

HOSPITAL INFANTIL DOCENTE "WILLIAM SOLER"

Sarcoidosis pulmonar: Presentación de un caso*

Por los Dres.:

ROBERTO RAZON BEHAR,** BELKIS VAZQUEZ RIOS,*** ANA MARIA MERCADO****

Razón Behar, R. et al *Sarcoidosis pulmonar. Presentación de un caso*. Rev Cub Ped 48: 5. 1976.

Se presenta un caso no frecuente de sarcoidosis pulmonar en una paciente de 13 años. Se señala que el diagnóstico se basó en el cuadro clínico, la radiología pulmonar, la hiper-gammaglobulinemia y los hallazgos anatomopatológicos en la biopsia de ganglio prescalénico. Se concluye que después del tratamiento esteroideo se observó una notable mejoría clínica, radiológica y humoral, y que ésta se mantuvo al año de iniciada la terapéutica.

INTRODUCCION

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa generalizada, de causa desconocida¹ que es poco frecuente antes de los 10 años de edad.²

El proceso de la sarcoidosis puede evolucionar de una forma subaguda, de menos de dos años de duración; o bien crónica en etapas tardías.³

En la toma pulmonar de la forma subaguda (esquema)⁴ pueden observarse en la radiografía de tórax: adenopatías hiliares bilaterales solas o acompañadas en etapas evolutivas más tardías de moteado pulmonar confluyente o miliar.

En la forma crónica se puede apreciar sólo moteado, o fibrosis compacta y vesículas en los casos de más larga evolución.

En pacientes con adenopatías hiliares bilaterales y moteado pulmonar (subaguda tardía) las lesiones aparecen dentro del primero o segundo año de la enfermedad, y la respuesta al tratamiento esteroideo es favorable, aunque la proporción de recaídas después que se interrumpe el mismo, es alta.

En las etapas crónicas, existe un trastorno orgánico sustancial, con formaciones granulomatosas y cicatrices fibrosas. Con el tratamiento esteroideo mejoran, pero también son frecuentes las recaídas, el pronóstico es reservado, ya que el 5% de estos pacientes fallecen de corazón pulmonar e insuficiencia pulmonar durante los primeros cinco años de observación.⁵

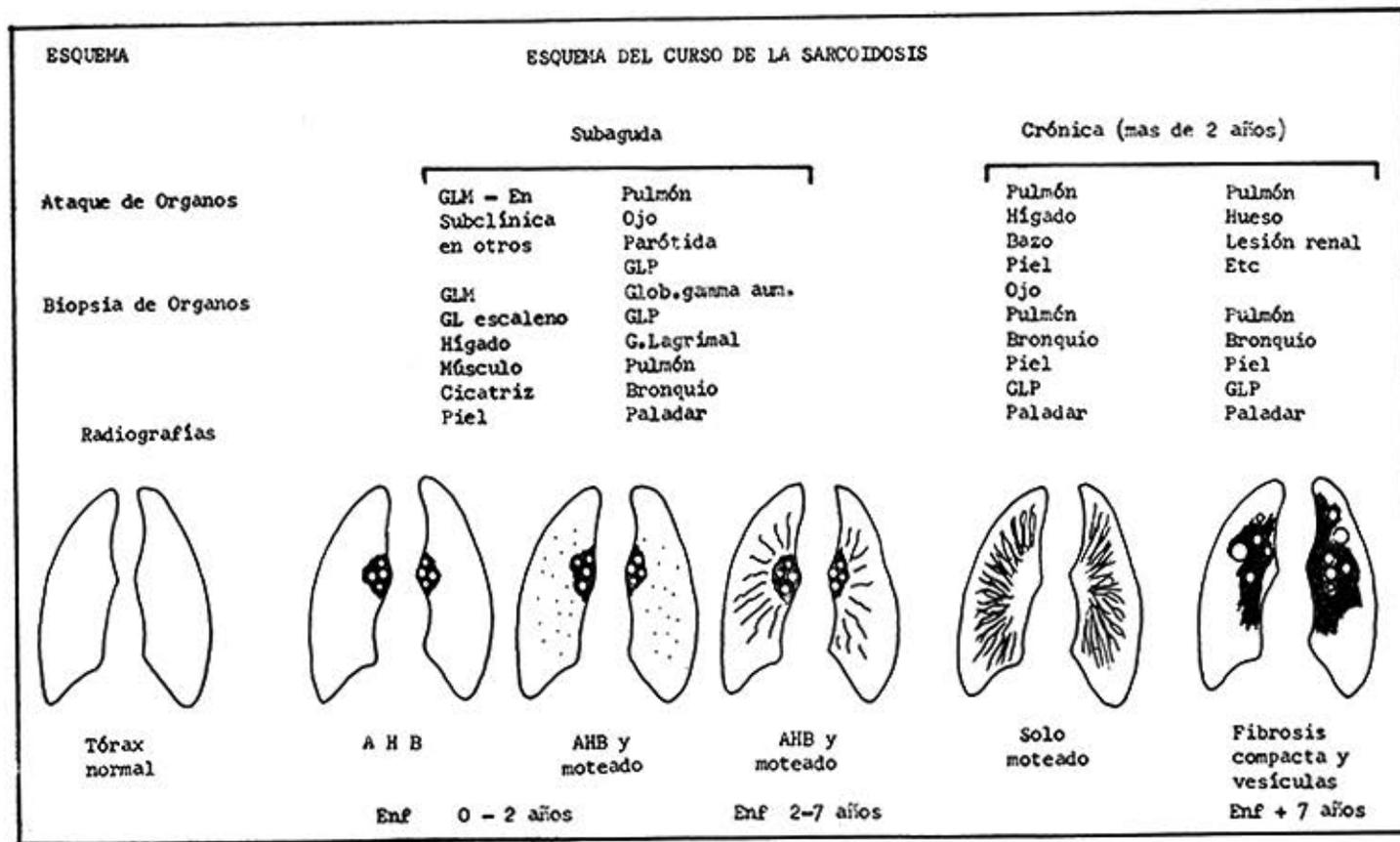
Se presenta a continuación un caso no frecuente de sarcoidosis pulmonar en

* Trabajo presentado en la XVIII Jornada Nacional de Pediatría, diciembre de 1974.

** Especialista de primer grado en pediatría y jefe del departamento de neumología.

*** Jefe del departamento de radiología.

**** Jefe del departamento de anatomía patológica.



una paciente de 13 años, con una evolución subaguda tardía.

Presentación de un caso

M. R. V.; HC: 231546; edad: 13 años; sexo: femenino; raza: negra; procedencia: La Habana.

MI: disnea de esfuerzo.

HEA: con historia de salud anterior, comienza a presentar cuatro meses antes de su ingreso, disnea de esfuerzo, especialmente al subir escaleras.

APP: sarampión, varicela, amigdalitis, catarros frecuentes.

Examen físico: estado general conservado. Aparato respiratorio FR: 20 x minuto; murmullo vesicular normal. Aparato circulatorio FC: 100 x minuto; tonos: normales; TA: 100/70. No hepatoesplenomegalia. No adenopatías periféricas.

Radiografía de tórax al ingreso (figura 1).

Exámenes complementarios

Hemograma: Hb. 11.7 g%; Ht. 40 volt %; leucocitos: 10 875 x mm³.

Diferencial: poli 72; Eo: 4; Mono: 2; Linfo: 22; eritrosedimentación: 32 mm.

Heces fecales: *Giardia lamblia*.

P. de Mantoux: 0 mm. P. de histoplasmina: 0 mm.

Examen oftalmológico: normal.

ECG: signos de sobrecarga ventricular derecha.

Gasometría: PCO₂: 50 mm Hg; Ph: 7.41; BS: 27 B.E. + 4.

Calcio: 10 g%; fósforo: 3 mg%; fosfatasa alcalina: 7.4 UB.

Examen óseo: normal.

Tomografía (figura 2).

Electroforesis de proteínas (gráfico).

proteínas totales	8.6 gr%
Albúmina	4.05 g%
Hiperproteinemia con hiperglobulinemia	Alfa 1 0.25 ..
	Alfa 2 0.60 ..
	Beta 0.73 ..

Inmunolectroforesis: ligero aumento de IgG, IGM e IgA de aspecto normal.

Biopsia de ganglio prescalénico (figuras 3, 4, 5 y 6)

Tratamiento: prednisona 60 mg diarios durante un año. Dosis de mantenimiento 5 mg diarios durante un año.



Figura 1. Se observa una radiopacidad reticular difusa de ambos campos pulmonares, además se comprueba un neumotórax derecho. No se definen bien los contornos del mediastino ni de los hilos pulmonares; se sospechan adenopatías

Evolución: al mes del tratamiento se observa mejoría clínica y radiológica (figura 7)

La gammaglobulina descendió a 1.77 g%.

Mantiene iguales características electrocardiográficas.

Al año del tratamiento se mantiene la mejoría clínica, humoral y radiológica (figura 8).

COMENTARIOS

En los niños las manifestaciones más frecuentes de la sarcoidosis son las lesiones pulmonares, la uveítis e iritis, las lesiones cutáneas y las linfadenopatías generalizadas; la sintomatología guarda relación con los órganos y tejidos afectados.²

Las formas ganglionares torácicas acostumbran a ser bien toleradas. Con frecuencia se descubren en un examen radiológico sistemático. Otras veces tienen un comienzo semiológico respiratorio, con disnea, y más raramente hemop-

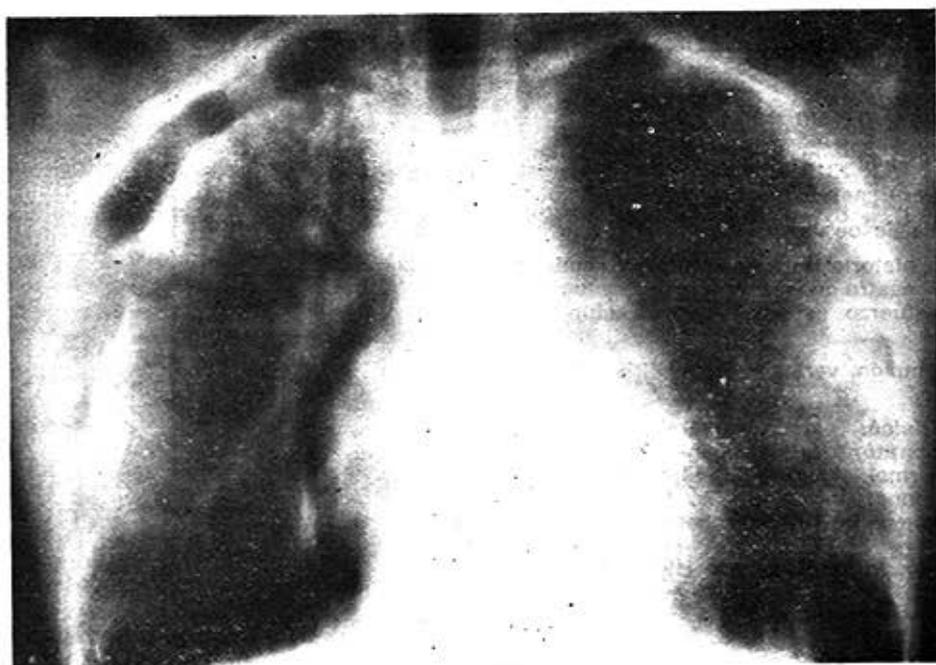
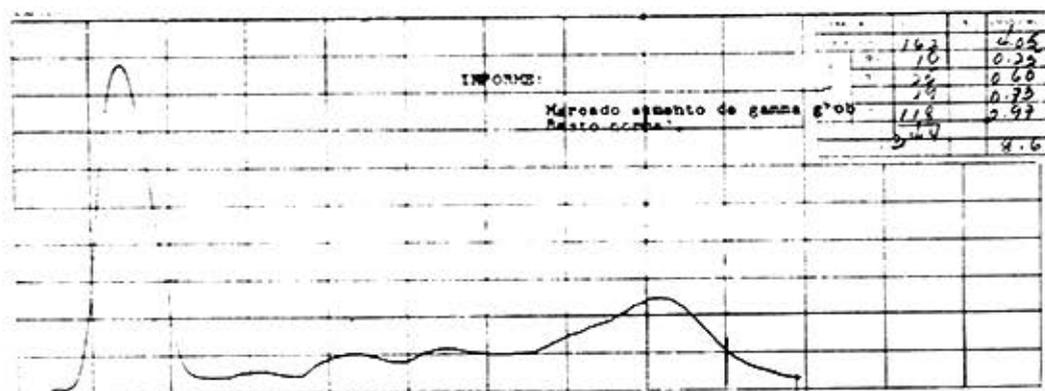


Figura 2. Se revela la existencia de adenopatías hiliares y mediastinales, así como el reticulado pulmonar bilateral y el neumotórax derecho.

GRÁFICO

ELECTROFORESIS DE PROTEÍNAS. HIPERPROTEINEMIA CON HIPERGLOBULINEMIA



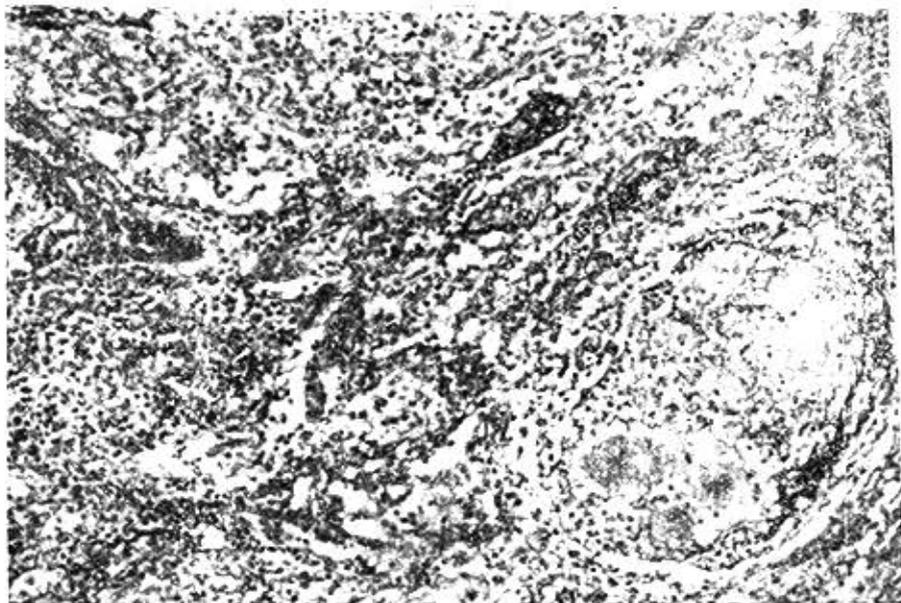


Figura 3. Se observa formación granulomatosa abajo y a la derecha, con células gigantes en su interior. En el resto del campo: congestión vascular y cambios inflamatorios crónicos.

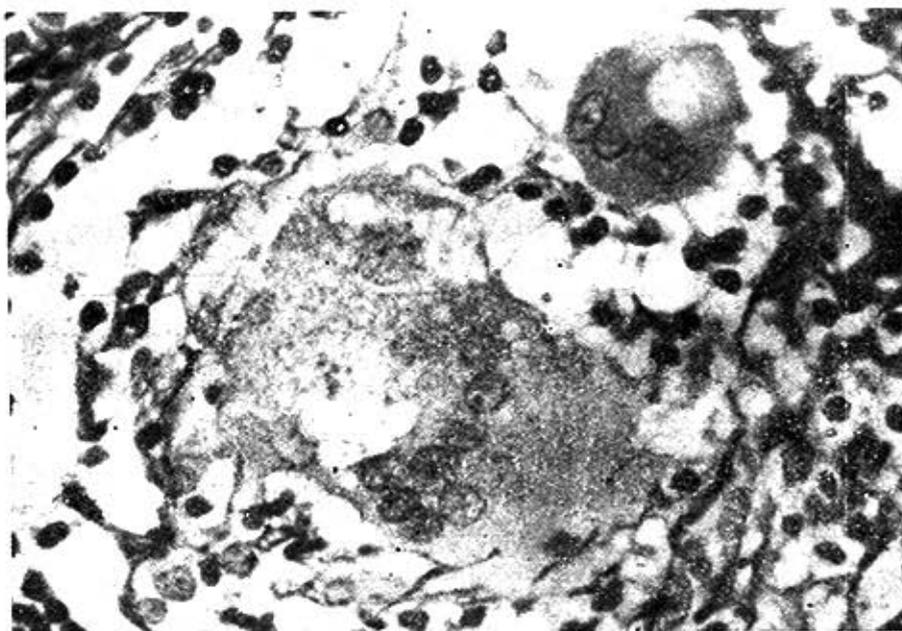


Figura 4. Mayor aumento de la lesión granulomatosa. Puede apreciarse la ausencia de necrosis caseosa. Se observa la formación de células gigantes multinucleadas con inclusión en forma de asteroide mal definido, elemento significativo en el diagnóstico de la entidad.

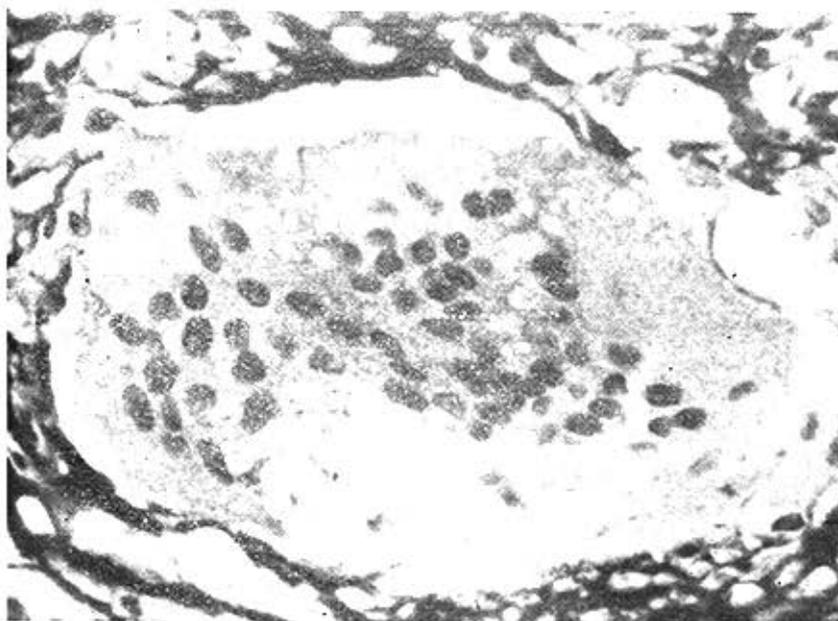


Figura 5. Granuloma con células gigantes con cuerpos de inclusión asteroides y fibrosis en la periferia.

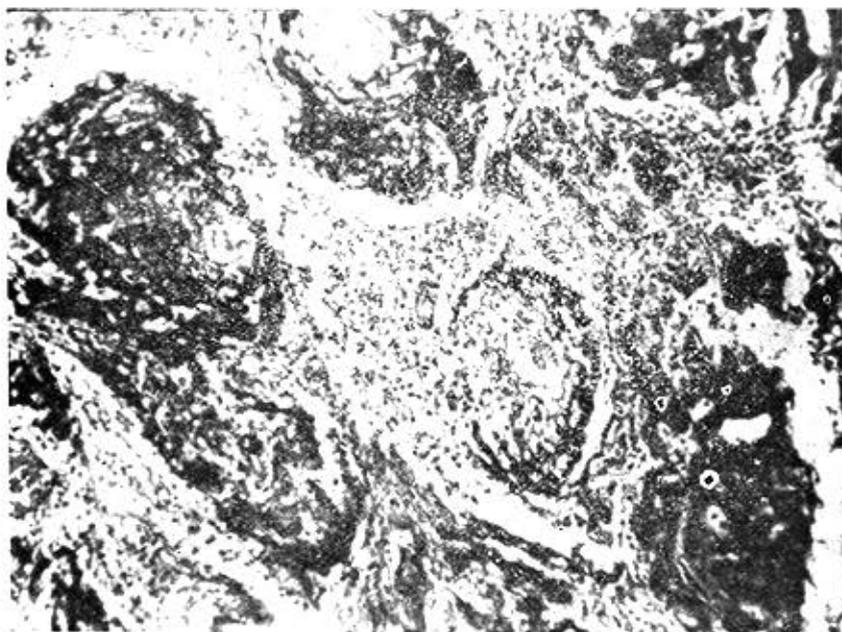


Figura 6. Otro campo a mediano aumento donde se observan múltiples granulomas con fibrosis avanzada, que denota el carácter de tubérculo duro fibrosante característico de esta lesión.

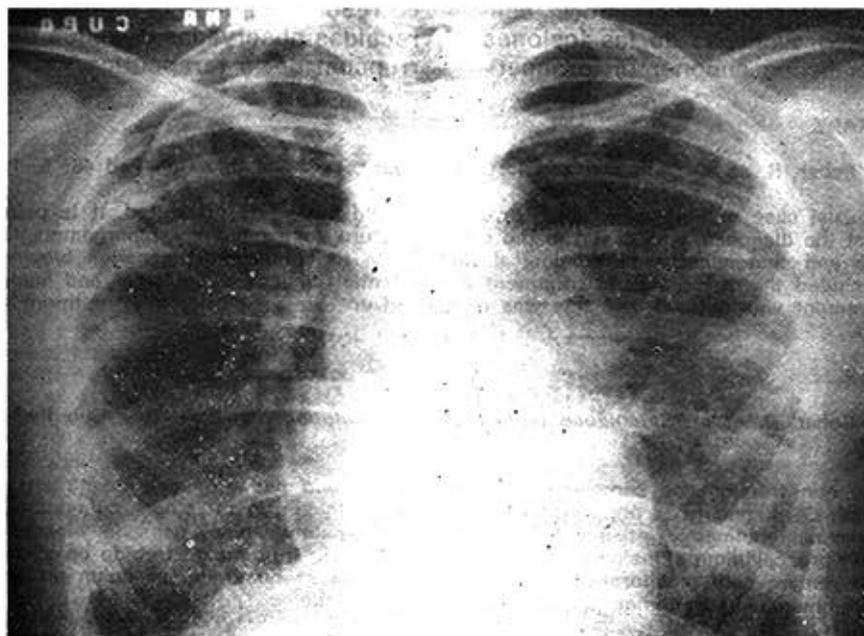


Figura 7. Se observa una notable mejoría del cuadro. El reticulado pulmonar y las adenopatías han disminuido progresivamente. Todavía persiste el neumotórax con la pleura visceral ligeramente engrosada.



Figura 8. Radiografía al año de terminado el tratamiento donde se observa que la mejoría se mantiene.

tisis.² En general, los signos funcionales y generales son muy discretos comparados con los radiológicos.^{1,2}

Nuestro paciente, el único síntoma que presentaba era disnea al esfuerzo que contrastaba con los hallazgos radiológicos importantes pues denotaban una marcada de la función pulmonar con repercusión cardiovascular al tener en el electrocardiograma signos de sobrecarga derecha.

El diagnóstico positivo se basó en la presencia de hiperproteinemia e hiperglobulinemia;² y los hallazgos anatómopatológicos de biopsia de un ganglio de la grasa prescalénica, que revelaron tubérculos epiteloideos no caseosos.¹

La biopsia en la prueba de Kveim también brinda confirmación del diagnóstico.^{1,2,4} Esta prueba no se realizó en nuestro paciente.

Después del tratamiento esteroideo prolongado se observó una mejoría notable de las imágenes radiológicas, así

como la regresión clínica y humoral, aunque el estado avanzado de las lesiones pulmonares hacen suponer un pronósti-

co reservado, dada la alta proporción de recaídas observadas después de la interrupción de la terapéutica.³

SUMMARY

Razón Behar, R. et al. *Lung sarcoidosis: Discussion of a case*. Rev Cub Ped 48: 5, 1976.

An unusual case of lung sarcoidosis in a 13-year old patient is presented. It is pointed out that the diagnosis was based in the clinical picture, lung radiology, hipergammaglobulinemia and anatomical and pathological findings in the prescalenic ganglion biopsy. It is concluded that after steroid treatment a substantial clinical, radiological and humoral improvement was noticed, and this was maintained up to a year after the treatment was started.

RESUME

Razón Behar, R. et al. *Sarcoidose pulmonaire: Présentation d'un cas*. Rev Cub Ped 48: 5, 1976.

Un cas non fréquent de sarcoidose pulmonaire chez une patiente âgée de 13 ans est présenté. Le diagnostic a été fondé sur le tableau clinique, la radiologie pulmonaire, la hypergammaglobulinémie et les trouvailles anatomo-pathologiques dans la biopsie du ganglion préscolénique. Finalement, on signale qu'après le traitement stéroïde on a observé une remarquable amélioration clinique, radiologique et humorale, et qu'un an après avoir commencé le traitement cette amélioration continue.

РЕЗЮМЕ

Рассеи Беар Р., и др. Описание одного случая лёгочного саркоидоза. Rev. Cub. Ped. 48: 5, 1976.

Описывается случай довольно редкой лёгочной саркоидоза у пациентки тринадцатилетнего возраста. Обращается внимание на то, что диагноз был основан на клинической картине, радиологическом обследовании лёгких, гипергаммаглобулинемии и результатах исследований патологической анатомии (биопсия предскаленичного ганглия). В заключение говорится, что после стероидной терапии наблюдалось клиническое, радиологическое и гуморальное улучшение состояния, которое поддерживалось после годового лечения.

BIBLIOGRAFIA

1. *Levaistre, Ch. A Sarcoidosis*, en tratado de Medicina Interna de Cecil-Loeb. Tomo I, pág. 473-77. Edición Revolucionaria. La Habana, 1968.
2. *High, R. H. Sarcoidosis*, en tratado de Pediatría de Waldo E. Nelson. Tomo II, pág. 1521. Ediciones Salvat, S.A., Barcelona, 1971.
3. *Siltzbach, L. F. Sarcoidosis: Caracteres clínicos y tratamiento*. En Clinicas Médicas de Norteamérica pág. 483-502, marzo, 1967.
4. *Siltzbach, L. F. Am Med* 39: 366, 1965.
5. *Blajot, I. P. Enfermedad de Besnier-Boeck Schaumann*. Radiología clínica del tórax, pág. 206-10. Ediciones Toray S.A. Barcelona, 1970.

Recibido el trabajo: junio 11, 1976.