinoscleroma; sin embargo, la inmunidad humoral esta conservada. Esta enfermedad granulomatosa infecciosa continúa siendo un problema de salud pública en nuestro país. El oriente del altiplano cundí boyacense es reconocido como zona endémica para la infección por Klebsiella rhinoscleromatis.

Severas lesiones del tracto aerodigestivo superior constituyen un reto para el otorrinolaringólogo desde el punto de vista infeccioso e igualmente en el intento por reducir sus secuelas, esto especialmente aplicable a la población adulta.

* Médico otorrinolaringólogo. Profesor Ad Honores, Departamento de Otorrinolaringología. Universidad del Valle. Hospital Universitario del Valle Evaristo García. Cali. Colombia.

** Médico otorrinolaringólogo. Profesor titular, Departamento de Otorrinolaringología. Universidad del Valle. Hospital Universitario del Valle Evaristo García. Cali, Colombia.

Correspondencia:

Freddy E. Agredo
E-mail: feal 180965@yahoo.com

Recibido: 18/III/2009

Aceptado: 20VI/2009

En el presente trabajo se revisaron las historias y los informes histopatológicos de los pacientes que consultaron por escleroma nasal en los últimos 10 años (1997-2007) al Hospital universitario del valle con el fin de poder observar el comportamiento y evolución del esta enfermedad.

Palabras clave: *Rinoscleroma. Células de mikulicz. Cuerpos Russel. Tinciones de plata (Warthin-Starry)*

ABSTRACT

Rhinoscleroma is a chronic granulomatose condition of the nose and other structures of the breathing superior tract. It is the result of the infection caused by the Klebsiella rhinoscleromatis bacteria. Rhinoscleroma is contracted by means of the direct inhalation of polluted material or drops. The illness probably begins in transition epithelial areas such as the vestibule of the nose, the sub glottal area of the larynx, or the area between the nasopharynx and the oropharynx. Patients suffering of rhinoscleroma find their cellular immunity to be altered. However, the humoral immunity is conserved. This infectious – granulomatose disease continues to be a public health problem in our country. The east side of the Cundi- Boyacense high plateau area is recognized as an endemic area for the Klebsiella rhinoscleromatis infection.

Severe lesions to the Air -Digestive superior tract represent a challenge for otolaryngologist from the infectious point of view and also in their effort to reduce the after- effects. These facts especially apply to the adult population.

In writing this paper we revised the medical charts as well as the histopathological reports of the patients who attended the doctor due to nasal scleroma in the last 10 years (1997-2007) at El Valle University Hospital in order to be able to observe the behavior and evolution of this disease.

Key words: *Rhinoscleroma. Mikulicz Cells, Russell Bodies, Silver tints (Warthin-Starry).*

INTRODUCCIÓN

Después de que el cirujano polaco Johann Von Mikulich describió los rasgos histológicos en 1877, Von Frisch identificó el organismo en 1882. En 1932, Belinov propuso el uso del término escleroma respiratorium porque los procesos patológicos no sólo pueden involucrar las vías aéreas superiores sino también las vías aéreas más bajas.

En 1961, Steffen y Smith demostraron que la *Klebsiella rhinoscleromatis* conforme a los postulados de Koch era un factor etiológico en los cambios inflamatorios típicos de rinoscleroma.

EPIDEMIOLOGÍA

En los EE.UU. la incidencia de rinoscleroma parece estar aumentando. Casos esporádicos raros ocurren normalmente

en poblaciones inmigrantes que llegan de los países en los que la enfermedad es endémica. Internacionalmente: es considerado endémico en Centroamérica, Egipto, África tropical, India e Indonesia, 5% de todos los casos ocurren en África.

Distribución: Mundial.

Mortalidad/Morbilidad: raramente es letal, a menos que cause obstrucción de la vía aérea.

Raza: Pueden afectarse pacientes de todas las razas.

Sexo: el sexo femenino es el más afectado.

Edad: entre 10 y 30 años.

Síntomas

Los pacientes presentan: obstrucción nasal, rinorrea fétida y costras, epistaxis, disfagia, deformidad nasal, anestesia del paladar suave, dificultad al respirar que progresa a estridor, disfonía, anosmia.

La enfermedad normalmente afecta la cavidad nasal (95-100% de pacientes), pero también puede afectar la nasofaringe (18-43%), laringe (15-40%), tráquea (12%), y bronquios (2-7%). pueden afectarse la cavidad oral, senos paranasales, y los tejidos suaves de los labios y nariz. En casos raros, el rinoscleroma se extiende a la órbita.

Un resultado positivo en cultivo de agar de Mac Conkey es diagnóstico de rinoscleroma. Sin embargo, los resultados de los cultivos son positivos en sólo 50-60% de los pacientes. Las bacterias pueden ser vistas usando PAS, Giemsa, Gram y las tinciones de plata. La *K. rhinoscleromatis* puede ser identificada en el análisis de un espécimen de biopsia con técnicas de inmuno-peroxidadas.

Microscópicamente el tejido conjuntivo es muy vascular, con un inflamatorio compuesto principalmente por plasmáticas y linfocitos y posible presencia de eosinófilos. Los cuerpos Russell son comunes. Sin embargo, grupos, focos, o napas grandes de histiocitos vacuolados (100 - a 200 mm) (células de Mikulicz) que contienen al agente causal son los más llamativos. Aunque los organismos son visibles ocasionalmente en hematoxilina y eosina, son demostrados más fácilmente usando tinciones de plata (Warthin-Starry). Los estadios exudativos terminan en una fibrosis densa no específica. En los estados exudativos y cicatricial, las células de Mikulicz pueden ser difíciles de descubrir. La enfermedad clásicamente presenta cuatro estadios (2), los cuales usualmente se sobreponen, pero inexorablemente se sucede el uno al otro a menos que se instaure la terapia apropiada, dejando marcada incapacidad estético-funcional, son ellos:

- **Estadio catarral:** Demarcado por rinorrea purulenta fétida prolongada.
- **Estadio atrófico:** Cambios mucosos difusos con costrificación excesiva y obstructiva.
- **Estadio granulomatoso:** Caracterizado por formación de nódulos granulomatosos no caseificantes en nariz, con o sin compromiso de otras partes del tracto aerodigestivo superior.
- **Estadio esclerótico:** Con densa fibrosis cicatricial de los tejidos comprometidos y remplazo del epitelio y lámina propia con grados variables de profundidad por tejido colágeno irregular.

MATERIALES Y MÉTODOS

Objetivo: Observar el comportamiento del escleroma nasal en los 10 últimos años en la población que asiste

a O.R.L. del H.U.V. Este estudio se presentó en el XXXII Congreso Nacional de Otorrinolaringología celebrado en la ciudad de Cartagena de Indias, Colombia en mayo de 2004.

METODOLOGÍA

- Tipo de estudio: retrospectivo.
- Tiempo: 1997-2007.
- Tamaño muestra: 30 pacientes.
- Fuente: Historias clínicas e informes de patología HUV.
- Lugar: HUV de Cali.
- Duración: 1 año.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Pacientes con síntomas rinosinuales a quienes se les confirmó la presencia de *Klebsiella rhinoscleromatis* ya sea por cultivo, biopsia o tinciones especiales.

RESULTADOS

Medidas de tendencia central con relación a la edad

Medida	Edad
Promedio	49,0
Mediana	53,5
Moda	60,0

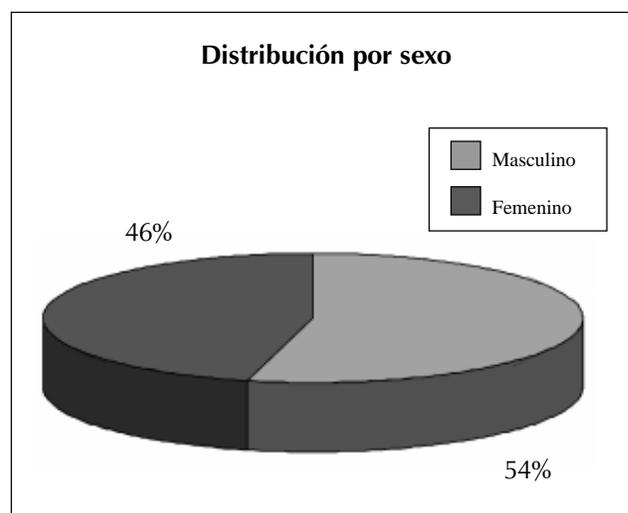


Gráfico 1

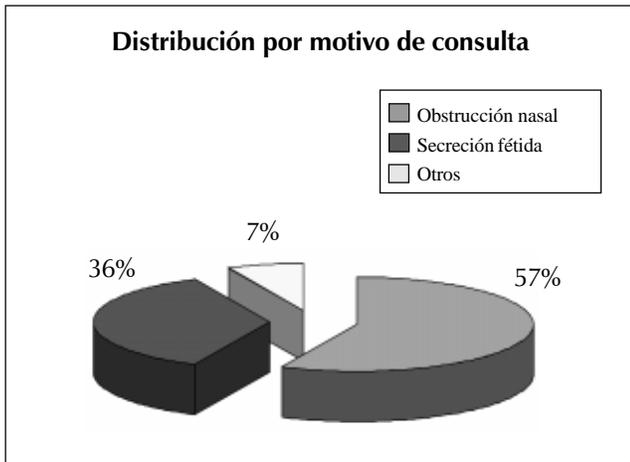


Gráfico 2

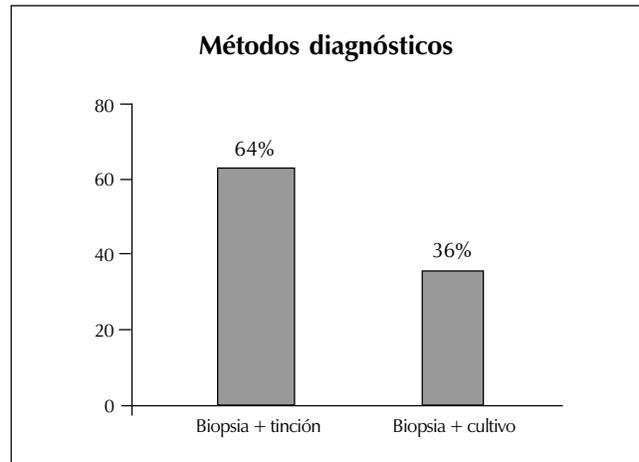


Gráfico 5

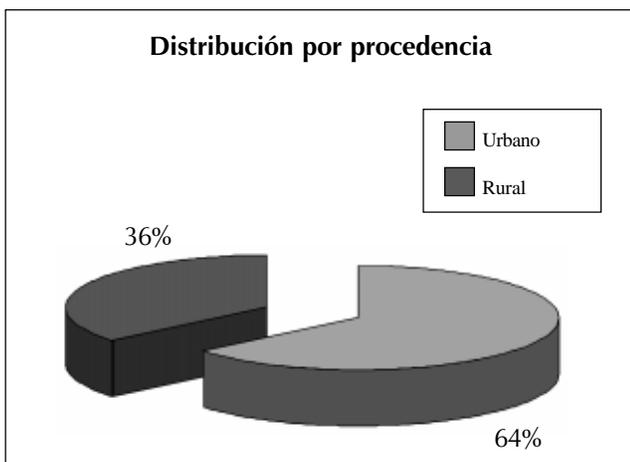


Gráfico 3

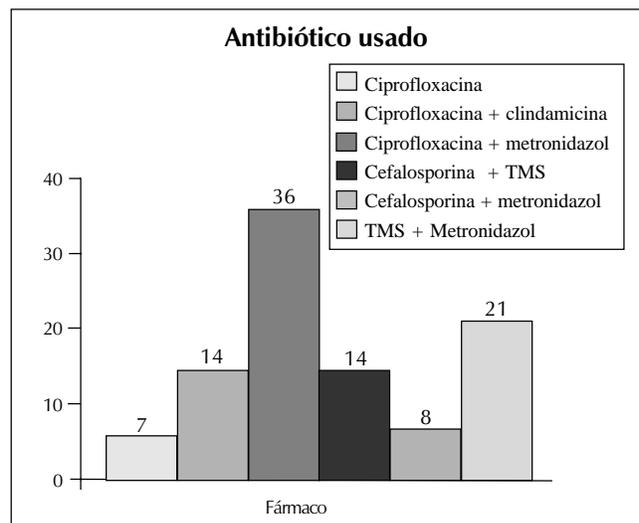


Gráfico 6

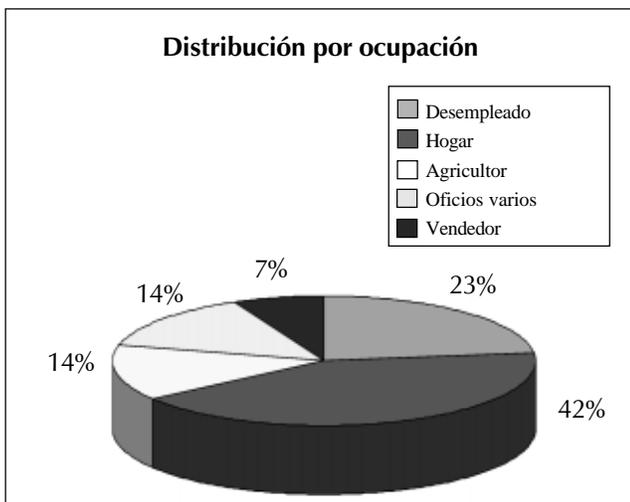


Gráfico 4

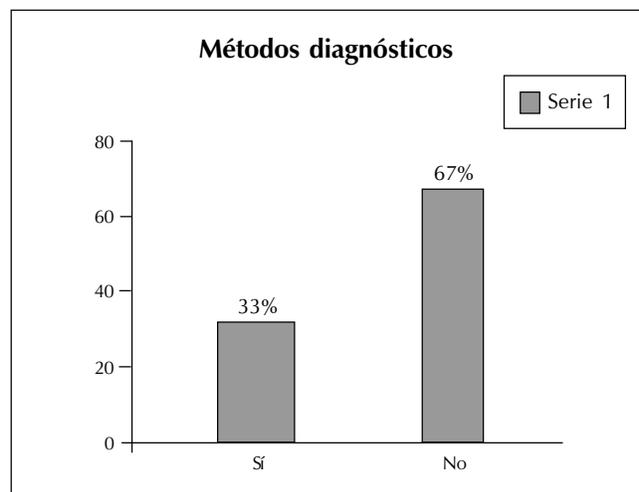


Gráfico 7

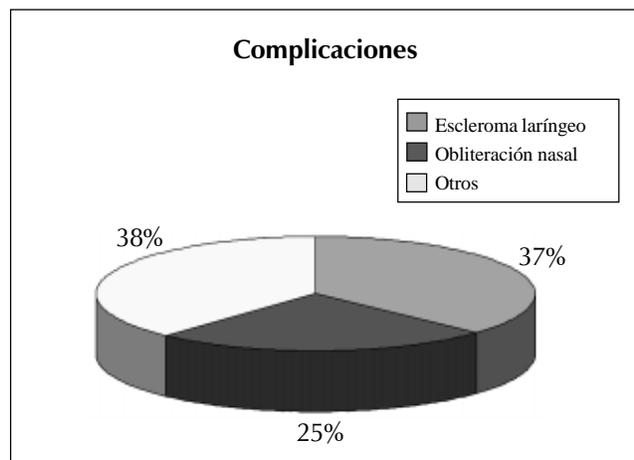


Gráfico 8

DISCUSIÓN

El rinoscleroma es una enfermedad granulomatosa crónica bacteriana causada por *Klebsiella scleromatis*, de tendencia progresiva y desmanación submucosa lenta del tracto aerodigestivo superior (1). Endémica en zonas tropicales y subtropicales del sur de Europa, nororiente africano, subcontinente indio y centro y Sudamérica, en nuestro país es reconocida la prevalencia de la enfermedad en el oriente del altiplano cundiboyacense, llanos orientales, Santander y porción suroccidental de la región Andina (Valle y Tolima). Las cada vez más frecuentes migraciones poblacionales de zonas rurales a urbanas y suburbanas de las localizaciones geográficas antes mencionadas, invariablemente marcarán un nuevo patrón de prevalencia de la enfermedad, con incremento de casos nuevos en zonas no-endémicas. El portal de entrada es a través de la inhalación del inóculo bacteriano, el cual se presume a partir de otras enfermedades de patrón similar, no requiere ser grande, al contrario de la exposición que usualmente es prolongada, de ahí que los grupos más afectados sean los hacianados. Lo anterior coloca al grueso de nuestra población en alto riesgo de infección. El compromiso laringotraqueal por rinoscleroma varía de incidencia según las series reportadas, encontrándose hasta un 15% en los estudios de Miller y Shulman (3), pasando por 40% en la serie de Soni (4) hasta un 80% en la evaluación de Tapia Acuña (5), todos concluyen el potencial riesgo de muerte por obstrucción de la vía aérea y son varios los reportes de manejo quirúrgico de emergencia (traqueostomía). Igualmente la revisión de la literatura permite concluir que las lesiones infraglóticas están siempre precedidas por lesiones en algún estadio en localizaciones superiores, exceptuando el reporte de Alfaro-Monje y otros (6) de presentación de escleroma traqueal aislado en un paciente adulto (7). No se encuentran casos como este en población pediátrica descritos a la fecha. Llevado a microlaringoscopia y toma de biopsias con resultados

iniciales no conclusivos (laringitis crónica inespecífica) en dos oportunidades, se decide toma de biopsia a cielo abierto con laringotraqueoplastia tipo Rethi (laringotraqueofisura anterior combinado con división cricoidea posterior y aplicación de molde endolaríngeo de silicona), con resultado histopatológico que informa rinoscleroma fase esclerótica. La ciprofloxacina tiene las ventajas siguientes: su administración oral es conveniente, logra buena penetración en el tejido, se concentra en el macrófago, y ha demostrado ser muy útil en el tratamiento de pacientes con rinoscleroma.

BIBLIOGRAFÍA

- De Champs C, Vellin JF, Diancourt L, Brisse S, Kemeny JL, Gilain L, Mom T. Laryngeal scleroma associated with *Klebsiella pneumoniae* subsp. *ozaenae*. *J Clin Microbiol*. 2005 Nov; 43 (11): 5811-5813.
- Iyengar P, Laughlin S, Keshavjee S, Chamberlain DW. Rhinoscleroma of the larynx. *Histopathology*. 2005 Aug; 47 (2): 224-225.
- Verma G, Kanawaty D, Hyland R. Rhinoscleroma causing upper airway obstruction. *Can Respir J*. 2005 Jan-Feb; 12 (1): 43-45.
- Kim NR, Han J, Kwon TY. Nasal rhinoscleroma in a nonendemic area: a case report. *J Korean Med Sci*. 2003 Jun; 18 (3): 455-458.
- Zhang S, Lu Z, Ni X, Zhang Y, Hong M. *Clinicopathologic analysis of rhinoscleroma*. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi*. 2001 Feb; 36 (1): 42-43. Chinese.
- Thompson LD. *Rhinoscleroma*. *Ear Nose Throat J*. 2002 Aug; 81 (8): 506.
- Zhang S, Lu Z, Ni X, Zhang Y, Hong M. *An etiological and pathologic study of Rhinoscleroma* *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*. 2000 Dec; 29 (6): 421-423. Chinese.
- Al Jhdali H, Bamefleh H, Memish Z, Al-Zuwayed M, Al Othman A. Upper airway obstruction due to rhinoscleroma: case report. *J Chemother*. 2001 Apr; 13 Suppl 1: 69-72.
- Canalis RF, Zamboni L. An interpretation of the structural changes responsible for the chronicity of rhinoscleroma. *Laryngoscope*. 2001 Jun; 111 (6): 1020-1026.
- Ammar ME, Rosen A. Rhinoscleroma mimicking nasal polyposis. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2001 Mar; 110 (3): 290-292.
- Badia L, Lund VJ. A case of rhinoscleroma treated with ciprofloxacin. *J Laryngol Otol*. 2001 Mar; 115 (3): 220-222.
- Sun Y, Sun W, Lu X. *Clinical analysis of 19 cases of scleroma respiratorium treated surgically*. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi*. 1998 Jul; 12 (7): 314-316. C.
- Firdousi FA, Sadiq S, Kadar AA. Rhinoscleroma. *J Pak Med Assoc*. 2000 Aug; 50 (8): 276-277.
- Hart CA, Rao SK. Rhinoscleroma. *J Med Microbiol*. 2000 May; 49 (5): 395-396.
- August C, Hustert B. Nasal scleroma (rhinoscleroma): pathological and clinical results] *Pathologie*. 1998 Sep; 19 (5): 384-387. German.
- Collis N, Stanley PR, Sharpe DT, Batman PA. Rhinoscleroma: an interesting differential diagnosis. *Br J Plast Surg*. 1998 Jan; 51 (1): 78-79.
- Amoils CP, Shindo ML. Laryngotracheal manifestations of rhinoscleroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1996 May; 105 (5): 336-340.

