

Artículo original

Escleroma respiratorio: Un enigma clínico y patológico

Bertha Isabel Arevalo Rivas

Resumen

A pesar de que el ER se conoce desde hace más de un siglo, poco se sabe acerca de las características específicas de la respuesta inmune del individuo afectado de su relación con la bacteria causante de la enfermedad, así como de los factores ambientales que influyen en su evolución.

Hasta la fecha los reportes publicados son sugestivos de inmunosupresión celular, pero no se han realizado estudios para confirmar esta hipótesis.

Se presenta el caso de un hombre de 39 años de edad con diagnóstico de escleroma respiratorio que cursó con una gran lesión centro-facial (nariz de Hebra). No es frecuente en nuestro medio observar esta forma grave de presentación de la enfermedad en etapa inicial. Consideramos de interés dar a conocer este caso, así como recordar que el escleroma respiratorio no ha desaparecido y que por el contrario existen datos que indican que su frecuencia está aumentando. Esta enfermedad debe considerarse como una de las infecciones oportunistas que se pueden presentar en el SIDA.

Introducción

A pesar de que el ER se conoce desde hace más de un siglo, poco se sabe acerca de las características específicas de la respuesta inmune del individuo afectado y de su relación con la bacteria causante de la enfermedad, así como de los factores ambientales que influyen en su evolución.

En 1870 Von Hebra describió al escleroma respiratorio (ER) como un tumor nasal. Actualmente se considera una enfermedad infecciosa, granulomatosa, crónica, de origen bacteriano, que se localiza en el aparato respiratorio con mayor frecuencia a la parte superior. (Neeru 1995, Sosa 1994)

Epidemiología:

La mayor frecuencia de ER se presenta entre los 15

y 35 años de edad y afecta por igual a hombres y mujeres, no es una enfermedad hereditaria pero el contacto estrecho con los pacientes podría favorecer un foco de infección (Tappozada 1984), lo cual es observado en las áreas endémicas como las que se encuentran en países de Europa del Este, América Central, Egipto y México (Guerrero, Oaxaca, Chiapas y Veracruz). Existe una tendencia al aumento de casos en el suroeste de Estados Unidos lugar en donde habita una gran cantidad de centroamericanos y mexicanos (Millar 1979). Sedano en 1996 diagnosticó 6 casos nuevos en Los Ángeles y es probable que en esta región se este formando una nueva área endémica debido a la presencia de inmigrantes. La higiene deficiente, el bajo nivel de vida y la desnutrición parecen ser condiciones que favorecen la transmisión de la enfermedad (Cerbón 1961 y 1963, Claveau 1992, Borgstein 1993, Gutiérrez 1994).

Cuadro Clínico

Para hacer el diagnóstico de ER es necesario sospecharlo ya que sus manifestaciones iniciales son polimorfas. El cuadro clínico se divide en tres etapas:

1ª catarral o exudativa

2ª granulomatosa o proliferativa

3ª cicatricial o fibrosa

Estas etapas pueden presentarse en forma simultánea en el mismo paciente y evolucionar en ocasiones, por más de 10 años antes del diagnóstico. Excepto en los casos agudos graves, la mayoría de los pacientes con ER presentan síntomas durante muchos años antes de acudir a solicitar atención médica. Esta situación está en relación con el nivel educacional y socioeconómico al que pertenecen la mayoría de los pacientes y que se ha descrito en otras enfermedades infecciosas crónicas como tuberculosis y lepra (Millar 1979, Moreno 1995)

Agente Etiológico

La *Klebsiella rhinoscleromatis* es el agente etiológico del escleroma respiratorio. Fué descrita en 1882 por Antón Von Frisch y se clasificó en el género

klebsiella por Trevisan en 1887 (Millar 1979, Claveau 1992), es un bacilo encapsulado, aerobio, Gram negativo, no flagelado, intracelular en la célula de Mikulicz, no esporulado, que mide aproximadamente 2.5 μ de longitud, puede observarse solo o en pequeñas cadenas y crece en agar nutritivo formando colonias blanquecinas, translúcidas con marcado aspecto mucoide, se ha clasificado según los antígenos O (somático) y K (capsular) como O-IV / K-III (Porto 1989). Cuando la bacteria no se reproduce en los cultivos se puede identificar con la técnica de inmunoperoxidasa. (Nichols 1983)

Morfología

Mediante microscopia electrónica se puede observar una cubierta capsular o capa mucoide que está constituida por material granular o filamentosos que rodea algunas partes de la bacteria, en algunos sitios este material se organiza en pequeños filamentos largos que corresponde a las fimbrias descritas en otras bacterias y cuyas dimensiones corresponden al diámetro teórico de las unidades de polisacáridos (Puxeddu 1975). La cubierta capsular tiene un complejo de mucopolisacáridos que parece atribuir capacidad antigénica a la bacteria (Cerbón 1961, González-Angulo 1965)

Histología

En un periodo inicial del ER existen áreas de inflamación aguda con presencia de polimorfonucleares de aspecto semejante a una hiperplasia linfóide. Durante el segundo periodo de la enfermedad las áreas de inflamación confluyen para formar masas granulomatosas y finalmente en el periodo de fibrosis se observan escasas bacterias y abundante tejido colágeno.

En los cortes se puede observar a la KR con la tinción de Warthin-Starry. La descripción clásica de las lesiones distingue 4 fases: a) Metaplasia del epitelio respiratorio con importante infiltrado linfoplasmocitario, b) Multiplicación de células de Mikulicz con degeneración hialina de las células de la submucosa y presencia de cuerpos de Russel, c) Dilatación de las células de Mikulicz debido al desarrollo de vacuolas, d) Rarefacción y dispersión de células de Mikulicz con degeneración hialina y formación de tejido fibroso (Claveau 1992)

Fisiopatología

No es bien conocida, pero parece existir una alteración en la respuesta inmune celular. Berrón y Ortiz-Ortiz en 1988 estudiando un grupo de pacientes observando alteración en la proporción de células T CD4:CD8, lo que indicaba presencia

de inmunosupresión celular probablemente debida a un incremento en células CD8.

Missene y cols en 1990 reportaron incremento en los niveles de IgA y IgG y niveles normales de IgM Y de C3, así como disminución en la población de linfocitos T totales con inversión en las proporciones de las subpoblaciones CD4: CD8. Estos datos revelaron respuesta inmune humoral normal aunque claramente insuficiente para eliminar a la bacteria, lo que también sugirió alteración en la respuesta inmune celular.

Las diferencias entre individuos en los patrones de respuesta inmunitaria frente a bacterias intracelulares son determinantes en la progresión de la enfermedad y pueden coexistir estados de inmunidad protectora y de hipersensibilidad patológica como probablemente suceda en el ER. Hasta la fecha los reportes publicados son sugestivos de inmunosupresión celular, pero no se han llevado a cabo estudios para confirmar esa hipótesis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berrón P, Berrón R, Ortiz-Ortiz L: Alterations in the T-lymphocyte subpopulation in patients with rhinoscleroma. *Journal of Clinical Microbiology*. 1998, 26(5): 1031-1033.
2. Borgstein J, Sada E, Cotéz R: Ciprofloxacin for rhinoscleroma and Ozena. *Lancet*. 1993 342: 8863-8864.
3. Cerbón J: Estudios microbiológicos en Klebsiella rhinoscleromatis I. *Rev LatAm Microbiol*. 1961 4(4): 191-97.
4. Cerbón J: Estudios microbiológicos en Klebsiella rhinoscleromatis II. *Rev LatAm Microbiol*. 1963 5(2):61-65.
5. Claveau A: Sclerome et rhinosclerome. *Medicine Tropicale*. 1992 52(3) :291-297.
6. González-Angulo A, Marquez H, Greenberg S, Cerbón J: Ultraestructure of nasal scleroma (emphasizing the fine structure of Klebsiella rhinoscleromatis within the lesion). *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1965 74(4): 1022-1033.
7. Gutiérrez Q: Microbiología y Parasitología Médica. Méndez Editores. 1996 339-345.
8. Miller R, Shulman J, Calais R, Ward P: Klebsiella rhinoscleromatis; a clinical and pathogenic enigma. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1979 87:212-221.
9. Missene B, Vázquez R, Soda A, Terán L: Current immunological concepts in respiratory scleroma. *Rev Inst Nal Resp Mex*. 1992 5(3):153-158.
10. Moreno M: Analisis molecular del receptor de la célula T en la lepra lepromatosa. Tesis UNAM. 1995 41-79.
11. Neeru G, Bhatia A, Tickoo S: Cytomorphologic features of scleromato Lyphadenitis. *Diagnostic Cytopathology*. 1995 13(4):320-321.

12. Nichols P: Identification of rhinoscleroma by immunoperoxidase technique. *Laryngoscope*. 1983 93:627-629.
13. Porto R, Havia O, Hensley G, Mayer P: Disseminated *Klebsiella rhinoscleromatis* infection. *Arch pathol Lab Med*. 1989 113:1381-1382.
14. Puxeddu P, Montaldo C: Essential characteristics of the etiopathogenetic factors in scleromatous granuloma. *Arch De Vecchi Anat Patol*. 1975 60(3): 449-62.
15. Sosa R, García E, Alanís A: Rinoscleroma. *Dermatología Rev Mex* 1994. 38(3):199-201.
16. Tapazzada H, Mazzloun H, El-Sawy M, Malaty R Yakout Y: The complement fixation test in rhinoscleroma. *J. Laryngol Otol*. 1983 97:55-57.
17. Tapazzada H, Elsayy M, Dogheim Y: The skin window test in rhinoscleroma contacts. *The journal of Laryngology and Otology*. 1984 98:475-479.