

Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica

www.elsevier.es/eimc



Carta científica

Síndrome destructivo centrofacial: una etiología inusual



Centrofacial destructive syndrome: An unusual etiology

Descripción del caso

Mujer de 63 años, procedente de una zona rural de Colombia quien consultó por lesiones en el dorso de la nariz y en la mucosa nasal. La paciente refería síntomas rinosinusales de 10 años de evolución, y en el año 2016 notó la aparición de lesiones en la mucosa nasal derecha, las cuales progresaron generando obstrucción. Posteriormente, comenzó a notar la aparición de lesiones eritematosas en el dorso nasal. La paciente fue valorada por otorrinolaringología quienes realizaron múltiples procedimientos quirúrgicos (maxilectomía y turbinectomía, entre otros) con toma de biopsias de mucosa nasal para estudios histopatológicos y microbiológicos, los cuales no fueron concluyentes. Finalmente, la paciente requirió manejo hospitalario para aclarar el diagnóstico. Durante esta hospitalización fue evaluada por el servicio de dermatología y en esta valoración se observó una placa eritematosa y friable, con una superficie friable, lisa y ulcerada, localizada en la cara lateral izquierda del dorso nasal; además, se observó infiltración y engrosamiento de la mucosa nasal septal (fig. 1). Dada la presencia de lesiones infiltrantes en la región centrofacial, se tomaron biopsias de piel para la realización de estudios microbiológicos (exámenes directos, cultivos para aerobios, anaerobios, micobacterias y hongos), histopatológicos y moleculares (PCR para *Leishmania* spp. y panel universal de micosis) para descartar diferentes etiologías asociadas con un síndrome destructivo centrofacial (SDC), entre ellas: leishmaniasis mucocutánea, paracoccidioidomicosis, tuberculosis cutánea, histoplasmosis, lepra, rinoescleroma, linfoma NK de la línea media y vasculitis ANCA.

Evolución y diagnóstico

Durante la hospitalización se tomaron biopsias de piel con sacabocados para la realización de pruebas moleculares, estudios microbiológicos y de histopatología. Los exámenes directos para *Leishmania* spp. (coloración con Giemsa), hongos (coloración con hidróxido de potasio [KOH]), y bacterias (coloración de gram) fueron negativos. Del mismo modo, no se obtuvo crecimiento de hongos, bacterias aerobias, ni micobacterias en los cultivos de piel. Las pruebas moleculares para *Leishmania* spp. y para hongos (panel universal de micosis), también fueron negativas. Adicionalmente,

se descartaron causas autoinmunes como vasculitis ANCA. Finalmente, en los estudios histopatológicos de piel no se encontraron características de etiologías neoplásicas como el linfoma NK de la línea media o neoplasias malignas cutáneas. Por el contrario, se identificaron hallazgos sugestivos de un proceso infeccioso. Se observó una hiperplasia seudoepitelomatosa, asociada a un denso infiltrado inflamatorio granulomatoso conformado por histiocitos espumosos con estructuras bacilares en su interior (células de Mikulicz). Estos hallazgos fueron compatibles con un rinoescleroma (fig. 2), por lo que se indicó tratamiento con doxiciclina 100 mg/cada 12 h/durante 6 meses.

El SDC engloba un grupo de enfermedades infecciosas, inflamatorias y neoplásicas que pueden producir destrucción y deformidad de la región centrofacial, entre ellas destacan: el linfoma NK de la línea media, el cáncer de piel no melanoma, las vasculitis ANCA, las infecciones fúngicas (paracoccidioidomicosis, histoplasmosis, aspergilosis), parasitarias (leishmaniasis) y bacterianas (lepra, tuberculosis, sífilis, etc.)¹. El rinoescleroma representa una etiología infecciosa infrecuente de este síndrome y es causado por el coco-bacilo gram negativo *Klebsiella rhinoscleromatis*, subespecie de *K. pneumoniae*². Es más común en mujeres jóvenes, y es endémica en Suramérica, América Central, África, India e Indonesia. Suele tener un curso clínico crónico y se han descrito 3 etapas de la infección²: La primera fase rinítica o catarral se presenta con síntomas rinosinusales crónicos y descarga nasal mucopurulenta, mal oliente con obstrucción nasal. La segunda etapa se describe como granulomatosa o proliferativa y se caracteriza por el engrosamiento de la mucosa nasal y el desarrollo de masas granulomatosas obstructivas. Por último, se presenta la fase esclerótica o cicatricial en la cual se desarrolla cicatrización de las lesiones con deformidad nasal y estenosis.

El diagnóstico puede realizarse con el aislamiento de *K. rhinoscleromatis* en medios de cultivo convencionales, sin embargo, solo es positivo en el 50% de los pacientes. No obstante, la presencia de las células de Mikulicz o de los cuerpos de Russell en los estudios histopatológicos permite confirmar el diagnóstico (fig. 2)^{2,3}. No existe un esquema de tratamiento establecido para el rinoescleroma y la mayoría de las series de casos describen mejoría después de 6 meses de tratamiento antibiótico. Los medicamentos descritos incluyen el trimetoprim sulfametoxazol, las cefalosporinas, las quinolonas o las tetraciclinas³.

Para concluir, el rinoescleroma es una entidad infrecuente que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de pacientes que se presenten con un SDC, en especial en zonas endémicas de esta enfermedad.



Figura 1. Lesiones en el dorso y la mucosa nasal. A y B) En el dorso nasal se observa una placa eritematosa, granulomatosa y friable, con úlceras cubiertas por escamocostras amarillas. C y D) Se observa infiltración y engrosamiento de la mucosa del septo nasal.

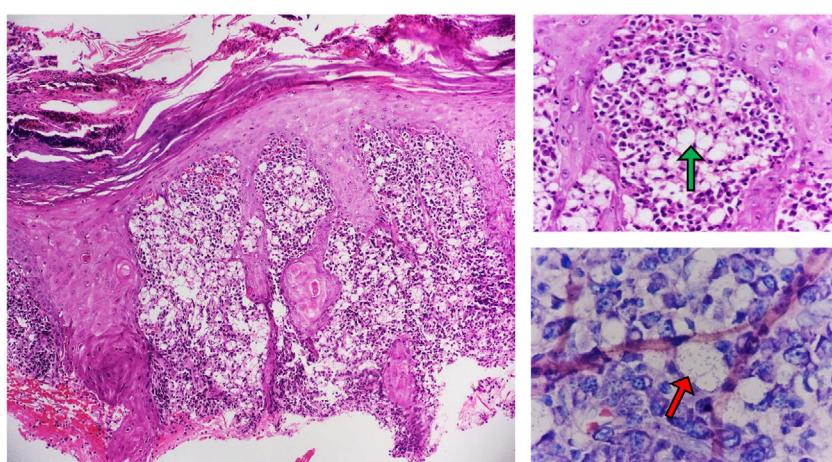


Figura 2. Hallazgos histopatológicos. A) (H&E; aumento $\times 100$). B) (H&E; aumento $\times 400$) Epitelio estratificado plano queratinizado con cambios reactivos secundarios a infiltración del corion cutáneo por células de Mikulicz (flecha verde) y células plasmáticas; C) (tinción de Giemsa; aumento $\times 1000$). Histiocitos con bacilos en su citoplasma (flecha roja).

Financiación

La presente publicación no requirió financiación económica de ningún tipo.

Bibliografía

1. Barrera-Escobar S, Hurtado-González M, Vanegas-Ramírez G, Villa-Franco JP. Síndrome destructivo de línea media secundario a infección por *Paracoccidioides* spp. Reporte de un caso. *Iatreia*. 2022;35:361–7.
2. Thompson LDR. Algorithmic Approach to Fibroinflammatory Sinonasal Tract Lesions. *Head Neck Pathol*. 2021;15:120–9.
3. Mariz BALA, Sánchez-Romero C, Romañach MJ, de Almeida OP, Carlos R. Respiratory scleroma: A clinicopathologic study of 51 cases from Guatemala. *Oral Dis*. 2020;26:670–6.

Camilo Ruiz Mejía*, Andrés Felipe Lozano Camayo, Juan David Ruiz Restrepo y Gloria Andrea Vargas Suaza

Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: camilo_ruiz_1295@hotmail.com, camilo.ruizm@udea.edu.co (C. Ruiz Mejía).

<https://doi.org/10.1016/j.eimc.2023.12.005>

0213-005X/ © 2023 Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.