

Rinoskleroma: Olgu Sunumu

M. Kuzdere, B. Çetindağ, H. Kadehçi, T. Aydın

Rhinoscleroma: a case report

Rhinoscleroma is a rare, chronic, granulomatous infectious disease of the upper respiratory tract caused by the *Klebsiella rhinoscleromatis*. Delayed diagnosis may increase morbidity, relapses and may decrease success rates. The most common initial complaint is nasal obstruction. Physical examination reveals foul smelling, nodular swellings covered with crusts. Its tumor-like appearance and local spread arouse suspicion of malignancy. Diagnosis of rhinoscleroma is made on the appropriate bacterial cultures with histologic identification of granulomas, fibrosis, eosinophilic Russell bodies and large vacuolated histiocytes (Mikulicz cell). There are three stages in rhinoscleroma: an exudative, a proliferative and a cicatricial stage. It can be treated with a long-term antimicrobial therapy and if necessary, surgical treatment is indicated. Until now, there has been no successful therapy accepted universally. Long-term follow-up is important because these patients can have numerous relapses. A rhinoscleroma case diagnosed in granulomatous stage is presented because of the typifying many of the features of this disease and rhinoscleroma seen rarely in our country is discussed.

Key Words: Rhinoscleroma, therapy, surgery, granulomatous infection, differential diagnosis.

Özet

Rinoskleroma, *Klebsiella rhinoscleromatis*'in neden olduğu, sıklıkla üst solunum yollarını tutan, nadir, kronik, granülomatöz bir enfeksiyon hastalığıdır. Gecikmiş tanı; morbiditenin, relapsların artmasına ve başarı oranının azalmasına neden olmaktadır. En sık başlangıç semptomu burun tıkanıklığıdır. Fizik muayenede sıklıkla krutlarla kaplı, kötü kokulu, nodüler şişlikler izlenir. Tümöre benzer görünümü ve lokal yayılımı maligniteyi çağırır. Tanı; granülomatöz enflamasyonun, fibrozisin, içinde bakteri görülebilen Mikulicz hücrelerinin ve eozinofilik Russell cisimlerinin görüldüğü histopatoloji ve uygun bakteriyel kültürler ile konur. Hastalık eksüdatif, granülomatöz ve skatrisyel olmak üzere üç evredir. Antimikrobiyal tedavi ve gerektiğinde cerrahi ile tedavi edilmeye çalışılmaktadır. Günümüzde halen herkesçe kabul gören etkin bir tedavi yoktur. Uzun dönem takip, tekrarlamaya olası yüksek olduğundan önemlidir. Granülomatöz evrede tanısı konan ve relapslarla seyreden bir rinoskleroma olgusu, hastalığın karakteristik özelliklerini iyi bir şekilde göstermesi nedeniyle sunulmakta ve ülkemizde nadir görülen rinoskleroma hastalığının ana hatları anlatılmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Rinoskleroma, tedavi, cerrahi, granülomatöz hastalık, ayırıcı tanı.

Turk Arch Otolaryngol, 2004; 42(3): 188-192

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2004; 42(3): 188-192

Dr. Mustafa Kuzdere, Dr. Bennur Çetindağ, Dr. Hüseyin Kadehçi
SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi
Kliniği, İstanbul

Dr. Tamer Aydın
SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Patoloji Kliniği, İstanbul

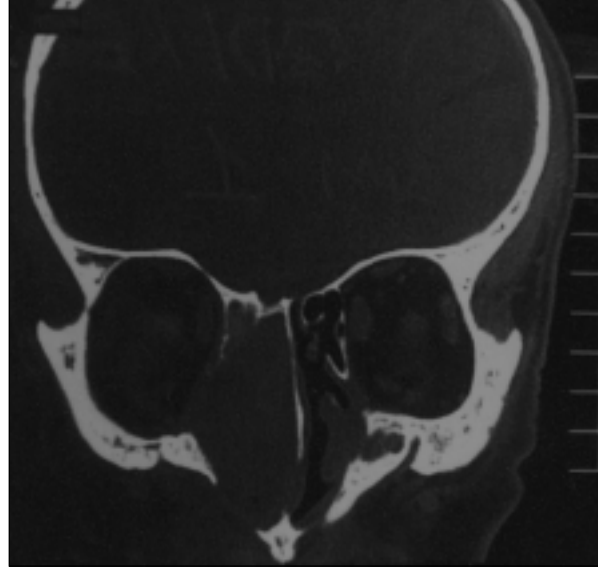
Giriş

Rhinoskleroma, *Klebsiella rhinoscleromatis*'in neden olduğu, üst solunum yollarını tutan kronik granülomatöz bir enfeksiyon hastalığıdır.¹ İlk kez 1870 yılında Von Hebra isimli bir dermatolog tarafından

tanımlanmıştır. Rinoskleroma en sık 15-35 yaş arasında görülür ve kadın/erkek oranı eşittir. Sıklıkla düşük sosyoekonomik grupta, ilkel yaşam şartlarında ve kötü hijyene sahip kişilerde rastlanır. Tüm dünyada görülmekle beraber tropikal bölgelerde siktir. Bulaşma yeri olan nazal mukoza ilk tutulan yerdir. Hastalık yıllar içinde diğer üst ve orta solunum yollarına yayılabilir. Haftalar ve aylar süren nonspesifik pürülan rinore ile karakterize kataral evrede tanı koymak zordur. Granülomatöz evrede yumuşak nodüller birleşerek kitle oluşturmakta ve bu durum klinik olarak malignitelerle karışmaktadır. Son evre olan skatrisyel evrede oluşan nefes darlığı nedeniyle trakeotomiye gerek duyulabilmektedir.^{1,2}

Olgu Sunumu

62 yaşında erkek hasta, 6 aydır burun tıkanıklığı, baş ağrısı, son 2 aydır burnunun sağ tarafından kötü kokulu pürülan akıntı, sağ gözde dışa-üste kayma ve şişlik şikayetleri ile kliniğimize müracaat etti. Hastanın 1973 yılında benzer şikayetlerle lenfoepitelyoma tanısı ile opere edildiği ve postoperatif radyoterapi aldığı anamnezinden öğrenildi. 1981 yılında aynı şikayetler ile Caldwell-Luc operasyonu uygulandığı fakat spesmenin patolojiye gönderilmediği anlaşıldı. 2001 şubatına kadar kontrollere gitmeyen ve şikayeti olmayan hastanın yapılan muayenesinde sağ nazal kaviteyi tamamen dolduran, posterior rinoskopiye engelleyen, gri beyaz, üzerinde yer yer nekrotik alanlar içeren nodüler, konglomere kitleler izlendi. Proptozisi olan hastanın göz hastalıkları uzmanı ile yapılan konsültasyonu sonucunda; göz hareketlerinin ve görmenin etkilenmediği rapor edildi. Kan sayımı, akciğer grafisi ve diğer rutin tahliller normaldi. Bilgisayarlı paranazal sinüs tomografisinde sağ nazal kaviteyi dolduran ekspansil-destrüktif kitlenin sağda lamina papriseanın bir bölümünü erode ettiği görüldü (Resim 1). Lokal anestezi ile kitleden insizyonel biyopsi alındı. Biyopsi sonucu kronik iltihap gelmesi klinik görünümle uyumlu olmaması nedeniyle biyopsi tekrarı yapıldı. VDRL (-), mantar testleri (-), PPD (-) idi. Biyopsi sonucunun benign olarak rapor edilmesi üzerine genel anestezi altında endoskopik yöntemle to-



Resim 1. Preoperatif döneme ait koronal planda çekilen paranazal sinüs tomografisi. Sağ nazal kaviteyi doldurup orbita medial duvarını erode eden kitle görünümü.

tal kitle eksizyonu uygulandı (Resim 2). Postoperatif histopatolojik sonucun (Resim 3) rinoskleroma ile uyumlu olarak gelmesi üzerine hastaya siprofloksasin 500 mg 2x1 başlandı. Hasta 6 ay düzenli kontrollere geldi. Kontrollerde burunda yer yer kabuklanmalar dışında patolojiye rastlanmadı, proptozis düzeldi. Sonraki 1 yıl hasta kontrollere gelmedi. 2003 yılında sıvı gıdaların yutma sırasında burundan gelmesi şikayeti ile hasta tekrar kliniğimize müracaat etti. Hastanın bu süre içinde ilaçlarını düzenli almadığı son 3 ay ise ilaçlarını hiç kullanmadığı öğrenildi. Hastanın muayenesinde sağ nazal kavite tabanında ve lateral duvarda beyaz renkli nodüler lezyonlar ve sağ nazal kavitede pürülan akıntı görüldü. Hastaya doksisisiklin 100 mg 2x1 ve siprofloksasin 500 mg 2x1 başlandı. Hastanın pürülan burun akıntısında azalma oldu fakat nodüler lezyonlarında gerileme olmadı. Paranazal sinüs bilgisayarlı tomografisinde sağ nazal pasajın yumuşak doku ile oblitere olduğu görüldü. Hasta eylül 2003 tarihinde genel anestezi altında endoskopik yöntem ile opere edildi ve granülomatöz kitleler tamamen temizlendi. Histopatolojik sonuç rinoskleroma olarak rapor edildi. Takip sırasında doksisisiklin hastada alerji yapması üzerine kesildi, siprofloksasin 500 mg



Resim 2. Eksize edilen granülatöz kitlelerin makroskopik görünümü. Gri beyaz renkte, yumuşak konglomere nodüler kitleler.

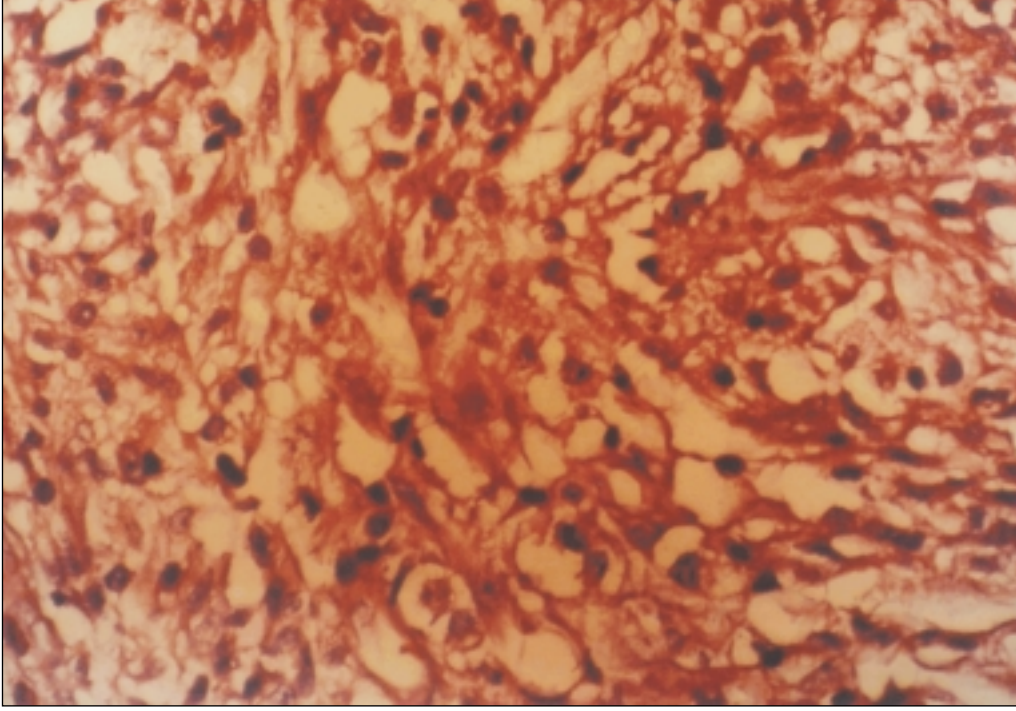
2x1 iki ay kullanıldı. Kontrol biyopsilerinde patoloji izlenmedi. Hasta kliniğimizce takip edilmektedir.

Tartışma

Tüm dünyada görülebilen rinoskleromaya, tropikal bölgelerde daha sık rastlanmaktadır. Endemik bölgelerde tanısı kolay konabilen bu hastalık, endemik olmayan bölgelerde ön tanıda sıklıkla akla gelmemektedir.^{1,2} Rinoskleromanın eksüdatif evresinde, kötü kokulu, krutlu mukopürülan akıntı ve muköz membranlar olup bu durum atrofik rinitle karışmaktadır.² Granülatöz evrede izlenen kitleler granülatöz hastalıklar ve tümörlerle karışabilmektedir.^{1,2} Son evrede fibrozis ilerler ve skatrislere neden olur. Tanı, klinik prezentasyon, mikrobiyolojik, histopatolojik ve serolojik araştırmalarla konulmaktadır.^{1,2} Ajan patojen *Klebsiella rinoscleromatis*, gram (-) diplobasildir. Elektron mikroskopide gösterilebilen mukopolisakkaridi patogeneze önemlidir. Etken patojen, Mikulicz hücrelerinde ölmeden kalır ve hücre rüptürü ile canlı hale gelir. Normal florada bulunmaz. Histopatolojide, erken evrede nonspesifik inflamatuvar değişiklikler gözlenir. Su-

bepitelyal plazmosit ve büyük vaküollü histiyositler, Russell cisimcikleri ve polimorf nüveli lökositler, Mikulicz hücreleri (nükleusları periferde olan vakuole büyük histiyositler), değişen derecelerde fibrozis izlenir. Mukoza atrofik, hiperplastik nadiren ülser görünümde olabilir.^{3,4}

Literatürdeki rinoskleromaya ait bildirimlerin büyük çoğunluğu endemik ülke olması nedeniyle Mısır'a aittir.^{3,5} Rinoskleromanın erken tanısı tedavide önemli bir yere sahiptir. Gamea⁵ 80 olguluk çalışmasında erken tanıda endoskopinin önemine değinmiştir. Spesifik antikörlerin kompleman fiksasyon testiyle saptanması da tanıda önemlidir. Fakat kompleman fiksasyon testi erken evrede (-) olabilir.⁶ Tüberküloz, aktinomikoz, sifiliz gibi granülatöz hastalıklar ve tümörler ile rinoskleromanın ayırıcı tanısı yapılmalıdır.^{2,4} Biz bu sunulan olgunun 1973 yılında aldığı lenfoepitelyoma histopatolojik tanısının şüpheli olduğunu, o dönemde de tanının rinoskleroma olduğunu düşünüyoruz. Hatalı histopatoloji nedeniyle antibiyoterapi kullanılmamıştı. Lenfoepitelyoma düşünülerek yapılan radyoterapi, hastanın remisyona girmesini sağlamıştı.



Resim 3. Postoperatif histopatolojik görünüm (HE x20). Plazma hücreleri, polimorf nüveli lökositler ve lenfositleri içeren zeminde geniş ve vakuollü sitoplazmalı, çok sayıda makrofajlar (Mikulicz hücreleri) ve Russell cisimleri.

İlk kez 1948 yılında streptomisin rinoskleromanın tedavisinde başarıyla kullanılmıştır. 1946 yılında Reyes, 1954 yılında Hollender rinoskleromanın tedavisinde radyoterapi denemişlerse de günümüzde radyoterapinin çok az etkin olduğu bilinmektedir.^{1,2} Aslında etken, gram negatif duyarlı tüm antibiyotiklere hassastır. Tedavide, rifampisin, klofazimin, streptomisin, tetrasiklin ve son zamanlarda siprofloksasin kullanılmaktadır.^{1,5} Gamea⁷ tedavide rifampisini hem sistemik hem de lokal olarak kullanmış ve ilacın tedavideki etkinliğinin arttığını göstermiştir. Antilepratik klofazimin 76 rinoskleroma olgusunda denenmiş ve ilacın erken dönemde faydalı olduğu görülmüştür.⁸ Streptomisin ve tetrasiklinin uzun süre kullanımının önemli yan etkileri olması nedeniyle, rinoskleroma tedavisinde; doku penetrasyonu iyi olan, makrofaj içinde konsantre olabilen ve uzun dönem tedavide iyi tolere edilebilen oral siprofloksasin başarıyla kullanılmıştır.⁹⁻¹¹ Ammer ve Rosen³ rinoskleromanın, endemik bölgeden olan göçe bağlı olarak Amerika Birleşik Devletleri'nde de artış gösterdiğini ve flurokinolonların cer-

rahi ekstirpasyona iyi bir tamamlayıcı olduğunu vurgulamışlardır. Tedavide, uzun dönem yakın takip ve antibiyoterapinin sonlandırılmasına tekrarlanan biyopsilerle karar verilmesi önemlidir.¹² Avasküler skar dokusuna antibiyotik girişi olmadığından skatrisyel evrede antibiyotik yarırsızdır. Bu evrede cerrahi eksizyon gereklidir. Cerrahi primer tedavi olmamakla beraber dispnede trakeotomi, stenozda dilatasyon, granümatöz kitlede endoskopik eksizyon yapılabilir. Tedavi ve takip süresi uzun olmazsa rinoskleroma tedavisi tamamlanmış olmaz. Hastalığın dekatlar sürmesi, remisyon ve relapslarla seyretmesi tedavide uzun takibi zorunlu kılar.^{1,2} Sunulan olgunun 30 yıllık bir geçmişinin olması, relaps ve remisyonlarla seyretmesi, kronik gidiş, tanının 27 yıl sonra konması, hastanın hastalığı benimseyerek sık sık takipten çıkması, tedavilere uyumsuzluk göstermesi rinoskleromanın tipik özelliklerini vurgulamakta ve bize iyi bir örnek teşkil etmektedir.

Nonspesifik şikayetlere neden olan rinoskleroma, kronik olmasına rağmen progresyon gösterme-

si, deformitelere sebep olan fibrozise neden olması ve halen herkes tarafından kabul gören tatminkar bir tedavisi olmaması nedeniyle hem hekim hem de hasta açısından problemlidir. Ancak ek-südatif evrede teşhis edildiğinde, dinamik tedavi ile başarı şansı yüksek olup; daha sonraki evrelerde remisyonlar izlense de relapslarla seyretmektedir. Ülkemizde nadir görülen bu hastalık, uzun süreli kötü kokulu burun akıntısı, burunda granüloamatöz kitleleri ve kötü hijyeni olan kişilerde akla gelmeli, mutlaka biyopsi ve kültür yapılmalıdır. Evresine göre uzun süreli antibiyoterapi ve cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Dekadlara yayılan kronik gidişi nedeniyle, hastanın ömür boyu klinik ve gereğinde patolojik olarak yakın takip edilmesi gerektiği unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. **Weir N, Golding DG.** Infective rhinitis and sinusitis. In: Mackey IS, Bull TR, editors. Scott-Brown's otolaryngology. 6th ed. Vol 3. Oxford: Reed Education and Professional Publishing Ltd.; 1997. p. 34-5.
2. **Mc Donald TJ.** Manifestations of systemic diseases of the nose. In: Cummings CW, Fredrickson JM, Herker LA, Krause CJ, Lee AH, Schuller D, Richardson MA, editors. Otolaryngology - head and neck surgery. 3rd ed. Vol 2. St. Louis; Mosby-Year Book Inc; 1998. p. 848.
3. **Ammar ME, Rosen A.** Rhinoscleroma mimicking nasal polyposis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001; 110: 290-2.
4. **Tezer MS, Aktaş D.** Rinoskleroma: olgu sunumu. *KBB Klinikleri* 2003; 5: 38-40.
5. **Gamea AM.** Role of endoscopy in diagnosing scleroma in its uncommon sites. *J Laryngol Otol* 1990; 104: 619-21.
6. **Stiernberg CM, Clark WD.** Rhinoscleroma - a diagnostic challenge. *Laryngoscope* 1983; 93: 866-70.
7. **Gamea AM, el-Tatawi FA.** The effect of rifampicin on scleroma: an electron microscopic study. *J Laryngol Otol* 1990; 104: 772-7.
8. **Shehata MA, Salama AM.** Clofazimin in the treatment of scleroma. *J Laryngol Otol* 1989; 103: 856-60.
9. **Badia L, Lund VJ.** A case of rhinoscleroma treated with ciprofloxacin. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 220-2.
10. **Issing WJ, Bodlaj R.** Rhinoscleroma: a case report. *Laryngorhinootologie* 1999; 78: 200-3.
11. **Avery RK, Salman SD, Baker AS.** Rhinoscleroma treated with ciprofloxacin: a case report. *Laryngoscope* 1995; 105: 854-6.
12. **Shum TK, Whitaker CN, Meyer PR.** Clinical update on rhinoscleroma. *Laryngoscope* 1982; 92: 1149-53.

İletişim Adresi: Dr. Mustafa Kuzdere
Selâhattin Pınar Sokak Sağlık Apt. 6/4
Mecidiyeköy - İSTANBUL
Tel: (0212) 213 91 29
Faks: (0212) 213 93 53