

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE "MANUEL ASCUNCE DOMENECH"

Características clínicas de la sarcoidosis

Por los Dres.:

RAFAEL PILA PEREZ⁸ y MANUEL LICEA PUIG⁹

Pila Pérez, R.; Licea Puig, M. *Características clínicas de la sarcoidosis*. Rev Cub Med 18: 6, 1979.

Se presentan los resultados del estudio de 12 pacientes diagnosticados de sarcoidosis, clínica y anatomopatológicamente. No encontramos diferencias en cuanto al sexo, proporción 1:1. La edad de los pacientes osciló entre 10 y 89 años. Hubo predominio de la raza blanca. La fiebre sola o acompañada por otras manifestaciones, fue el motivo de consulta más frecuente. Los síntomas más comunes fueron astenia, estados catarrales a repetición, artralgia y disnea. Los signos clínicos más constantes fueron las adenopatías, los nodulos cutáneos y la fiebre. La mayoría de los pacientes se trató con corticoi- des solo o asociados a otras drogas: en un caso se utilizó paraminobenzoato de potasio. Cuatro pacientes fallecieron, dos por insuficiencia cardíaca y dos por cirrosis hepática. El resto tuvo una respuesta favorable al tratamiento con corticoides, con excepción de un paciente que no volvió a consulta y se desconoce su evolución. Se hace una breve revisión de la literatura y se comparan los resultados.

INTRODUCCION

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa general, otros la consideran como un grupo de enfermedades de origen no definido, que puede afectar cualquier tejido, en especial ganglios linfáticos, pulmones, hígado, bazo, piel y ojos.¹⁻⁴ Las lesiones hísticas características están dadas por tubérculos de células epiteloideas con poca o ninguna necrosis.^{1,5-6}

El propósito de este trabajo es presentar las características clínicas en 12 pacientes diagnosticados clínica y anatomopatológicamente como portadores de una sarcoidosis.

MATERIAL Y METODO

Se revisan las historias clínicas de los hospitales "Manuel Ascunce Domenech", "Amalia Simóni" y Pediátrico de Camagüey, en el período comprendido de 1965 a 1972; se seleccionaron 12 casos concluidos con el diagnóstico de sarcoidosis, confirmados por estudio anatomopatológico (cuadro I) (figuras 1 y 2).

Se tomaron de cada historia clínica: edad, sexo, raza, síntomas y signos clínicos, así como el resultado del estudio anatomopatológico.

⁸ Especialista de I grado en medicina interna. Jefe de servicio del departamento de medicina interna del hospital "Manuel Ascunce Domenech", de Camagüey.

⁹ Especialista de I grado en endocrinología. Jefe del servicio de endocrinología del hospital "Manuel Ascunce Domenech", de Camagüey.

CUADRO I

SARCOIDOSIS: ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO

Casos	<i>Biopsia</i>		
	<i>Ganglios</i>	<i>Piel</i>	<i>Higado</i>
1	Sarcoidosis	—	—
2	—	—	Sarcoidosis, CH. X
3	Sarcoidosis	—	—
4	Sarcoidosis	—	—
5	Sarcoidosis	—	—
6	—	Sarcoidosis	—
7	Sarcoidosis	—	—
8	—	Sarcoidosis	—
9	Sarcoidosis	—	—
10	Sarcoidosis	Sarcoidosis	—
11	—	Sarcoidosis	—
12	DSIS hepática.	Sarcoidosis	—

CH. X: cirrc



Figura 1. Corte histico de ganglio linfático a pequeño aumento, en el que se observan múltiples granulomas constituidos por células epiteloides, todas en el mismo estadio.



Figura 2. Imágenes a mayor aumento de los granulomas. Nótese que carecen de necrosis caseosa.

Nueve de los pacientes correspondían al hospital "Manuel Ascunce Domenech", 1 al pediátrico y 2 al hospital "Amalia Simoni".

RESULTADOS

Encontramos una proporción de 1:1 con respecto al sexo. La edad de los casos oscila entre 10 y 89 años, con un promedio de 42,5 años. Predominó la raza blanca con 10 pacientes, sólo 2 eran mestizos (cuadro II).

El motivo de ingreso fue variado, aunque la fiebre sola o acompañando a otras manifestaciones se presentó en la mayoría de los casos (cuadro III).

Los síntomas subjetivos más comunes fueron: astenia, estados catarrales a repetición, palpitations, artralgia y disnea. Le siguieron en orden de frecuencia: hemoptisis, rinoresaca, epigastralgia y disfonía, entre otras (cuadro IV).

Los signos clínicos más constantes fueron: adenopatías, nodulos cutáneos y

CUADRO II

PROCEDENCIA Y DISTRIBUCION DE LOS CASOS SEGUN EDAD, SEXO Y RAZA

Casos	Hospital	Sexo	Edad (años)	Raza
1	M.A.D. (*)	M	38	B
2	-	F	45	B
3	Amalia Simoni	F	33	B
4	M.A.D.	M	59	B
5	-	F	34	M
6	-	M	89	B
7	-	M	19	B
8	Pediátrico	M	10	B
9	M.A.D.	F	52	B
10	Amalia Simoni	F	58	M
11	M.A.D.	F	39	B
12	M	M	39	B

* M.A.D.: Manuel Ascunce Domenech.

CUADRO III

SARCOIDOSIS: MOTIVO DE INGRESO

Casos	Motivo de ingreso
1	Dolor abdominal y fiebre
2	Artralgia y astenia
3	Fiebre y tos pertinaz
4	Adenopatías axilares
5	Dolor abdominal
6	Eritema nudoso
7	Adenopatías generalizadas
8	Síndrome febril
9	Disnea y fiebre
10	Estado catarral (repetición)
11	Síndrome diarreico
12	Cólico nefrítico (repetición)

CUADRO IV

SARCOIDOSIS: SINTOMAS SUBJETIVOS

Síntomas n = 12	No.	%
Rinorrea	4	33,3
Estado catarral (repetición)	7	58,3
Hemoptisis	2	16,6
Disnea	5	41,6
Acroparestesia	1	8,3
Palpitaciones	6	50,0
Epigastralgia	1	8,3
Dolor en hipogastrio	2	16,6
Artralgia	5	41,6
Cefalea	2	16,6
Acroparestesia facial	1	8,3
Hipoacusia	1	8,3
Cólico nefrítico	1	8,3
Astenia	7	58,3
Pérdida de peso	4	33,3

fiebre; le siguió en orden de aparición: ictero, hepatomegalia y uveítis. Otros signos dependientes del aparato respiratorio se encontraron en casos aislados (cuadro V) (figuras 3, 4 y 5).

Once pacientes recibieron tratamiento con corticoides solo o asociados a estreptomina, isoniacida, ácido paraminosalicílico o gammaglobulina. En un caso se empleó paraminobenzoato de potasio como único tratamiento. La evolución fue satisfactoria en 5 casos, desfavorable en 7; 4 fallecieron a pesar del tratamiento. Uno de los pacientes no asistió más a consulta, por lo que se ignora su evolución (cuadro VI).

CUADRO V

SARCOIDOSIS: SIGNOS CLINICOS

Signos n = 12	No.	%
Tiraje intercostal	1	8,3
Estertores crepitantes	2	16,6
Estertores roncós y sibilantes	1	8,3
Arritmias cardíacas	1	8,3
Insuficiencia cardíaca congestiva	2	16,6
Ascitis	2	16,6
Parotiditis	1	8,3
Ictero (*)	3	25,0
Hepatomegalia (**)	3	25,0
Uveítis	3	25,0
Iridociclitis	1	8,3
Adenopatías	7	58,3
Edema linfático	1	8,3
Esplenomegalia	1	8,3
Lesiones eritematosas	1	8,3
Nodulos cutáneos***	5	41,6
Fiebre	5	41,6

* Obstructivo, hepatocelular.

** 2 casos de cirrosis hepática. *** 2 eritema nudoso.



Figura 3. Obsérvese eritema nudoso en un paciente de 51 años con sarcoidosis.

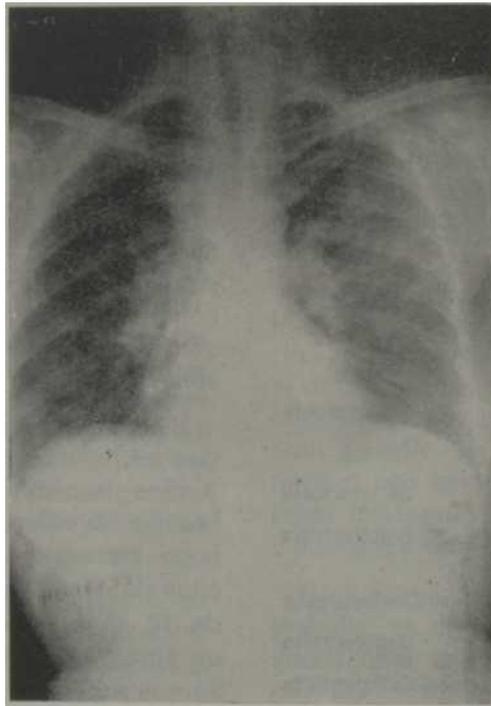


Figura 4 Nótese ensanchamiento policlínico de ambos hilios pulmonares, con el aspecto de gruesas adenopatías.

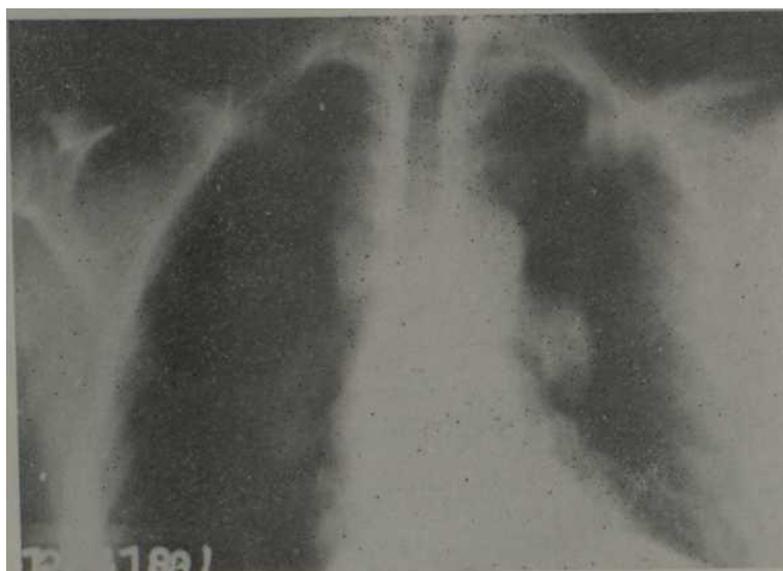


Figura 5. Se observan gruesas adenopatías de región paratraqueal derecha y de ambos hilios. El árbol bronquial es permeable.

CUADRO VI

TRATAMIENTO Y EVOLUCION DE LOS PACIENTES		
Caso	Tratamiento	Evolución
1	Estreptomina, INH,* corticoides.	Satisfactoria
2	Estreptomina, penicilina, corticoides.	Fallece
3	Estreptomina, INH, corticoides PAS**	Fallece
4	Corticoides	Fallece
5	Corticoides, penicilina	Desfavorable
6	Corticoides	Fallece
7	Corticoides	Satisfactoria
8	Corticoides	Satisfactoria
9	Corticoides, gammaglo- bulina	Desfavorable
10	P-ABP***	Satisfactoria
11	Corticoides	Satisfactoria
12	Corticoides	Se ignora

* Isoniacida.

** Acido paramino salicílico.

*** Paraminobenzoato de potasio.

COMENTARIOS

Aún no se ha llegado a un criterio uniforme en cuanto al origen de la sarcoidosis; se han enunciado numerosas teorías, se ha señalado que, más que una entidad definida, es un síndrome que responde a causas múltiples.

Puede observarse en todas las edades, aunque es más frecuente en la segunda y cuarta décadas de la vida,¹⁻⁴ lo que fue comprobado en nuestro estudio en que sólo dos pacientes eran menores de 20 años.

*Naumann*¹ publicó un caso de un niño que se le presentó la enfermedad a los 3 años de edad; *Leitner*² el de un hombre de 80 años. *High*^{1:1} la señala como poco frecuente por debajo de los 10 años de edad. Nosotros tenemos un niño de 10 años de edad, quien presentaba un síndrome de Heedfort, lo que expresa que es poco frecuente en edades pediátricas.

El cuadro clínico de la sarcoidosis es muy variable, está en dependencia de la intensidad y localización de las lesiones.

R.C.M.
NOVIEMBRE-DICIEMBRE, 1979

nes.¹⁴⁶¹⁰ Suele comenzar de forma insidiosa, lo habitual es que se manifieste como un cuadro respiratorio, dérmico, oftálmico o linfático.²⁴¹⁰¹⁸¹⁰ En otras ocasiones es un síndrome febril o general, que llama la atención del médico. Existe un porcentaje de casos asintomáticos que se descubren por exámenes radiográficos de tórax sistemáticos.¹³⁴

El 50% de la serie aproximadamente presentó fiebre, sola o asociada a otras manifestaciones ya descritas.

El cuadro clínico en el período del estado, depende de la localización y carácter de las lesiones. Observaciones frecuentes fueron las manifestaciones de tipo respiratorias, expresadas por estados catarrales a repetición, estertores húmedos o secos y disnea; las adenopatías y la fiebre fueron hallazgos comunes.

La afectación pulmonar ha sido informada por numerosos autores como un hallazgo muy frecuente.¹¹⁷ En nuestro país, I/erner¹⁸ publicó 4 casos y comparte esta opinión.

Las estadísticas en cuanto a esta localización, varían en la literatura, entre el 66 y 90%.

La astenia, la pérdida de peso y la fatigabilidad referida por la mayoría de los pacientes, no son específicas de esta entidad.

Un elemento clínico de sospecha lo constituye la presencia de adenopatías. Los grupos de ganglios más afectados son: los cervicales y epitocleares, aunque no es excepcional que se afecten otros o que adopten una forma generalizada,¹⁵ lo que fue comprobado en más de la mitad de nuestros pacientes.

Es frecuente observar afectación de los ganglios hiliares bilateralmente; cuando se asocian a eritema nudoso y dolores articulares constituyen el síndrome de Lófgrem.

Encontramos esplenomegalia en el 25% de los casos, al igual que otros autores;¹⁵¹ los estudios necrópsicos señalan una frecuencia hasta del 70%. Ha sido descrito hiperesplenismo secundario y trastornos hemáticos en esta localización.¹⁹

Sólo uno de nuestros casos presenta hiperesplenismo secundario y fue necesario realizarle tratamiento quirúrgico (esplenectomía), que mejoró su cuadro hemático.

Otros hallazgos frecuentes en nuestra serie, fueron las manifestaciones dérmicas de tipo nodulares y eritematosas, 2 casos se diagnosticaron como eritema nudoso, lo que ha sido observado en otros trabajos.²⁴¹⁴ Ninguno de nuestros pacientes presentó lesiones en las mucosas.²⁰

La mayor incidencia de alteraciones oculares se ha encontrado en la raza negra,²¹ lo que no se ajusta a nuestros resultados. La sarcoidosis ocular ofrece una variada gama de signos y síntomas, que pueden ir desde pequeñas lesiones detectadas sólo por medios diagnósticos especiales, hasta una irido-ciclitis florida, e incluso llegar a la pérdida de la visión.⁵¹⁴²¹ Tres de nuestros pacientes presentaron uveítis, y a diferencia de lo que se ha señalado en la literatura, todos eran de la raza blanca. El paciente de 10 años de edad presentó una iridociclitis como parte de su cuadro.

Al nivel del aparato osteomiarticular la artralgia constituyó el único síntoma. Una forma curiosa de presentación fue la de un caso que tenía antecedente de cólico nefrítico a repetición y de expulsión de cálculos en la micción; se demostró por estudio radiográfico litiasis renal bilateral y por biopsia de piel se diagnosticó una sarcoidosis.

De los 3 pacientes que tenían hepatomegalia, se demostró en 2 de ellos por endoscopia una cirrosis hepática, fueron los mismos que presentaron ícte-

PQ 1,2,4,6,22

Debido a la variabilidad del cuadro clínico y lo polémico de su origen, el

tratamiento de elección de estos pacientes, ha sido motivo de discusión. Son numerosos los fármacos que se han empleado.^{1,2,4,23,24} Entre los más usados se encuentran: drogas antituberculosas, antipalúdicos, corticoides, gammaglobulina y paraminobenzoato de potasio entre otros.

Los éxitos del tratamiento son variables. Nosotros utilizamos corticoides (prednisona) en dosis de 60 a 100 mg por día, solo o asociados a otras drogas: antituberculosas, gammaglobulina o penicilina. Un paciente fue tratado con paraminobenzoato de potasio solamente, y tuvo una evolución favorable. Aproximadamente la mitad de los casos respondió satisfactoriamente a la terapéutica con

corticoesteroides, lo que está acorde con otros autores.^{1E, 4}

Las causas de muerte en nuestra serie fue insuficiencia cardíaca en 2 casos y cirrosis hepática en 2.

No queremos terminar nuestro trabajo sin destacar que ante cualquier enfermedad de origen no precisado, o que con una forma de presentación clínica polimorfa u oligosintomática, debe tenerse presente la sarcoidosis. Por otra parte puede asociarse a otras enfermedades tales como la psoriasis, parasitismo intestinal y enfermedad de Hodgkin entre otras, lo que puede enmascarar su diagnóstico.¹⁴

SUMMARY

Pila Pérez, R.; Ucea Puig, M. *Clinical characteristics of sarcoidosis*. Rev Cub Med 18: 6, 1979.

Results of the study of 12 patients with a clinically and anatomicopathologically diagnosed sarcoidosis are pointed out. Differences regarding sex (1:1) were not found. The ages ranged between 10 and 89 years. A predominance of caucasian patients was evidenced. Most frequent cause of seeking medical advice was fever alone or concurrent with other manifestations. Most common symptoms were asthenia, repeated cold states, arthralgia and dyspnea. Most constant clinical signs were lymph node enlargements, skin nodules and fever. Most patients underwent treatment with corticoids alone or associated to other drugs; potassium para-aminobenzoate was administered to a patient. Four patients died (two from cardiac failure and two from cirrhosis of liver). The remaining patients responded favourably to the corticoid therapy, but a patient who did not return for follow-up and his course is unknown. A brief review of literature is made, and results are compared.

RÉSUMÉ

Pila Pérez, R.; Ucea Puig, M. *Caractéristiques cliniques de la sarcoidose*. Rev Cub Med 18: 6, 1979.

Nous présentons les résultats de l'étude de 12 patients ayant le diagnostic clinique et anatomopathologique de sarcoidose. Nous n'avons pas trouvé de différences en ce qui concerne le sexe, la proportion étant de 1:1. L'âge des patients était comprise entre 10 et 89 ans, et il y a eu une prédominance de la race blanche. La fièvre seule ou accompagnée par d'autres manifestations, a été la cause la plus fréquente de consultation. Les symptômes les plus communs ont été l'asthénie, les états catarrhaux répétés, l'arthralgie et la dyspnée. Les signes cliniques les plus fréquents ont été les adénopathies, les nodules cutanés et la fièvre. La plupart des patients ont été traités avec corticostéroïdes seuls ou associés à d'autres drogues; dans un cas, nous avons utilisé paraaminobenzoate de potassium. Quatre patients sont décédés, deux par insuffisance cardiaque et deux par cirrhose hépatique. Le reste a présenté une réponse favorable au traitement par corticostéroïdes, sauf un patient qui n'a pas été revu et dont l'évolution est donc inconnue. Une brève revue de la littérature médicale est faite et les résultats sont comparés.

PE3KME

nana Ūepe3, P.; Jlacea Ilyftr, M. KjmHHHecKHe xapaKTepHCTHKH capK01«03a. Rev Cub Med 1816, 1979.

B HacTonmeft paÓTe npeflCTaBJiaioTCH pe3yjiBTaTH, nojiy^eHHKe npr HCCJieffiOBaHiui 12 namieHTOB, kotophm KjiHHH^ecKH Z aHaTOManaTO- jiom^uscKH Ólui nocTaaneH guáraos capKoano3a. Hawin He éhjiio oó— HapyxeHO pa3jmHHft b OTHOineKHH nojia óojibhbx, hx OTHOinemie óh- jio o^hh je cflHOMy. Bo3pacT óojibhbx KOJieóancH Meawy 10 z 89 ro **Raim**; b ochobhom npeoóiaiajffl óojiBHHe óejiioñ pach. Tojibko TeM-nepaTypa **vum** TewmepaTypa b conpoBoaweHim flpymx MaHH\$ecTamift HBjiHjiacB nacroM npirawoM oópameHHH óojibhbx b KOHcyjiBTana® - Oóiuhmh y Bcex namaeHTOB cHMiiTOMaMH **6wm** acTenm, noBTopraoma^ ch KaTapajiBHHe cocTaHHHH, apTpajiBraH z oflunncá. fiaHOojie hocto hhhmm KjraHH^ecKHMH npr3HaKaMH óHjm ajiieHOManaTHH, TeMnepaTy- pa z KOKHHe ynjioTHEEH. OchOBHas Macca namieHTOB óHjia jie-@KMa tojibko nocpe^cTBOM KopTHKoaiOB **zm xe** KopTHKoanoB b accoima- ura c apyrHMU npenaapaTAMH; b o^hom cjiynaé óhji ncn0JiB30BaH - napaaMHH06eH30aT Kajuw. ^eTBepo E3 oómero nucjia naiíaeHTOB - yMep^H - flBoe ot cepfleraoií HeaocTaTCiHOCTii z flBoe ot ne^ieHOS Horo tjippo3a. 3aóojieBaHae ocTajiBHx naioieHTOB nojioxHTejiBHO - pearapoBajio Ha Jie^etrae c homoiubío kophkokuob, 3a HCKJyO^eHHem ojiHoro nayiieHTa, Tax KaK oh He hbbjich óojiBiue Ha KOHcyjiBTamni) z no stoM nPHHEHe ne ii3BeTCHO pa3BHTne ero óojie3Kn. upoboott ch KpaTKito oó3op jniTepaTypH z ^ejiaeTCH cpaBHeHHe pe3yjiBTaTOB

BIBLIOGRAFIA

1. Atwood, W. G.; C. T. Nelson. Sarcoidosis. Med Clin N Amer 48: 783, 1965.
2. Mavock, R. L. et al. Manifestations of sarcoidosis. Analysis of 145 patients with a review of nine series selected from the literature. Am J Med 35: 67, 1963.
3. Siltzbuch, L. E. Editorial ciirrent thoughts on the epidemiology and etiology of sarcoidosis. Am J Med 39: 361, 1965.
4. Pila Pérez, R. Sarcoidosis. Su diagnóstico clínico. Tesis de Grado, hospital "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey, 1974.
5. Cummings, M. M.; M. M. Dunner. Sarcoidosis pulmonar. Clin Med North Am 43: 163, 1961.
6. Candel, B. R. et al. Sarcoidosis A review of twenty four additional cases. Am J Med 12: 205, 1952.
7. James, D. G. Immunology of sarcoidosis. Lancet 2: 633, 1966.
8. Lofgren, S. The relationship of sarcoidosis to tuberculosis. Acta Med Scand 105: 424, 1953.
9. Michael, M. S., Jr. Disease or syndrome. Am J Med Sec 235: 148, 1958.
10. Naumann. Citado por Cummings,⁵
11. Leiner. Citado por Siltzbuch,³
12. High, R. H. Sarcoidosis infantil. En: Tratado de Pediatría. W. E. Nelson. Baltimore. Editorial Ingerfield. V. ed. Vol. II. 1968, pp. 1770.
13. James, D. G. Dermatological aspects of sarcoidosis. Quart J Med 28: 109, 1959.
14. Silver, H. M. et al. Lymphedema and lymphography in sarcoidosis. Arch Intern Med 117: 712, 1966.
15. Marshall, R. et al. Pulmonary function in sarcoidosis. Thorax 13: 48, 1958.
16. Talbot, F. J. Bronchopulmonary sarcoidosis. Amer J Med 26: 340, 1959.
17. Werner, B. La sarcoidosis. Rev Cub Med 9: 139, 1970.
18. Rombach, W. A. et al. Spleen and blood. Med Clin N Amer 46: 1, 3, 1962.
19. Pardo Castelló, V. Sarcoidosis. En Dermatología y sífilis. La Habana. Editorial Cultura, S. A. IV ed. 1953, pp. 338.
20. Pons, P. Sarcoidosis pulmonar. En Patología y Clínica Médica. Barcelona. Salvat Editores, S. A. III ed., Vol. III, PP- 368, 573.

Maddrev, W. C. et al. Sarcoidosis and chronic hepatic disease: A clinical and pathologic study of 20 patients. *Medicine* 49: 375, 1970.

23. *Krasintz, A.* Chloroquine therapy in pulmonary

sarcoidosis. *N. York. J Med* 67. 729, 1967.

24. *Stone, D. J.; A. Schwartz.* A long-term study of sarcoid and its modification by steroid therapy; lung function and other factors in prognosis. *Am J Med* 41: 528, 1966.