

# Escleroma \*

Dr. Egon Lichtenberger \*\*

## INTRODUCCION

**E**l escleroma, anteriormente llamado rinoescleroma, es una entidad clínica, que sigue siendo relativamente frecuente en Colombia. Por tal motivo considero de interés hacer una recopilación del material de ésta enfermedad que se ha visto en los Departamentos de Patología del Hospital de San Juan de Dios, desde 1953 y en el Instituto Nacional de Cancerología desde 1956 y que comprende un total de 410 casos de los cuales 12 son de necropsia.

\* De los Departamentos de Patología del Centro Hospitalario San Juan de Dios Facultad de Medicina Universidad Nal. e Instituto Nacional de Cancerología.

\*\* Profesor Titular, Director del Depto. de Patología Centro Hospitalario San Juan de Dios Facultad de Medicina Universidad Nal e Inst. Nal. de Cancerología.

Al mismo tiempo se harán comentarios sobre la historia, distribución geográfica, histopatología y etiología de la enfermedad subrayando las investigaciones hechas con métodos modernos, en particular la microscopía electrónica, inmunofluorescencia, patología experimental e histoquímica.

## CONSIDERACIONES HISTORICAS:

Hasta 1870, año en que Von Hebra y Kaposi (1, 2) dieron la primera descripción clínico-patológica del escleroma, casos de esta enfermedad fueron considerados algunas veces como tumores malignos y otras como sífilis u otras lesiones inflamatorias. Kerdel Vegas (3) y Reyes (4) mencionan que en el museo médico de Cracovia (Polonia) existen modelos en cera hechos en 1850 (Fig. 1) que fueron exhibidos

como cánceres cutáneos y en los que se comprobó más tarde que se trataba de casos de Rinoescleroma. Von Hebra (1816-1880) (Fig. 2) y Kaposi (1857-1902) creyeron inicialmente que sus pacientes sufrían de una lesión neoplásica y en sus primeras descripciones histológicas mencionan que "El rinoescleroma parece estrechamente relacionado con un sarcoma de pequeñas células". El gran mérito de estos dos dermatólogos estriba en haber individualizado la enfermedad y en haberle dado el nombre ahora tan profundamente arraigado en el vocabulario médico. La terminación "oma" recuerda éste error de concepción pero si se contempla el retrato de uno de los primeros casos de Von Hebra (Fig. 3) éste error es muy comprensible. Fué el gran clínico y cirujano de Breslau (Alemania). Johann Von Mikulics (1850-1905) quien en 1876 consideró la enfermedad como un proceso inflamatorio y describió las células que llevan su nombre. (5) Mikulicz también tenía algunos conceptos erróneos acerca de la enfermedad ya que la consideraba como un proceso sífilico y a las células claras como adiposas. La disputa etiológica cesó en parte en 1882 gracias a un cirujano Vienés, Anton Von Frisch (1849-1917) cuando describió el bacilo que lleva su

nombre y que Von Frisch consideró como el agente etiológico. (6) Inicialmente se pensaba que solamente las fosas nasales y la piel vecina eran afectadas por el proceso pero con el descubrimiento del laringoscopio en 1856 se describieron lesiones en la laringe y áreas vecinas que se consideraban como entidades nuevas. De ahí nombres como "corditis vocal", "blenorrea laríngea crónica" y otros. Cuando se hizo aparente que se trataba solamente de la extensión de un proceso rinoescleromatoso, apareció el término de rino - faringo - laringo escleroma. En un simposio sobre rinoescleroma celebrado en Madrid en 1932, Streit propuso el término de Escleroma y fué aceptado por los asistentes. Sin embargo el término de "Rinoescleroma" se encuentra muy arraigado en el vocabulario médico y es aún empleado frecuentemente.

En Colombia la primera publicación de la enfermedad (un caso) corresponde a Montoya y Flórez (7) y apareció en los Anales de la Academia de Medicina en 1906. Brigard en su tesis de grado, presentada en 1933 (8) se ocupa extensamente del tema. Otras publicaciones sobre el escleroma en Colombia son las de Mojica (9). Peña Chavarría (10), Fajardo y Peña (11), Brigard y



FIGURA N° 1 Escleroma.- Modelos en cera del museo médico de Cracovia (Polonia) (destruidos durante la segunda guerra mundial) Tomado de Kerdel - Vegas.



FIGURA N° 2 Ferdinand Von Hebra, Dermatólogo Vienés (1816 - 1890) tomado de Kerdel Vegas.

Llinas (12), Restrepo (13) y Cleves (14).

### DISTRIBUCION GEOGRAFICA

Al revisar la literatura (15, 16, 17, 18) se llega a la conclusión que la enfermedad existe en casi todo el mundo pero que hay zonas donde es común mientras que en otras se considera como una curiosidad. Los sitios de endemicidad más alta son en Europa los Estados Balcánicos, Polonia y Hungría y algunos países Mediterráneos. También hay focos en Africa, India, La China y en todos los países Latinoamericanos. En Estados Unidos y en el Canadá la enfermedad constituye una curiosidad. Hasta 1956 habían sido observados en estos últimos países 126 casos de los cuales solo 28 eran nativos (19).

En Colombia, los departamentos más afectados son Boyacá, Los Santanderes, Cundinamarca, Valle y Tolima, especialmente las regiones montañosas, pero los casos provienen de todos los climas de estas regiones. La pregunta de si la enfermedad existía en América Latina antes del descubrimiento por Colón no ha sido definitivamente contestada. Quevedo de Guatemala (15) quien estudió este aspecto en las lesiones conocidas en los Aztecas y Mayas, considera sin embargo que la enfermedad no existía en estos aborígenes.

### MATERIAL Y METODOS

El material del presente trabajo comprende un total de 410 casos repartidos de la siguiente manera:

Biopsias del Hospital San Juan de Dios (1953-1969)	214
Biopsias del Instituto Nal. Cancerología (1956-1969)	184
TOTAL de Biopsias.....	398

Autopsias Hospital San Juan de Dios	7
Autopsias Instituto Nal. Cancerología	5
TOTAL de Autopsias .....	12

228 de estos casos corresponden al sexo masculino y 182 al sexo femenino.

La distribución por edades de este material es la siguiente:

AÑOS	CASOS
1 a 10	4
11 a 20	108
21 a 30	151
31 a 40	68
41 a 50	35
51 a 60	36
61 a 70	8

El material fué estudiado en cortes en parafina y coloración de hematoxilina eosina. En algunos casos se practicaron además las siguientes coloraciones especiales: Giemsa, Gram, Whartin-Starry y Brown-Brenn para la demostración de bacterias. PAS con y sin digestión para glicógeno, mucina y ácido hialurónico, Gomori para fibras reticulínicas y bacterias, coloración



FIGURA Nº 3 Escleroma.- Caso de Von Hebra (tomado de Wien. med, Wehschr.).



FIGURA Nº 4 Escleroma.- Lesiones nodulares en fosas nasales (caso del Instituto Nacional de Cancerología).

de Azul Alcian para mucopolisacáridos ácidos, mucicarmina de Meyer para mucina y Sudán IV y "Oil red O" para grasas y tricómico de Masson para tejido conectivo.

#### HALLAZGOS CLINICOS Y PATOLOGICOS:

En el material estudiado se comprueba de nuevo que el escleroma es una enfermedad muy crónica que usualmente evoluciona durante varias décadas y que solo en los casos muy severos y/o avanzados amenaza la vida del paciente. La enfermedad se inicia como un catarro que no cura y que se acompaña de mucosa nasal congestionada, hipertrófica, que sangra facialmente y se cubre de costras. Luego aparecen nódulos que crecen lentamente durante muchos años hasta causar finalmente obstrucción casi completa de las fosas nasales (Fig. 4). Al principio son de color rojo pardusco pero con la formación de tejido conjuntivo se vuelven más pálidos. Al comienzo se encuentran en la parte anterior de las fosas nasales, especialmente en el tabique, en el piso y hacia la parte anterior del cornete inferior. En casos avanzados el proceso se extiende a la piel nasal vecina, mejillas, labios superior y aun inferior en forma difusa o nodular, (Fig. 5). Interiormente el proceso se

extiende a las coanas, nasofaringe, laringe y traquea y ocasionalmente a los senos paranasales, lengua, encías, y paladar (Fig. 6) canal lacrimonasal y aún al oído medio por vía de la trompa de Eustaquio (Figs. 7, 8, 9) (1, 5, 15, 20, 21). Estas lesiones afectan seriamente la mecánica de los sitios afectados, más aún en período cicatricial cuando por proliferación del tejido fibroso las zonas lesionadas adquieren consistencia casi pétreas. A veces se pueden encontrar ulceraciones superficiales pero las mutilaciones y ulceraciones profundas que se encuentran ocasionalmente se deben a invasores bacterianos secundarios.

Debido a estas localizaciones la enfermedad predispone mucho a bronquitis crónica, bronquiectasias, bronconeumonías y abscesos pulmonares y que generalmente son la causa de muerte del paciente. También es frecuente la muerte por asfixia aguda que puede ser prevenida en algunos casos mediante traqueotomía. Los ganglios linfáticos regionales aumentan discretamente de tamaño. Los sitios mencionados son los más comúnmente afectados en el escleroma. Sin embargo excepcionalmente se encuentran focos a distancia. De esta manera Rotter y Peña Chavarría (22) tuvieron la oportunidad de practicar la autopsia de un paciente

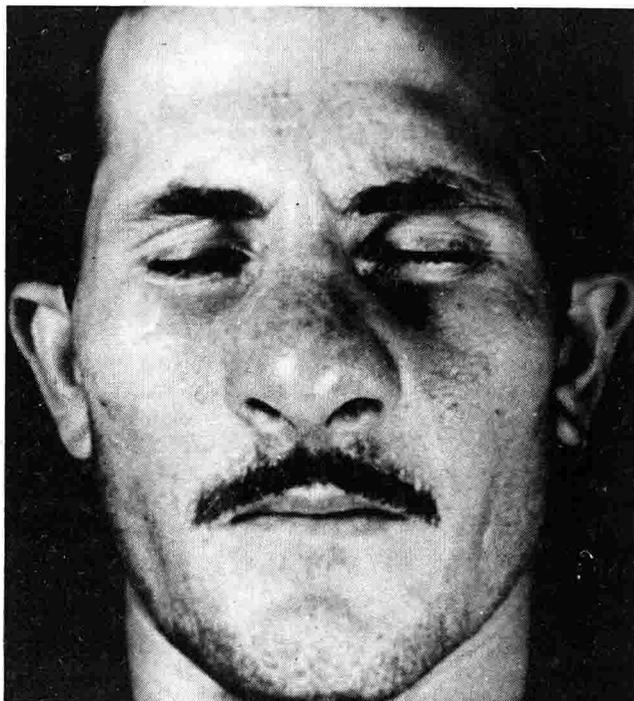


FIGURA N° 5 Escleroma.- Esclerosis difusa de los tejidos nasales (caso del Instituto Nacional de Cancerología).

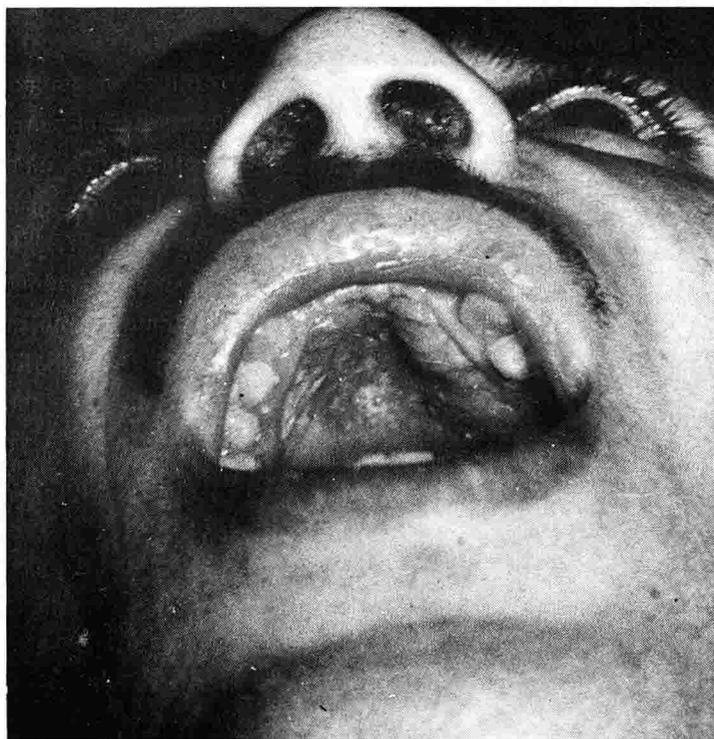


FIGURA N° 6 Escleroma.- Lesiones en la mucosa palatina (caso del Instituto Nacional de Cancerología).

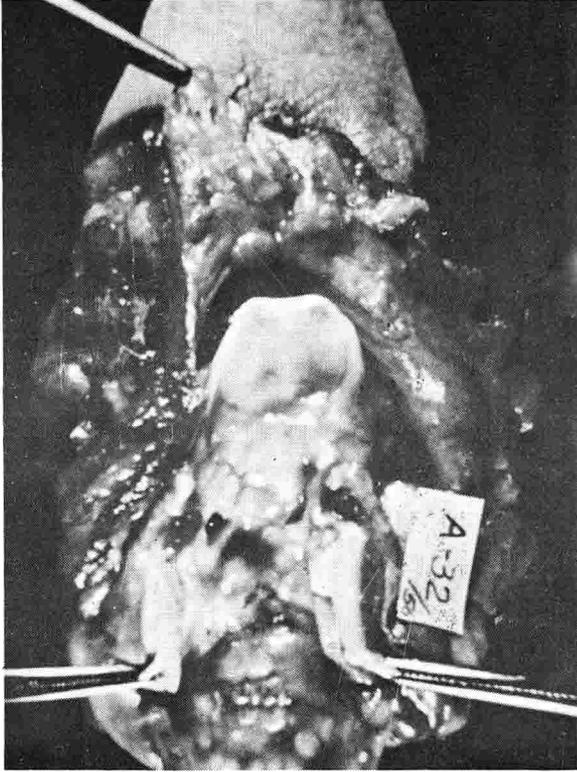


FIGURA N° 7

Escleroma.- Lesiones nodulares en faringe, epiglotis, laringe y tráquea (autopsia del Hospital de San Juan de Dios - Bogotá).

FIGURA N° 8

Escleroma.- Nódulo escleromatoso en la comisura anterior de la laringe (imagen endoscópica) caso del Instituto Nacional de Cancerología.



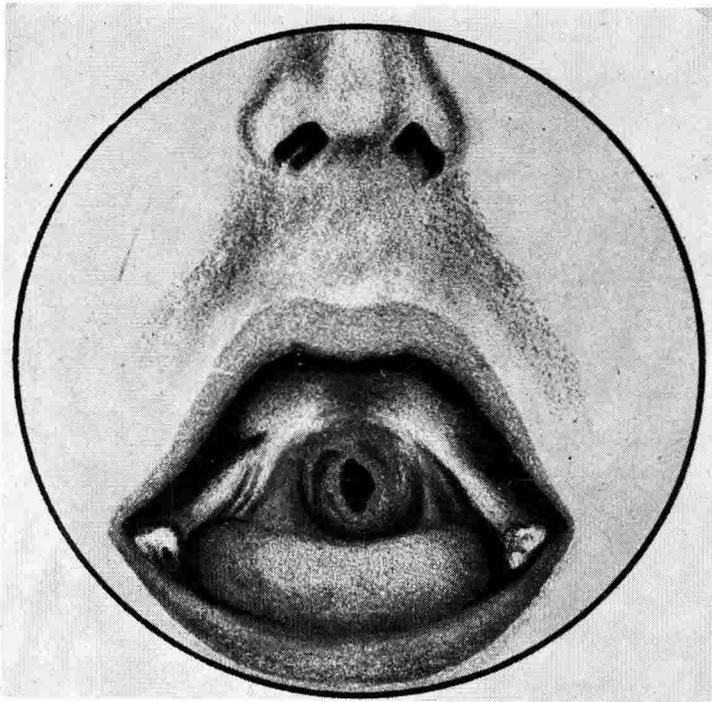


FIGURA Nº 9 Escleroma.- Estenosis faríngea (tomado de la tesis de Grado de Brigard).

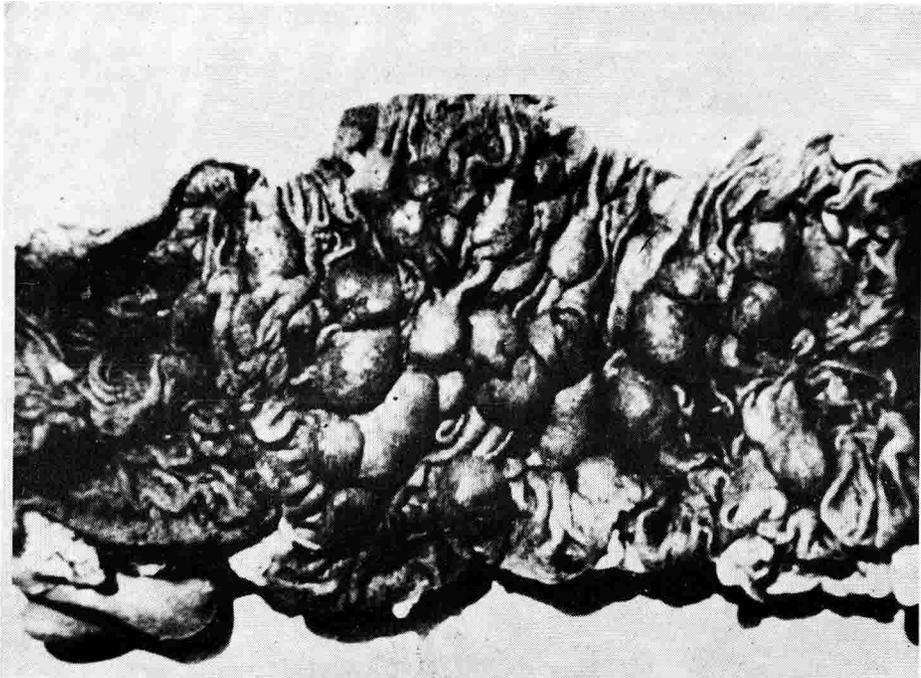


FIGURA Nº 10 Escleroma del colon ascendente (caso de Rotter y Peña Chavarría tomado del Virchow's Arch.).

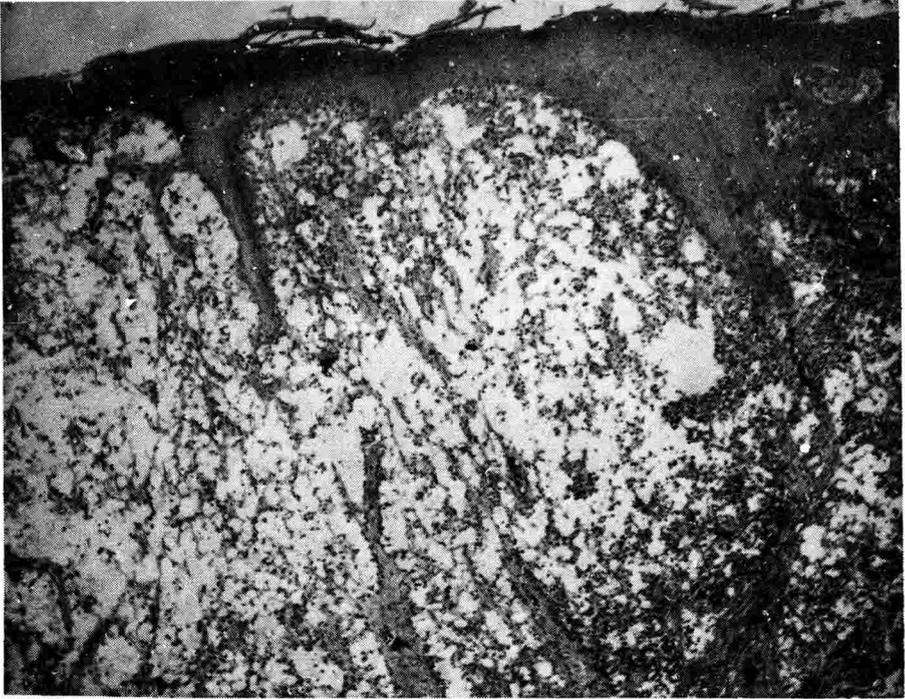


FIGURA N° 11 Escleroma vista panorámica mostrando células de Mikulicz, exudado inflamatorio y metaplasia escamosa del epitelio endonasal. Hematoxilina Eosina, aumento 35.

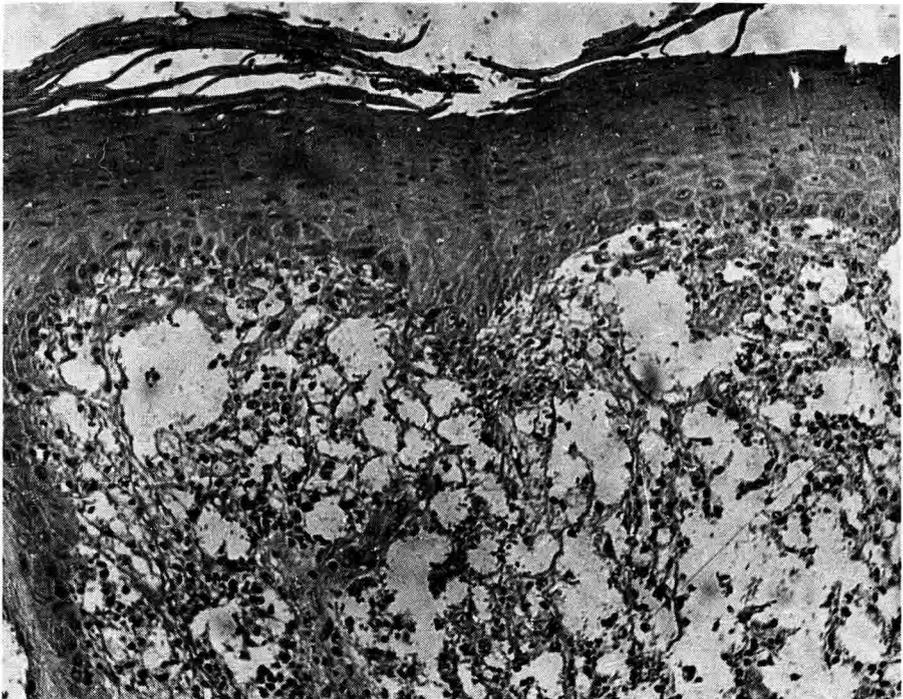


FIGURA N° 12 Escleroma, células de Mikulicz, células inflamatorias y metaplasia escamosa del epitelio endonasal, Hematoxilina Eosina, aumento 100.

con escleroma y pudieron observar lo que ha sido considerado como "metastasis o siembras rinoescleromatosas" en la zona de la válvula ileocecal, ciego, apéndice vermiforme y colon ascendente. El cuadro macroscópico era el de múltiples nódulos submucosos de 0.5 cms. de diámetro sin ulceraciones y sin adenopatías (Fig. 10) y al microscopio era el típico del Rinoescleroma con células de Mikulicz que contenían *Klebsiella rhinoscleromatis*.

### HISTOPATOLOGIA

Una vez que la lesión está completamente establecida muestra un cuadro histopatológico típico y llamativo, debido a la presencia de un gran número de células claras, las así llamadas células de Mikulicz. Estas se disponen de manera desordenada, frecuentemente alrededor de numerosos capilares y soportadas por fibras reticulínicas, y más tardíamente fibras colágenas. Alternando y mezcladas con estas células de Mikulicz se encuentran numerosos plasmocitos, frecuentemente transformados en corpúsculos de Russell. También están presentes linfocitos y conglomerados de leucocitos polimorfonucleares. Ocasionalmente se ven eosinófilos pero no son prominentes en la enfermedad. Un hallazgo casi constante es la transformación del

epitelio respiratorio de las fosas nasales en epitelio escamoso estratificado por metaplasia (Figs. 11, 12, 13, 14, 15). También se puede encontrar hiperplasia pseudoepiteliomatosa. A medida que la enfermedad va progresando se forma más tejido colágeno, las células de Mikulicz se hacen más claras o desaparecen completamente y solo queda un exudado linfoplasmocitario sin especificidad. Un hallazgo común en casos crónicos es la presencia de focos de metaplasia ósea en el tejido conectivo.

Las células de Mikulicz miden 50 ó más micras de diámetro y presentan un contorno bien definido. El citoplasma es vacuolado, espumoso y aparece pálido en la coloración de Hematoxilina Eosina. El núcleo es pequeño, ovalar o estelar localizado en el centro o en la periferia de la célula. A veces se encuentran varios núcleos. Con el envejecimiento de las células las vacuolas aumentan de tamaño, los bordes celulares se hacen borrosos y se ven células en proceso de fusión y de disolución. El número de bacterias presentes en las células varía entre uno y muchos organismos. (Fig. 16). Estos son visibles con las coloraciones de hematoxilina eosina, Giemsa, PAS, Gram y otras. Ocasionalmente se ven células

gigantes multinucleadas (Fig. 17). Usando coloraciones especiales con el fin de dilucidar la histoquímica de las células de Mikulicz, se puede mencionar lo siguiente: en el citoplasma se encuentran material PAS positivo que no se modifica con la digestión con diastasa. Este material PAS positivo se encuentra especialmente alrededor o en la periferia de las células, ya que los espacios claros que rodean a los bacilos son PAS negativos (Fig. 18). La coloración con azul Alcian para mucopolisacáridos ácidos es positiva y no se altera después de la digestión por hialuronidasa. El citoplasma es metacromático. La mucicarmina es generalmente negativa, ocasionalmente débilmente positiva. Coloraciones para grasa (Sudán IV y "Oil red O") son negativas. Estos datos permiten concluir que las células de Mikulicz y los tejidos vecinos contienen un carbohidrato ácido, ya sea una mucoproteína o una glicoproteína. Los estudios de Larralde y Márquez Monter confirman estos hallazgos (23).

#### CONSIDERACIONES ETIOLÓGICAS:

Hasta 1882, cuando Frisch descubrió el bacilo gram negativo causante de la enfermedad, se incriminaron factores etiológicos, siendo los más favorecidos la

sífilis o un proceso neoplásico. El bacilo de Frisch mide  $3 \times 0.5$  micras, posee una cápsula transparente y se localiza principalmente en el citoplasma de las células de Mikulicz. Pertenece a la misma familia que el bacilo de Friedlaender y ha sido clasificado como *Klebsiella rhinoscleromatis*. Levine (24) y otros (25) han demostrado que éste organismo está presente en todos los pacientes con escleroma, que tiene propiedades químicas bien definidas y que no se encuentra en personas que no sufren de la enfermedad a no ser que convivan con pacientes escleromatosos (18). Levine cultivó material de la nariz y garganta de 532 personas sin escleroma, 73 de las cuales dieron cultivos positivos para bacilos gram negativos similares a *Klebsiella rhinoscleromatis* pero ninguno con las características fermentativas de este bacilo. Este hecho había sido pasado por alto por otros investigadores que por esto dudaron del papel etiológico de este organismo. Por este motivo algunos investigadores pensaron en una etiología viral. Welsh y Col. (26), y Fajardo (27) al estudiar las células de Mikulicz en el microscopio electrónico, pudieron demostrar por una parte que siempre se encuentra la *Klebsiella rhinoscleromatis* en su interior ocupando vacuolas del citoplasma y por otra que no se

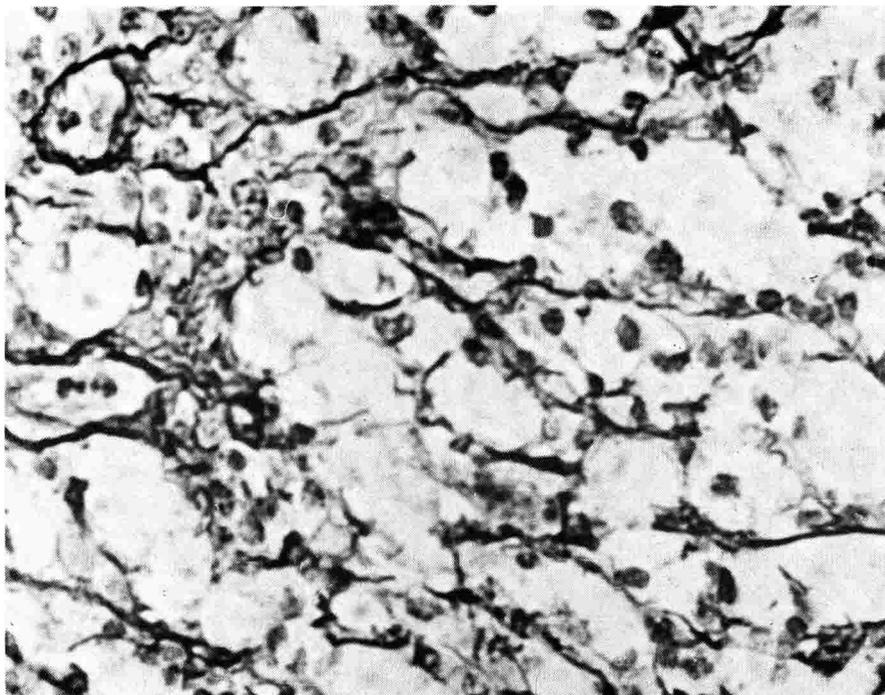


FIGURA N° 13 Escleroma, células de Mikulicz, soportadas por fibras reticulínicas, impregnación argéntica método de Gomori aumento x400 .

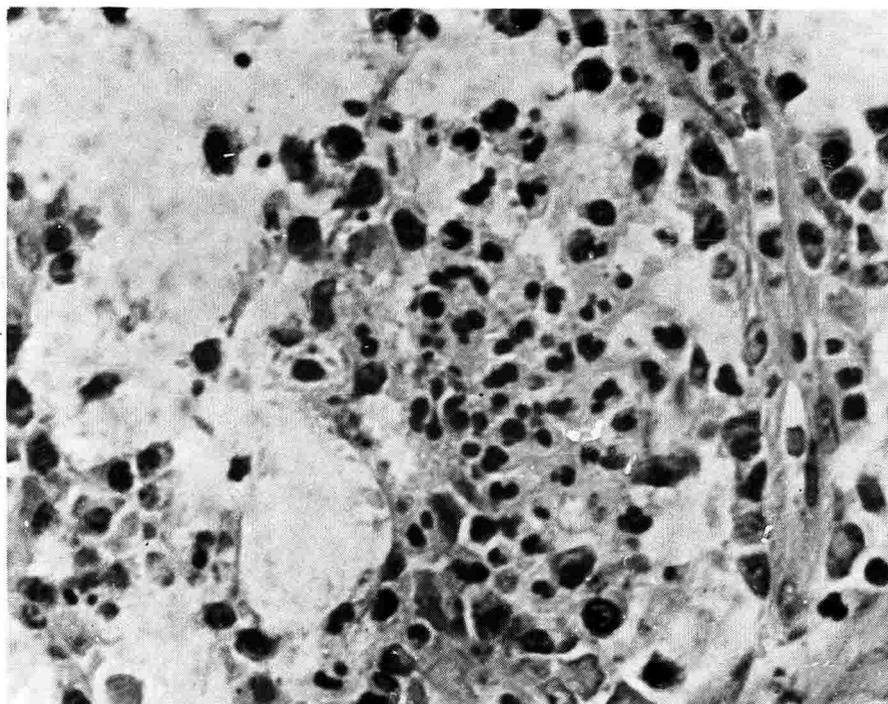


FIGURA N° 14 Escleroma.- células de Mikulicz y conglomerado de leucocitos polimorfonucleares. Hematoxilina - Eosina aumento x400.

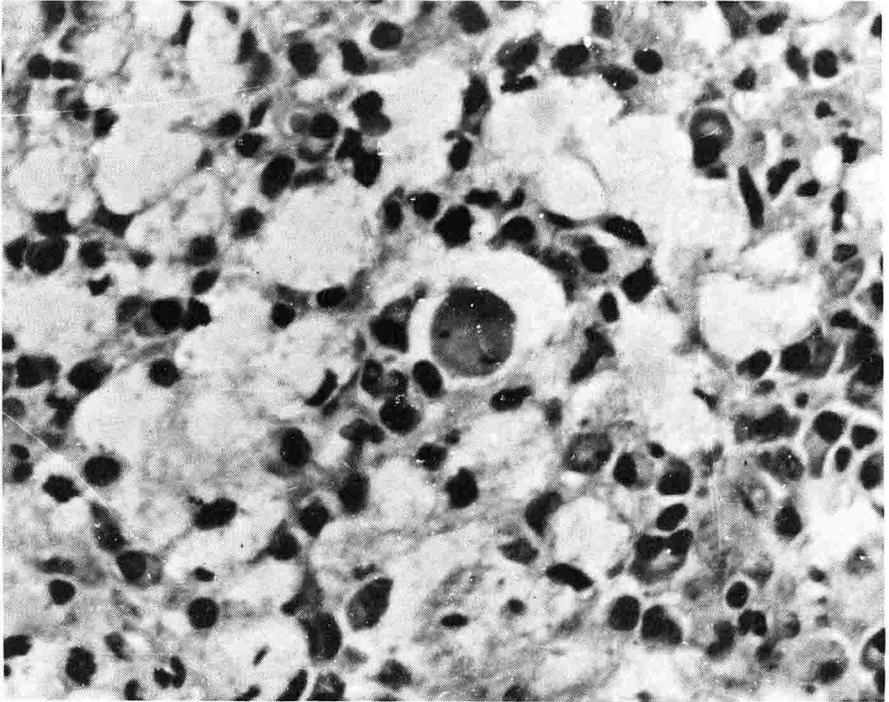


FIGURA N° 15 Escleroma.- células de Mikulicz, plasmocitos y corpúsculos de Russell, Hematoxilina - Eosina aumento x400.

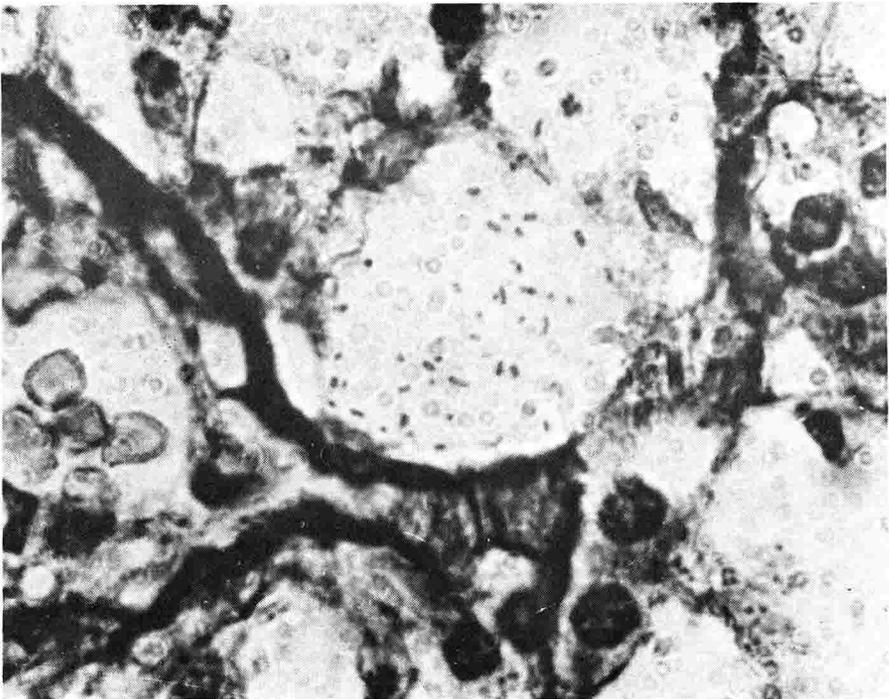


FIGURA N° 16 Escleroma.- célula de Mikulicz con *Klebsiella rhinoscleromatis* en su interior, impregnación argéntica método de Gomori aumento x900.

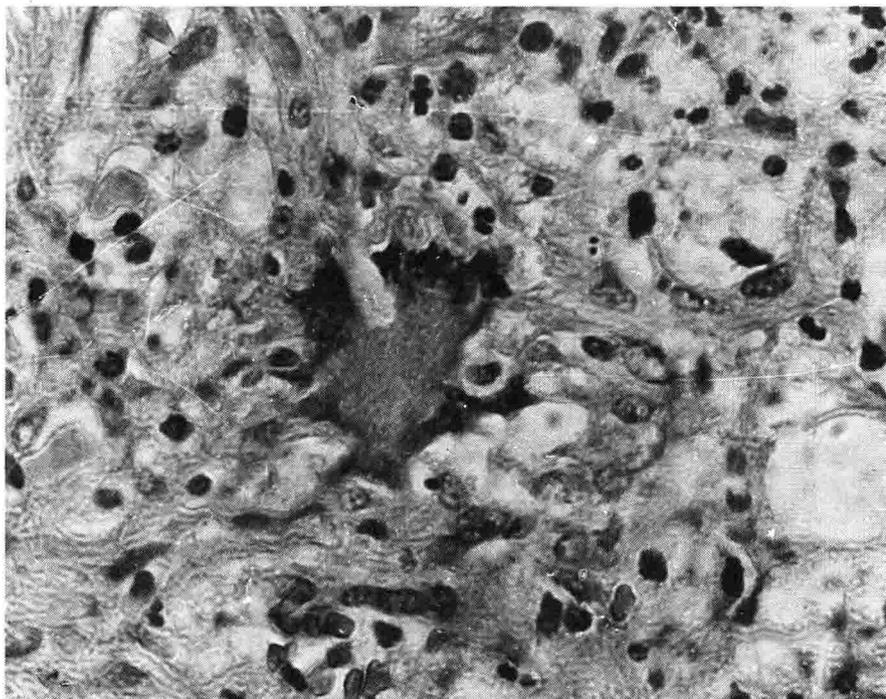


FIGURA Nº 17 Escleroma.- célula gigante multinucleada. Hematoxilina - Eosina aumento x400

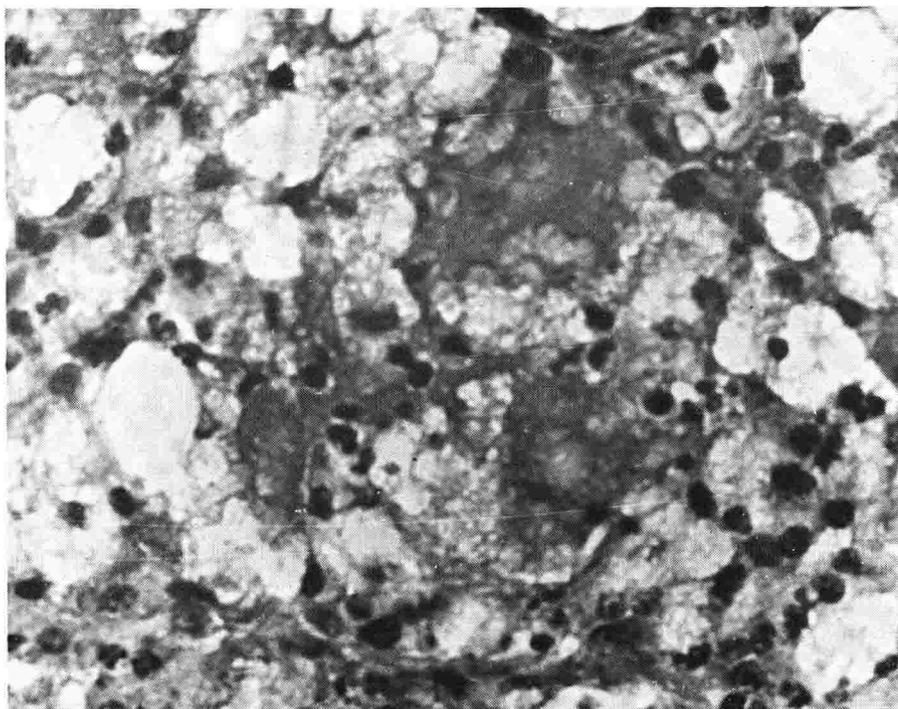


FIGURA Nº 18 Escleroma.- célula de Mikulicz con material PAS positivo. Coloración PAS aumento x400.

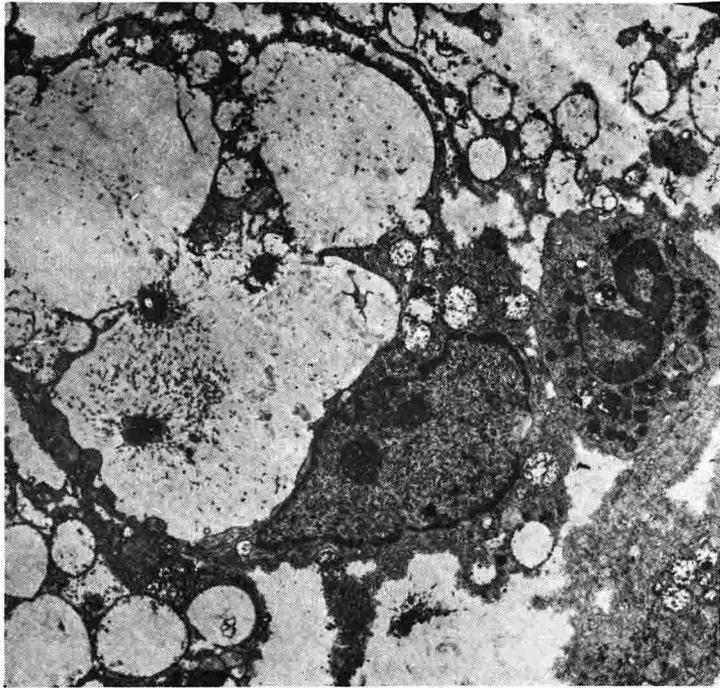


FIGURA N° 19 Escleroma.- célula de Mikulicz al microscopio electrónico. Se aprecia el núcleo y el citoplasma con tres *Klebsiellas rhinoscleromatis* (cortesía del Doctor Luis Felipe Fajardo).

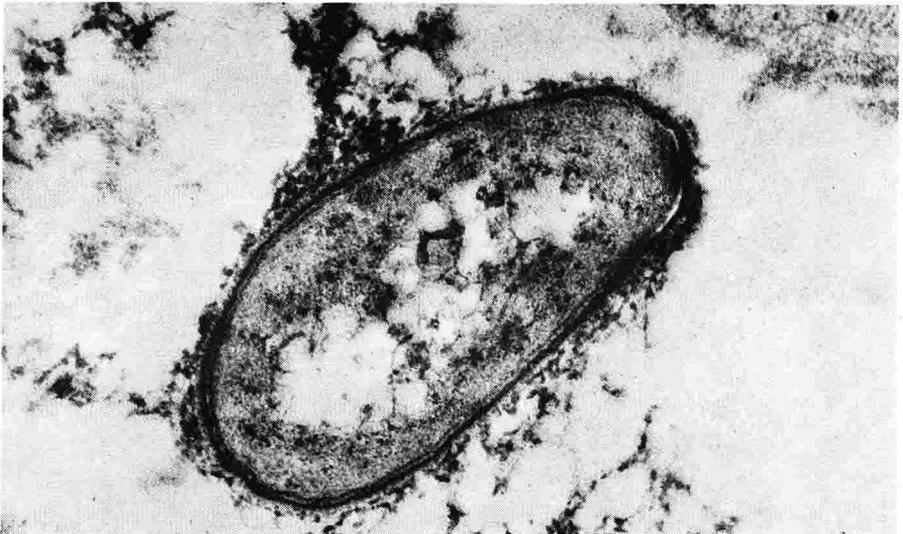


FIGURA N° 20 Escleroma.- célula de Mikulicz con *Klebsiella rhinoscleromatis*. Nótese la ausencia de partículas virales. Microscopio electrónico aumento x30.000. (cortesía del Doctor Luis Felipe Fajardo).

encuentran partículas que pudieran sugerir corpúsculos virales (Figs. 19, 20). En contra de un posible origen viral está también la buena respuesta inicial al tratamiento con estreptomina (26, 28, 29). Más recientemente Metzger (30) y luego Hoffman y Col. (31) visualizaron los bacilos por métodos inmunofluorescentes y por esta técnica también demostraron que solamente se encuentran antígenos contra *Klebsiella rhinoscleromatis* y no de otra clase en los tejidos escleromatosos. Además la *Klebsiella rhinoscleromatis* posee propiedades antigénicas demostrables en el suero de los pacientes en los que se encuentran aglutininas y propiedades de fijación de complemento. (24).

Otro motivo que hacía dudar del papel de la *Klebsiella rhinoscleromatis* en la etiología del escleroma es el hecho que no llenaba satisfactoriamente todos los postulados de Koch. Los dos primeros es decir a) que el organismo se debe encontrar asociado con la enfermedad y su distribución en el cuerpo debe estar de acuerdo con las lesiones observadas y b) que el agente etiológico debe ser susceptible de ser cultivado por fuera del organismo en cultivo puro y por varias generaciones, se cumplen con facilidad. En cambio el tercer postulado c) que el organismo así aislado debiera reproducir la

misma enfermedad en otros animales susceptibles y el cuarto d) el organismo debiera ser recuperado de la infección experimental en cultivo puro y demostrar ser el mismo que el germen inoculado, presentaban dificultades. No sobra mencionar en este momento que la enfermedad no ocurre espontáneamente en animales. Hasta recientemente los resultados obtenidos al inocular la *Klebsiella rhinoscleromatis* en distintos animales de experimentación y en distintos sitios o tejidos del organismo eran negativos o producían lesiones de muy corta duración que involucionaban espontáneamente. Al comienzo se encontraban lesiones con células de Mikulicz pero estas desaparecían en corto tiempo. El que escribe este trabajo ensayó hace algunos años el inyectar partículas de tejido escleromatoso en la vena marginal de conejos, con lo cual solo obtuvo focos de una neumonía aguda supurativa inespecífica sin células de Mikulicz. Otros han usado la vía subcutánea y endonasal en voluntarios humanos sin resultado. Hoffman (18), inoculando *Klebsiella rhinoscleromatis* mezclada con mucina ha obtenido resultados muy interesantes en conejos y ratones en los cuales ha podido observar lesiones duraderas, morfológicamente idénticas al escleroma humano y sostiene que la mucina posiblemente protege al

organismo contra la fagocitosis y explica así la cronicidad de la infección. Al mismo tiempo Hoffman pudo recobrar *Klebsiella rhinoscleromatis* varios meses después de la primera inoculación cuando se administraban periódicamente inoculaciones de refuerzo de mucina a estos animales. Así este investigador también concluye que el único agente etiológico responsable del escleroma es la *Klebsiella Rhinoscleromatis*.

En cuanto al origen de la célula de Mikulicz los distintos observadores están de acuerdo de que se trata de una célula histiocitaria con capacidad de fagocitosis (32) y en este aspecto tiene semejanzas con las células de Virchow de la lepra, enfermedad con la cual el escleroma tiene algunas otras semejanzas como son la localización frecuente en las fosas nasales, la cronicidad, el índice bajo de contagiosidad, y la dificultad de transmitir la enfermedad a animales de experimentación. Casos en que la lepra y el escleroma coexistían también han sido informados (33).

#### **COMENTARIOS SOBRE EL MATERIAL DE AUTOPSIAS**

Como se mencionó anteriormente, en el Hospital San Juan de Dios

y en el Instituto Nacional de Cancerología se han practicado en el lapso mencionado 12 autopsias de pacientes en los cuales el escleroma constituía la enfermedad principal o contribuyó significativamente a la muerte del paciente.

En todos ellos el escleroma estaba localizado en fosas nasales, rino y orofaringe, laringe y frecuentemente se extendía a la tráquea y a los bronquios principales (Fig. 7). La mayoría de los pacientes tuvieron que ser sometidos a traqueotomía por la presencia de estenosis laríngea o a nivel de los pilares o de la úvula. La causa de la muerte fué edema pulmonar en tres casos, asfixia en dos y bronconeumonía, frecuentemente con abscesos y por inhalación de contenido gástrico o partículas alimenticias en 7 casos. En varios de estos últimos había dilatación severa del corazón derecho. Un caso estaba asociado a una Leishmaniasis mucocutánea y otro, a un carcinoma escamocelular de la orofaringe y del paladar.

#### **PRONOSTICO Y TRATAMIENTO:**

El escleroma es una enfermedad crónica de muy larga evolución que en la mayoría de los casos es bien soportada por el paciente. Solamente casos muy severos y avanzados

con destrucción y retracción cicatricial de tejidos y/o con estenosis de las vías aéreas ponen en peligro la vida del individuo afectado, ya sea por asfixia o por infecciones del árbol bronquial y del parenquima pulmonar.

Antes de la era de los antibióticos el único tratamiento efectivo era la radioterapia. Desgraciadamente las esperanzas que nacieron al aparecer los distintos antibióticos no se han cumplido en el caso del escleroma. Es cierto que las tetraclinas mejoran el cuadro clínico y aparentemente logran la curación en algunos casos no muy avanzados (26, 28, 29).

Bernal (27) ha observado que la estreptomycinina por ejemplo mejora las lesiones pero estas siguen evolucionando. El tratamiento que se está empleando actualmente en el Instituto Nacional de Cancerología (27) es la combinación de la Diaminodifenil-Sulfona (100 a 200 miligramos diarios por períodos largos de 6 meses a un año) con el tratamiento por Rayos X y/o radium. Según González (34) se obtienen mejores resultados cuando se combinan la terapia con Rayos X y Radium. El mismo autor anota la dificultad que existe para controlar a los pacientes y valorar así adecuadamente los resultados de la terapia.

Es obvio que los progresos en el tratamiento no han sido paralelos con los otros conocimientos adquiridos sobre el escleroma en los últimos años.

## RESUMEN

Se estudian 410 casos de escleroma del Hospital San Juan de Dios y del Instituto Nacional de Cancerología. No se encuentra diferencia significativa en la incidencia entre los dos sexos. El porcentaje más alto de casos corresponde a la tercera década. En Colombia la enfermedad es relativamente frecuente en individuos de las clases menos favorecidas y se encuentra especialmente en los Departamentos de Cundinamarca, Boyacá, Santanderes, Valle del Cauca y Tolima. La primera descripción clínico-patológica de Von Hebra de Viena data del año 1870. En Colombia el primer caso fué publicado en 1906 por Montoya y Flórez. Aparentemente la enfermedad no existía en América antes de la conquista. Se trata de una entidad de evolución crónica que solamente pocas veces conduce a la muerte del paciente, ya por bronconeumonía o por asfixia. Las lesiones se localizan principalmente en fosas nasales, rino-faringe y laringe de donde se extienden al árbol traqueo-bronquial y a otras estructuras vecinas. El

cuadro histo-patológico es típico y se caracteriza por la célula de Mikulicz de origen histiocitario y que contiene *Klebsiella rhinoscleromatis*, agente etiológico de la enfermedad. Con el microscopio electrónico se ha demostrado que no hay partículas virales. Histoquímicamente la célula de Mikulicz contiene un carbohidrato ácido. Las causas de muerte en doce casos fatales autopsiados fueron bronconeumonía o asfixia por estenosis de las vías aéreas. El pronóstico, debido a la cronicidad del escleroma es desfavorable. En la actualidad la Radioterapia sigue siendo el tratamiento de elección. Ningún antibiótico ha dado resultados realmente satisfactorios.

#### SUMMARY

410 cases of scleroma, obtained from the records of the San Juan de Dios General Hospital and the National Cancer Institute have been studied; from this material some considerations as to the clinicopathological aspects have been drawn. In Colombia, the disease is relatively frequent in the lower income groups of the population, mainly of the Departamentos of Cundinamarca, Boyacá, Santanderes, Valle del Cauca and Tolima. The first description of the disease was made by Von Hebra in Vienna in

1870; in Colombia the first case was described by Montoya y Flórez in 1906. Apparently, the disease was unknown in Latin America before the Spanish conquest. Scleroma is a chronic disease which occasionally leads to death of the patient through respiratory complications, mainly broncopneumonia or asphyxia. The lesions are mainly present in the nasal fossae, rhino-pharynx and larynx from where they can extend to the tracheo-bronchial tree and other neighbouring structures. The typical histopathologic picture is characterized by the so-called Mikulicz cell, of histiocytic origin, which often contains the etiological agent "*Klebsiella rhinoscleromatis*" No viral particles have been demonstrated through the electron microscope. Histochemically the Mikulicz cell contains an acidic carbohydrate. No significant difference in the sex incidence of the disease has been found. As to age, the highest percentage corresponds to the third decade of life. Cause of death in 12 cases that came to autopsy was either broncopneumonia or asphyxia due to stenosis of the air passages. The prognosis is unfavorable due to the chronic and progressive character of the disease. Radiotherapy still seems to be the treatment of choice as the results obtained with the use of antibiotics have been rather poor.

## REFERENCIAS

1. Von Hebra, F. *Über ein eigentümliches neugebilde in der Nase, Rhinosklerom.* Wien. Med. Wchschr. 20, 1-5, 1870.
2. Kaposi, M. In *Virchows Handb. d. spez. Pathologie und Therapie Bd. 3 Abt. 2.*
3. Kerdel Vegas y Col. *Rhinoscleroma.* Charles C. Thomas 1963.
4. Reyes, E. *Rhinoscleroma: Observations based on the study of 200 cases.* Arch. Derm. & Syph. 54: 531-537, 1946.
5. Von Mikulicz, J. *Über das Rhinosklerom.* Arch. f. Klin. Chir. 20: 485-534, 1877.
6. Von Frisch, A. *Zur Aetiologie des Rhinoskleroms.* Wien. Med. Wchschr. 32: 969-972, 1882.
7. Montoya y Flórez, J.B. *Un caso de Rinoscleroma.* An. Acad. Med. Medellín 13: 469-471, 1906.
8. Brigard, D. *Contribución al estudio de los Escleromas, Tesis de Grado, Facultad de Medicina de la Universidad Nacional. Ed. Minerva, Bogotá, 1933.*
9. Mojica, O. J. G. *Rinoscleroma; contribución a su estudio en Colombia.* Med. Cienc. Afines Bogotá 6 (1): 1-29, 1954.
10. Peña Ch. *Localización intestinal del Rhinoscleroma.* Rev. Med. Bogotá 43 (509): 477-486, 1934.
11. Fajardo, E. Joaquín y Peña Ch. Antonio. *Anatomía Patológica del Rhinoscleroma.* Rev. Med. Bogotá 42 (500): 66-69, 1924.
12. Brigard, D. y Llinas, J.P. *Histología patológica del Rhinoscleroma.* Rev. Med. Col. Bogotá 1 (5): 277-283, 1930.
13. Restrepo, R. *El Rinoscleroma y su tratamiento.* Bol Clin, Marly 8 (4): 357-364, 1946.
14. Cleves, C. A. *El tratamiento del escleroma con autohemoterapia irradiada.* Rev. Col. Oftalmol. y Otorrin. Bogota 1 (1): 13-23, 1951.
15. 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.
16. Cunning, D.S. and Guerry, D. *Scleroma,* Arch. Otolaryng. 36: 662-678, 1942.
17. Gusik, B. *Neues über das Sklerom problem,* Acta Otolaryng. Scand. 46: 300-303, 1956.
18. Hoffman, E.O. *The etiology of Rhinoscleroma.* Intntl. Path. 8: 74-77, 1967.
19. Asch, J.E. and Raum, M. *An Atlas of Otolaryngic Pathology,* 1949.
20. *Handbuch der Hals - Nasen-Ohren-Heilkunde, Die Krankheiten der Luftwege und der Mundhohle, Denker A. und Kahler, O. Vol. 1 V-J. Springer, 1928.*
21. Hajek, M. *Path. & Therapie d. Erkrank. des Kehlkopfes, der Luftrohre und der Bronchien.* Kabitzer, Leipzig, 1932.
22. Rotter, W. y Peña Chavarría A. *Über Darmrhinosklerom.* Virchow's Arch. 289: 345-351, 1933.
23. Larralde, C. y Márquez Monter, H. *Polisacáridos en el Escleroma nasal,*

- Rev. Lat. Am. de Patol.* 9:205-211, 1970.
24. Levine, M.G. Scleroma, further studies on the etiologic agent. *Am. J. Clin. Path.* 21: 546-549, 1951.
  25. Sergent, H. and Ardoin, F. *Notions nouvelles sur le sclerome Maroc Medicales* 37: 121-124, 1958.
  26. Welsh, R.A. Correa, P. y Herran, R. *Light and Electron Microscopic Observations of Scleroma. Exp. and Molec. Path.* 2: 93-101, 1963.
  27. Fajardo, L.F. *Comunicación personal* (1969).
  28. Waesler, H. und Schmitmann, H. *Heilverlauf bei einem mit Terramycin behandelten Rhinosklerom im histologischen Bild. Laryng.* 31: 295-299, 1952.
  29. Bernal, P. *Comunicación personal* (1969).
  30. Metzger *Comunicación personal* (1960).
  31. Hoffman y Cols. *Inmunofluorescencia en el Rinoescleroma, Rev. Lat. Amer. Anat. Path.* 7: 67-76, 1963.
  32. Streit, H. *Die für das Sklerom charakteristischen Degenerationserscheinungen innerhalb des Epithels. Schweiz. Med. Wchschr.* 65: 240, 1935.
  33. Mameffe, J. *Note clinique sur une association rhinoscleromelepre, Ann. Soc. Belge Med. Tropicale* 37: 987-992, 1957.
  34. González, S. Ricardo Alberto, *Rinoescleroma: revisión de casos en el Instituto Nacional de Cancerología durante una década. Trib. Med. (Colombia)* Nº 389 Junio 2, 1969.