

Revista Médica del Hospital General de México

Volumen
Volume **65**

Número
Number **1**

Enero-Marzo
January-March **2002**

Artículo:

Escleroma respiratorio. Reporte de dos casos
con evolución fatal

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Sociedad Médica del Hospital General de México, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com



Escleroma respiratorio. Reporte de dos casos con evolución fatal

**Javier Escobar A,* Lisset Castro G,* Juan Soriano R,*
Guadalupe B Guevara L,* Sandra Franco L,* Juan E Olvera R***

RESUMEN

El escleroma respiratorio es una enfermedad crónica granulomatosa que afecta inicialmente la mucosa de la cavidad nasal, después invade la faringe y en ocasiones se extiende a la laringe, tráquea y bronquios; es causada por *Klebsiella rhinoscleromatis*, diplobacilo Gram negativo. El aspecto histológico característico de esta lesión consiste en infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario subepitelial, células de Mikulicz y la presencia de bacilos Gram negativos. Se presentan las características histopatológicas del escleroma respiratorio con extensión a la laringe y bronquios en dos casos con evolución fatal. Se comentan los hallazgos de autopsia. Es poco frecuente que estas lesiones produzcan la muerte de los pacientes. Los casos más graves y en ocasiones fatales corresponden a los que se han encontrado obstruyendo la tráquea que consisten en masas granulomatosas, nodulares y ulceradas que se pueden extender hacia los bronquios. Los dos casos presentados corresponden a sujetos a los que se les trató correctamente con antibióticos; sin embargo, en ambos, la lesión progresó hasta producir obstrucción importante de vías aéreas, que ameritaron traqueostomía y que finalmente fallecieron a consecuencia de estas complicaciones.

Palabras clave: Escleroma respiratorio, *Klebsiella rhinoscleromatis*, enfermedad granulomatosa.

ABSTRACT

Scleroma is a chronic granulomatous disease of the mucosa of the nasal pasages and may involve the pharynx, larynx, trachea and bronchi by local extension. Its causative organism is Klebsiella rhinoscleromatis, a gram negative diplobacillus. Its histological hallmark consist of chronic plasma cell infiltrate, Mikulicz cells and Gram negative bacilli. We present the histopathological hallmark of scleroma with extension of larynx and bronchi in two cases of fatal evolution. It is infrequent that this lesions have a fatal evolution. The most severe and sometimes fatal findings were tracheal obstruction which consisted of granulomatous, nodular masses and ulcer extending down the trachea and into the bronchi. Two post mortem cases are presented in patients that had been treated with antibiotics and in whom the lesion extended and caused obstruction of the airways and caused a fatal clinical course as a direct cause of these complications.

Key words: Scleroma, rhinoscleroma, *Klebsiella rhinoscleromatis*, granulomatous disease.

INTRODUCCIÓN

El escleroma respiratorio es una enfermedad crónica granulomatosa que afecta predominantemente la mucosa de las vías respiratorias superiores. La lesión por lo general afecta inicialmente la mucosa de la cavidad nasal, después invade la faringe y en oca-

siones se extiende a la laringe, tráquea, bronquios y, con menor frecuencia, al antro maxilar, etmoides, trompa de Eustaquio y oído medio.

La enfermedad es causada por *Klebsiella rhinoscleromatis*, diplobacilo Gram negativo de la familia *Enterobacteriaceae*. Es una bacteria encapsulada, no móvil que mide 2.5 micras.¹

El bacilo se puede identificar utilizando una variedad de tinciones especiales de histoquímica, entre las que se incluyen PAS, Warthin-Starry, Giemsa, metenamina de plata y Hotchkiss-Mc Manus y se ha

* Servicio de Patología Post mortem. Unidad de Patología. UNAM y Hospital General de México.

visto que el uso de la técnica de inmunoperoxidasa tiene una mayor sensibilidad y especificidad para la identificación de este microorganismo.²

El aspecto histológico característico de esta lesión consiste en infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario subepitelial, células de Mikulicz y la presencia de bacilos Gram negativos. Se pueden observar también cuerpos de Russell y leucocitos polimorfonucleares.^{1,3}

Se presentan dos casos de autopsia con escleroma respiratorio con afección de faringe y bronquios que fue la causa de la muerte por obstrucción de las vías respiratorias.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron los archivos *post mortem* del Servicio de Patología del Hospital General de México de enero de 1975 a mayo del 2001 y se registraron dos casos con diagnóstico de escleroma respiratorio. En ambos, la causa de la muerte estuvo relacionada con el escleroma respiratorio. En el primer caso la lesión

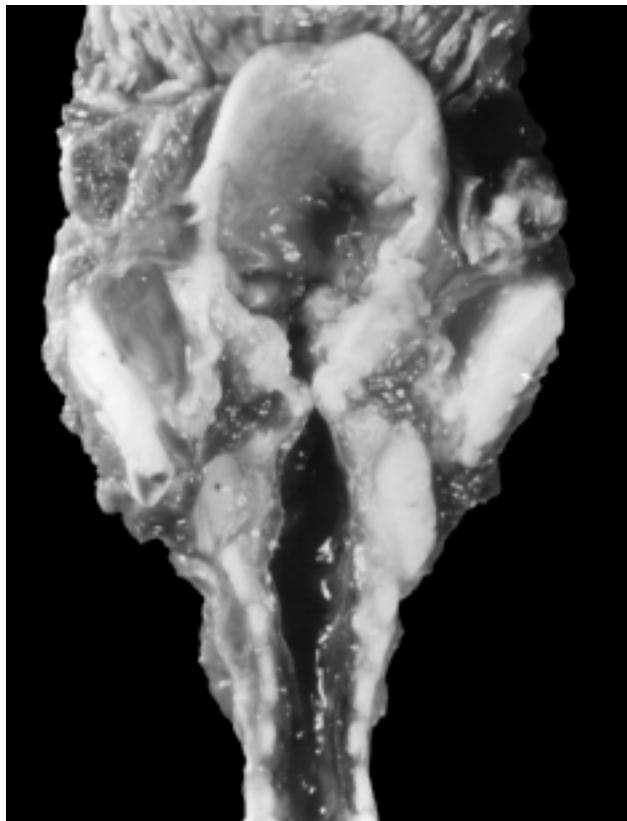


Figura 1. Lesión de aspecto nodular en laringe que ocluye la luz de la misma y se extiende a la tráquea.

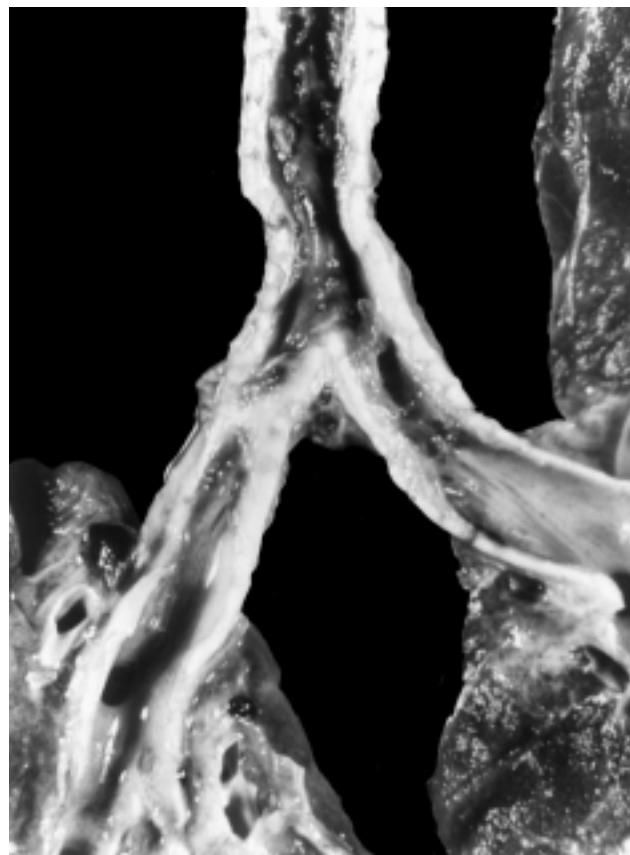


Figura 2. Lesión que infiltra y se extiende por ambos bronquios principales y que ocluye parcialmente su luz.

se extendió a la tráquea y bronquios, lo cual produjo obstrucción de los mismos. En el segundo caso hubo obstrucción de la tráquea, ulceración y hemorragia de la lesión. El proceso culminó en insuficiencia respiratoria aguda en ambos casos. Se obtuvieron cortes histológicos que fueron teñidos con hematoxilina eosina y tinción de Warthin-Starry y se revisaron los expedientes clínicos de ambos casos.

Caso 1

Hombre de 48 años con escleroma respiratorio laríngeo recurrente que ameritó traqueostomía en 24 ocasiones. En febrero de 1975 presentó disnea y se inició tratamiento a base de terramicina micronizada con dosis de 100 mg dos veces por semana. A la exploración física no se encontraron signos de lesión por escleroma en ninguna de sus fases en la mucosa nasal. En octubre de 1975 presentó broncoespasmo, cianosis, taquicardia y paro cardiorrespiratorio irreversible a maniobras.

Caso 2

Hombre de 18 años con cuadro clínico de obstrucción nasal, a quien se le tomó biopsia de la mucosa nasal en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias con diagnóstico de rinoescleroma. Acudió al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General de México con cuadro clínico de epistaxis y dificultad respiratoria. Al momento de su ingreso presentó epistaxis masiva, se hizo laringoscopia y se encontró lesión que obstruía parcialmente la laringe, por lo que se practicó traqueostomía. Falleció con datos de insuficiencia respiratoria y choque hipovolémico.

RESULTADOS

Hallazgos macroscópicos. En el estudio *post mortem* del caso 1 se encontró lesión en la laringe que ocluía parcialmente la luz de ésta, con extensión a la tráquea, bronquios principales derecho e izquierdo y estenosis traqueal por traqueostomías repetidas (*Figuras 1 y 2*).

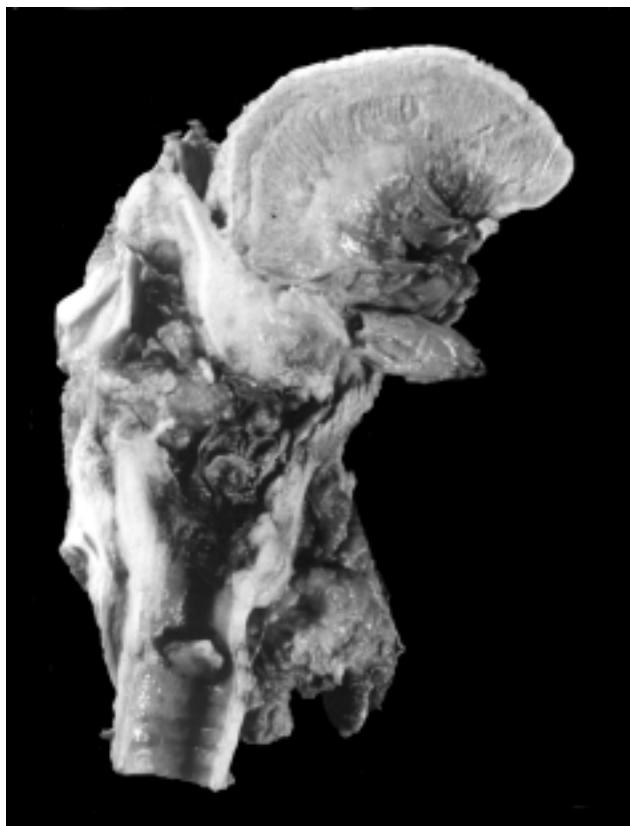


Figura 3. Lesión de aspecto nodular, ulcerada, con material necrótico y coágulos hemáticos en la laringe que ocluye la vía respiratoria. En la tráquea se observa el sitio de traqueostomía.

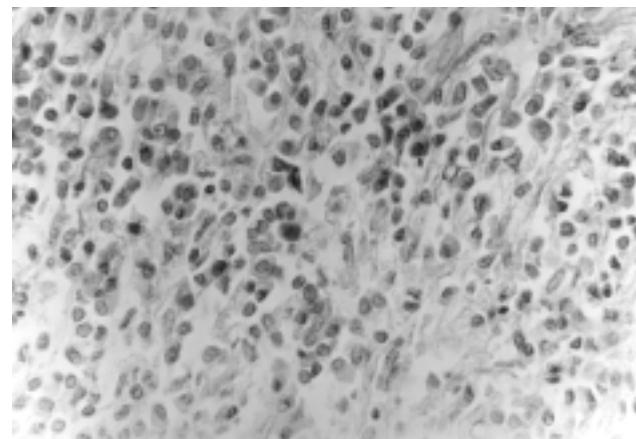


Figura 4. Lesión de tráquea que muestra infiltrado linfoplasmocitario intenso con algunos macrófagos espumosos. (HE, 100x).

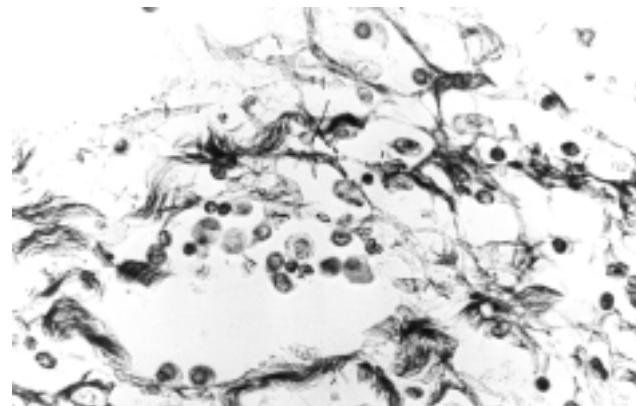


Figura 5. Lesión en laringe en la que se observan células de Mikulicz, así como abundantes bacilos. (tinción de Warthin-Starry, 400x).

En el caso 2 se encontró lesión en laringe que obstruía parcialmente la luz de ésta, ulcerada, que se extendía a la hipofaringe (*Figura 3*).

Hallazgos histopatológicos. En el caso 1 se observó abundante infiltrado linfoplasmocitario subepitelial y macrófagos espumosos (*Figura 4*). La tinción de Warthin-Starry fue positiva para demostrar la presencia de bacilos dentro del citoplasma de las células de Mikulicz (*Figura 5*). En el caso 2 se observó infiltrado linfocitario abundante con algunas células plasmáticas (*Figura 6*), escasos leucocitos polimorfonucleares y algunas células de Mikulicz. La tinción de Warthin-Starry fue positiva para demostrar abundantes bacilos en el citoplasma de las células de Mikulicz y entre el infiltrado inflamatorio (*Figura 7*).

DISCUSIÓN

El escleroma respiratorio presenta tres estadios clínicos conocidos: 1) el estadio exudativo o catarral en el cual se observa inflamación de la mucosa y rino-rrea mucopurulenta; 2) el estadio proliferativo o granulomatoso donde hay formación de áreas nodulares confluentes que forman masas multinodulares que se extienden a estructuras vecinas y 3) el estadio cicatrizal, en el que hay fibrosis y formación de tejido cicatrizal.^{1-3,5}

En ambos casos las lesiones se encontraron en el estadio proliferativo, en el cual se puede presentar obstrucción de vías aéreas y ameritar traqueostomía, en ocasiones debridación quirúrgica o dilatación de la vía aérea.⁵

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen la granulomatosis de Wegener, sarcoidosis, linfoma, tuberculosis, lepra, sífilis, infecciones micóticas y leishmaniasis. Sin embargo, la presencia de células de Mikulicz, los cuerpos de Russell, la presencia de bacilos Gram negativos y el uso de técnicas de inmunoperoxidasa aumentan la especificidad diagnóstica hasta cerca del 100%.³⁻⁵ Se ha observado que otros métodos como la citología de lesiones nasales y la tomografía axial computada son de utilidad para el diagnóstico de este tipo de lesiones, siendo métodos diagnósticos seguros y poco invasivos;⁷⁻⁹ sin embargo, el uso de técnicas de inmunoperoxidasa aumentan la sensibilidad y especificidad tanto para el diagnóstico histopatológico como bacteriológico.²

Algunos autores han observado que en el escleroma respiratorio los macrófagos muestran bacilos no destruidos y que en la proximidad de los macrófagos hay linfocitos T CD8+, lo que hace pensar que estos linfocitos inhiben la maduración de los macrófagos; además, en la sangre periférica de estos pacientes, hay reducción significativa de linfocitos y una elevación de linfocitos T CD8+, por lo que parece haber un defecto en la inmunidad celular y humoral hacia la *Klebsiella rhinoscleromatis* en pacientes con escleroma respiratorio.⁶

Algunos autores han utilizado radioterapia como parte del tratamiento del escleroma respiratorio en los casos en los que la obstrucción de vías respiratorias es importante, así como el uso de la broncoscopia con la finalidad de dilatar la luz de la vía aérea y debridar los nódulos y masas granulomatosas, también se ha utilizado la resección de nódulos subglóticos mediante el uso del endoscopio.⁴ Sin embargo, la antibioticoterapia y la debridación quirúrgica si-

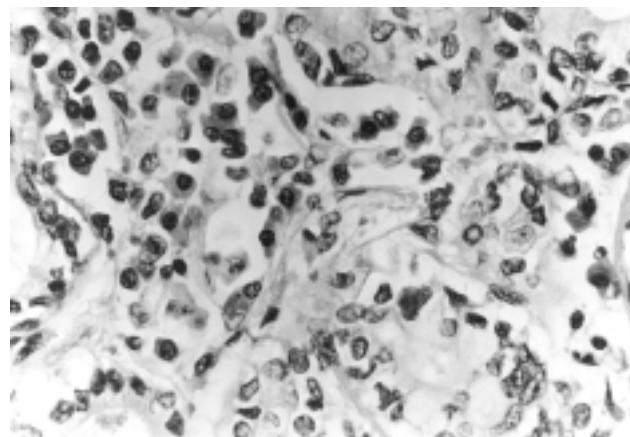


Figura 6. Se observa infiltrado inflamatorio con abundantes células plasmáticas y escasos macrófagos espumosos (HE, 400x).

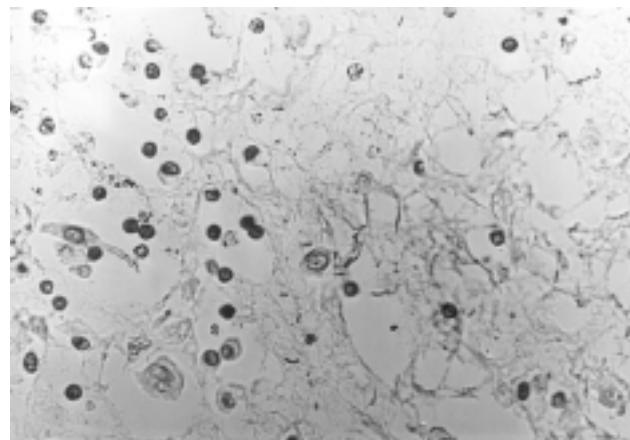


Figura 7. Lesión laríngea que muestra células de Mikulicz con bacilos dentro del citoplasma (tinción de Warthin-Starry, 400x).

guen siendo los tratamientos de elección en este tipo de lesiones.^{5,6}

Es poco frecuente que estas lesiones produzcan la muerte de los pacientes, ya que el uso de antibióticos por períodos prolongados disminuyen la incidencia de complicaciones y extensión de estas lesiones. Los casos más graves, en ocasiones fatales corresponden a los que se han encontrado obstruyendo la tráquea que consisten en masas granulomatosas, nodulares y ulceradas que se pueden extender hacia los bronquios.¹⁰

Se presentan dos casos de autopsia en pacientes a los que se les trató adecuadamente con antibióticos; la lesión, sin embargo, progresó hasta producir obstrucción importante de vías aéreas. Ambos ameritaron traqueostomía y finalmente fallecieron a consecuencia de estas complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stiernberg C, Clark W. Rhinoscleroma. A diagnostic challenge. *Laryngoscope* 1983; 93: 866-870.
2. Meyer P, Shum T, Becker T, Taylor C. Scleroma (rhinoscleroma). *Arch Pathol Lab Med* 1983; 107: 377-383.
3. Whitaker C, Shum T, Meyer P. Clinical update on rhinoscleroma. *Laryngoscope* 1982; 92: 1149-1153.
4. Soni N. Scleroma of the larynx. *J Laryngol Otol* 1997; 111: 438-440.
5. Avery R, Salam S, Sullivan A. Rhinoscleroma treated with ciprofloxacin: A case report. *Laryngoscope* 1995; 105: 854-856.
6. Kwong K, Stotts C, Jones C. Persistent sinusitis and refractory asthma in a 10-year-old boy. *Ann Allergy Asthma Immunol* 1996; 77: 21-26.
7. Gera N, Bhatia A, Tickoo S. Cytomorphologic features of scleromatous lymphadenitis on fine-needle aspiration cytology: A case report. *Diag Cytopathol* 1994; 13:4: 320-321.
8. Khalek A, Elasfour A. MR appearance of rhinoscleroma. *Am J Nauoradiol* 1999; 20: 575-578.
9. Maru Y, Gupta Y. Brush cytology and its comparison with histopathological examination in cases of disease of the nose. *J Laryngol Otol* 1999; 113: 983-987.
10. Holinger P, Gelman H, Wolfe C. Rhinoscleroma of the lower respiratory tract. *Laryngoscope* 1977; 87 (1): 1-9.

Dirección para correspondencia:

Javier Escobar A

Hospital General de México

Unidad de Patología

Dr. Balmis No. 148.

Col. Doctores

06720 México D.F.

Tel: 55-88-01-00 ext. 1268 y 55-57-20-41