

11236  
Res.  
12



# Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina  
División de Estudios de Postgrado  
Instituto Mexicano del Seguro Social  
Centro Médico La Raza

EPIDEMIOLOGIA DEL ESCLEROMA RESPIRATORIO  
EN PACIENTES DEL CENTRO MEDICO LA RAZA  
Y ESTUDIO MONOGRAFICO

TESIS DE POSTGRADO  
Que para obtener el Título de Especialista en  
OTORRINOLARINGOLOGIA

presenta

DRA. MARTHA PATRICIA SOTO ALVARADO



México, D. F.

Marzo, 1987

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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 esta 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 .

Objetivo y Antecedentes . . . . .	I
Hipótesis . . . . .	III
Método . . . . .	IV
Definición y antecedentes históricos . . . . .	1
Etiología y microbiología . . . . .	2
Epidemiología y modo de transmisión . . . . .	3
Sitios Endémicos . . . . .	4
Cuadro clínico y Estadios . . . . .	5
Regiones anatómicas más afectadas . . . . .	6
Otras localizaciones del Escleroma Respiratorio . . . . .	7
Histopatología . . . . .	8
Microscopía Electrónica . . . . .	9
Patogénesis . . . . .	10
Diagnóstico . . . . .	12
Diagnóstico Diferencial . . . . .	13
Tratamiento . . . . .	14
Pronóstico . . . . .	16
Resultados del Estudio Epidemiológico . . . . .	17
Análisis porcentual de los datos . . . . .	18
Análisis de frecuencia . . . . .	19
Conclusiones . . . . .	20
Bibliografía . . . . .	21

EPIDEMIOLOGIA DEL ESCLEROMA RESPIRATORIO EN PACIENTES DEL CENTRO  
MEDICO LA RAZA IMSS .

OBJETIVO:

Establecer las zonas endémicas del Escleroma Respiratorio en la población atendida dentro del Centro Médico LA RAZA.

ANTECEDENTES:

El Escleroma Respiratorio es una infección granulomatosa, - crónica y progresiva que afecta al tracto respiratorio superior y árbol traqueobronquial, causada por la Klebsiella rhinoscleromatis.

Esta entidad afecta a ambos sexos por igual, se presenta en - cualquier etapa de la vida, pero su mayor incidencia se ve en la - etapa reproductiva considerada desde los 15 a los 35 años. (2,6,11 y 17). Se transmite después de exposiciones prolongadas o en familias que viven en hacinamiento, pertenecientes a clases socioeconómicas carentes de recursos, en donde las condiciones higiénicas - son malas. (6,9)

Tiene una distribución mundial muy amplia; se le ha encontrado en 68 países de Europa, Asia, Africa y América. (15) Dentro de es tos los más afectados son: Polonia, Checoslovaquia, Rusia, Rumania, Hungría, Egipto, Uganda, Nigeria, Norte de la India, Indonesia, Perú, - Brasil, Argentina, México, El Salvador, Costa Rica, Colombia, Guatemala y el Sur de California.

La mayoría de los pacientes con rinoscleroma inician su sintomatología años antes de acudir a recibir atención médica; esto es debido en gran parte a su bajo nivel socioeconómico y cultural. Los signos y síntomas dependerán de la fase de la enfermedad por la que cursen, en términos generales las primeras manifestaciones son de obstrucción nasal, rinorrea que pasa de acuosa a verdosa y fétida, formación de costras, anosmia y en estadios avanzados presencia de deformidad o estenosis de las vías respiratorias altas. (6,2)

Tradicionalmente se le describen tres fases: I Catarral o exudativa II Granulomatosa o Proliferativa y III Fibrosa o Cicatrizal. Dichas fases se presentan con lapsos variables ;pudiendo permanecer por años en una etapa o pasar inadvertidamente de una a otra. Rara vez es causa primaria de muerte pero sí es causa de alteraciones funcionales y estéticas.

Es importante tener presente que un cultivo de la secreción nasal positivo a *Klebsiella Rhinoscleronatis* así como una biopsia positiva son DIAGNOSTICO DE CERTEZA para dicha entidad. (2)

A pesar de que ésta entidad ha sido estudiada por más de un siglo, quedan aspectos inciertos dentro de su patogénesis y no se cuenta con un esquema terapéutico concluyente que garantice su curación especialmente cuando se ha desencadenado su tercera fase. Para su detección temprana y mejor pronóstico es necesario tener presente dicho padecimiento haciendo énfasis en las zonas que se detecten como endémicas dentro de nuestra población.

**PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:**

El Escleroma Respiratorio es un enfermedad granulomatosa con gran incidencia en los estratos socio-económicos bajos, por tanto es frecuente su detección en países en vías de desarrollo como el nuestro ;sin embargo no contamos con un estudio epidemiológico dentro de la población atendida por el Centro Médico La Raza el cual es uno de los Hospitales de concentración más grande dentro del - Instituto Mexicano del Seguro Social.

**HIPOTESIS:**

No requiere de Hipótesis estadística por ser un trabajo observacional de tipo epidemiológico.

**MATERIAL Y METODOS:**

**UNIVERSO DE TRABAJO:**

Se efectuará una detección de los casos de Escleroma Respiratorio en el Departamento de Anatomía Patológica dentro del Centro Médico La Raza IMSS.

**A) RECURSOS HUMANOS**

Para el desarrollo de ésta Tesis se trabajará con expedientes - clínicos.

**B) RECURSOS MATERIALES:**

Se revisarán los expedientes de los casos que cumplan con los

**siguientes criterios:**

- a) De INCLUSION: 1) Con Diagnóstico Histopatológico de Escleroma Respiratorio .  
2) Con expediente completo.

b) De NO INCLUSION: Todos aquellos expedientes que no contengan los datos que deseamos.

**METODO:**

Se efectuará estudio retrospectivo analizando los expedientes de pacientes con estudio histopatológico positivo a Escleroma Respiratorio tomando en cuenta los siguientes datos:

- 1) Diagnóstico Histopatológico de Escleroma Respiratorio
- 2) Antecedentes Heredo-familiares sobre el padecimiento.
- 3) Sitio de nacimiento
- 4) Sitio de residencia en relación a la aparición del padecimiento
- 5) Tiempo de evolución del cuadro clínico.
- 6) Estadío del padecimiento a su detección.
- 7) Nivel socio-económico
- 8) Edad del paciente
- 9) Sexo.

Dicha información se captará en un formato exprefeso.

**METODO ESTADISTICO:**

Se hará un análisis porcentual representando los datos obtenidos por medio de histogramas o polígonos de frecuencia.

**ASPECTOS ETICOS:**

La información se manejará de manera confidencial y al no requerir manejo de pacientes no es necesario el obtener un consentimiento por escrito.

ESTUDIO MONOGRAFICO  
DEL RINOESCLEROMA.

**DEFINICION:** El rinoescleroma es una infección granulomatosa, crónica y progresiva que afecta al tracto respiratorio superior y árbol traqueobronquial, causada por la *Klebsiella rhinoscleromatis*. (2,6,11)

**ANTECEDENTES HISTORICOS:** Esta entidad fué primeramente descrita como un cáncer nasal por Bierkowski en 1840, treinta años más tarde von Hebra, un dermatólogo vienés, la catalogó entre un glioma y un sarcoma y para 1877 Mikulicz la refirió como un proceso inflamatorio más que un tumor e hizo la descripción histológica de unas células vacuoladas que más tarde recibieron su nombre y de las cuáles él mismo fué capaz de cultivar una bacteria en el año de 1882, mismo en que von Frisch aisló el microorganismo, pero hubo muchos años de excepticismo argumentando diversas etiologías. Fué hasta 1961 cuando Steffen y Smith reprodujeron las lesiones del rinoescleroma en ratones albinos (cumpliendo así los postulados de Koch) cuando se aceptó a la *Klebsiella rhinoscleromatis* como causante de la enfermedad. (2,11,17)

Los primeros reportes acerca de ésta entidad eran referidos a las estructuras nasales por ello se le llamó Rinoescleroma, pero más tarde se vió que podía presentarse en otras localizaciones del tracto respiratorio por lo que se acordó que ESCLEROMA era un término más propio (En 1932 en el Congreso Internacional de Otorinolaringología). Sin embargo se optó por volver al uso del prefijo RINO ya que según autores como Shaw y Martín; así se hace una más clara distinción de otras entidades como la escleroderma, esclerosis, escleroderma, tumores esclerosantes, esclerema etc. (6,11)

**ETIOLOGIA:** Es causada por la *Klebsiella rhinoscleromatis*, la cual también ha sido llamada diplobacilo encapsulado de von Frisch. (2,9,11) †

Hasta el año de 1961 en que los trabajos de Steffen y Smith dejaron esclarecido el papel etiológico de la *K. rhinoscleromatis* en ésta patología se habían argumentado las siguientes etiologías:

- 1) A una bacteria específica particularmente a la *K. rhinoscleromatis*.
- 2) A un sinergismo entre dos o más bacterias.
- 3) A un virus específico.
- 4) A un sinergismo entre un virus y una bacteria incluyendo a un bacteriófago.
- 5) A una reacción antígeno-anticuerpo incluyendo antígenos desconocidos. (12)

**MICROBIOLOGIA:**

La *Klebsiella rhinoscleromatis* es un diplobacilo - gram negativo, que se puede encontrar como bacilo - sólo, en pares o en cadenas, de 2 a 3 micras de longitud, inmóvil, tiende a localizarse INTRACELULARMENTE. Se encuentra estrechamente asociada bacteriológicamente a la *K. ozaenae* pero ambas son bioquímicamente diferentes entre sí y de otras especies de *Klebsiellas*. (2,12,13,15) Su fórmula antigénica es única "O2K3" la cual está dada por un antígeno somático liso o antígeno "O" y un antígeno capsular "K", basados en esa homogeneidad antigénica se puede hacer el Dx de la entidad por medio de técnicas de - inmunoquímica. (6,10)

Pertenece a la familia de las enterobacteriáceas - que según Kauffman engloba a una larga familia de - Gram negativos, móviles con flagelos peritricos o - inmóviles, bacilos no esporulados, los cuales por -

sus características bioquímicas se dividen en géneros y especies por medio de pruebas serológicas. (12) Por medio de microscopía electrónica se ha demostrado la presencia de una cubierta fina de mucopolisacáridos la cual parece tener un papel importante en la PATOGENESIS de la enfermedad. (6,10,15)

A la K.rhinoescleromatis se le encuentra en el intersticio de zonas con inflamación aguda y más frecuentemente en las células de Mikulicz, evidenciando ésto que dichas células son incapaces de destruirlas. (6) Teóricamente éstas bacterias pueden formar esporas en condiciones anaerobias y así hacer un acúmulo de exotoxinas que se excretan localmente y de ésta forma propagar el escleroma. (2)

Estas bacterias pueden ser cultivadas en glucosa, maltosa y sacarosa.

**EPIDEMIOLOGIA:** Los reportes más recientes concuerdan en que ambos SEXOS se ven afectados por igual. La EDAD de presentación se ha reportado desde recién nacidos - (dos casos uno por Brescia en 1954 y otro por Barbary en 1972) hasta pacientes de 68 años según Quevedo, pero la mayor incidencia se observa en el período reproductivo de la vida, en grupos de los 15 - a los 35 años. (2,6,11,17)

**MODO DE TRANSMISION:** de manera similar a la enfermedad de Hansen, se transmite después de exposiciones prolongadas o en familias que viven en hacinamiento, pertenecientes a clases socioeconómicas carentes de recursos en donde las condiciones higienicas son malas. (6,9)

Diversos autores como Hara, Pratt, Levine, Hoyt y - otros han reportado focos de alta incidencia familiar. A pesar de ello la transmisión de hombre a hombre no se ha comprobado, se supone que el organismo causal penetra por las fosas nasales en especial si éstas se encuentran afectadas por procesos infecciosos banales y también se ha considerado la probabilidad de que las moscas intervengan como vectores o la transmisión a través del polvo inhalado. (6,9,23)

**SITIOS ENDEMICOS:** Es una entidad de amplia distribución mundial de variadas altitudes y latitudes, se le ha encontrado en 68 países de Europa, Asia, Africa y América. (15)

Los países más afectados son: Polonia, Checoslovaquia, Rusia, Rumania, Hungría, Egipto, Uganda, Nigeria, Norte de la India, en Indonesia, en Perú, Brasil, Argentina, México, El Salvador, Costa Rica, Colombia, Guatemala, de los EEUA en Los Angeles y Sur de California.

**MAPA DE DISTRIBUCION EPIDEMIOLOGICA: (9)**



**CUADRO CLINICO:** La mayoría de los pacientes con rinoescleroma inician con sintomatología años antes de acudir a recibir atención médica, esto en gran parte debido a su bajo nivel socioeconómico y cultural. Los signos y síntomas dependerán de la fase de la enfermedad por la que cursen. En términos generales las primeras manifestaciones son obstrucción nasal (la más frecuente), rinorrea verdosa y fétida, formación de costras, epistaxis, anosmia y en estadios más avanzados presencia de deformidad nasal dada por tumoración o por fases cicatrizales no sólo de la región nasal sino de la laringe ó tráquea con otras manifestaciones como disfonía, estridor, disnea etc. (6,2)

El curso clínico se ha dividido en los siguientes estadios:

**ESTADIO I CATARRAL O EXUDATIVO.**- se caracteriza por rinorrea purulenta prolongada durante semanas, meses o años, con obstrucción nasal, formación de costras verdosas fétidas, los familiares refieren mal olor despedido por el paciente el cual en ocasiones cursa con anosmia. La afección se encuentra confinada a las fosas nasales y clínicamente semeja una rinitis bacteriana o atrófica. La K.rhinoescleromatis es difícil de aislar y se le localiza más bien extracelularmente.

**ESTADIO II GRANULOMATOSO O PROLIFERATIVO.**- es la etapa más frecuentemente observada, se manifiesta en forma variable a través del curso de la enfermedad, en ella se pueden encontrar pequeños granulomas blandos, nodulares en cualquier parte de la nariz, faringe, laringe o tráquea. Estos granulomas pueden crecer y coalescer llegando a ser fungosos, sangrantes e infectarse secundariamente. En ésta etapa puede iniciarse la destrucción del cartilago y hueso por atrofia debido a la presión de los granulomas en crecimiento con las consiguientes alteraciones anatomofuncionales. Esta es la etapa en que la Klebsiella rhinoescleromatis es aislada con mayor frecuencia y se le localiza intracelularmente.

La llamada "nariz de von Hebra" se caracteriza por una masa nasal rinoescleromatosa y puede sugerir un carcinoma en especial si hay destrucción ósea. (2,3,6)

**ESTADIO III FIBROSO O CICATRIZAL.**- en ésta etapa los nódulos se fusionan y se hacen avasculares y esclerosos de consistencia cartilaginosa con tendencia a la cicatrización. Es más frecuente encontrar alteraciones anatómicas desde retracciones y deformidades del vestíbulo nasal, paredes nasales, cornetes, septum hasta extensa fibrosis de nasofaringe, estenosis-coanal, retracciones palatinas, obstrucción del orificio tubario, afecciones a paladar duro o blando con infiltración de la úvula y elevación de la misma hacia adelante al ser elevado el paladar. (Descrito como signo de la úvula por Badrawy)

Cuando se encuentra afectada la laringe hay fibrosis y cicatrización a diferentes niveles pudiendo formar una sinequia glótica anterior o estenosis subglótica concéntrica que dará manifestaciones de disnea, estridor, insuficiencia respiratoria o una disfonía característica. (2,3,6,)

**REGIONES ANATOMICAS MAS AFECTADAS:** Por lo general la afección se inicia en las fosas nasales y de ahí puede continuar afectando en forma descendente el árbol traqueobronquial. Las formas laringeas, traqueales y bronquiales aisladas son excepcionales; únicamente ha sido reportado un caso de escleroma-laríngeo primario sin manifestaciones en vías aéreas superiores.

Según Hollinger en una serie de 241 casos estudiados la distribución anatómica es la siguiente: (formas mixtas)

nasal.....	100 %
laríngea.....	80%
faríngea.....	43%
traqueal.....	12%
bronqueal.....	7%

Belínoff en su serie estudiada encontró la siguiente distribución:

Nasal.....	60%
faríngea.....	28%
laríngea.....	40%
traqueal.....	9% y muy rara en bronquios.

La afección laríngea en las estadísticas mexicanas es de sólo el 15% y a tráquea y bronquios del 2% en series de 335 pacientes por Andrade y Zubirán y serie de 200 casos por Cortés en el año de 1949. (14)

#### OTRAS LOCALIZACIONES DEL ESCLEORMA RESPIRATORIO:

De los casos reportados frecuentemente hay involucración a los SENOS PARANASALES y de éstos los más afectados son los maxilares y los etmoidales sobre todo cuando hay una marcada proliferación nasal. Los antros MAXILARES se han reportado como sitio de afección primaria por Mossallan en 1956 y por Yassin en 1966. (17)

La afección a TROMPA DE EUSTAQUIO ha sido reportada - desde Quevedo en 1949. El saco y conducto lagrimal así como la cavidad orbitaria también se han visto afectadas. (11) En un reporte del Cairo en donde se estudiaron 300 casos de - rinoscleroma hubo 3 con localización a OIDO MEDIO; 2 como hallazgo en una timpanoplastia sin afección a vías aéreas superiores y otro con rinofaríngeoscleroma avanzado y OMCB con - presencia de tejido de granulación. (21)

La invasión INTRACRANEAL ha sido reportada por Hara y otro caso por Bahri en 1972. (22)

Existe el reporte de un caso con afección a PIEL de - tórax posterior por Somani en 1964.

Afección OSEA: los huesos pueden ser afectados por el granuloma crónico en la misma forma como lo hacen los tumores benignos por medio de desplazamiento, atrofia por presión o absorción completa. El cornete inferior es frecuentemente afectado y en casos avanzados incluso destruido. La cresta piriforme de la maxila, a pesar de estar formada por hueso muy duro también se ha visto afectada por atrofia, presión y proceso expansivo. Los huesos nasales se afectan en la siguiente forma: a) cuando el granuloma es totalmente intranasal y los eleva. b) cuando el granuloma crece por la superficie externa - de los mismos provocando rarefacción y absorción. (18)

**HISTOPATOLOGIA:** Microscópicamente esta entidad tiene tres fases que corresponden a los tres estadios clínicos:

**PRIMERA FASE:** Presenta esencialmente un patrón inflamatorio - no específico o infiltrado inflamatorio crónico con linfocitos predominantemente. Es difícil aislar a la *Klebsiella*, su localización es aún extracelular.

**SEGUNDA FASE:** con infiltrado inflamatorio crónico difuso subepitelial siempre presente y el infiltrado se hace marcadamente plasmocítico con linfocitos y acúmulos focales de leucocitos polimorfonucleares. La fagocitosis del organismo causal por los macrófagos es un evento común, además hay células vacuoladas esponjosas para formar las características - CELULAS DE MIKULICZ.

Estas células de Mikulicz contienen número variable de bacilos. Esta presencia intracelular fue descrita desde 1882 por von Frisch y con microscopía electrónica en 1885 por Cornil y Alvarez, 1885; Welsh y cols 1963; Hoffman y cols 1973. (9)

Los Plasmocitos muestran un grado notable de actividad en la cual el acúmulo y coalescencia de glóbulos hacen una apariencia característica conocida comunmente como células de Cornil o de Mott. Sin embargo éstas no son específicas del Rinoscleroma.

**TERCERA FASE:** es la que presenta fibrosis con la consecuente deformidad, las células de Mikulicz se hacen menos evidentes dificultando así el Dx Histológico.

Los estudios ultraestructurales se han realizado desde 1963 por Friedmann, Welsh, González-Angulo etc. En el microscopio electrónico se aprecia dentro de las células de Mikulicz numerosas estructuras vesiculares en las cuales aparte de los microorganismos hay material granular.

ELEMENTOS OBSERVADOS POR MEDIO DE MICROSCOPIA ELECTRONICA: (10, 15.)

1) Las células de MIKULICZ se observan en formas alargadas e irregulares, en su citoplasma contienen el retículo endoplásmico con escasos ribosomas, aparato de Golgi y otros organelos difíciles de delinear. Ocasionalmente contienen un material amorfo fuertemente osmofílico identificado como cuerpos de Russell. En los límites de las vacuolas se encuentran numerosos bacilos de Klebsiellas y se observan áreas discontinuas de membrana que permiten a la K. rinoscleromatis estar en contacto directo con el citoplasma de la célula de Mikulicz. Esto ya había sido observado en el caso de otros parásitos intracelulares pero aún no se ha esclarecido. En el caso del rinoscleroma se sugiere que la disrupción de la membrana fagosomal sea más bien mecánica, como resultado de un aumento en la presión osmótica causado por los mucopolisacáridos de los bacilos. Se ha sugerido que los bacilos penetran en los macrófagos por endocitosis y residen en los fagosomas que probablemente son impermeables para esos mucopolisacáridos pero permeables para el agua. (15)

La patogénesis de las células de Mikulicz aún permanece incierta; algunos investigadores sugieren que éstas células provienen de CELULAS PLASMATICAS (10) y otros sugieren que se trata de un MACROFAGO como Woyke en 1969, Welsh en 1963 y Hoffman en 1973.

Se dice que la presencia de las células de Mikulicz no es necesariamente patognomónica ya que pueden ser encontradas largas células vacuoladas con organismos intracelulares en otras entidades como la Lepra lepromatosa o granuloma inguinal (6)

No fueron observadas partículas virales y la localización de las Klebsiellas fué en su mayoría intracelularmente y en menor número en tejido conectivo intercelular. (2)

Con la microscopía electrónica a mayores aumentos las KLEBSIELLAS SE observan como formas redondeadas con los siguientes componentes:

- a) Una capa mucosa de la cual protruyen elongaciones morfológicamente iguales a las fimbrias bacterianas.
- b) Pared celular bacteriana por dentro de la capa mucosa.
- c) Membrana Plasmática con un grosor de 125 a 150 amstrongs.
- d) Citoplasma formando a la mayor parte de la Klebsiella, como un material granular electrodenso.
- e) Núcleo como una sustancia osmofílica pobremente diferenciada en algunas bacterias y sin membrana nuclear. (10)

2) Los NEUTROFILOS son otro elemento observado en las lesiones por rinoescleroma, no son tan numerosos como las células de Mikulicz y ocasionalmente se encuentran Klebsiellas dentro de ellos.

3) Las CELULAS PLASMATICAS.-fueron numerosas en todas las lesiones y fácilmente identificadas por su abundante y - complicado retículo endoplásmico.

4) Los CUERPOS DE RUSSELL son acúmulos de inmunoglobulinas precipitadas observadas en algunas células plasmáticas, son de un material electrón denso similar al de los glóbulos rojos, rodeado por retículo endoplásmico. Dentro de esas células plasmáticas no se observaron bacterias. Según Hollinger los cuerpos de Russell son células plasmáticas degeneradas. (2) También se dice que no son un hallazgo patognomónico del escleroma respiratorio ya que son encontrados en cualquier enfermedad que curse con infiltrado de células plasmáticas (2).

**PATOGENESIS y OBSERVACIONES DE LA KLEBSIELLA RHINOESCLEROMATIS EN CULTIVO.** (10) Por medio de la microscopía electrónica las bacterias fueron vistas en diferentes estadios de su división celular. Con los estudios de histoquímica con PAS, azul de Toluidina y Alcian se estima que hay mucopolisacáridos - presentes alrededor de la pared celular de la Klebsiella. Por medio de inmunofluorescencia se sugirió por Glavert en 1956 y se demostró por Hoffman en 1963 que el material capsular de la bacteria tiene un gran efecto antigénico. Además de que la delgada capa mucosa que la cubre es probablemente res

ponsable de sus propiedades antigénicas, ayudando así a la progresión de la enfermedad. Esa capa capsular es construida por la bacteria y se especula que es a partir del moco presente en las secreciones nasales, ésta idea es reforzada por el hecho de que en animales de experimentación se pueden reproducir las lesiones cuando se añade mucina a la Klebsiella antes de la inoculación.

El hecho de que exista proliferación de las células plasmáticas y la formación de los cuerpos de Russell sugiere que un FENOMENO INMUNOLOGICO toma lugar en las lesiones por escleroma respiratorio. La barrera protectora de la Klebsiella parece ser la delgada capa de mucopolisacáridos en contra de los antibióticos y los propios anticuerpos del huésped, así tenemos que las células de Mikulicz frecuentemente contienen a las bacterias por no ser capaces de destruirlas. (6,10)

En conclusión se admite que esa delgada capa de mucopolisacáridos de la Klebsiella tiene un papel importante en la PATOGENESIS de la enfermedad, postulándose que ese material no digerible que reside en los fagosomas de los macrófagos, aumenta la presión osmótica causando ruptura no sólo de esos fagosomas sino también de las células que los contienen resultando así la liberación de los mucopolisacáridos e iniciando un ciclo que puede prolongar la enfermedad AUN EN LA AUSENCIA DE LA BACTERIA. (15)

**CURSO CLINICO:** su evolución es lenta, progresiva y crónica, las curaciones espontáneas son raras pero las remisiones clínicas son frecuentes alternadas con exacerbaciones. Los tres estadios descritos se presentan con lapsos variables, pudiendo permanecer por años en una etapa o pasar inadvertidamente de una a otra. Rara vez es causa primaria de muerte, pero las secuelas estéticas o funcionales pueden llegar a ser importantes.

**DIAGNOSTICO:** Se realiza basado en: a) Historia clínica b) Cultivo c) Biopsias d) Serología e) Inmunoquímica.

a) Historia clínica.- se toma en consideración desde la situación geográfica, nivel socioeconómico, cuadro clínico, los apoyos diagnósticos de Rx en realidad no son nada específicos para el Dx de certeza. (3) Pero sirven para conocer la extensión del proceso al igual que estudios endoscópicos.

b) Cultivo.- cuando se obtiene un cultivo positivo para la *Klebsiella rhinoscleromatis* se considera DIAGNOSTICO, debido a que ésta no se encuentra en las secreciones normales. (2). La muestra para el cultivo debe incluir además de moco nasal, costras del sitio afectado.

Existe limitación en cuanto a la confiabilidad respecto del cultivo ya que en algunas series como la de Ssali 1975 resultó positivo para el 60% de los casos de escleroma comprobados por biopsias. En el CMR se obtuvo en el 20% únicamente (27)

c) Biopsia; la muestra debe ser suficiente y se toma de los sitios más afectados como cabeza de cornete inferior, septum etc. Las células de Mikulicz son características, pero no patognomónicas del Rinoscleroma, se identifican con tinción de Hematoxilina-eosina. Otro método es el de la Tinción de Warthin-Starry, que permite observar a los bacilos de *Klebsiella* dentro de las células de Mikulicz.

Estas resultan más fácilmente positivas en el segundo estadio de la enfermedad.

d) Serología.- son pruebas diagnósticas, de valor solamente cuando son positivas. Existe la Prueba de Fijación del complemento en la que se usa un antígeno que es un extracto de un cultivo de *K. rhinoscleromatis*. Por medio de éstos estudios se demostró que no se encuentra alterada la inmunidad humoral ya que se encontraron niveles altos de anticuerpos fijadores del complemento.

Esta prueba es de valor diagnóstico sobre todo en casos tempranos, no fácilmente reconocibles.

La prueba de Aglutinación es muy específica pero no ha sido usada extensamente por sus resultados inconsistentes y además que es necesario de una variante bacteriana sin cápsula.

e) Inmunoquímica.- La *K. rhinoscleromatis* tiene una fórmula antigénica única, es distinta de las otras especies de *Klebsiellas*. Basados en esta homogeneidad antigénica se aplican las técnicas de inmunoperoxidasa para la identificación específica del antígeno capsular de la *K. rhinoscleromatis*. Se usa cuando la histopatología no es muy confiable. Tiene las siguientes ventajas:

- 1) El antígeno es visualizado directamente por microscopio convencional de luz con excelentes detalles morfológicos.
- 2) Se pueden hacer estudios retrospectivos de material almacenado en parafina.
- 3) La sensibilidad es comparada con la de los procedimientos de inmunofluorescencia
- 4) Es aplicable al microscopio electrónico.

El inconveniente de esta técnica es el control en la especificidad del anticuerpo.

**DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: (2, 3, 4)**

- a) Rinitis crónica bacteriana o atrófica; dentro del primer estadio de la enfermedad.
- b) Enfermedades granulomatosas como: Tuberculosis, lepra, sífilis.
- c) Micosis como ; Histoplasmosis, Blastomicosis, paracoccidioidomycosis.
- d) Leishmaniasis en su forma mucocutánea.
- e) Granulomatosis de Wegener
- f) Sarcoidosis.
- g) Linfoma.

**TRATAMIENTO:** Desde el descubrimiento del rinoescleroma se han propuesto variados tratamientos con antibióticos, - cirugía, radioterapia y quimioterapia sólo o en - combinación.

La **RADIOTERAPIA** fue propuesta como tratamiento de - elección por Reyes en 1946 y por Hollender y cols - en 1954, sin embargo actualmente está en desuso.

**LOS ANTIBIOTICOS** como **ESTREPTOMICINA** ha sido usado desde New y cols en 1948, ya que la K. rinoescleromatis es sensible a todos los antibióticos contra gram negativos. Así, la tetraciclina es usada como de elección por muchos autores como: Shum y cols - 1982, Miller y cols 1979, Winborn 1967, Steffen en - en 1961 etc. Otros han agregado la estreptomcina cuando la tetraciclina sola no da buenos resultados.

Holinger y cols en 1977 usaron : 1 gramo diario de estreptomcina y dos gramos de tetraciclina por períodos de tiempo variable. La estreptomcina es - bactericida actuando en los ribosomas de los organismos inhibiendo así la síntesis de proteínas. Es más efectiva en la fase proliferativa. Por otro lado la tetraciclina es bacteriostática, así como la - eritromicina y el cloranfenicol es también un antimetabolito en contra de la formación de esporas. La - desventaja de la estreptomcina es su bien conocida - ototoxicidad y de la tetraciclina, la necesidad de administrarla 4 veces por día y sus efectos gastrointestinales indeseables.

También han sido usados otros antibióticos como el sulfato de Kanamicina. Por Miller y cols la cefalexina con aparentes buenos resultados.

También ha sido usada la ampicilina, el trimetoprim con sulfametoxazol, la vibramicina, cefalosporinas etc. Quevedo, en 1949 reporta buenos resultados usando estreptomcina durante 21 días cada tres meses durante varios años.

Otro esquema de tratamiento consiste en administrar 1 gramo de estreptomina diariamente durante 4 semanas seguido de 1 gramo de tetraciclina durante 5 meses. (6)

Los ESTEROIDES han sido usados ya sea s6los o en combinaci6n por autores como Klassen en 1965 con estreptomina y = dexametasona. (19)

Para la primera y segunda etapa se pueden esperar resultados parciales e incluso buenos con el uso de antibi6ticos, no as6 para la tercera etapa en que hay poca penetraci6n de los mismos por las cicatrices relativamente avasculares en los tejidos. Para estos casos se ha intentado la CIRUGIA con fines - reconstructivos cosm6ticos o con fines paleativos como en las afecciones de laringe, tr6quea, bronquios para hacer remosiones-endosc6picas de las granulaciones, dilataciones o traqueostom6as. En la actualidad no se recomienda como tratamiento de primera - elecci6n como lo suger6an Shaw y Mart6n en 1961 para los casos - del primer o segundo estadio e incluso como 6nica terap6utica.

En los 6ltimos a6os se han utilizado quimioter6picos como la ciclofosfamida, la Actinomicina D, la Adriamicina basa - dos en el hecho de que 6stos f6rmacos act6an sobre las c6lulas en gran mitosis alterando la r6plica del DNA de la Klebsiella - la cual se reproduce m6ltiples veces al d6a, teniendo adem6s la propiedad de atravesar la membrana celular con mayor facilidad que los antibi6ticos. Sus efectos adversos son; mucositis, diarrea, v6mito, petequias, leucopenia (Neutropenia menor a 3 500), plaquetopenia, anemia . Para contrarrestar los efectos de mielo - depres6n se utiliza la Prednisona como estimulante de la M6dula 6sea a dosis de 5-10mg hasta obtener mejor6a.

Se ha usado la ciclofosfamida por 14 d6as a raz6n de -- 100mg por d6a asociado a Teofenicol (el cual es derivado del clo - ranfenicol pero menos t6xico para la m6dula 6sea) report6ndose - resultados satisfactorios. (26)

En el CMR se realiz6 estudio terap6utico con 416 pacien - tes usando ciclofosfamida asociado a tetraciclina obten6ndose - resultados satisfactorios. (27)

El esquema terapéutico usado consistió en administrar ciclofosfamida a razón de 200 mg por día dividido en tres dosis durante diez días combinado con la administración de tetraciclina con dos gramos diarios divididos en cuatro dosis -- también administrados durante diez días de cada mes por lapso de diez meses. (27)

También se ha experimentado con el uso de la ACRIFLAVINA basados en los estudios de Rizk realizados en 1977 en los que encontró que dicha solución es letal para la Klebsiella, así en 1981 Shaer hizo una publicación de buenos resultados en 15 pacientes usando aplicaciones locales de acriflavina durante 8 semanas en concentraciones del 1%, 2% y 5%; encontrando mejores resultados con la aplicación al 2%. Su modo de acción es antibacteriano para gram positivos y negativos y por sus propiedades de agente mutante. (25)

En el HO CMN se está utilizando la asociación de radioterapia y actinomicina D en 5 pacientes de fase II con excelentes resultados satisfactorios. (28)

El tratamiento no debe de considerarse concluido sin haber llevado un seguimiento prolongado incluso por décadas, tomando biopsias de las áreas sospechosas.

**PRONOSTICO:** En términos generales se considera bueno para la vida y reservado para la función nasal y/o fonatoria. Los casos más graves y con peor pronóstico son en las localizaciones a laringe y vías aéreas inferiores o cuando alcanza SNC, afortunadamente esos casos fatales son pocos; en su mayoría la progresión de la enfermedad es lenta y no llega a ser la causa primaria de muerte. Su control es a largo plazo y el éxito en gran parte depende de lo oportuno en el inicio del tratamiento.

RESULTADOS:

Se revisaron cuarenta y cinco expedientes de pacientes con Escleroma Respiratorio diagnosticados en el Centro Médico La Raza durante los años 1984, 1985 y 1986; los datos obtenidos son los siguientes:

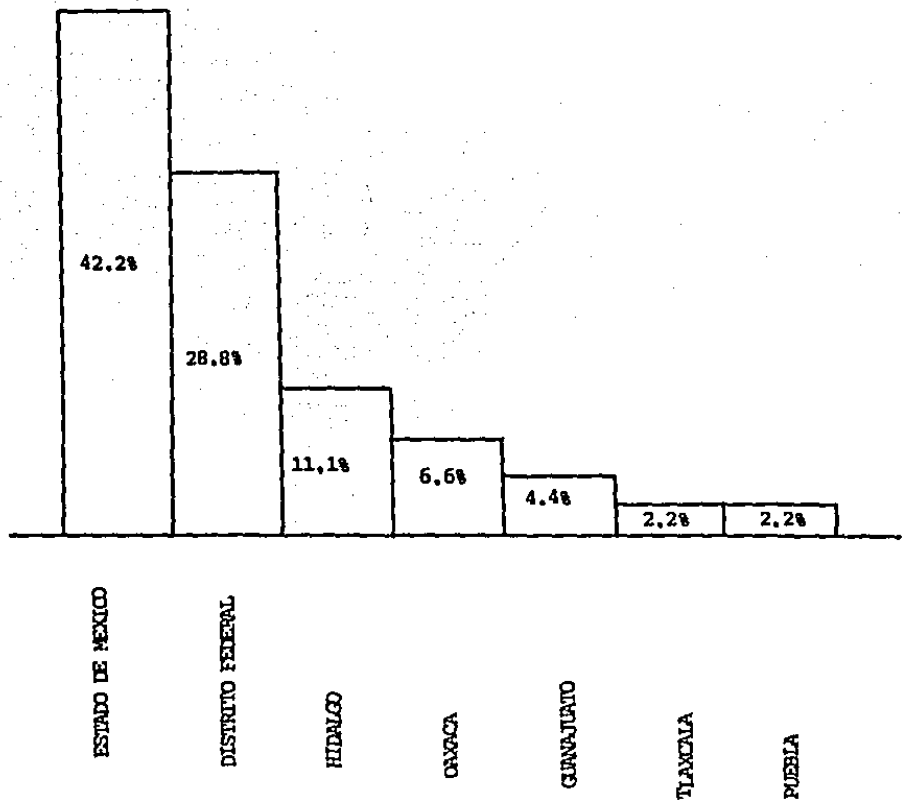
ANALISIS DE LA DISTRIBUCION SEGUN EL NUMERO DE PACIENTES:

ESTADO DE LA REPUBLICA MEXICANA	SITIO DE ORIGEN	SITIO DE RESIDENCIA en relación al inicio de su padecimiento.
ESTADO DE MEXICO	11	19
DISTRITO FEDERAL	11	13
HIDALGO	6	5
OAXACA	5	3
GUANAJUATO	4	2
TLAXCALA	2	1
PUEBLA	2	1
QUERETARO	1	1
SAN LUIS POTOSI	1	0
MICHOACAN	1	0
GUERRERO	1	0
TOTAL	45	45

ANALISIS PORCENTUAL DE LOS DATOS OBTENIDOS:

ESTADO DE LA REPUBLICA MEXICANA	SITIO DE ORIGEN	SITIO DE RESIDENCIA EN RELACION AL INICIO DE SU PADECIMIENTO.
ESTADO DE MEXICO	24.4%	42.2%
DISTRITO FEDERAL	24.4%	28.8%
HIDALGO	13.3%	11.1%
OAXACA	11.1%	6.6%
GUANAJUATO	8.8%	4.4%
TLAXCALA	4.4%	2.2%
PUEBLA	4.4%	2.2%
QUERETARO	2.2%	2.2%
SAN LUIS POTOSI	2.2%	0.0%
MICHUACAN	2.2%	0.0%
GUERRERO	2.2%	0.0%
TOTAL	100%	100%

ANALISIS DE FRECUENCIA :



**CONCLUSIONES:**

La epidemiología del Escleroma Respiratorio en la población atendida en el Centro Médico LA RAZA muestra que el mayor porcentaje es originario de los Estados de México, Distrito Federal, Hidalgo y Oaxaca en ese orden. Al estudiar el lugar de residencia al inicio del padecimiento encontramos que hay un incremento de casos en el Estado de México; probablemente debido al fenómeno de migración desde los Estados de la República hacia las zonas marginadas de dicho Estado en donde prevalece la promiscuidad, hacinamiento y falta de recursos salubres.

Se debe estar alerta para un pronto diagnóstico y hacer especial énfasis en aquellos Estados que detectamos como más afectados en nuestra población así como promover campañas de detección en dichos lugares y dentro de los núcleos familiares de los pacientes ya diagnosticados para así poder brindarles tratamiento oportuno cuando sabemos que los logros terapéuticos son mejores.

B I B L I O G R A F I A .

- 1) Furnas D.W Recongnition of Scleroma (Rhinoscleroma)  
Laryngoscope 78 1948-52 1968.
- 2) Holinger, P.H. et al Rhinoscleroma of the lower respiratory  
Tract. Laryngoscope 87 1-9 1977
- 3) Becker, T.S. et al Radiological Aspects of rhinoscleroma.  
Head and Neck Radiology 141;433-438 Nov 1981
- 4) Murphy J.P. MD Two years of Otolaryngology in Ghana, West  
Africa. Arch Otolaryngology 107;422-424 Julio 1981.
- 5) Murphy J.P. MD Ear, Nose and Throat-Head and Neck surgery in  
a tropical region. Laryngoscope 92;81-64 Enero 1982.
- 6) Stiernberg, C.H. M.D Clark W. Rhinoscleroma- A Diagnostic  
Challenge. Laryngoscope 93;866-870 Julio 1983
- 7) Gumprecht T.F et al Identification of Rhinoscleroma by -  
Immunoperoxidase Technique. Laryngoscope 93;627-29 1983.
- 8) Topozada H. et al The complement fixation test in rhinos-  
cleroma. The journal of Laryngology and Otology 97;55-57  
Enero 1983.
- 9) Pathology of Granulomas and Neoplasms of the Nose and Para-  
nasal sinuses. Friedmann Imrich. Churchill Livingstone.  
Pages 55-63 1982.
- 10) González Angulo A. Ultraestructure of nasal scleroma (en -  
phatizing the fine structure of K. rhinoscleromatis within  
the lesion. Ann Otol. Rhinol. Laryngol 74;1022-33 1965
- 11) Shaw, H. y Martin H. Rhinoscleroma-A clinical perspective.  
The journal of Laryngology and Otology 75;1011-33 1961
- 12) Steffen, T y Smith Ian M Scleroma. K. rhinoscleromatis and its  
effect on mice. Annals of otology, Rhinology and Laryngology  
Vol 70; 935-41 1961
- 13) Shinha A. et al Aetiopathogenesis of Scleroma  
J. Laryngology O. 83; 133-39 1969
- 14) Tapia Acuña R. Endoscopy of the air passages with special  
reference to scleroma. Ann Otology 82;765-70 1973.
- 15) Hoffman E. et al The Mikulicz cell in Rhinoscleroma  
Am J. of Pathology 73;47-53 1973.
- 16) Meyer P. et al Scleroma A Histologic Immunohistochemical -  
Study with Bacteriologic correlations.  
Arch Pathol Lab Med 107; 377-383 julio 1983.

- 17) Yassin et al Unusual Features of scleroma.  
Journal of Laryngology Otolology 80 ;524-32 1966
- 18) Badrawy et al Affections of bone on Rhinoscleroma  
Journal of Laryngology Otolology 80 ;160-167 1966
- 19) Klassen et al Rhinoscleroma treated with streptomycin  
and Dexamethasone. Arch Otolaryngology 82; 74-77 1965
- 20) G.S. Lum MD. In vivo and in vitro studies of Rhinoscleroma.  
Journal of Laryngology O. 85 ;60-80 1971
- 21) Barbang Scleroma affecting the middle ear cavity with  
report of tree cases. Ann Otol. 83;107-110 1974
- 22) Bahri Scleroma with intracranial extension  
Ann Otolaryngology 81; 856-9 1972
- 23) Ssali et al The magnament of rhinoscleroma.  
J.of Laryngology Otol 89; 91-99 1975
- 24) Ahmed Taha et al Surgical magnament of cicatricial post-  
rhinoscleromatous sub-glotis stenosis. 95;827-33 1981
- 25) Shaen et al Local acriflavine a new therapy for rhinoscleroma.  
Journal of Laryngology Otol. 95;705-6 1981.
- 26) Comunicación personal Dr. Fernando Gómez Acosta
- 27) Tesis de Postgrado. "TRATAMIENTO del Escleroma Respiratorio  
con Ciclofosfamida y Tetraciclina" Dr.J.Efraim Montiel O.  
CM La Raza IMSS 1985.
- 28) Comunicación Personal Dr Morales Canfield.