

Escleroma laríngeo: presentación de caso y revisión de la bibliografía

RESUMEN

El rinoescleroma es una infección crónica, granulomatosa, de la vía aérea superior causada por *Klebsiella rhinoscleromatis*. Afecta predominantemente a mujeres (5:3) entre los 15 y 35 años de edad. En 95% de los casos se localiza en la cavidad nasal y entre 15 y 80% involucran a la laringe, más frecuentemente en la subglotis. Clínicamente se divide en 3 etapas y las manifestaciones clínicas dependen de la etapa en la que se encuentre: etapa catarral o atrófica con formación de costras; etapa proliferativa o granulomatosa con nódulos obstructivos en vía aérea y fibrótica o esclerótica con estenosis y deformidad externa. El diagnóstico definitivo es histopatológico y se realizan estudios de imagen sólo para valorar extensión e involucramiento de la vía aérea inferior. El tratamiento es con antibióticos por tiempo prolongado y se requiere cirugía en caso de patología obstructiva o defectos cosméticos. Se describe el caso de un escleroma respiratorio con involucramiento laríngeo y una revisión de los casos y reportes más actualizados de la literatura.

Palabras clave: rinoescleroma, escleroma laríngeo, *Klebsiella rhinoscleromatis*, escleroma respiratorio.

Matsuharu Akaki-Caballero¹
Ana Karla Guzmán-Romero²

¹ Médico adscrito al Departamento de Otorrinolaringología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, México, Distrito Federal.

² Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello en práctica privada.

Laryngeal scleroma: case presentation and review of the literature

ABSTRACT

Rhinoscleroma is a chronic granulomatous infection of the upper respiratory tract caused by *Klebsiella rhinoscleromatis*. It predominantly affects women (5:3) with an incidence between 15 and 35 years. Ninety five percent of cases are localized to the nasal cavity and 15 to 80% percent involve the larynx, with the subglottis being the most common affected site. It is divided clinically in three stages: atrophic phase, with crust formation, the proliferative or granulomatous stage with obstructive nodules and the sclerotic or fibrotic stage with laryngeal and nasal stenosis and external deformities. The definitive diagnosis is made by histopathological analysis. Imaging studies are only performed to establish the extension of disease and to evaluate the involvement of the lower respiratory tract. Treatment is based on long term antibiotics, and surgical treatment is only performed in cases of obstructive lesions or cosmética deformities. We described the case of a patient with rhinoscleroma with laryngeal involvement and a revision of the most updated cases and reports in literature.

Keywords: Rhinoscleroma, laryngeal rhinoscleroma, *Klebsiella rhinoscleromatis*, respiratory scleroma.

Recibido: 12 de mayo 2014

Aceptado: 4 octubre 2014

Correspondencia: Matsuharu Akaki Caballero
Departamento de Otorrinolaringología
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre
Félix Cuevas No.540
CP 03229, México, D.F.
Tel.: 52005003

Este artículo debe citarse como

Akaki-Caballero M, Guzmán-Romero AK. Escleroma laríngeo: presentación de caso y revisión de la bibliografía. Rev Esp Med Quir 2014;19:494-500.

INTRODUCCIÓN

El rinoescleroma es una infección crónica, granulomatosa de la vía aérea superior, el agente casual es *Klebsiella pneumoniae* subespecie *rhinoscleromatis*.^{1,2} El término rinoescleroma fue acuñado por Von Hebra en 1870. En 1877 Mikulicz describió la histología de la enfermedad definiéndola como infecciosa no neoplásica. En 1882 Von Frish identificó como agente causal a un bacilo gramnegativo. En 1932 Belinov propuso el término escleroma respiratorio debido al involucramiento de las vías aéreas tanto superior como inferior. Finalmente, en 1961 Steffen y Smith demostraron a la *Klebsiella rhinoscleromatis* como el agente etiológico.^{2,3}

A continuación presentamos un caso de escleroma respiratorio con extensión laríngea y una revisión de los casos y reportes más actualizados de la literatura.

CASO

Paciente masculino de 41 años de edad, originario y residente de la Ciudad de México, con antecedente de septoplastia funcional en 1987; en 1988 rinoseptoplastia con colocación de prótesis en dorso nasal.

Inició, desde 1981, con cuadros infecciosos de repetición de la vía aérea superior caracterizados por abundantes costras y descarga anterior verde; posteriormente se agregó obstrucción nasal bilateral y ronquido nocturno, sin mejoría al tratamiento médico. Hace 10 años inició con disnea de medianos a pequeños esfuerzos, además de disfonía progresiva; esta última fue el motivo de referencia al Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Contaba con resultado de biopsia nasal de 1988 con reporte de rinoescleroma.

Clínicamente se encontró estenosis en ambas fosas nasales con descarga anterior verde. En

orofaringe se encontró adherencia de paladar blando con pared posterior faríngea, dejando una luz de 1.5 cm de espacio entre rinofaringe y orofaringe. En la nasofibrolaringoscopia flexible: epiglotis en omega, aritenoides con deformidad que hace que se fijen cuerda vocal y glotis en aproximadamente 30%.

Se indicó manejo médico para la rinorrea, formación de costras y obstrucción nasal, con lo que se controlaron exitosamente estos síntomas (ciprofloxacina, 500 mg cada 12 horas por 1 mes). Posteriormente el paciente tuvo disfonía y disnea constante de medianos esfuerzos, por lo que se solicitaron estudios de imagen (Figuras 1-4): tomografía computada de nariz y senos

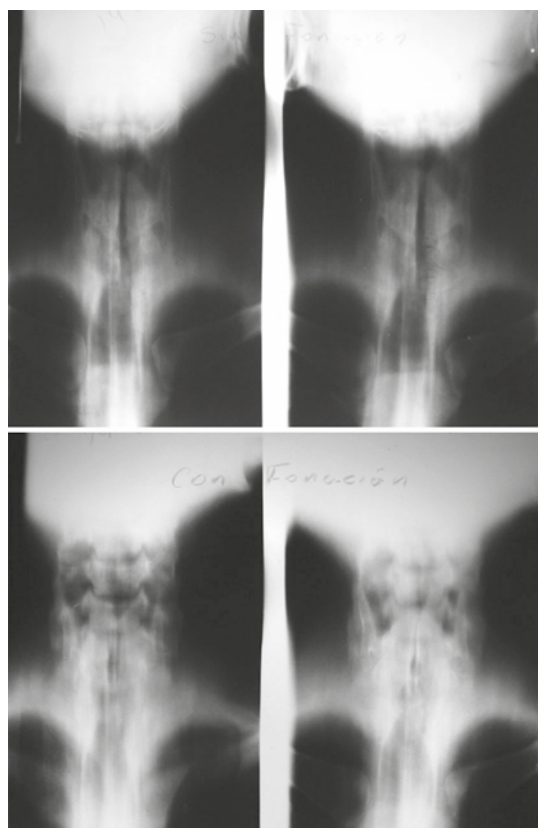


Figura 1. Tomografía lineal de laringe: estenosis de la luz de vía aérea a nivel laríngeo.

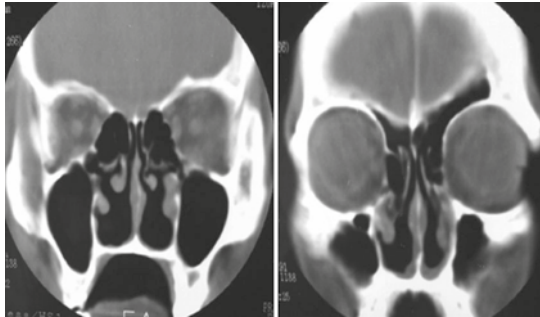


Figura 2. Tomografía de nariz y de senos paranasales, cortes coronales: cambios la mucosa nasal característicos de la fase granulomatosa.

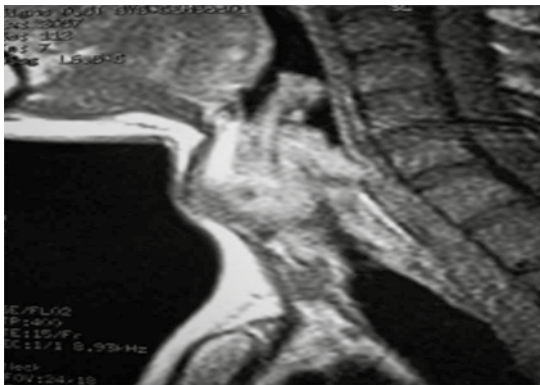


Figura 3. Resonancia magnética, cortes sagitales: evidencia de lesión granulomatosa obstruyendo luz laríngea desde la supraglotis a la subglotis.

paranasales, resonancia magnética de cuello y tomografía lineal de laringe en los que se evidenció estenosis laríngea.

Por lo anterior se indicó manejo quirúrgico con resección de granuloma subglótico. Durante la cirugía el paciente tuvo espasmo laríngeo y requirió traqueostomía. Durante el posoperatorio hubo neumotórax bilateral. El paciente permaneció en vigilancia intrahospitalaria 15 días después de la cirugía. Después tuvo adecuada evolución y actualmente cursa con disfonía y disnea estable de grandes esfuerzos.

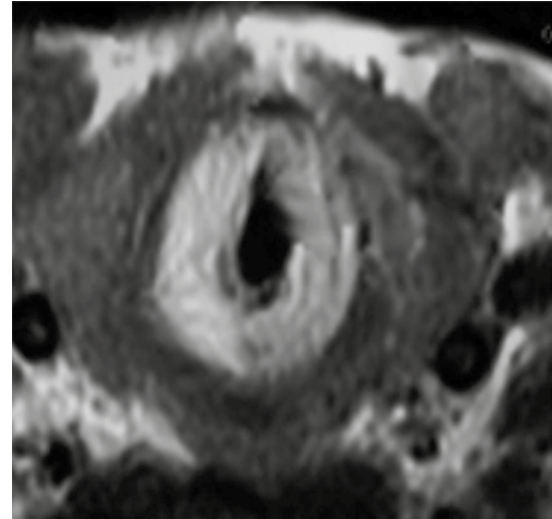


Figura 4. Resonancia magnética, cortes coronales: estenosis laríngea concéntrica secundaria a tejido granulomatoso.

Epidemiología

Los pacientes predominantemente se encuentran entre los 15 y 35 años de edad. Afecta a ambos sexos con ligero predominio en mujeres (5:3). Existen zonas endémicas como África, India, Sudeste de Asia, Centro y Sudamérica, además de Europa central. El 95% de los casos se localiza en cavidad nasal. Se reporta que los escleromas laríngeos se encuentran entre 15 y 80%, siendo más frecuentes en subglotis.^{1,4}

Factores de riesgo

El escleroma respiratorio es una afección multifactorial en la que se encuentran algunos factores de riesgo: sexo femenino, edad entre las segunda y tercera décadas de la vida, habitar en zonas rurales (o migración desde zonas endémicas), mala higiene, desnutrición, déficit en la respuesta inmunocelular así como anemia por deficiencia de hierro.^{2,4,5}

Patogénesis/inmunología

La infección inicia en la unión entre dos epitelios: el epitelio escamoso estratificado del vestíbulo y el epitelio respiratorio de la nariz. Desde el subepitelio de la mucosa nasal se extiende hacia otras áreas (subepitelio de faringe en 50%). La invasión del subepitelio por *Klebsiella rhinoscleromatis*, neutrófilos e histiocitos se puede extender de manera secundaria al intersticio óseo y cartilaginoso de estructuras adyacentes.

La sola presencia del patógeno no es factor suficiente para desarrollar la enfermedad, por lo que la susceptibilidad es un factor importante en la fisiopatogenia. La inmunidad celular está probablemente afectada. Se ha encontrado disminución periférica de linfocitos CD4+ y elevación de CD8+, con posible alteración de la respuesta de las células T.^{2,6}

Por otro lado, de acuerdo con reportes previos, se ha observado que la inmunidad humoral de pacientes con escleroma respiratorio no está alterada.⁶ En un estudio realizado en 1993 por Martín y su grupo se confirmó deficiencia celular posiblemente causada por deficiencias nutricionales o por factores genéticos no asociados con el complejo principal de histocompatibilidad.⁶

Clínica

Clínicamente se divide en tres etapas y las manifestaciones clínicas dependen de cada fase.^{2,6-8}

- Catarral o atrófica: rinorrea purulenta y fétida con atrofia de la mucosa nasal y formación de costras.
- Proliferativa o granulomatosa: nódulos en vía aérea que causan síntomas obstructivos.
- Fibrótica o esclerótica: estenosis de vías respiratoria o deformidad externa.

Las manifestaciones de involucramiento nasofaríngeo incluyen: epistaxis, obstrucción, deformidad nasal y parestesias palatinas (Cuadro 1).

Cuadro 1. Áreas afectadas con mayor frecuencia

Región de las vías respiratorias	Porcentaje
Nariz	95-100 (bilateral y asimétrico)
Faringe	18-43
Laringe	15-80
Tráquea	12
Bronquios	2-7

Escleroma laringotraqueal

La incidencia de extensión laríngea varía de 15 a 80% y en el árbol traqueobronquial es mucho menos frecuente. Los datos clínicos son: estridor, disnea, disfonía.^{9,10} Comúnmente, esta localización se encuentra a seguir de la infección nasal y se evidencia en la porción subglótica en la etapa cicatricial como una estenosis circunferencial simétrica o asimétrica, con extensión a tráquea y bronquios. Puede observarse como engrosamiento de epiglotis, pliegues aritenopiglóticos y de cuerdas vocales.⁷ En un estudio realizado en Los Ángeles, con 22 pacientes, se encontró involucramiento laríngeo en 59% de los casos, todos en fase granulomatosa con granuloma glótico como principal manifestación.¹⁰

En la tráquea se observa frecuentemente como continuidad del escleroma laríngeo, la obstrucción puede ser simétrica o asimétrica y se asocia con apariencia de criptas; en esta última localización los estudios de imagen son esenciales para determinar la extensión y el manejo. La obstrucción progresiva puede comprometer la vida.^{7,9}

Diagnóstico

El diagnóstico definitivo es mediante estudio histopatológico con tinción Whartin Starry

cuya sensibilidad es cercana a 100%. El cultivo en agar McConkey (positivo en 50-60%) ayuda al diagnóstico con mucho menor especificidad.^{6,11}

En la etapa granulomatosa se encuentra tejido de granulación formado por células plasmáticas, cuerpos de Russell (células plasmáticas degeneradas) y células de Mikulicz (histiocitos vacuolados que contienen el bacilo *K. rhinoscleromatis*). En la fase fibrosa hay tejido cicatricial, focos de células plasmáticas, con escasos o nulos cuerpos de Russell y células de Mikulicz.⁷

Los estudios de tomografía computada y resonancia magnética no se consideran estudios diagnósticos; sin embargo, están indicados para evaluar la extensión e involucramiento de la vía aérea inferior.^{7,11}

Debido a los datos clínicos inespecíficos como descarga purulenta y formación de costras, existen varias patologías que pueden simular el cuadro. Los principales diagnósticos diferenciales son enfermedades granulomatosas o lesiones neoplásicas (Cuadro 2).⁷

Los hallazgos radiológicos son sugerentes más no son diagnósticos. El edema de cavidad nasal bilateral, sin destrucción ósea e hiperintensidad de masa nasal en T1, es de utilidad para diferenciarlo de neoplasias malignas.⁷ En el caso de escleroma faringolaríngeo los principales diagnósticos diferenciales son tumores malignos y tuberculosis.⁷

Cuadro 2. Diagnósticos diferenciales

Granulomatosis de Wegener
Sarcoidosis
Linfoma
Tuberculosis
Lepra
Sífilis
Infecciones micóticas

Tratamiento

El tratamiento empírico de elección son las fluoroquinolonas debido a su excelente actividad contra bacilos gramnegativos, su eficacia intracelular y su baja toxicidad.²

Anteriormente el tratamiento médico se basaba en tetraciclinas y aminoglucósidos.¹² Sin embargo en 1993 un estudio realizado en la Clínica Mayo demostró la eficacia de las fluoroquinolonas.¹³ La dosis varía en los diferentes estudios pero todos coinciden en que se requiere tratamiento a largo plazo, durante meses y años.¹² Bonacina y sus colaboradores sugirieron que el tratamiento antibiótico durante la fase granulomatosa, cuando se asocia con destrucción ósea, debe continuarse por lo menos durante 6 meses; en los países desarrollados hasta que se observe mejoría radiológica en la resonancia magnética.¹⁴

Las indicaciones de tratamiento quirúrgico, incluyen reducción o resección en casos de: menor permeabilidad de la vía respiratoria, patología obstructiva y defectos cosméticos.¹² En los casos de escleroma laríngeo los abordajes quirúrgicos que se han descrito son el endoscópico (dilatación o láser) y la cirugía abierta, esta última indicada principalmente en casos de estenosis laringotraqueal severa que llegan a requerir traqueostomía. Además de restablecer la permeabilidad de la vía aérea los objetivos se orientan a preservar en lo posible las funciones de fonación, cierre glótico y protección de vía aérea.^{8,9,15}

Antes de la cirugía debe establecerse el nivel y la longitud de la estenosis, así como manejar el edema agudo. Algunos de los principios básicos para el éxito del procedimiento son: evitar cirugía durante un cuadro infeccioso o inflamatorio agudo; realizar la anastomosis en tejido sano; evitar tensión a nivel de la anasto-

mosis; mantener la irrigación traqueal; disección subpericóndrica del cricoides; preservar la placa o pared posterior del cricoides para mantener la estabilidad laríngea y colocar los nudos quirúrgicos en plano submucoso para evitar que forme tejido de granulación.⁸

Pronóstico

El desenlace es variable en los casos de escleroma respiratorio, de acuerdo con la extensión y con la etapa clínica del diagnóstico. Conocer las manifestaciones clínicas y el diagnóstico temprano son factores importantes para reducir la morbilidad.

A pesar del tratamiento las recurrencias se reportan hasta en 25% de los casos a 10 años.¹² Las secuelas del tratamiento dependen del sitio afectado, las laríngeas se reportan entre 12.5 y 63.6% de los casos (estridor, disfonía). El diagnóstico temprano y el tratamiento por tiempo prolongado se asocian con menores tasas de complicaciones y secuelas.¹⁵

DISCUSIÓN

La extensión laringotraqueal del escleroma respiratorio se acompaña del potencial riesgo de obstrucción de vía aérea con necesidad de realizar traqueostomía. Los casos reportados en la bibliografía mencionan que el involucramiento de este sitio anatómico se acompaña o es precedido de lesión nasal o de la vía aérea superior; son pocos los autores que reportan casos aislados de presentación traqueal localizada.¹⁶ La prevención consiste en mejorar las condiciones sanitarias de las zonas endémicas. Se han encontrado, en los pacientes con escleroma respiratorio, alteraciones en la función de los linfocitos T, lo que se acompaña de formación de anticuerpos y aumento de la inmunidad humoral. Por lo que se ha llegado a considerar esta patología como una deficiencia adquirida.⁶

El manejo de la estenosis laringotraqueal sigue representando un reto por lo que se requiere un grupo multidisciplinario. Existen estudios que demuestran hasta un 87% de éxito.⁸

CONCLUSIÓN

El escleroma respiratorio constituye una patología infecciosa poco frecuente en zonas no endémicas. Es importante tener en cuenta el posible diagnóstico ante cuadros sugerentes ya que su evolución y desenlace varían de acuerdo con el momento del diagnóstico. Los casos laríngeos se manifiestan principalmente con estenosis de la vía aérea. Se requieren más estudios e investigaciones para aumentar nuestro conocimiento sobre la fisiopatología de esta afección y ofrecer mejores desenlaces a los pacientes.

REFERENCIAS

1. C. De Champs, J. F. Vellin, L. Diancourt, S. Brisse, J. L. Kemeny, L. Gilain and T. Mom. *Klebsiella pneumoniae* subsp. *Ozaenae* Laryngeal Scleroma Associated with *Klebsiella pneumoniae* subsp. *Ozaenae*. J. Clin. Microbiol. 2005;43(11):5811.
2. Loïc de Pontual, Philippe Ovetchkine, Diana Rodriguez, Audrey Grant, et al. Rhinoscleroma: A French National Retrospective Study of Epidemiological and Clinical Features. *Clinical Infectious Diseases* 2008;47:1396–1402.
3. Dr. Vaishali Sangole, Dr. Rachana Tiwari. Rhinoscleroma: Pros and Cons in Diagnosis and Prognosis. *Journal of Dental and Medical Sciences (JDMS)*. Volume 1, Issue 5 (Sep-Oct. 2012), PP 08-11.
4. Samia Fawaz¹, Medhat Tiba¹, Manal Salman² and Hala Othman. Clinical, radiological and pathological study of 88 cases of typical and complicated scleroma. *Clin Respir J* 2011;5:112–121.
5. Ciro Maguiña, Juan Cortez-Escalante, Fernando Osoreo-Plenge, Jorge Centeno, et al. Rhinoscleroma: eight peruvian cases. *Rev. Inst. Med. trop. S. Paulo* 48(5):295-299.
6. QBP Agustín Nuñez Robles,† Dra. Ma. Guadalupe García Elorriaga. Características de la inmunidad humoral y celular en los pacientes con diagnóstico de escleroma respiratorio. *Educ Invest Clin* Vol. 1, Núm. 3 . septiembre-diciembre 2000. págs. 168-171.
7. A K Abdel Razek. Imaging of scleroma in the head and neck. *The British Journal of Radiology*, 85 (2012),1551–1555.
8. Zakaria Soliman, Mohammad Mobashir, Waleed M. Basha, Sherif Askar, et al. Surgical management of scleromatous

- laryngotracheal stenosis. *Auris Nasus Larynx* 40(2013)388–393.
9. Mordechai Yigla, MD; Ofer Ben-Izhak, MD; Ilana Oren, MD; Nehama Hashman, MSC; and Flavio Lejbkowitz, MD. Laryngotracheobronchial Involvement in a Patient With Nonendemic Rhinoscleroma. *Chest* /117/6/june, 2000.
10. Chandrakant Patil, Rashmi Patil (Kharat), Jyotirmoy Biswas, Vijayshree Nahata. Rhinoscleroma with laryngotracheal involvement, causing diagnostic dilemma. *Journal of Evolution of Medical and Dental Sciences/Volume 2/Issue 4/January 28, 2013*.
11. Javier Escobar A, Lisset Castro G, Juan Soriano R, Guadalupe B Guevara L, Sandra Franco L, Juan E Olivera R. Escleroma respiratorio. Reporte de dos casos con evolución fatal. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2002;65(1):36-40.
12. Mark C Domanski¹, Alexander Rivero², David E Kardon. Rhinoscleroma presenting as a nasal-palatal mass with airway obstruction. *F1000 Research* 2013, 2:124 Last updated: 30 oct 2013.
13. Andraca R, Edson RS, Kern EB: Rhinoscleroma: a growing concern in the United States? Mayo Clinic experience. *Mayo Clin Proc.* 1993;68(12):1151–7.
14. Edgardo Bonacina, Leonardo Chianura, Maurizio Sberna, et al. Rhinoscleroma in an Immigrant From Egypt: A Case Report. *J Travel Med* 2012;19:387–390.
15. Daniel Muñoz-Saavedra y Christian Olavarría-Leiva. Estenosis subglótica como manifestación tardía de un rinoscleroma. Presentación de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2010;61(3):241–243.
16. Freddy E. Agredo, M, Gustavo Cuello, Wilfred Burkart. Rinoscleroma, experiencia de 10 años en el Hospital Universitario del Valle 2009;37(4):209-213.