



Rinoescleroma en un paciente pediátrico, una manifestación inusual

Rhinoscleroma in a pediatric patient, a rare clinical presentation.

Elizabeth Cacho Baeza,² Alejandra Elizabeth Hernández Durán,¹ Claudia Rocío Pérez Aragón,³ María Fernanda Uribe Quiroz,² Marcos Flavio Roque Moreno⁴

¹ Médico especialista certificado en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

² Residente de tercer año de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

³ Residente de cuarto año de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

⁴ Médico adscrito al servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

Unidad Médica de Alta Especialidad, CMN del Bajío T1, León, Guanajuato, México.

Correspondencia

Elizabeth Cacho Baeza
elizabethcachobaeza@gmail.com

Recibido: 18 de septiembre 2023

Aceptado: 31 de enero 2024

Este artículo debe citarse como: Cacho-Baeza E, Hernández-Durán AE, Pérez-Aragón CR, Uribe-Quiroz MF, Roque-Moreno MF. Rinoescleroma en un paciente pediátrico, una manifestación inusual. *An Orl Mex* 2024; 69 (1): 24-29.

Resumen

ANTECEDENTES: El rinoescleroma es una enfermedad crónica, granulomatosa, que suele afectar la vía respiratoria superior, principalmente la nasofaringe. El bacilo gramnegativo que la ocasiona es *Klebsiella rhinoscleromatis* y afecta principalmente a mujeres. La manifestación clínica se divide en tres etapas: la catarral, proliferativa o granulomatosa y esclerótica.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 9 años con manifestación inusual de rinoescleroma nasal, datos clínicos de obstrucción nasal bilateral, epistaxis recurrente, hiposmia y cefalea. En la exploración se encontró una lesión nasosinusal, en la tomografía de senos paranasales contrastada se observó ocupación nasosinusal bilateral y erosión ósea; se hizo toma de biopsia sin obtener un diagnóstico definitivo. Se decidió hacer un abordaje combinado endoscópico y de tipo Caldwell-Luc bilateral, obteniendo resultado histopatológico de rinoescleroma en fase proliferativa y cicatricial. Se inició tratamiento antibiótico con ciprofloxacino a dosis de 250 mg cada 12 horas durante 6 meses. Tres meses después de la cirugía la resonancia magnética con gadolinio evidenció nuevamente ocupación nasosinusal bilateral, por lo que se programó biopsia endoscópica que evidenció sinequias turbinoseptales, abundante tejido fibroso, perforación septal y mucosa de apariencia adoquinada. El estudio histopatológico reportó nuevamente rinoescleroma. Actualmente el paciente se encuentra en vigilancia con buena evolución clínica, sin requerir nueva intervención quirúrgica.

CONCLUSIONES: En afecciones tumorales de las vías respiratorias es importante considerar al escleroma respiratorio como parte del diagnóstico diferencial, proceso crónico que requiere confirmación clínica, histopatológica y apoyo de imagen.

PALABRAS CLAVE: Rinoescleroma; *Klebsiella rhinoscleromatis*; enfermedad granulomatosa; cavidad nasal; pediátrico.

PARA DESCARGA

<https://doi.org/10.24245/aorl.v69i1.9192>

<https://otorrino.org.mx>
<https://nietoeditores.com.mx>

Abstract

BACKGROUND: Rhinoscleroma is a chronic granulomatous disease that commonly involves the upper respiratory tract, mainly the nasopharynx. The gramnegative bacillus involved is *Klebsiella rhinoscleromatis* and it mainly affects women. The clinical presentation is divided into three stages: catarrhal, proliferative or granulomatous, and sclerotic.

CLINICAL CASE: A 9-year-old male patient, who showed an unusual presentation of nasal rhinoscleroma, with symptoms of bilateral nasal obstruction, recurrent epistaxis, hyposmia, and headache. The physical examination showed a sinonasal tumor and a contrasted CT was performed, finding bilateral sinonasal occupation and bone erosion, a biopsy was taken without a definitive diagnosis. It was decided to perform a combined endoscopic and bilateral Caldwell-Luc approach, obtaining histopathological results of rhinoscleroma in proliferative and scarring phase. Antibiotic treatment was started with ciprofloxacin 250 mg every 12 hours per 6 months. Three months after surgery, a gadolinium-enhanced magnetic resonance evidenced again bilateral sinonasal occupation, for which an endoscopic biopsy was performed, finding turbinoseptal synechiae, abundant fibrous tissue, septal perforation, and a cobblestone-like mucosa. The histopathological study reported rhinoscleroma again.

CONCLUSIONS: In tumor conditions of the airways, it is important to consider respiratory scleroma as part of the differential diagnosis, a chronic process that requires clinical, histopathological confirmation and imaging support.

KEYWORDS: Rhinoscleroma; *Klebsiella rhinoscleromatis*; Granulomatous disease; Nasal cavity; Pediatrics.

ANTECEDENTES

El rinoescleroma se define como una enfermedad infecciosa crónica de tipo granulomatosa que afecta la vía respiratoria superior. Aunque se considera una enfermedad mundial, sigue siendo una infección endémica de áreas en desarrollo como América Central y del Sur, México, el sudeste asiático y Europa central y del este, afectando más a las mujeres. Es ocasionada por *Klebsiella rhinoscleromatis*, un bacilo gramnegativo, no móvil, que está formado por una cápsula de mucopolisacáridos que contribuyen a la inhibición de la fagocitosis aumentando su supervivencia intracelular, lo que provoca disminución de linfocitos CD4 y CD8.^{1,2}

Para describir la patogenia de la enfermedad se clasifica en tres etapas: la etapa catarral consiste en obstrucción nasal con rinorrea purulenta de meses de evolución, observando en el estudio histopatológico metaplasia escamosa con infiltrado subepitelial de neutrófilos. En la etapa proliferativa o granulomatosa podemos ver deformidad nasal, epistaxis o masas granulomatosas indoloras; pueden evidenciarse las células de Mikulicz, que consisten en macrófagos espumosos que contienen numerosos bacilos, rodeados por infiltrado de células inflamatorias y cuerpos de Rusell, siendo éste un dato característico de la enfermedad. La última etapa conocida como esclerótica muestra una cicatrización extensa, con fibrosis y pocas células de Mikulicz.^{2,3}

El diagnóstico debe ser clínico, histopatológico y microbiológico. El tratamiento se basa en la combinación de antibióticos y desbridamiento quirúrgico. El propósito de comunicar este caso es compartir la experiencia clínica y el abordaje en esta manifestación inusual de la enfermedad.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 9 años que inició en 2020 con obstrucción nasal bilateral de predominio izquierdo, epistaxis recurrente, hiposmia y cefalea holocraneal de tipo opresivo, referida como 8/10 en escala visual análoga, por lo que acudió con un médico quien inició tratamiento con diagnóstico de rinitis alérgica sin lograr mejoría. En marzo de 2021 el paciente cursó con agudización de los síntomas, por lo que fue valorado en el servicio de Otorrinolaringología, con sospecha diagnóstica de tumor nasosinusal, así como biopsia de la lesión que no otorgó un diagnóstico definitivo. En 2022 fue enviado a un hospital de tercer nivel para continuar el abordaje diagnóstico y terapéutico.

A la rinoscopia anterior de la fosa nasal izquierda se observó deflexión septal a la derecha, así como una tumoración en el área IV de Cottle de coloración rosada y bordes regulares.

En la tomografía computada contrastada de nariz y senos paranasales se observó una lesión heterogénea con ligero realce al contraste que ocupaba ambos maxilares, de predominio izquierdo, con infiltración de la mucosa septal y desplazamiento del tabique a la derecha, ambos complejos osteomeatales remodelados con erosión ósea, ocupación del etmoides anterior y posterior izquierdos, esfenoides y frontal ipsilateral. La resonancia magnética de cráneo mostró una lesión heterogénea que ocupaba ambos senos maxilares, así como el etmoides y el esfenoides izquierdos, isointensa en T1 e hipointensa en T2. **Figura 1**

De acuerdo con las características en los estudios de imagen se decidió manejo endoscópico y tipo Caldwell-Luc para lograr una adecuada visualización por ocupación de todas las paredes del seno maxilar, su adherencia a la pared anterior del mismo y contar con el instrumental adecuado para la resección completa. Se ingresó a quirófano, encontrando un tumor que ocupaba la fosa nasal izquierda, a nivel del meato medio con extensión a la mucosa septal y el cornete medio ipsilateral, lisis de pared lateral nasal y ocupación de nivel del etmoides anterior y posterior; de consistencia fibrosa, rodeado de tejido inflamatorio friable, contorno irregular, coloración amarillenta-violácea. Durante la cirugía se obtuvo un sangrado de 650 mL, por lo que se decidió transfundir un paquete globular y un plasma fresco combinado.

Se obtuvo resultado final histopatológico: tinción de histoquímica Warthin-Starry positiva a bacilos intracelulares, otorgando como diagnóstico rinoscleroma en fase proliferativa y cicatricial sin criterios histológicos de malignidad en el material remitido. **Figura 2**

De acuerdo con los hallazgos comentados por estudios de imagen y endoscopia, se decidió planear un segundo tiempo quirúrgico para la realización de septoplastia por desviación

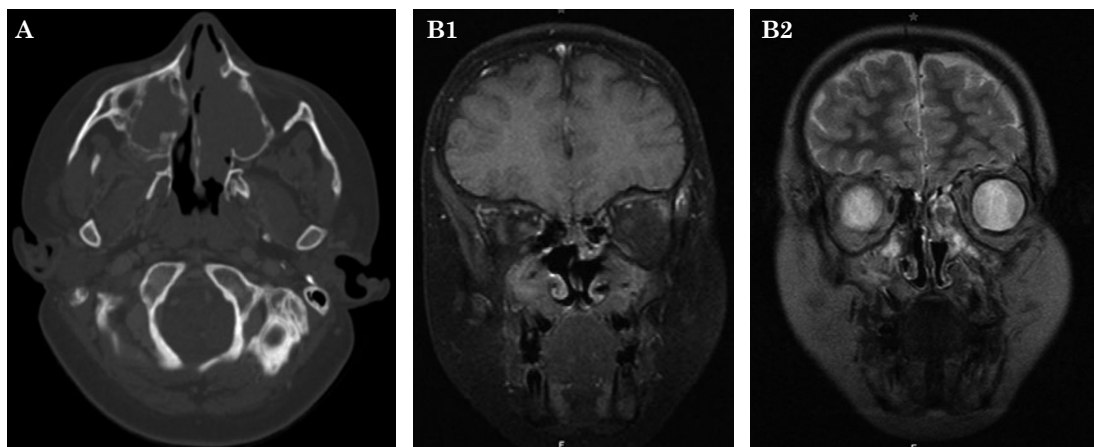


Figura 1

A. Tomografía computada simple y contrastada de cráneo en la que se observa una lesión heterogénea con ligero realce al contraste que ocupa ambos maxilares de predominio izquierdo con infiltración de la mucosa septal y desplazamiento del tabique a la derecha, ambos complejos osteomeatales remodelados con erosión ósea, ocupación de etmoides anterior y posterior izquierdos, esfenoides y frontal ipsilateral. **B.** Resonancia magnética de cráneo que muestra una lesión heterogénea que ocupa ambos senos maxilares, así como etmoides y esfenoides izquierdos, isointensa en T1 (**B1**) e hipointensa en T2 (**B2**).

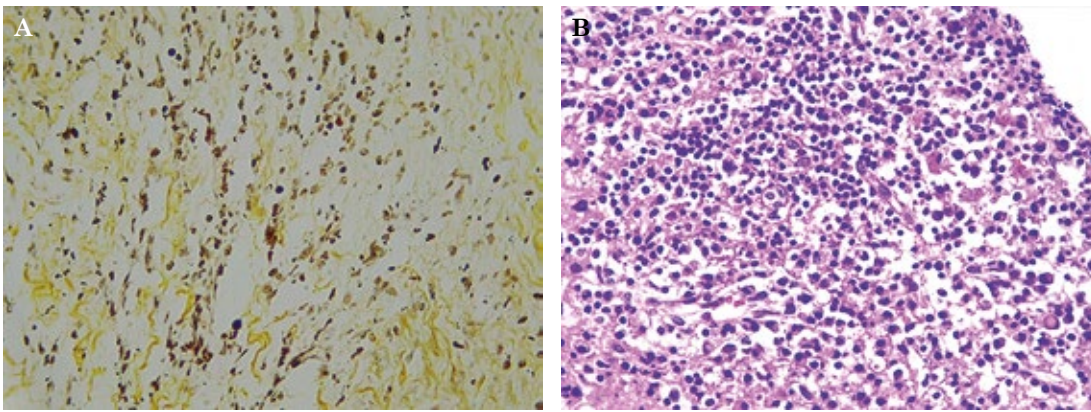


Figura 2

A. Tinción de Warthin-Starry con identificación de las células de Mikulicz; pueden evidenciarse los diplobacilos fagocitados. **B.** Imagen 40X con tinción H-E en la que se observan los cuerpos de Russell.

en bloque a la derecha que obstruía el meato medio y resección del tumor de la fosa nasal derecha por medio de abordaje tipo Caldwell-Luc y cirugía endoscópica, encontrando una lesión tumoral fibrosa, multilobulada, cubierta por tejido friable inflamatorio, adherida al hueso del seno maxilar en todas sus paredes, pared lateral de la fosa nasal derecha a nivel del meato medio y mucosa septal.

Al mismo tiempo, basados en los estudios de histopatología, se inició doble esquema anti-biótico a base de ciprofloxacino a dosis de 250 mg cada 12 horas durante 6 meses en manejo conjunto con infectología pediátrica para seguimiento multidisciplinario.

Tres meses después de la segunda intervención quirúrgica se decidió tomar una resonancia magnética con gadolinio de control que mostró una tumoración heterogénea que ocupaba ambos senos maxilares, así como el etmoides anterior y posterior izquierdo, hiperintensa en T2 e isointensa en T1. Se decidió efectuar una nueva intervención quirúrgica para el manejo de la rinosinusitis crónica y se programó para cirugía endoscópica en la que se encontró la fosa nasal derecha con sinequia turbinoseptal en el área II y antrostomía ocupada por tejido fibroso, así como fosa nasal izquierda con sinequias turbinoseptales en el área II y IV de Cottle, con abundante tejido fibroso en el maxilar izquierdo y el etmoides ipsilateral. Se visualizó una perforación septal en el área II y el resto de la mucosa con apariencia adoquinada.

Se obtuvo nuevo reporte de histopatología que confirmó el diagnóstico histopatológico de rinoescleroma por medio de tinción de Warthin-Starry.

El paciente actualmente está en seguimiento por el servicio de Otorrinolaringología e infectología pediátrica con buena evolución clínica posterior a manejo médico y quirúrgico, sin datos de obstrucción nasal y percepción adecuada de olores, sin evidencia de lesión inflamatoria.

DISCUSIÓN

El rinoescleroma es una enfermedad inusual endémica de países con déficit de higiene.³ El intervalo de edad es muy amplio, desde 5 hasta 69 años, con mayor incidencia en las mujeres; sin embargo, la afección en zonas no endémicas es muy baja.²

Esta enfermedad tiene múltiples manifestaciones clínicas bien definidas (granulomatosa, atrófica o fibrótica) que pueden afectar al paciente de manera individual o combinada.⁴ Debido a la diversidad en su manifestación, puede convertirse en un reto diagnóstico y es importante tomar en cuenta una serie de diagnósticos diferenciales, como histiocitosis, granulomatosis de Wegener, linfoma y rinosporidiosis, entre otros.^{2,3}

El diagnóstico debe ser clínico, histopatológico y microbiológico. Pueden hacerse tinciones como hematoxilina-eosina, Giemsa, Gram y Warthin-Starry; si la bacteriología es negativa podemos efectuar un examen inmunohistoquímico para evidenciar pancitoqueratina, alfa-1-antiquimotripsina y CD68. Puede cultivarse en agar MacConkey con resultados positivos del 50 al 60% o en agar sangre; *Klebsiella rhinoscleromatis* es con mayor frecuencia el agente causal. Si los cultivos son negativos, la presencia de *Klebsiella* puede evidenciarse por medio de la secuenciación del gen 16s rRNA.^{2,3} La técnica de inmunoperoxidasa (PAP) contra el antígeno capsular es altamente específica.⁵

El tratamiento consiste en manejo antibiótico con tetraciclinas o quinolonas por periodos prolongados, ya que las quinolonas han demostrado tener buena penetración en el tejido. La mayoría de los pacientes se benefician con el manejo médico; sin embargo, se propone un manejo quirúrgico para los pacientes con datos de obstrucción de las vías respiratorias superiores o deformidad nasal significativa.⁶ En los pacientes con un rinoscleroma nasosinusal se recomienda un seguimiento estrecho debido a la alta probabilidad de recurrencia.⁶

En la manifestación clínica, nuestro paciente nunca tuvo costras clásicas hasta después de la intervención quirúrgica, con una evolución rápidamente progresiva. En la manifestación habitual del escleroma nasal no hay destrucción de las estructuras óseas, como en este caso que tuvo remodelación completa de la cavidad nasal. Durante la cirugía se encontró tejido de características induradas, fibrosas, friables y de contornos irregulares no compatibles con rinoscleroma. Los estudios de imagen y la exploración física arrojaban datos poco específicos que pudieran guiar a pensar en el diagnóstico. De primera instancia nos haría pensar en una enfermedad tumoral y no infecciosa, ya que encontramos una lesión heterogénea con ocupación extensa nasosinusal que ocasionaba remodelación ósea y desplazamiento de estructuras. Otro de los factores que ponía en duda el diagnóstico era que el paciente tenía nuevamente ocupación nasosinusal en un periodo tan corto posterior a la cirugía, sin mostrar mejoría con el tratamiento antibiótico.

Los estudios de imagen nos permitieron solucionar el problema ocupativo nasosinusal que tenía el paciente, aliviando la clínica del mismo; sin embargo, el diagnóstico final lo estableció el estudio histopatológico, que fue congruente en los dos reportes. El tratamiento de elección en estos casos es con antibióticos a base de tetraciclinas o quinolonas por periodos prolongados, reservando el manejo quirúrgico cuando existen datos de obstrucción de las vías respiratorias.

En este caso, por los hallazgos imagenológicos y los datos de enfermedad tumoral que observamos en la exploración física, fue necesario proporcionar tratamiento quirúrgico de primera instancia por la gran ocupación e invasión nasosinusal que tenía el paciente, dejando el tratamiento médico al obtener los resultados de histopatología. En este caso el paciente se ha beneficiado de un tratamiento combinado y una atención multidisciplinaria por parte de infectología pediátrica y otorrinolaringología, ha tenido evolución favorable y no se ha observado recurrencia de la enfermedad hasta el momento.

CONCLUSIONES

En afecciones tumorales de las vías respiratorias es importante considerar al escleroma respiratorio como parte del diagnóstico diferencial, proceso crónico que requiere confirmación clínica, histopatológica y apoyo de imagen. Esta enfermedad en un paciente pediátrico no es común, por lo que comunicamos nuestra experiencia.

REFERENCIAS

1. Molina AS, Pereira A, Figueiredo MA, Calderon H, Medina J. Rinoescleroma en edad escolar: A propósito de un caso. *Col Med EstadoTáchira* 2003; 12: 45-50.
2. Umphress B, Raparia K. Rhinoscleroma. *Arch Pathol Lab Med* 2018; 1: 1-5. <https://doi.org/10.5858/arpa.2018-0073-RA>.
3. Corelli B, Almeida AS, Sonogo F, Castiglia V, Fevre C, Brisse S, et al. Rhinoscleroma pathogenesis: The type K3 capsule of *Klebsiella rhinoscleromatis* is a virulence factor not involved in Mikulicz cells formation. *PLoS Negl Trop Dis* 2018; 12: 1-19. <https://doi.org/10.1371/journal.pntd.0006201>.
4. Elwany S, Fattah HA, Mandour Z, Ismail AS, Abdelnabi MA. Myriad of scleroma presentations: The usual and unusual. *Head Neck Pathol* 2019; 14: 588-592. <https://doi.org/10.1007/s12105-019-01075-5>.
5. Navazo EA, García VF. Rinoscleroma. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2010; 61 (2): 160-162. doi:10.1016/j.otorri.2008.11.002.
6. Pradhan P, Mishra P, Karakkandy V. An extensive sinonasal rhinoscleroma: A rare occurrence. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2022; 74 (3): 4694-4698. DOI: 10.1007/s12070-021-03014-9.