

11236.  
20  
15

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**



---

**CURSO DE ESPECIALIZACION EN OTORRINOLARINGOLOGIA**  
**PROFESOR: DR. MARIANO HERNANDEZ GORIBAR**  
**I. M. S. S.**  
**CENTRO MEDICO "LA RAZA"**

**TESIS DE POST-GRADO**  
**"ESTADO INMUNOLOGICO DEL PACIENTE**  
**CON RINOESCLEROMA"**  
**QUE PRESENTA AL TERMINO DEL CURSO EL ALUMNO**  
**FRANCISCO JAVIER YANES NAVARRO**

**MEXICO, D. F.**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

**1980**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E

### PRIMERA PARTE

- 1) Introducción
- 2) Historia
- 3) Etiología
- 4) Epidemiología
- 5) Fisiopatología
- 6) Cuadro Clínico
- 7) Diagnóstico
- 8) Tratamiento

### SEGUNDA PARTE

- 1) Material y Métodos
- 2) Resultados
- 3) Conclusiones
- 4) Comentario
- 5) Referencias Bibliográficas

**I N T R O D U C C I O N**

El rinoscleroma es una enfermedad granulomatosa -- crónica de la nariz, faringe, laringe y traquea. Era vista en -- forma ocasional hace 40 ó 50 años generalmente en individuos del sur de Europa o de la India. Se encontró que era causada por una klebsiella y que respondía rápidamente al tratamiento con es----treptomycin. Se notó que la inflamación granulomatosa era sus--tituida rápidamente por cicatrices extensas las cuales podían -- obstruir completamente la vía nasal y en casos severos la naso--faringe y laringe.

Parecía que la enfermedad había casi desaparecido -- pero se empezaron a reportar cada vez mas casos tanto en lugares en que se le consideraba endémica como en otras areas del mundo donde no se le conocía, exhibiendo gran frecuencia en Hungría, -- Polinia, Egipto, Indonesia, el sur de Rusia, América Central y -- del Sur e inclusive en los Estados Unidos de Norteamérica.

Se han ensayado hasta la actualidad multitud de tra--tamientos con un gran número de drogas antimicrobianas en dife--rentes formas y combinaciones, siendo los resultados muy diver--sos y en la gran mayoría desalentadores, llevando las mas de las veces a quien lo padece a las etapas finales de cicatrización -- con estenosis y los consecuentes estados de drama respiratorio --

e incapacitación que estas etapas originan en el tracto respiratorio superior.

El notable incremento en el número de pacientes a quienes se les diagnostica rinoescleroma se ha reflejado también en México (en la región sur, sureste y centro del país) tal como se constata en las estadísticas de los Servicios de Otorrinolaringología y el de Cabeza y Cuello del Centro Médico "La Raza" y otros hospitales de concentración del país.

Lo desalentador de los resultados no es en cuanto a la erradicación del proceso infeccioso en sí, sino a los problemas cicatriciales y estenóticos con los que se enfrenta tanto el médico como el paciente. No existen en la literatura casi estudios inmunológicos del paciente con rinoescleroma, apartado éste al que se le da gran importancia entre los factores etiológicos de la enfermedad y los fracasos en su tratamiento se deben quizá a las dudas que existen en cuanto a su etiología. Se han usado y se están usando una gran variedad de drogas que van desde los antibióticos comunes hasta los antiparasitarios y antimetabólitos en un intento por mejorar el pronóstico del rinoescleroma y evitar las etapas finales. Esto nos ha movido a efectuar este estudio de investigación inmunológico en número reducido de pacientes para tratar de valorar la importancia de este factor como ocasionador del padecimiento y posiblemente a dar luz en cuanto al manejo del paciente con rinoescleroma.

HISTORIA

El rinoscleroma fue descrito por primera vez en 1870 por von Hebra, dermatólogo de Viena, pensando que se trataba de una forma atípica de cáncer cutáneo <sup>(1)</sup>. Antes lo había llamado lepra -- nasal, nariz dura, nariz fétida y sífilis exuberante de la nariz <sup>(6)</sup>. El 1840 Bieskonesy lo había descrito como lo que él lo llamó cáncer cutáneo inefectivo que afectaba la nariz <sup>(5)</sup>. En 1885 von Frish identificó la etiología bacteriana del rinoscleroma al aislar una klebsiella de las lesiones nasales de los pacientes con escleroma a la que le dió el nombre de klebsiella rinoscleromatis <sup>(1)</sup>. Desde -- entonces se han propuesto, investigado y debatido muchas causas de esta entidad clínica y cuya literatura se encuentra aún en aumento.

El término de rinoscleroma fué propuesto por primera vez por von Hebra y Kaposi en 1874 <sup>(2)</sup>. En 1932 en el Segundo Congreso Internacional de Otolofía, Rinología y Larimología en Madrid España, fué propuesto y aceptado oficialmente el término de "Escleroma" por considerarse mas apropiado ya que la enfermedad puede involucrar otras áreas del tracto respiratorio además de la nariz, -- sin embargo la designación de rinoscleroma propuesta inicialmente por von Hebra y Kaposi, posee méritos no solamente por el prolongado período en que se ha utilizado sino porque además el padecimiento es invariablemente primario de la nariz. El prefijo "Rino", elimina confusión con otros desórdenes que llevan nombres similares -- tales como el escleredema, escleroderma, esclerosis múltiple, etc.

Es por esto que el término rinoescleroma se utiliza actualmente para designar la enfermedad invariablemente de su presentación en el --- tracto respiratorio (2), y es así como todavía se reporta en la literatura reciente.

En 1877 Mikulicz describió en el aspecto histológico de la lesión unas células espumosas que actualmente llevan su nombre y - que junto con los otros hallazgos histológicos hacen el diagnóstico de la enfermedad. Gerber (1900) había caracterizado la lesión como un proceso inflamatorio crónico acompañado de infiltración celular - perivascular y rpoliferación de tejido conectivo (6).

La mayoría de los artículos de rinoescleroma en inglés - desde 1932 han sido reportes clínicos. Sus comentarios en la etiología especialmente la relación de la klebsiella rinoescleromatis con la - enfermedad, parece a menudo estar influida por el aislamiento de -- algún organismo que completa las descripciones de la klebsiella rinoescleromatis (basilo de Frish). Al principio la enfermedad era con-- siderada como únicamente de la nariz.

Este mal es conocido en México desde 1892, fué M. Toussaint\*\* quien no solo fué el primero en encontrarlo sino que le describe en 1903 modalidades clínicas peculiares en México como son las formas blandas. Asimismo Vázquez Gómez contribuye a un mejor conocimiento y desde entonces se multiplicaron las observaciones relatadas en la bibliografía de nuestro país.

\*\* Citados Por Andrade Pradillo.

E T I O L O G I A

Mucho se ha dilucidado en cuanto a la etiología del rinoscleroma desde que fué descrito por primera vez por Von Hebra en 1870 y la literatura se encuentra llena de contradicciones la mayor de las veces y es hasta recientemente en que los estudios de microscopía electrónica han dado a luz ciertos hallazgos que han sido observados y descritos invariablemente por varios autores lo que ha venido a poner en acuerdo a la mayoría de las gentes, sin hacer menosprecio de los estudios bacteriológicos.

Solo unos cuantos autores que al reportar sus casos han efectuado y reportado investigaciones, han comentado en la etiología. Los varios agentes propuestos incluyen: 1) una bacteria inespecífica, particularmente la *Klebsiella rinoscleromatis*, 2) sinergismo entre dos o mas bacterias, 3) un virus específico y 4) una reacción antígeno-anticuerpo que involucra antígenos desconocidos. Ninguna de estas proposiciones son recientes, todas fueron propuestas e investigadas antes de 1932 con importantes resúmenes como el del segundo congreso internacional de Otorrinolaringología en Madrid (España) en 1932.

Se ha supuesto desde hace tiempo que la *Klebsiella rinoscleromatis* o bacilo de Frisch es el organismo causal. Este es un bacilo redondeado gram-negativo y no móvil. Existe evidencia cada vez en aumento de este punto de vista. Este organismo es encontrado en el rinoscleroma únicamente y nunca en una nariz normal. Un número de escritores (5,10,16,26,29) han reportado una curación aparente del rinoscleroma después de usar varios agentes antibióticos ya sea solos o en combinación, probando la especificidad de la droga y de la *Klebsiella* como el agente responsable.

Este organismo siempre está presente en el transcurso de la enfermedad (13,25) puede ser cultivado, pero había existido dificultad para transmitirlo exitosamente a animales. Así el acuerdo general de que la *Klebsiella* fuera el agente etiológico no había sido factible ya que el tercer postulado de Koch nunca había sido llenado.

El efectuar una prueba inequívoca de la relación etiológica entre un micro-organismo específico y una enfermedad, es muy diferente a sospechar de la relación<sup>(26)</sup>. Koch fué el primero que ofreció este tipo de comprobación en una secuencia lógica de evidencia experimental, conocido generalmente como postulados de Koch. Resumidos brevemente estos postulados son:

I-El organismo debe encontrarse en relación con la enfermedad.

II-El organismo debe ser cultivado fuera del cuerpo del huésped en cultivos puros por varias generaciones.

III-La inoculación con cultivos puros a un animal susceptible, debe producir la enfermedad.

IV-El micro-organismo debe ser recuperado de la infección experimental y demostrarse que es el mismo que se inoculó.

Para algunos patógenos importantes (*treponema pallidum* y *mycobacterium leprae*), su papel etiológico nunca ha sido comprobado satisfactoriamente por los postulados de Koch. Con la *Klebsiella rinoscleromatis* la contraversia se ha centrado sobre el III postulado, aunque los requisitos para los otros postulados han sido dudados o negados<sup>(17)</sup>.

Inicialmente se pensaba que la *Klebsiella rinoscleromatis* era un invasor secundario, pero Steffen y Smith<sup>(26)</sup> han probado que es el agente

etiológico al llenar los postulados de Koch. Produjeron neumonías experimentales con un proceso granulomatoso en los pulmones de ratones después de la inoculación intranasal de *Klebsiella rinoscleromatis*, pero los esfuerzos para producir tumorações experimentales en la cavidad nasal han sido en vano <sup>(15)</sup>. De las varias rutas de inoculación estudiadas únicamente las rutas intranasales e intracraneales han sido capaces de producir lesiones consistentemente. La inoculación por otras vías ha fallado en producir cambios gruesos o microscópicos, tanto sistémica como localmente.

Debido a la dificultad en comprobar los postulados de Koch, aún presentándose la enfermedad en varios miembros de una misma familia, a llevado a algunos autores a considerar a la bacteria como patogénicamente simbiótica y a invocar una etiología viral. Los estudios microscópicos recientes <sup>(8,11)</sup> y la imposibilidad de aislar virus del rinoscleroma a pesar de los esfuerzos llevados a cabo <sup>(15,16)</sup> descartan esta posibilidad.

Con respecto a la base inmunológica, como etiología del rinoscleroma, no existen casi en la literatura estudios que demuestren o desaprueben tal hecho, aunque la enfermedad se ha encontrado en varios miembros de una familia y de que además se han considerado a los animales como inmunes <sup>(10)</sup>. Se ha comprobado que la enfermedad no es hereditaria pero positivamente contagiosa <sup>(29)</sup>. Para que el hombre adquiriera la enfermedad se requiere una exposición cercana y prolongada.

Se está de acuerdo en que existen factores contribuyentes como son el estado económico bajo, la higiene personal pobre y la malnutrición <sup>(2,13)</sup>.

### III

El mismo Andrade Pradillo en un amplio estudio efectuado en nuestro país encontró los factores anteriores como común denominadores y resaltó además que la dieta de estos pacientes era principalmente baja en ácido nicotínico amén de otros vitamínicos y proteínas básicas.

El factor racial es igualmente importante como contribuyente y es así como el rinoscleroma es endémico en ciertas áreas y prácticamente desconocido en otras. ( Ver epidemiología).

E P I D E M I O L O G I A

Una de las principales características del rinoscleroma es su distribución geográfica, aún dentro de un mismo país. En México en los 355 casos revisados por Andrade Pardillo<sup>(2)</sup> y Villaseñor<sup>(28)</sup> se originaron por debajo de la latitud de 21 grados Norte o aproximadamente en el tercio sur del país. La enfermedad es prácticamente desconocida en los estados del norte.

Es excepcional en la infancia y solo el 1.8% de su frecuencia, correspondió a pacientes menores de 15 años, el 12% correspondió de los 15 a los 20 años, siendo la mayoría de los 20 a los 50 años. (72.2%) para decrecer nuevamente después de los 50 años a 12.9%. No se encontró importancia en el sexo pero sí en los factores raciales donde casi la totalidad fueron indígenas, se presentó frecuentemente en la raza mestiza y excepcionalmente en la raza blanca. Así mismo el estudio referido agrega que la altitud, temperatura templada o caliente, precipitación pluvial, vientos, humedad del aire, agua potable y de riego, no parecen tener ninguna influencia sobre la incidencia del padecimiento.

Quevedo<sup>(17)</sup>, en Guatemala, sostiene que en su país el rinoscleroma es endémico en el sureste pero prácticamente desconocido en el noroeste a pesar de que las condiciones raciales y el estado socioeconómico y de vida de la población de ambas regiones son iguales.

El padecimiento es endémico en el suroeste de Rusia, Polonia, Hungría, Egipto, Indonesia y América Central<sup>(8,10,17,29)</sup>.

Se presenta además en Yugoslavia, Irak e Israel.

Kuillman declara que los chinos parecen ser relativamente inmunes. Había

mas de 400 millones de chinos en el Lejano Oriente en 1957, pero él únicamente había visto un caso de rinoescleroma entre ellos, mientras que se habían reportado un gran número de casos entre los Indonesios durante su estancia en el sur de Asia. Nunca se han registrado rinoescleroma entre los Japoneses.

En Estados Unidos, su frecuencia es rara y solamente se reportaron 5 casos en la década de 1960 a 1970 (16). Se han reportado en este país únicamente 162 casos de los cuales solo 45 fueron de Norteamérica (10,13, 20,25). En 1942 Cuning y Guerry, coleccionaron un total de 102 casos en Estados Unidos y Canadá. Solo 17 fueron nativos. De Diciembre de 1942 a 1957 se reportaron 47 casos mas de los cuales 24 fueron nativos (8,12). La mayoría de los casos vistos en Norteamérica son pues gente que ha emigrado de Centroamérica y México. Los primeros casos estaban limitados a emigrantes europeos que se asentaron en los estados del Este (20,25,29).

Se observaron casos esporádicos en areas tropicales y subtropicales. Los movimientos en masa tanto del personal militar como civiles después de la II guerra mundial, provocó su diseminación a través de las rutas de viajes. Dentro de la década pasada la enfermedad se ha descubierto en areas que habían sido consideradas inmunes. Entre estas están Suecia, Hawai, Panamá, Brasil, Portugal, India, Irán, Filipinas, Africa del Este y China.

Se pensaba que era rara en Africa tropical pero ha habido reportes en Uganda y Kenia (19).

En Francia se han reportado únicamente 16 casos después de 1883 (5).

Parecía que la enfermedad había casi desaparecido, pero de 1940 en adelante se empezó a detectar un aumento importante en su frecuencia aún en lugares en que no se le conocía y particularmente en México su frecuencia se ha visto aumentada en los últimos años tal como se constaba en el Servicio de Otorrinolaringología y en el de Cabeza y Cuello del Centro Médico " La Raza ", y en otros centros hospitalarios de concentración del país.

La enfermedad se nota principalmente en personas de estrato socioeconómico bajo y estado de higiene y nutricional pobres<sup>(2,8,12,28)</sup>. Bellinof en un estudio intensivo de 2,361 casos, encontró que el 94.5% de los pacientes eran considerados trabajadores rústicos, únicamente el 1.3% fueron intelectuales y 4.2% empleados de oficina (white color workers).

No existe aparentemente predilección por sexo alguno aunque algunos - autores refieren que existe cierta predominancia por el sexo femenino. Se ha notado tanto en niños como en viejos pero el mayor número de casos ocurre entre los 16 y 35 años de edad.

El modo exacto de transmisión de esta enfermedad, no se conoce. Ninguna raza es inmune. Debido a su curso prolongado, no se detecta en niños adolecientes, y según algunos autores la enfermedad no tiende a prosperar en regiones frías.

F I S I O P A T O L O G I A

La *Klebsiella* es parte de una división de la familia de las *Enterobacteriaceae*. La *Klebsiella rinoscleromatis*, es una especie distinta de las demás *Klebsiellas*, está asociada bacteriológicamente con la *Klebsiella Ozenae* pero ambas son bioquímicamente diferentes de otras especies de *Klebsiella*. La *Klebsiella rinoscleromatis* y la *Klebsiella Ozenae*, difieren en unas cuantas reacciones a los azúcares y en el tipo de cápsula cual es de tipo 3 en la primera y generalmente de tipo 4 en la *K. Ozenae* (16). Ambos micro-organismos se distinguen porque afectan predominantemente la nariz y aunque la *Klebsiella rinoscleromatis* afecta además otros órganos del tracto respiratorio superior, puede además producir lesiones aisladas principalmente en la laringe sin existir patología nasal clínicamente manifiesta. Esto aunque raro, ha confundido a quienes se enfrentan y han enfrentado a éste tipo de casos dado que la secuencia lógica y la predominancia de la enfermedad es en orden decreciente como sigue:

Nariz, Nasofaringe, Faringe, Laringe, Traquea, Bronquios y Mucosa del Oído.

En la nariz, el rinoscleroma comienza en la línea donde el epitelio escamoso estratificado del vestíbulo se junta al epitelio columnar respiratorio propio de la nariz, y es de aquí de donde se extiende, ya sea siguiendo la mucosa hacia nasofaringe y faringe u opuestamente continuar por la piel y exteriorizarse en la región facial media por enfrente de las narinas.

En la laringe comienza por debajo de la cuerda, donde el epitelio escamoso estratificado se fusiona con el epitelio ciliado columnar en el área subglótica. De ahí que las lesiones subglóticas sean mucho más frecuentes

en los hallazgos cuando el rinoscleroma asienta en la laringe.

En la laringe comienza por debajo de la cuerda, donde el epitelio escamoso estratificado se fusiona con el epitelio ciliado columnar en el área subglótica. De ahí que las lesiones subglóticas sean con mucho más frecuentes en los hallazgos cuando el rinoscleroma asienta en la laringe. En el oído medio, la parte de la cavidad timpánica representada embriológicamente por el recessus tubotimpánico está formada por epitelio cilíndrico columnar; el resto de la cavidad del oído medio está tapizada por epitelio plano no ciliado. La línea de unión de los 2 epitelios, puede explicar el origen del Otoscleroma en la misma base. Según los escasos reportes de otoscleroma en la literatura <sup>(1)</sup>, la lesión puede ser debida a una afección multicéntrica o a una extensión de la mucosa de la trompa de Eustaquio, inclinándose por lo último.

Aunque el seno maxilar está en continuidad con la cavidad nasal y participa en la mayoría de sus enfermedades, los reportes de casos de rinoscleroma dentro del seno maxilar es extremadamente rara. Yassin <sup>(29)</sup> encontró 3 casos de rinoscleroma en el seno maxilar de 25 casos a los que les revisó el seno bilateralmente. Esta rareza puede ser explicada por el hecho de que el rinoscleroma se asienta anteriormente en el piso y en la pared lateral de la nariz, quedando lejos del hiatus semilunaris que contiene el ostium del seno. Así mismo en los casos en que se ha comprobado rinoscleroma dentro del seno maxilar, la lesión no es enorme ni proliферativa cuando se le compara con la de la nariz. Esto también puede ser debido al pequeño tamaño del ostium a través del cual se piensa que es la vía de entrada del rinoscleroma dentro del seno. El hecho de que la lesión no prolifere dentro del seno maxilar, además de que sea por la

estrechez del ostium, la lesión puede dentro del seno ser modificada por diferencia en la flora que el seno se excluya de aereación debido a bloqueo del ostium por la masa. El hueso de la pared interna del seno se ha encontrado intacta. Por otro lado, la infiltración directa del etmoides por el rinoscleroma, generalmente se encuentra presente y esto puede explicar la presencia de "dacrio-escleroma" en algunos de los casos y puede ser también la ruta de infección del seno maxilar. La rareza de afección del seno en la juventud puede estar relacionado con lo limitado de la infiltración de la lesión nasal en ésta edad y cuando todavía no ha alcanzado el ostium del seno maxilar o etmoidal. La diseminación linfática o vascular de la nariz al antro, no es una ruta posible. Los casos en que se ha provado que se afecta el seno son aquellos en que la proliferación local de la lesión nasal es muy marcada. Histológicamente existe también proliferación excesiva de la células de Mikulicz.

La afección ósea por el rinoscleroma, ha sido descrita por Bradway<sup>(3)</sup> en 8 pacientes, sobre todo cuando la enfermedad ataca al seno maxilar. De acuerdo con Bradway el hueso se afecta en una forma muy parecida a los tumores benignos, toma la forma de desplazamiento, presión, atrofia y absorción ósea completa. Pueden así efectuarse extensiones intracraneales serias<sup>(4)</sup>. El tejido de granulación afecta las trabéculas óseas principalmente del laberinto etmoidal y de su matriz, causando isquemia y necrosis extendiéndose la lesión mas allá del arbol respiratorio a través de la lámina papiracea o a través del conducto nasolagrimal a la órbita y de aquí a la cavidad craneal por destrucción de la lámina cribiforme. No se han descrito otras localizaciones o extensiones del rinoscleroma.

C U A D R O C L I N I C O

El cuadro clínico, fué descrito por primera vez por Von Hebra. Los escritos subsecuentes han descrito adecuadamente el curso clínico y los métodos de diagnóstico<sup>(10,13,16,22,25)</sup>. El origen del paciente, la induración de las lesiones y la ausencia de dolor durante el largo curso y finalmente las deformidades resultantes de las cicatrices, son puntos - que deben poner en evidencia la posibilidad de rinoscleroma<sup>(13)</sup>.

La enfermedad generalmente cursa por tres etapas<sup>(2,5,10,11,13,25,26)</sup> pero la secuencia no es rígida. Pueden demostrarse varias etapas de la enfermedad a un mismo tiempo. Por ejemplo, pueden existir cicatrices retráctiles en faringe y paladar asociados con granulomas nasales o viceversa, o pueden encontrarse hallazgos atróficos en la nariz con lesiones cicatriciales o granulomatosas de la mucosa de la laringe.

ETAPA CATARRAL. (0 etapa de rinitis, en la que se incluye el estadio atrófico).

El primer síntoma observado, es una rinitis moderada, que evoluciona rápidamente a rinitis purulenta, con una rinorreafétida característica de esta enfermedad. La cavidad nasal se ve inundada por un exudado cremoso. Hay obstrucción nasal de ambas fosas las mas de las veces pero puede ser unilateral. Se altera el sentido del olfato pero pueden saborarse algunas comidas. El flujo de la secreción nasal hacia la región posterior, cubre la pared posterior de la faringe. Es éste pues, un cuadro de rinitis purulenta que habitualmente no cede a las medidas comunes y en que además puede acompañarse de síntomas faríngeos secundarios<sup>(13)</sup>.

Además de unos cuantos meses o años, aparece una nueva etapa, el estadio atrófico con formaciones costrosas ofensivas y secreción fétida, produciéndose cambios en el epitelio ciliado columnar a tipo escamoso<sup>(10)</sup>.

La enfermedad puede permanecer estática por varios años sin progresar al siguiente estadio y rioscopicamente presenta los mismos hallazgos a la rinitis atrófica común, con la que puede ser confundida en esta etapa a menos de que se trate de aislar la *Klebsiella* y diferenciarla de la *Ozenae*, o que empiecen a aparecer los signos de la etapa siguiente. La mayoría de las veces los signos funcionales son bilaterales y mas pronunciados de un lado. La rinoscopia anterior muestra una mucosa nasal congestiva, rugosa y sangra facilmente. La rinoscopia posterior no muestra datos a menos que la localización primaria sea en el cavum. El examen general es negativo, en particular no existen adenopatías perceptibles<sup>(5)</sup>. Las deformaciones externas de la pirámide nasal, no aparecen en este estadio sino hasta el siguiente.

#### ETAPA GRANULOMATOSA. (Etapa tumoral. Etapa florida).

En esta fase, empieza a aparecer una discreta infiltración nodular submucosa que produce pequeño tubérculos en la superficie. Estos tubérculos crecen y coalescen formando masas nodulares irregulares. Sangran fácilmente, son de aspecto carnoso y a menudo cubiertas por formaciones costrosas. Posteriormente estos nódulos se tornan pálidos y toman consistencia cartilaginosa. Crecen posteriormente hacia la nasofaringe y a veces protuyen hacia las narinas anteriores provocando en ocasiones verdaderas formaciones tumorales por fuera de las fosas nasales. Esta última característica al parecer se presenta menos frecuentemente en la actualidad. Las lesiones nodulares generalmente afectan la región anterior e inferior de las fosas nasales y del septum y finalmente la laringe<sup>(13)</sup>. Existe anosmia importante y se acompaña de cacosmia. La cefalea frontal es frecuente y puede haber dolor facial de tipo sinusal variable<sup>(5)</sup>.

La lesión puede extenderse mas allá de los confines del tracto respiratorio ya sea a través de la lámina orbitaria del etmoides o por vía del conducto nasolagrimal dentro de la órbita. Una vez ocurrido ésto, el crecimiento se expande dentro de las estructuras intracraneales a través de alguno de los forámenes y establece nuevos focos con la sintomatología y signología que pudiera esperarse de éstas localizaciones<sup>(10)</sup>. Es en esta etapa donde el diagnóstico es de mayor viabilidad tanto desde el punto de vista clínico como bacteriológico e histopatológico.

#### ETAPA ESCLEROMATOSA. ( Cicatricial. Fibrosa. Estenosante).

La enfermedad alcanza el estadio final cuando se forma tejido fibroso de cicatrización. Los cambios en el tejido conectivo se desarrollan lentamente y son irreversibles. De acuerdo con Omen, el proceso dura de 10 a 15 años. Durante este proceso se desarrollan deformidades del paladar blando y estenosis de la nasofaringe. Las estenosis nasales son mas características en la región del vestíbulo donde son igualmente mas constantes las lesiones iniciales. El proceso al igual que en el primer estadio puede permanecer estático, pero la estenosis progresiva del sistema laringotraqueal puede causar asfixia fatal si estas vias son el sitio de predilección.

Si afecta la laringe, la voz cambia en una forma muy peculiar. Puede ocurrir disfonía y disnea progresiva que si se torna grave, la traqueotomía es el procedimiento que puede salvar la vida del paciente. Endoscópicamente la laringe aparece deformada y rígida. La epiglótis puede estar desviada o atrófica. Uno de los procesos aritenoides puede ser de mayor tamaño que el otro. La glotis puede estenosarse concéntricamente y algunas

veces se encuentran tumoraciones nodulares. La intubación no puede ser practicada debida a la firmeza de la lesión estenosante.

La afección de la laringe se ha visto en un 15% de los pacientes en México y aproximadamente un 2% tienen también lesiones bronquiales<sup>(27)</sup>.

En la revisión de la literatura, se encuentran reportados únicamente 2 casos con extensión intracraneal (Bassi<sup>(4)</sup> y Hara<sup>(10)</sup>). Así mismo pueden asociarse cambios malignos en el 5% de los pacientes con rinoescleroma<sup>(23)</sup>. Yassin y Safwat<sup>(29)</sup> reportan que el trauma repetido y la irradiación previa pueden ser factores desencadenantes para la transformación maligna. Es igualmente raro que la enfermedad sea diagnosticada en la mucuosa de los senos paranasales y ha sido reportada por el mismo Yassin quien encontró 3 casos habiendo revisado el antro maxilar de 25 pacientes con rinoescleroma.

En muchos pacientes el rinoescleroma permanece localizado en la nariz, pero en la mayoría existe una extensión gradual hacia las regiones inferiores del tracto respiratorio, afectando paladar, las fauces y laringe especialmente la región subglótica. Algunos han reportado afecciones bronquiales<sup>(12,21)</sup> y de la mucosa del oído medio<sup>(1) (21)</sup>. En este último caso el cuadro clínico es idéntico a otras infecciones granulomatosas crónicas del oído. La afección de las vías lagrimales, la cual se caracteriza por aumento de volumen del saco lagrimal y epífora, es ya una rareza en la actualidad.

La enfermedad ha variado importantemente en su forma de presentación y localización de las lesiones. Para darnos una idea de esto, a continuación transcribimos un cuadro de localización de la enfermedad en 108 casos

encontrados por Andrade Pradillo (1949), que podrán ser comparados al analizar los resultados de éste trabajo.

Parte exterior de la nariz	57.4%
Velo del paladar	28.7%
Mucosa Nasal	27.8%
Pilares	24.0%
Parte superior de la laringe	19.4%
Labio	4.6%
Piel del Saco Lagrimal	3.7%

D I A G N O S T I C O

El criterio para establecer el diagnóstico, puede ser agrupado dentro de las siguientes categorías: 1) Clínico. 2) Histopatológico. 3) Bacteriológico. 4) Serológico. (25)

1) Criterio Clínico.

Las descripciones de las características clínicas del rinoscleroma en sus diversas fases, son remarcadamente consistentes. En áreas en démicas, los médicos se basan únicamente en los hallazgos físicos para establecer el diagnóstico. Esta forma es tan defendible como el diagnóstico del sarampión durante una epidemia cuando se encuentra con un niño que presenta tos, coriza, conjuntivitis, fiebre y signo de Koplik. En las áreas no endémicas, la aparición y localización de las lesiones no es suficiente, particularmente cuando el proceso se localiza únicamente a una porción del tracto respiratorio superior. La afección del tracto respiratorio inferior siempre debe sospecharse en pacientes con patología nasal distintiva sobre todo si el paciente es de Europa del este o Centroamérica ó se ha viajado por es tas regiones. (12)

2) Criterio Bacteriológico.

Korwenaar (citado por Steffen), se valía en el aislamiento de la Kleb siella rinoscleromatis del tracto respiratorio superior para hacer el diagnóstico con o sin características clínicas del rinoscleroma. Algunos autores se preguntarían si esta forma equivaldría a rinoscleroma o a infestación de las vías respiratorias superiores por la Klebsiella rinoscleromatis. Algunos mantienen este punto de vista, sin embargo en el estudio de Levine Hoyt y Peterson (14) y Sinha (22), no pudieron aislar Klebsiella rinoscleromatis de narices normales o del

tracto respiratorio de personas quienes padecían cualquier otra condición que no fuera rinoescleroma. Es controversial el aislamiento de la *Klebsiella rinoescleromatis* para hacer el diagnóstico ya que es esencial para algunos<sup>(10)</sup>, negado por otros<sup>(22)</sup> y es todavía importante pero no crucial para algunos mas<sup>(19,20)</sup>. El aislar e identificar a la *Klebsiella rinoescleromatis* no es tarea fácil e inicialmente existió mucha confusión en cuanto a la terminología dado las pocas diferencias en cuanto a las reacciones bioquímicas del laboratorio de las especies de *Klebsiella* (7). Cuando la enfermedad se encuentra en el período catarral y atrófico, el diagnóstico depende de la presencia de *Klebsiella rinoescleromatis* en el frotis o cultivo nasal. En la etapa cicatricial del rinoescleroma se esperaría no aislar el organismo.

### 3) Criterio Histopatológico.

La histopatología del rinoescleroma en la etapa temprana (inicial) y en el período cicatricial (terminal), es generalmente inespecífica. Es en la etapa florida (granulomatosa) donde pueden describirse los cambios específicos, y donde la apariencia histológica de la lesión ha sido considerada diagnóstica, caracterizada por una profusión de células plasmáticas acompañadas por cuerpos de Russell, linfocitos y menor número de leucocitos polimorfonucleares y células espumosas descritas por primera vez por Mikulicz en 1887 y que llevan su nombre. Estas últimas contienen pequeñas formas bacilares en su citoplasma, el bacilo de Von Frisch que aunque es aparente en las tinciones rutinarias, es mas distintivo en secciones tratadas con técnicas de impregnación con plata.

Pueden encontrarse también diferentes grados de fibrosis dependiendo de la etapa en que se efectúe la biopsia<sup>(2)</sup>. Ninguna de estas carac

terísticas son sin embargo peculiares o diagnósticas.

Los macrófagos grandes conteniendo bacterias similares a las células de Mikulicz se encuentran también en la lepra lepromatosa, granuloma inguinal, muermo y fiebre bubónica. El exudado prominente de células plasmáticas es una característica de muchas enfermedades crónicas. Los cuerpos de Russell son células degeneradas y se encuentran en otros exudados inflamatorios compuestos principalmente por células plasmáticas. La proliferación del tejido conectivo y los cambios en el epitelio de cubierta, son procesos reparativos que acompañan a inflamaciones crónicas debido a agentes desconocidos. Dado que la enfermedad tiene un curso largo e insidioso al principio, solo cuando la biopsia no es específica, no debe efectuarse el diagnóstico basados únicamente en el cuadro histológico<sup>(10)</sup>. Holinger considera la histopatología diagnóstica aún con un cuadro clínico débil<sup>(12)</sup>.

Las características de la biopsia pueden a veces confundirse con carcinomas epidermoides<sup>(2)</sup> especialmente cuando el espécimen proviene de la laringe y es en estos casos donde la microscopía electrónica juega un papel muy importante.

Debido a la gran población de células plasmáticas y a la localización de la lesión, ésta puede simular también plasmocitoma o sífilis. Sin embargo la presencia de otros elementos inflamatorios además de la identificación del bacilo intracelular, distinguen al rinoscleroma de los anteriores.

#### 4) Criterio serológico.

El valor de la prueba de fijación del complemento usando suspensiones

de *Klebsiella rinoscleromatis* vivas o muertas como antígenos ha sido argüida desde que esta reacción fué reportada por Goldzieher y Neuber (citados por Steffen) en 1909. Las técnicas usadas en estas pruebas estan sujetas a muchas variaciones y por tanto deben ser llevadas a cabo cuidadosamente. Para tener confiabilidad en ellas se requiere de los servicios de un inmunólogo experimentado y aún así existe aproximadamente un 3% de falsas positivas pero en éstas las reacciones no son tan fuertes como en los pacientes con rinoscleroma. Esta prueba parece que está siendo un método práctico en el diagnóstico particularmente en la etapa atrófica.

El estudio radiológico en el estudio del rinoscleroma tiene importancia limitada dado el gran número de procesos patológicos que afectan la mucosa y tejidos del arbol respiratorio superior y cuyas imágenes son muy parecidas. Shehata (21), efectuó una correlación radiológica en 342 casos y aunque encontró considerables variaciones radiológicas debido a los diferentes estadios y extensiones del proceso, encontró signos que refiere pueden ser patagnomónicos de la enfermedad. Estos son principalmente a nivel nasal donde es frecuente observar una sombra difusa y ocasionada por tejidos blandos principalmente en la región inferior. La relación se hace mas evidente cuando las alteraciones radiológicas se encuentran en ambas fosas nasales. Sin embargo creemos que la mayor ayuda de la radiografía radica en diagnosticar la extensión de la enfermedad, sobre todo cuando existen lesiones subglóticas o de bronquios así como cuando existe extensiones a la mucosa del oído y ocasionalmente intracraneales.

El diagnóstico diferencial debe efectuarse con la sífilis terciaria, tuberculosis, lupus, lepra, sarcoma de Boeck, rinosporidiosis y especialmente todas las formas de neoplasia malignas<sup>(20)</sup>. La diferenciación clínica en el inicio del rinoscleroma y la ozena es difícil debido a que ambas enfermedades aparecen como rinitis atrófica, sin embargo el aislamiento de los organismos respectivos es importante<sup>(16)</sup>. Aunque algunos autores apoyan el hecho de que la *K. rinoscleromatis* y la *K. ozenae* son indistinguibles, hay quienes dicen lo contrario<sup>(14,16)</sup> y confirman la posibilidad de diferenciarlas con reacciones bioquímicas de laboratorio y que actualmente están a disposición con técnicas sencillas.

TRATAMIENTO

El tratamiento del rinoscleroma es uno de los capítulos de la enfermedad que mas a cobrado importancia, tanto en los lugares en que es endémica como en los que no lo es. Ha habido muchas especulaciones y ensayos, desde el tratamiento con antibióticos hasta el quirúrgico. Es indudable que la klebsiella rinoscleromatis es el agente causal y que debe por tanto ser un antibiótico la elección en el tratamiento y el que la cure. Pero el problema estriba en la etapa cicatricial y sus consecuentes estenosis de las vias respiratorias superiores lo que no se ha podido evitar a pesar de erradicar la klebsiella y considerarse "curada" la enfermedad.

En 1946, Hara<sup>(10)</sup> trató un caso de rinoscleroma con estreptomycinina la habersele proporcionado esta droga para investigación clinica. Al mismo tiempo Neve y sus asociados en la Clínica Mayo, también trataron un caso con estreptomycinina con éxito. El mismo Hara continuó tratando una familia de 7 miembros con rinoscleroma por un periodo de 10 años, alternando a partir de 1952 dehidroestreptomycinina y los resultados obtenidos fueron exitosos, tal como él mismo agrega en su reporte: "La experiencia de estos 7 casos en una misma familia indica claramente que el rinoscleroma es ahora curable cuando se usa una medicación apropiada y adecuada. También --

muestra que las oportunidades de curación son mucho mejores - durante los estadios tempranos de la enfermedad". Este entusiasmo sin embargo no fué compartido por Cuning quién usó 350 gramos de la droga por un período de 9 meses sin beneficios -- apreciables. Existe pues en la literatura, confusión en cuanto al término curación, refiriéndose unos a la erradicación del bacilo de Frish que es entendido por otros como el curar la -- enfermedad sin secuelas, o la disminución o desaparición de -- las lesiones granulosas y obtener estudios bacteriológicos negativos para el agente causal, pero sin referirse a las etapas que persisten de fibrosis y estenosis (secuelas casi inevitables hasta ahora).

No hay acuerdo en las dosis óptimas diarias de -- antibióticos ni en la dosis total que debe usarse en cada uno. Se manifiesta por trabajos efectuados en nuestro medio<sup>(28)</sup> que la dosis requerida de estreptomocina para la curación del ring escleroma puede ser de 75 gr, o más, mientras que en pacientes que han recibido irradiación previa la dosis total puede variar de 36 a 40 gr. Tapia<sup>(27)</sup>, usa estreptomocina 1 gr. al -- día durante 4 semanas y 2 gr. de tetraciclina por el mismo período. Esta terapia antimicrobiana la repite después de un mes y de nuevo si existe evidencia de reactivación del proceso. -- Esto dá un 60 a 70% de curación en el período granulomatoso.

Casi cualquiera que haya tenido experiencia en el tratamiento del rinoscleroma, considera que ésta es la droga de elección. Algunos aconsejan agregar PAS (ácido para-amino-salicílico) en el tratamiento con estreptomycin para obtener mejor eficacia y para disminuir las oportunidades de desarrollar resistencia a la droga. Algunas cepas de bacilos de Frisch desarrollan resistencia más rápido que otras. Una vez erradicados éstos, los cultivos repetidos siempre revelan la presencia de organismos secundarios pero fallan en detectar la presencia del bacilo de Frisch. El tratamiento antibiótico está indicado en las atapas-catarral y granulomatosa. Realmente existe duda con respecto al tratamiento en la etapa cicatricial dado que el organismo etiológico por lo general no se encuentra y no ha sido dilucidado -- tampoco el estímulo exacto para la formación de cicatriz y estenosis. Teóricamente y dado que la klebsiella es capaz de la --- formación de esporas bajo condiciones anaeróbicas y dado que -- las esporas pueden continuar produciendo exotoxinas en bajo grado excretadas localmente, el rinoscleroma avanzado podría propa--- garse. Si tal es el caso sería importante usar antibióticos --- efectivos contra anaerobios. La ventaja clínica del tratamiento combinado se ha desarrollado a partir de esta realidad en las 2 fases agudas usando terapia combinada: Estreptomycin para la - fase activa de crecimiento proliferativo de la klebsiella rinoescleromatis y un antimetabolito para las esferas, tal como la --- tetraciclina, cloranfenicol y eritromycin de 1 a 3 meses.

El único problema que persiste es que ninguna cicatriz anaeróbica tiene suficiente irrigación y el uso de antibióticos anti esporas requerirían niveles sanguíneos de la menos 4 veces -- mayor que los límites de la toxicidad humana. Esto hace que el tratamiento se limite esencialmente a la extirpación del tejido cicatricial con profilaxis corta con antibióticos contra cualquier esparcimiento fresco (una a tres semanas). El uso de la cortizona para retrasar la cicatriz no ha provado ser de valor.<sup>(12)</sup>

Los estudios in vitro demuestran que la klebsiella-rinoscleromatis es sensible a la estreptomycin, cloranfenicol, clorotetraciclina, tetraciclina y polimixina<sup>(13)</sup>, drogas entre otras que se han utilizado en el tratamiento de la enfermedad. Ssali<sup>(5)</sup> refiere que los mejores resultados se obtienen con las siguientes drogas en orden decreciente: Ampicilina, -- septrin, vibramicina, estreptomycin y tetraciclina; y ha establecido que la combinación de 2 drogas produce una erradicación rápida de la infección especialmente si ambas son bactericidas.

El tratamiento ha incluido además cirugía, radiaciones y glucocorticoides en combinación con antibióticos<sup>(10, - 13, 20, 24, 28, 29)</sup> y asimismo se ha advocated la extirpación quirúrgica completa. Aunque las maniobras quirúrgicas y la cauterización de las lesiones parecen aumentar la agresividad de la

enfermedad en la primera y segunda etapas y por tanto deben ser evitadas hasta después que haya ocurrido la cicatrización<sup>(18)</sup>. Los tejidos cicatriciales del rinoscleroma deben ser manejados como un problema por separado una vez que el organismo sea erradicado de las áreas de estenosis.

La radioterapia se ha usado con resultados variables se piensa que detiene el progreso de la enfermedad y apremia la aparición del tercer estadio, aunque posiblemente no tenga efectos en las etapas tempranas<sup>(13)</sup> y se han reportado además cambios malignos en el sitio del tratamiento cuando ésta es utilizada - (23, 27).

En la etapa de fibrosis, la dilatación de la laringe con laringoscopia directa es a veces efectivo. Cuando esto falla o cuando la glotis se encuentra completamente cerrada, -- puede efectuarse una laringostomía y colocarse un molde de acrílico en la alrince por lo menos durante 6 meses. Cuando se encuentran lesiones en el árbol traqueobronquial deben efectuarse broncoscopias cada una a dos semanas hasta que el endoscopista esté seguro de que la luz está totalmente abierta y que no existe recurrencia<sup>(27)</sup>. Pueden ser necesarios algunos procedimientos mas definitivos para la resección de nódulos obstructivos o -- cicatrices estenosantes. Tapia en raras ocasiones decide lobectomías pulmonares que tienen que efectuarse para lesiones bronquiales. Badrawy o otros<sup>(3)</sup> han descrito la extirpación quirúr--

gica de las lesiones nasales, lagrimales y nódulos cervicales - afectados. Algunos autores no recomiendan este tipo de procedimientos cuando existen lesiones granulomatosas refiriendo que - se acelera el periodo cicatricial y como se dijo anteriormente, las cicatrices se tornan mas marcadas con las subsecuentes con- cecuencias.

Las dilataciones nasales con dilatadores de Hagar - se han utilizado una vez que la infección se ha erradicado y - tienen además el conveniente de que conservan la mucuosa la que en ocasiones es fisiológicamente útil. Se ha utilizado la apli- cación de tubos de polietileno<sup>(24,28)</sup> del tamaño de la fosa na- sal y dejados en ella por espacio de 2 a 8 semanas paraevitar - cicatrices estenóticas, encontrando que entre mas largo sea el periodo, mejores son los resultados. Los casos tempranos neseci- tan menor tiempo que los tardíos.

Se han utilizado los corticoides para evitar las - estenosis, pero no puede esperarse que en realidad las eviten.

La mejoría en los métodos del tratamiento, así como en las condiciones de vida en general, han reducido las severas deformidades que se describían anteriormente.

MATERIAL Y METODOS

Se tomaron para este estudio 13 casos nuevos de rinoescleroma que se vieron en el Servicio de otorrinolaringología y en el de Cabeza y Cuello del Hospital General del Centro Médico - "La Raza" del Instituto Mexicano del Seguro Social de Julio de -- 1979 en adelante. Los pasos que se sugieron para el estudio fueron los siguientes:

1. Historia clínica. Valorando en esta el sitio de origen del -- paciente y la residencia actual. El tiempo de evolución que -- refiere de su padecimiento. Se cuantificó en porcentaje el -- grado de obstrucción por la lesión y la variedad de la misma en las diferentes regiones de las vías respiratorias superior es.
2. Exámenes de rutina. BH completa. Química sanguínea y Exámen - General de orina.
3. Confirmación del diagnóstico con biopsia de la lesión mas re- presentativa y observación por microscopía de luz tanto con tinciones de metil-eosina como de Wartin Starry para la iden- tificación de la klebsiella rinoescleromatis.
4. Cultivo nasal o faríngeo por "raspado" en medios de agar-san- gre, EMB (Eosin Metilin Blue) y S 110. Búsqueda intencionada de la klebsiella por el método de fermentación de azúcares.

5. Cuantificación de inmunoglobulinas G, A, M y E por el método de inmunodifusión radial.
6. Cuantificación de rosetas T utilizando eritrocitos de carnero sensibilizados. Cuantificación de rosetas B por el método - de reacción con linfocitos (recubriendo previamente los eritrocitos con hemolisina y complemento).

Las cuantificaciones de rosetas T y B se efectuaron también en el familiar mas cercano disponible de cada paciente con rinoescleroma.

7. Cuantificación del complemento de los pacientes con rinoescleroma.

Los resultados normales de los exámenes practicados se tomó en base a los métodos con que se efectuaron en el laboratorio y la interpretación y correlación de los mismos con ayuda de un Inmunólogo del Servicio de Inmunoalergias del Hospital de Especialidades del Centro Médico "La Raza".

Las conclusiones obtenidas son en relación a los resultados - que se obtienen de este estudio y además de la revisión de la literatura efectuada.

R E S U L T A D O S

Como puede apreciarse, la mayoría de los pacientes, - tienen residencia actual en el Distrito Federal con un mínimo de 10 años. Los 2 casos residentes en el Estado de México, lo hacen - dentro del area urbana metropolitana. Los de origen en el D.F., - forman la mitad del grupo y continúa en orden de frecuencia los - estados de Hidalgo y Michoacán. Es de notarse que los casos pro-- venientes de estos estados, coincidió el inicio de la sintomato-- logía con el cambio de residencia (casos 8 y 9) y los demás ini--- ciaron la sintomatología tiempo después de radicar en el D.F.

(Relacionar la tabla 1 y 3). La única excepción fué el caso 3 que-- había iniciado su sintomatología todavía en su estado natal (Ve-- racruz). Esto no quiere decir que los demás casos no hayan presen-- tado sintomatología en el estado de origen sino que el paciente - a veces refiere iniciarla cuando aparecen los síntomas de obstruc-- ción nasal y duran años previamente con cuadros catarrales cróni-- cos mal diagnosticados.

La edad en que aparecen los signos y síntomas claros-- de la enfermedad y en la que mas frecuentemente se efectúa el --- diagnóstico es en la de adulto joven tal como se comprueba en --- este estudio formando la gran mayoría del grupo de 21 a 30 años y de 31 a 40 (gráfica 1).

Tabla No. 1

Caso/Edad/Sexo	Medio Socio-económico	Estado de Origen	Residencia actual
1 19 M	Bajo	D.F.	Edo. de México
2 30 F	Bajo	Michoacan	D.F. hace 20 años
3 30 M	Bajo	Veracruz	D.F. hace 10 años
4 33 M	Bajo	Guanajuato	D.F. hace 14 años
5 18 F	Bajo	D.F.	D.F.
6 22 M	Bajo	Hidalgo	Edo. Mex. hace 20 años
7 38 F	Bajo	D.F.	D.F.
8 29 M	Bajo	Hidalgo	D.F. hace 10 años
9 36 M	Bajo	Hidalgo	D.F. hace 12 años
10 46 M	Medio-bajo	D.F.	D.F.
11 32 M	Bajo	Michoacan	D.F. hace 12 años
12 30 F	Bajo	D.F.	D.F.
13 24 M	Bajo	D.F.	D.F.

Grafica No. 1

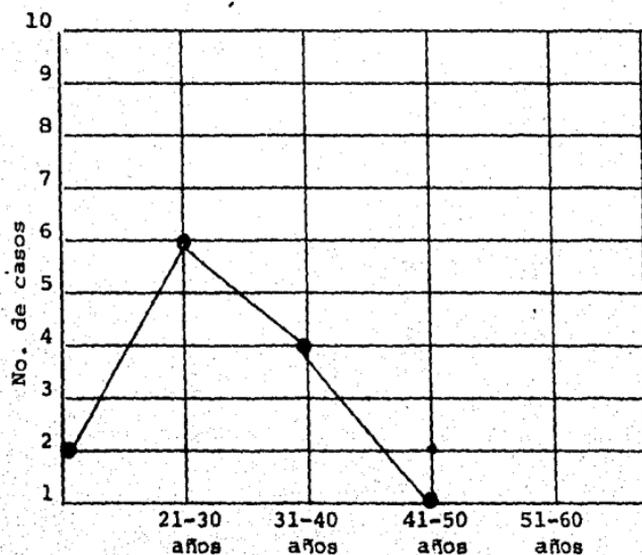


Tabla No. 3

Caso/Edad/Sexo	Tiempo de evolución al momento del estudio	Alteraciones en los Exámenes de rutina
1 19 M	3 años y 6 meses	Ninguno
2 30 F	14 años	Ninguno
3 30 M	15 años	Ninguno
4 33 M	3 años y 4 meses	Ninguno.
5 18 F	10 meses	Ninguno
6 22 M	8 meses	Ninguno
7 38 F	6 años	Ninguno
8 29 M	10 años	Ninguno
9 36 M	12 años	Ninguno
10 46 M	10 años	Ninguno
11 32 M	3 años y 6 meses	Ninguno
12 30 F	18 años	Ninguno
13 24 M	10 años	Ninguno

Tabla No. 4

Caso/Edad/Sexo	Rosetas		Control		
	T (%)	B (%)	T (%)	B (%)	
1 19 M	65	17	69	15	(Madre)
2 30 F	69	15	65	17	(Hijo)
3 30 M	69	10	60	13	(Hermano)
4 33 M	69	16	57	15	(Hermano)
5 18 F	66	10	61	12	(Hermana)
6 22 M	65	17	49	16	(Hermano)
7 38 F	64	10	57	10	(Hijo)
8 29 M	65	13	66	12	(Hermano)
9 33 M	63	17	66	12	(Hermano)
10 46 M	62	11	58	12	(Hermano)
11 32 M	63	15	57	13	(Hermano)
12 30 F	54	17			
13 24 M	69	15	58	12	(Hermano)

Tabla No. 2  
(HALLAZGOS)

Caso/Edad/Sexo	Nariz	Faringe	Laringe	Obstruccion por		Cultivo
				Granulomas	Fibrosis	
1	19 M	G		III		Klebsiella sp.
2	30 F	G	G F	II		Estaf. epidermidis
3	30 M	A G F	A G F	I	II	Klebsiella Pneumoniae
4	33 M	F	F		II	Kleb. Rinoescleromatis
5	18 F	G		III		Kleb. Rinoescleromatis
6	22 M	G F	G F	II	II	Kleb. Rinoescleromatis
7	38 F	G A	G	I		Klebsiella sp.
8	29 M	A G F	G F	II	II	Estafilococos aureus
9	36 M	G F	F	II	I	Kleb. sp. Estaf. Aur.
10	46 M	A	A F		I	Estaf. y Estrep. Aur.
11	32 M	F	F		II	Estafilococos aureus
12	30 F	F	F		III	Estaf. aureus
13	24 M	A	A F		II	Estaf. Aur. Pseudomona <sub>sp.</sub>

A= Atrofia  
G= Granulacion  
F= Fibrosis

Grados de obstrucción:  
I Leve (10-20%)  
II Moderado (20-50%)  
III Severo (50% en adelante sin llegar  
IV Completo (100%) al 100)

Tabla No. 5

## Dosificación de Inmunoglobulinas

Caso	IgG (mg/%)	IgA (mg/%)	IgM (mg/%)	IgE (UI/ml)
1	2230	320	176	1700
2	1790	330	146	Menos 800
3	1480	320	128	Menos 800
4	1600	310	112	Menos 800
5	1000	218	250	Menos 800
6	1140	368	300	
7	1170	294	182	Menos 800
8	1600	210	176	Menos 800
9	1690	356	170	Menos 800
10	1270	382	228	2250
11	1270	100	60	Menos 800
12	1350	402	200	Menos 800
13	1440	328	98	Menos 800

La klebsiella rinoescleromatis se identificó únicamente en 3 casos y fué mas fácilmente encontrarla en los pacientes -- que presentaban granulaciones floridas. Creemos que éste número -- tan bajo es debido a la administración previa de antibióticos, por periodos cortos pero en ocasiones repetitiva. se encontró klebsiella sp. en 3 casos mas y solo en uno klebsiella pneumoniae. El --- germen secundario mas frecuentemente aislado fue el estafilococos aureus (Tabla 2). En los casos 11 y 12, ambos en etapas de fibrosis marcadas, fué imposible aislar el microorganismo a pesar de -- efectuar varios intentos por hacerlo.

Dentro de los resultados de los estudios de cuantificación de inmunoglobulinas y rosetas, como se puede ver los resultados estuvieron por lo general dentro de los límites de la normalidad y no se encontró ninguna deficiencia de tipo humoral o mixta-- (Tablas 4 y 5). En lo que respecta a la dosificación de rosetas, -- las de tipo T se encuentran en forma general ligeramente aumentadas siendo la excepción en el caso 12. NO es ésta una elevación patológica pero en relación al grupo de controles (Tabla No. 4) sólo indica que existe una reacción leve al proceso infeccioso. Las rosetas B son completamente normales en ambos grupos. No existe ninguna relación clara con la cuantificación del número de rosetas y el -- estado de evolución de la enfermedad pero puede verse que cuando-- existe reacción granulomatosa en el paciente, el familiar control-

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Tabla No. 6

## Cuantificación del Complemento

Caso	C3 (mg%)	C4 (mg%)	CH <sub>100</sub>
1	118	29	1:227
2	115	24	1:210
3	100	26	1:170
4	95	22	1:147
5	114	25	1:170
6	128	24	1:120
7	128	26	1:101
8	70	20	1:67
9	118	22	1:101
10	110	52	1:67
11	78	18	1:110
12	80	20	1:84
13	128	23	1:103

Valores normales para nuestro laboratorio:

C3 = 80-140 mg%

C4 = 20- 50 mg%

CH<sub>100</sub> = 101-227

presenta por lo general valores mas altos de rosetas T pero sin salirse de las cifras normales y sin ser además esta elevación - clínicamente importante.

No se encuentra ninguna deficiencia inmunológica secundaria.

CONCLUSIONES

1. En los resultados de los exámenes practicados en este estudio no encontramos alteraciones significativas ni concluyentes en que el estado inmunológico del paciente con rinoescleroma se encuentre seriamente afectado y que sea por tanto éste un factor etiológico de primero orden de la enfermedad tal como se supone en estudio reportados en la literatura o en bases --- teóricas.
2. No encontramos deficiencias inmunológicas ecundarias.
3. No se apreciaron deficiencias de tipo humoral ni mixtas.
4. En los escasos pacientes con alteraciones ligeras en los mecanismos de respuesta celular, existe compensación en relación con las inmunoglobulinas.
5. Los resultados obtenidos de este estudio nos hablan pues de que el paciente con rinoescleroma presenta las mismas alteraciones que pudieran encontrarse a los grupos generales de población de bajos recursos socioeconómicos y de nutrición pobre y mal balanceada de nuestro país, grupo al que pertenecen la gran mayoría si no la totalidad de personas afectadas por el rinoescleroma. Creemos que el factor fundamental en la etiología es a nivel de relación huesped-microorganismo-medioambiente.

Otras Conclusiones

6. La deformidad externa de tipo Von Hebra, se presenta raramente en la actualidad y no fue encontrada en ninguno de nuestros pacientes así como tampoco en otros casos estudiados ya en el Servicio. No se observaron tampoco localizaciones raras de la enfermedad a excepción del caso 1 que presentaba lesión en el saco lacrimal. La mejoría en los métodos de tratamiento así como en las condiciones de vida en general, han reducido las severas deformidades que se describían anteriormente.
7. La antibioticoterapia por períodos cortos puede ser la explicación de que exista dificultad para cultivar la *klebsiella ring* escleromatis o que no se cultive en estos pacientes. Por tanto el diagnóstico definitivo se efectúa por estudio histopatológico en cualquiera de las 2 etapas iniciales y se torna más difícil y a veces imposible en la etapa cicatricial.
8. Debe sospecharse afección laríngea, traqueal o bronquial cuando el diagnóstico de la enfermedad se hace en las etapas catarral o en la granulomatosa aún en la ausencia de síntomas.
9. Los antibióticos en especial la estreptomycinina sigue siendo el tratamiento de elección, pero éstos no evitan que las fibrosis y estenosis aparezcan en las etapas tardías.

10. El tratamiento puramente médico no modifica el cuadro desde el punto de vista clínico ni histológico en las etapas tardías.

## COMENTARIO

Vivimos en una época remarcable dentro de la Medicina. Los sueños de ayer se convierten hoy en día en realidad. Lo que el futuro tiene almacenado para la humanidad, no puede predecirse. -- Enfermedades que alguna vez se pensó que eran incurables se encuentran ahora dentro de las posibilidades de erradicación permanente. Enfermedades infecciosas que antes causaban incapacidad permanente y grandes desfiguramientos, se encuentran hoy en día dentro de control.

El rinoscleroma es actualmente uno de los padecimientos dentro de nuestra especialidad que tienen muchos puntos desconocidos y existen muchas teorías en cuanto a su etiología así como en su tratamiento que actualmente es factor de que se estén utilizando múltiples y variados tratamientos en vías de experimentación. En cuanto a la etiología es poco lo que se ha escrito y estudiado, y la mayoría de ésta está encaminada hacia el factor infeccioso.

Tal como se puntualizó en las conclusiones y en base a los resultados obtenidos, no consideramos al factor inmunológico -- como de los de mayor importancia en su etiología y creemos que debe existir algún o algunos otros factores mas finos en la relación -- huésped-klebsiella y a las áreas geográficas en que se presenta. El futuro y los estudios que de ésta enfermedad se efectúen, nos sacarán de dudas en cuanto a los misterios del rinoscleroma.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Ali Abou-Bieh and Abd El-Fattah Bedwy. Otoscleroma. *J Laryngol -- Otol* 89:545-547, 1975
2. Andrade Pardo, J. Escleroma en México. Revisión de 350 casos.- Estado Nutricional Como Factor Etiológico. *Rev. Inv. Clin. Mex.* - I:505-513 Ene-Feb 1949
3. Badrawy, R. and El-Swennawy, M. Affection of Cervical Lymph Nodes in Rhinoscleroma, *J Laryngol and Otol* 88:261-269, 1974
4. Bassi, N.K., Bahri, H.C. Scleroma with Intracranial extension. *Ann Otol* 81:856-858, 1972
5. Bernarde, F., Pinel, J., Hernolbord, S. Scleroma des Voies Respiratoires Superieures. *Ann Otol Laryngol (Paris)* 74:755-771, 1957
6. Botros, G. et al. Scleroma in Egypt. *Ann Otol Rhinol and Laryngol* 63:1031-1055, 1954
7. Epstein, S.S. The Biochemistry and Antibiotic Sensitivity of the Klebsiellae. *J Clin Pathol* 12:52-57, 1959
8. Fisher, E.R. and Dimling, C. : Rhinoscleroma (Light and Microscopic Electronic Studies). *Arch Pathol* 78:501-511, 1964
9. Gonzalez Angulo, A., Marquez, M.H., Greenberg, S.D.: Ultrastructure of Nasal Scleroma. *Ann Otolaryngol* 74:1022-1033, 1965
10. Hara, J.H.: Scleroma. Observation of Seven Cases in One Family -- for 10 years and another case which Developed Intracranial Complications After Five Years. *Laryngoscope* 67:695-708, 1957
11. Hoffman, E.D. et al.: The Mikulicz Cell in Rhinoscleroma (light, Fluorescent and Microscopic Electron Studies). *Am J Pathol* 73(1) - 47-52, 1973
12. Holinger, P.H. et al.: Rhinoscleroma of the Lower Respiratory Tract. *Laryngoscope* 82:(1):1-9, 1977
13. Klassen David.: Rhinoscleroma Treated with Streptomycin and Dexamethasone. *Arch Otolaryngol* 82:74-77, 1965
14. Levine, M, Hoyt, R., Peterson, J.: Scleroma. An Etiological Study *J of Clin Inv* 26: 281. 1947
15. Lum, C.S.: In Vivo and In Vitro Studies of Rhinoscleroma. *J Laryngol* 85:69-80. 1971
16. Malowany, M.S. et al: Isolation and Microbiologic Differentiation of Klebsiella Rhinoscleromatis and Klebsiella Ozeanae in Cases of Chronic Rhinitis. *Am J Clin Pathol* 58:550-553, 1972
17. Quevedo, J.: Scleroma in Guatemala, with a Study of the Disease - Based on the Experience of 108 Cases. *Ann Otol Rhinol and Laryngol* 58:613-645, 1949
18. Reyer. E.: Rhinoscleroma. Observation Based on Study of 200 Cases. *Arch Dermatol* 54:531-537, 1946
19. Roland, P.E.: Scleroma in Uganda. *J Laryngol Otol* 75:1040-1047 - 1967
20. Schwan, H.J. and Martin, H.: Rhinoscleroma. Clinical Perspective *J Laryngol* 75:1011-1039. 1961

21. Shehata, M.A. and Manour, M.A.: Radiographic Study of Scleroma. *J Laryngol Otol* 89(12):1243-1261. 1975
22. Sinha, A.: Aetiopatogenesis of Scleroma. *J Laryngol Otol* 83:-113-138, 1969
23. Sinha, A.P., Srivastava, R.N.: Malignant Changes in Scleroma.- *Laryngoscope* 82:444-446, 1972
24. Ssali, C.L.: The Management of Rhinoscleroma. *J Laryngol Otol*-89(1):91-99. 1975
25. Steffen, T.N. and Lierle, D.M.: Scleroma in a Nonendemic area. *Laryngoscope* 71: 1386-1400, 1961
26. Steffen, T.N. and Maclean, S.I.: Scleroma. *Klebsiella Rhinoscleromatis* and its Effects on Mice. *Ann Otol Rhinol Laryngol* - 70:935-952, 1961
27. Tapia Acuña, R.: Endoscopy of the Air Passages with Special -- Reference to Scleroma. *Ann Otol* 82:765-769, 1973
28. Villaseño, C., Andrade Pardillo, J.: Rinoscleroma y Antibióticos. *Rev Med Hosp Gen* 15:323-334, 1952
29. Yassin, A. and Afwat, F.: Unusual Features of Scleroma. *J Laryngol Otol* 80:524-532, 1966