

Rinoscleroma: relato de caso

Rhinoscleroma: Case Report

Mônica Elisabeth Simons¹, Lidio Granato², Roberto Claudio Batista Oliveira³, Mônica Porto Alves Alcantara⁴

Palavras-chave: klebsiella rhinoscleromatis, microscopia, rinoscleroma.
Keywords: klebsiella rhinoscleromatis, microscopy, rinoscleroma.

Resumo / Summary

Rinoscleroma é uma doença crônica granulomatosa, comprometendo principalmente a mucosa do trato respiratório, especialmente a cavidade nasal podendo eventualmente se estender através das vias aéreas inferiores. Esta doença é endêmica em alguns países da América Central (El Salvador e Guatemala), Indonésia, Índia, Polônia, Hungria, Rússia e alguns países da África, porém é rara na América do Sul. Trata-se de um paciente do sexo masculino de 51 anos de idade residente de uma instituição psiquiátrica em São Paulo (capital). Apresentou queixa de obstrução nasal progressiva, cefaléia frontal, rinorréia amarelada e massa exteriorizando-se pelo vestíbulo da fossa nasal direita. Este relato de caso descreve um rinoscleroma, onde o exame anatomopatológico teve papel decisivo no diagnóstico. O paciente foi, portanto, submetido a procedimento cirúrgico, seguido de tratamento clínico com ciprofloxacina. O paciente evoluiu bem e manteve assintomático sem evidência clínica de recidiva até sua última visita em nosso departamento seis meses após o tratamento inicial.

Rhinoscleroma is a chronic, granulomatous infection that most frequently affects the respiratory mucosa, especially the nasal cavity and eventually extending through the lower respiratory tract. The disease is endemic in some countries of Central America (El Salvador and Guatemala), Indonesia, India, Poland, Hungary, Russia and some African countries as well. It is a rare disease in South America. We report a 51-year-old male resident of a psychiatric institution in São Paulo presenting with progressive nasal obstruction, frontal headache, yellowish nasal discharge and a mass extruding through the right nasal vestibule. The present case report describes a Rhino-Sinus scleroma where histopathology was vital in the diagnosis. The patient was treated by surgical excision of the nasal mass followed by a course of ciprofloxacin. He has remained asymptomatic up to the last visit six months following treatment and has shown no evidence of recurrence.

¹ Médica, Estagiária Curso Especialização em otorrinolaringologia na Santa Casa de São Paulo.

² Professor Adjunto do Departamento de Otorrinolaringologia da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

³ Especialista em otorrinolaringologia.

⁴ Residente do terceiro ano da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Endereço para correspondência: Mônica Elisabeth Simons - Rua Dom Constantino Barradas 88 apto. 42 São Paulo SP 04134-110.

Tel/Fax: (0xx11) 5062-6448 - E-mail: ms74@ig.com.br

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da RBORL em 7 de março de 2005.

Artigo aceito em 8 de setembro de 2005.

INTRODUÇÃO

Rinoscleroma é uma infecção crônica granulomatosa, lentamente progressiva, que afeta o nariz e outras estruturas do trato respiratório¹. Descrita pelo dermatologista Ferdinando Von Hebra em 1870², e denominada posteriormente de escleroma respiratório. O nome “skleroma”, originado do grego, que significa tumefação dura, foi adotado em 1932 pelo Congresso Internacional de Otorrinolaringologia Clínica (Madrid), enfatizando o comprometimento de áreas do alto e baixo trato respiratório^{1,3}. Ocorre freqüentemente nas fossas nasais, eventualmente estendendo-se para laringe, rinofaringe, cavidade oral e seios paranasais e, em menor freqüência, para lábios, traquéia e brônquios^{4,5}. Raramente é descrita a forma extra respiratória¹.

O escleroma é endêmico em alguns países da América Central (El Salvador e República da Guatemala), Indonésia, Índia, Polônia, Hungria, Rússia e alguns países Africanos^{1,6}. Na América do Sul a freqüência é baixa^{1,7}.

A primeira observação de escleroma publicada no Brasil deve-se a Adolpho Lutz, em 1890⁸. E na literatura do Brasil poucos são os casos relatados, sendo por esta razão interessante a publicação do caso, incluindo as características histopatológicas e tratamento.

APRESENTAÇÃO DE CASO CLÍNICO

J.P.S, 51 anos, sexo masculino, pardo, solteiro, natural de Minas Gerais, procedente de São Paulo-SP e morador de instituição de apoio psiquiátrico. Procurou o serviço de Otorrinolaringologia da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, acompanhado pela irmã, que referia a presença de uma massa de cor avermelhada, saindo pela narina direita, com episódios freqüentes de sangramento, há cinco meses. Apresentava também quadro de longa data de espirros, prurido nasal, rinorréia espessada e amarelada, obstrução nasal bilateral e cefaléia frontal de forte intensidade, diariamente.

No interrogatório complementar apresentava emagrecimento leve (três quilos) no período e antecedente pessoal de ex-tabagismo e ex-etilismo, parando há quatro anos. Trabalhou como lustrador em contato com produtos químicos, durante 10 anos e atualmente afastado por doença psiquiátrica (deficiência mental), em uso de biperideno, clorpromazina e haloperidol, morando em instituição de apoio.

Ao exame otorrinolaringológico observou-se base do nariz alargada à custa de massa de coloração violácea, com pontos ulcerados, de consistência endurecida, superfície lisa e bordas irregulares, exteriorizando pela narina direita. A fossa nasal esquerda encontrava-se obstruída por desvio completo do septo nasal. Não foi possível a passagem do nasofibroscópio e no exame com espelho de Glatzel, ambas as fossas nasais encontravam-se impérvias.

Exame físico geral em bom estado. Na avaliação psiquiátrica apresentava confusão mental e agitação psicomotora por deficiência mental.

Na tomografia computadorizada de seios da face verificou-se lesão insuflativa com material de atenuação de partes moles nas fossas nasais, seio maxilar direito, células etmoidais anteriores, algumas células etmoidais posteriores e parte do seio frontal à direita. Seio maxilar esquerdo observou-se pequeno material de atenuação de partes moles. Seios esfenoidais e rinofaringe encontravam-se sem alterações e não foi observada destruição óssea. (Figuras 1 e 2)

O tratamento foi constituído por abordagem cirúrgica e posterior antibioticoterapia. Foi optado por exérese do tumor em fossas nasais, pela sinusectomia transmaxilar, via de acesso “degloving” e, posterior, exame anatomopatológico da peça cirúrgica. Durante o procedimento cirúrgico encontrou-se massa de aproximadamente 3cm de diâmetro, superfície lisa, bocelada, de consistência endurecida, de coloração branco-acinzentada, inserida no interior do seio maxilar direito e fossa nasal direita, estendendo para região do seio etmoidal e muita secreção purulenta. Estruturas ósseas preservadas e septo cartilaginoso desviado para esquerda (compressão da massa).

O exame anatomopatológico teve como resultado mucosa nasal apresentando processo inflamatório linfoplasmocitário difuso, com presença de grandes macrófagos vacuolizados, com caracteres de células de Mikulicz, e diversos plasmócitos transformados em corpúsculos de Russel. (Figura 3)



Figura 1. Tomografia computadorizada de seios da face - coronal. Material de atenuação de partes moles ocupando fossas nasais, seio maxilar direito, algumas células etmoidais. Septo cartilaginoso desviado para esquerda. Sem destruição óssea.



Figura 2. Tomografia computadorizada de seios da face - axial. Material de atenuação de partes moles ocupando fossa nasal direita, seio maxilar direito e parte do seio maxilar esquerdo. Septo cartilaginoso desviado para esquerda. Sem destruição óssea.

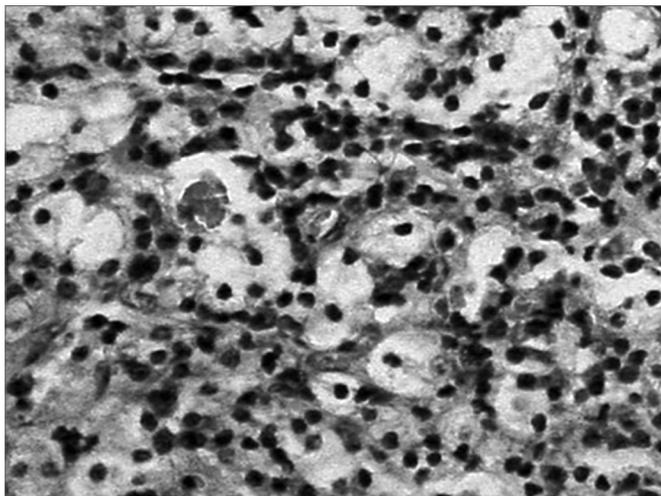


Figura 3. Exame microscópico da mucosa nasal apresentando infiltrado linfoplasmocitário entremeado por células de Mikulicz, corpúsculos de Russel e vasos congestionados e ectasiados.

O antibiótico escolhido foi ciprofloxacina (500 mg. 12/12h por 14 dias), baseado em dados da literatura.

O paciente retornou ao ambulatório do Setor de Otorrinolaringologia, em bom estado geral e sem sinais de recidiva na mucosa nasal.

DISCUSSÃO

Escleroma é uma infecção granulomatosa específica, que afeta a cavidade nasal e outras estruturas do trato

respiratório em menor frequência, acomete principalmente pessoas de nível socioeconômico baixo, associado à higiene precária e contato prolongado com pacientes infectados^{3,9}.

A doença desenvolve-se em três estágios: (1) Fase catarral: o paciente apresenta inespecíficos sintomas de rinite, que envolve rinorréia de odor fétido, crostas e obstrução nasal. Este estágio pode durar semanas ou meses. (2) Fase hipertrófica: caracterizada por massa de tecido de granulação, acompanhada de deformidade por alargamento da pirâmide nasal e destruição da cartilagem do septo nasal. Pode ocorrer epistaxe, anosmia, parestesia do palato, entre outros sintomas. (3) Fase esclerótica: caracterizada por grosseira cicatriz tecidual e, nos casos graves, podendo ocorrer estenose do vestibulo do nariz e da laringe^{10,11}.

O escleroma faz parte das doenças oportunistas de pacientes imunodeprimidos e apresenta grande variedade de diagnósticos diferenciais, como as doenças granulomatosas específicas causadas por bactérias (tuberculose, actinomicose, sífilis e hanseníase), por fungos (histoplasmose, blastomicose, paracoccidiodomicose) e por outros parasitas (leishmaniose mucocutânea), doenças sistêmicas (sarcoidose e granulomatose de Wegener) e doenças neoplásicas (carcinoma verrucoso)¹².

O paciente do caso descrito apresentava massa exteriorizando pela narina direita, com características de lesão na fase hipertrófica. No entanto, no primeiro contato, foi sugerida hipótese diagnóstica de neoplasia, não descartando as doenças granulomatosas.

Em função das condições emocionais do paciente e, também, após avaliação baseada nos dados do exame físico e radiográfico, optou-se pelo procedimento cirúrgico sem mesmo biopsia pré-operatória, contando com a peça cirúrgica na sua totalidade para definir o diagnóstico através do estudo histopatológico. Muitas vezes a biopsia, por contaminação secundária que se instala e por exigüidade do material, é um método de difícil conclusão definitiva.

O estudo histopatológico pode definir o diagnóstico de rinoscleroma, encontrando células de Mikulicz e plasmócitos degenerados em corpúsculos de Russel, descrito em 1877 por Johann Von Mikulicz¹³. O agente etiológico envolvido é a *Klebsiella rhinoscleromatis*, bacilo Gram-negativo, facultativo intracelular, encapsulado, membro da família das enterobactérias, identificado por Von Frisch em 1882¹⁴.

As células de Mikulicz são histiócitos de citoplasma claro, vacuolizado, contendo o bacilo. Os fatores envolvidos na transformação dos histiócitos em células de Mikulicz são desconhecidos⁹.

O tratamento com antibiótico é utilizado com única terapia para erradicar a infecção principalmente na fase catarral ou associado a outras fases, reduzir a mortalidade e prevenir as complicações. O tratamento medicamentoso

pode ser combinado com procedimento cirúrgico nos casos que apresentam lesões granulomatosas ou estenose cicatricial. Muitos antibióticos foram utilizados para o tratamento do rinoscleroma. A estreptomicina apresenta efeitos colaterais graves, especialmente no sistema vestibular e atualmente adquiriu resistência em muitos países. A tetraciclina requer tratamento prolongado e apresentam também efeitos colaterais importantes. A rifampicina apresenta bons resultados no tratamento da rinoscleroma, no entanto necessita de monitoramento efetivo da toxicidade. O trimetoprim-sulfametoxazole pode ser usado com resultado efetivo, sendo muito utilizado nos países de terceiro mundo. E recentes estudos mostraram que as quinolonas, ciprofloxacina e fluoroquinolona apresentam excelente penetração tecidual e eficácia clínica³.

COMENTÁRIOS FINAIS

A denominação escleroma encaixa-se melhor para esta entidade clínica, visto que afeta não apenas a cavidade nasal, podendo atingir todo trato respiratório. É uma afecção rara em nosso meio e muitas vezes de difícil diagnóstico. Isto porque o paciente pode portá-la em qualquer momento evolutivo da doença, ou seja, num momento de sintomas inespecíficos de rinite, de proliferação granulomatosa ou de fibrose cicatricial.

Quando a doença apresenta evolução proliferativa, pode simular características de tumor, como observado no caso descrito, ao passo que em fase mais adiantada, a retração cicatricial pode também se localizar em outros pontos da árvore respiratória.

O material colhido deve ser de boa qualidade, para que o patologista possa avaliar sob o ponto de vista histopatológico. A presença de um infiltrado celular formado por linfócitos e plasmócitos, entremeados com as células de Mikulicz e os corpúsculos de Russel, é bastante sugestiva de escleroma. Os principais diagnósticos diferenciais são, principalmente, as doenças granulomatosas, hanseníase e tuberculose, porém descartadas por técnicas histopatológicas específicas.

A possibilidade de isolar a *Klebsiella Rhinoscleromatis* através de meio de culturas especiais existe, no entanto, nem sempre se consegue.

Portanto, o achado histopatológico, agregado aos da história, principalmente condições de vida e ambiente de trabalho, pode conduzir ao diagnóstico correto.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Granato L, Jorge JJ, Souza DG, França LCM. Rinoscleroma - Considerações sobre um caso. *RBM - Otorrinolaringologia* 1977;43(1):1-11.
2. Hebra FV. Vever ein eigent huenliches neugebilde ander nase. *Wien Med Wschr*.
3. Badia L, Lund VJ. A case of rhinoscleroma treat with ciprofloxacin. *J Laryngology Otolology* 2001;115:220-2.
4. Wilson WR, Montgomery WW. Infectious diseases of the paranasal sinuses. In: Paparella MM, Shumrick DA, Gluckman JL, Meyerhoff WL, eds. *Otolaryngology, III: Head and Neck*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders 1991; 1843-60.
5. Rifai M. Laryngotracheal resection for post scleroma - tous laryngeal stenosis. *J Laryngol Otol* 1989;103:935-58.
6. Shaw HJ, Martin H. Rhinoscleroma. A clinical perspective. *J Laryngol Otol* 1961;1011-39.
7. Granato L, Mimica I, Mimica LMJ, et al. Rinoscleroma: apresentação de um caso. *Acta Awho* 1985;4(2):47-50.
8. Lutz, A. Zur Kosmistik des Rhinoskleroms, *Monastsh F. prakt. Dermat* 1890;11:49.
9. Kim NR, Han J, Kwon TY. Nasal rhinoscleroma in a nonendemic area: a case report. *J Korem Med Sci* 2003;18:455-8.
10. Al Razek AKA, Al Elsfour A. MR appearance of rhinoscleroma: article. *Am J Neuroradiology* 1999;20:575-8.
11. Becker TS, Shum TK, Waller TS, et al. Radiological aspects of rhinoscleroma. *Radiology* 1981;141:433-8.
12. Al Serhani AM, Al Qahtani AS, Arafa M. Association of rhinoscleroma with rhinosporidiosis. *Rhinology* 1998;36(1):43-5.
13. Mikulicz J. Veber das rhinosclerom. *Arch F Klin Chir* 1877;20:485.
14. Von Frisch A. Zur aetiologie des rhinoskerons. *Eien Méd Wschr* 1822;32:969-72.