

HOSPITAL GENERAL DOCENTE
"DR. AGOSTINHO NETO"
GUANTANAMO

**SARCOIDOSIS PULMONAR Y CUTANEA.
ESTUDIO DE DOS CASOS.**

Dra. Thelma Audain Gordon¹, Dra. Gloria Abijana Damién², Dra. Agna Nicot Garraway³, Dra. Yolanda Torres Delís⁴.

RESUMEN

La enfermedad de Besnier-Boek-Schaumann, sarcoidosis o lupus pernio de Besnier y linfogranulomatosis, muestra varias formas de presentaciones clínicas cutáneas, radiológicas que se caracterizan por múltiples rasgos que recuerdan a la reticulosis granulomatosa, con afectación a muchos órganos internos, así como la piel. Evoluciona con un curso persistente, con remisiones y recaídas. Se estudian dos pacientes con sarcoidosis: una mujer de 46 años de edad afectada de la forma ganglionar con adenopatías bilaterales a nivel hiliar, y otro paciente del sexo masculino de 39 años que exhibe la forma asociada con localización extrapulmonar cutánea en región anterolateral derecha del tórax y cara. Entre estas formas tiene gran interés imagenológico la osteítis quística de Tungling en la epífisis de las falanges que se extiende a la diáfisis, aunque nuestros enfermos no presentan dichas lesiones. Se comprueba la entidad diagnóstica en éstos al existir una buena correlación clínico-radiológica con los resultados histológicos, el tipo de tratamiento y la evolución de la misma.

Palabras clave: SARCOIDOSIS; NEUMOPATIAS; DERMATOPATIAS; ESTUDIOS DE CASOS Y CONTROLES.

¹ *Especialista de I Grado en Neumología Profesor Asistente Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo.*

² *Especialista de I Grado en Dermatología Profesor Auxiliar. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo.*

³ *Especialista de I Grado en Imagenología Hospital Pediátrico "Pedro Agustín Pérez". Guantánamo.*

⁴ *Especialista de I Grado en Neumología. Hospital "Julio Díaz". Ciudad de la Habana.*

INTRODUCCION

En nuestro medio, la sarcoidosis es poco frecuente; dificultosa por diversas razones y junto al cuadro clínico no clásico se dan otros síntomas y signos, formas de presentación y curso evolutivo atípico que hace difícil establecer un diagnóstico de sospecha basado en su hallazgo semiológico.

Las localizaciones de esta enfermedad son múltiples. La mediastino-pulmonar constituye la forma más frecuente de dicha entidad que se presenta en el 75% de los casos.^{1,2}

Revisamos las características clínicas imagenológicas de estos casos confirmados como con sarcoidosis, con el objetivo de identificar los datos clínicos y de laboratorio en las fases iniciales de la enfermedad para facilitar la sospecha diagnóstica y evitar la demora terapéutica.

FORMAS IMAGENOLOGICAS SEGUN BLAJOT PENA.

- Forma ganglionar pura sin alteraciones pulmonares
- Forma ganglionar pulmonar bilateral:
 - Miliar o macronodular.
 - Retículo nodular (frecuente).
 - Nódulo infiltrativo.
 - Condensante.
 - Cavitada.
- Forma pulmonar pura (rara).
- Forma asociada con localizaciones:
 - Oseas.
 - Ganglionares.
 - Nerviosas.
 - Cardíacas.

Las manifestaciones cutáneas pueden presentarse de forma variables y múltiples.

Pápulas, nódulos, placas y tumores, que varían la clasificación en dependencia de los autores^{1,3},según Masemann las formas cutáneas pueden ser:

- Micronodulares.
- Macronodulares.
- Anulares.
- Lesiones infiltrativas superficiales.

Complementarios realizados: Hemograma y eritrosedimentación, esputos, pruebas de tuberculina, imagenología, mediastinoscopia y estudios biópsicos.

INFORME DE CASOS

Primer Caso.

Paciente femenina, MLG, de 41 años de edad, ama de casa, con antecedentes de dos neumopatías y de ser asmática conocida desde su infancia; los cambios climáticos le desencadenan la crisis, ingresa porque durante una semana presenta falta de aire moderada a intensa y dolor torácico difuso que se intensifica con los movimientos torácicos y la tos pertinaz, húmeda con expectoraciones blanquecinas amarillentas, concomita con temperatura de 38°C referida y cefalea.

Antecedentes patológicos familiares: Una hermana asmática.

Examen físico: como datos positivos, estertores roncocal y sibilantes diseminados, y subcrepitantes en tercio inferior de ambos campos pulmonares.

Esputos seriados directos y cultivos: Codificación 0.

Prueba de tuberculina: negativa.

Eritrosedimentación: 40 mm/h.

Imagenología: Tórax: Imagen nodular bien delimitada de aproximadamente 2 cm de diámetro en el cuerpo inferior del hilio derecho, con la característica de ser vascular, que ha aumentado de tamaño con relación a otro estudio.

Tomografía: Paquetes ganglionares mediastinales bilaterales con el aspecto de hilios en "patatas".

Mediastinoscopia con biopsia: Informa la existencia de sarcoidosis.

Segundo Caso:

Paciente masculino de 39 años de edad, de ocupación gramilero, con antecedentes de salud anterior. Consulta por manchas de bordes eritematosos irregulares con minipápulas o vasculares difíciles de procesar que ocupan el área costal inferior derecha y otra en área supraumbilical de menor tamaño, de aproximadamente 3 cm con centro normocrómico. El estudio hístico sustentó el diagnóstico de una lepra indeterminada, la que se trata como tal durante un año.

Se agravan las lesiones, las que se forman en placas eritematosas papulosas violáceas infiltradas con centros atróficos, se acompañan de dolor y aparición de otras lesiones en maxilar inferior y región supraciliar derecha de la cara con iguales características, por lo que se ingresa para excluir la micosis fungoide, y la nueva biopsia de piel informa una sarcoidosis.

Estudios imagenológicos:

Tórax: Informa imágenes nodulares pequeñas e infiltración fibrótica de forma irregular con contornos imprecisos en tercio inferior del hemitórax derecho.

Manos y pies: no registran lesiones óseas.

Espustos seriados directos y cultivos: Codificación 0

Prueba de tuberculina: Negativa.

Biopsia de piel con confirmación histológica: Sarcoidosis.

Prueba de Fite negativa (no se halla bacilo de lepra).

Prueba de Gomary: Positiva.

En ningún caso se realizó la prueba intradérmica de Kvein.

DISCUSION

Enfermedad multisistémica granu-lomatosa no caseificante de origen desconocido.

El primer caso se trata de una paciente afectada de la forma ganglionar pura sin alteraciones pulmonares y con adenopatías bilaterales relativamente simétricas variables a nivel hilar.²

Las imágenes nodulares aumentaron de tamaño progresivamente, esto, al parecer, guarda relación con las manifestaciones dolorosas disneicas referidas y con la fiebre no comprobada termométricamente, no acompañada de síntomas generales ni agentes infecciosos, por lo que sustentamos que es de causa inespecífica.

En el primer caso se presentaron lesiones cutáneas de candidiasis en pliegues submamaros e inguinales, así como síndrome de Cushing; por el tratamiento esteroideo utilizado, se logró en corto plazo la resolución de estos síntomas y signos.

El segundo caso exhibe la forma asociada con la localización extrapulmonar cutánea² en región anterolateral derecha del tórax, fundamentalmente, y en la cara por las características de la misma podemos englobarla según Masemann³ como la forma infiltrativa superficial y la imagenología del tórax muestra imágenes nodulares pequeñas e infiltraciones fibróticas de formas irregulares imprecisas que coinciden con la localización de las lesiones cutáneas antes descritas.

Entre las formas asociadas tienen gran interés las imágenes de osteítis quística de Jungling en la epífisis de las falanges que se extiende a la diáfisis^{2,4}, pero nuestros enfermos no presentaron dichas alteraciones. Es una enfermedad con manifestaciones muy diversas que, no suele ocasionar síntomas generales excepto lo relacionado con la afectación específica de un órgano, lo cual dificulta el diagnóstico clínico, incluso histopatológico, y debe diferenciarse de linfoma, lepra, tuberculosis, micosis diseminada; ^{5,6}cuanto más alto sea, más dudoso es el diagnóstico de una sarcoidosis.⁷

En ambos pacientes los estudios de esputos seriados bacteriológicos baciloscópicos, así como las pruebas de tuberculina resultaron negativas.^{8,9} La prueba de tuberculina tiene importancia diagnóstica, es cualitativa y proporciona resultados negativos, positivos o dudosos;^{8,9} en pacientes con diagnóstico de sarcoidosis la prueba es siempre negativa.

La prueba intradérmica de Kvein no se realiza en nuestro medio y el estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de estos casos;^{7,10} con la terapia esteroidea a baja dosis se logró regresión gradual y parcial de las manifestaciones clínicas e imágenes ganglionares.

CONCLUSIONES

Ante toda enfermedad crónica granulomatosa, pensar en sarcoidosis e incrementar los medios idóneos para su diagnóstico temprano.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Tellier P, Paycha F, Valeyre D, Nitemberg A, Batteste J P. Exploration scintigraphique de la perfusion myocardique au course de la sarcoïdose cardiaque. *Ann Med Inter* 1989; 140(6):482-485.
2. Tellier P, Paycha F, Anthony J, Nitamberg A, Valeyre D, Foulst JM, et al. Reversibility by dipyridamole of thallium myocardial scan defects in patients with sarcoidosis. *Am J Med* 1988; 85: 189-192.
3. Puesinger R J, Hunninghake GW. Sarcoidosis. En: Stein JH. *Internal Medicine* 4 de St. Louis: Mosby, 1994: 1692-1701.
4. Escobar CE, Falabella R, Giraldo U. Diccionario Dermatológico En: Vélez H, Bomero J, Restrepo Molina J, Rojas W. *Fundamentos de Medicina Dermatología*. 4ª. ed. Medellín: Corporación para Investigaciones Biológicas, 1990: 538.
5. Sarcoidosis (enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann, sarcoide de Boeck). En: Naseman. Sauerbrey. *Calap. Enfermedades cutáneas e infecciones venéreas*. La Habana: Edición Revolucionaria, 1987:104-106.
6. Helmers RA, Hunninghake GW. Sarcoidosis En: Stein JH, Hutton JJ, Kohler PO, O'Rourke RA, Reynolds HY, Samuels MA. *Medicina Interna T.1* 3ªed. Barcelona, Salvat Editores, S.A. 1991: 682-690.
7. Sharma OMP. Sarcoidosis En: Kelley N, DeVita VT, Dupont HL, Harris DE, Hazzard WR, Holmer EW. *Textbook of Internal Medicine* 2ª ed. New York: J.B. Lippincott Company Philadelphia, 1992: 1742-1746.
8. Famburg BR. Sarcoidosis En: Wyngaarden JB, Smith LI H, Bennett JC. *Cecil. Tratado de Medicina Interna de Mexico: Interamericana*. Mac Graw Hill, 1994; V.I: 496-503.
9. Martínez- Marsin J.L. Rapin Pac. Diagnóstico actual de la Meningitis Tuberculosa. *Rev Neurología* 1987; 2(1):103-106.
10. Temas Nuevos en Infecciones Pediátricas. *Clin Nort Am* 1988; 3:484-487.