

# SARCOIDOSIS LARÍNGEA: CASO CLÍNICO.

*Dres. Beatriz Brunetto Mier, Pilar Neira Méndez,  
René Oyarzún S; Dr. Miguel Cuchacovich*

*<sup>1</sup> Departamento de Oftalmología*

## RESUMEN:

Se presenta un caso de paciente de sexo masculino de 17 años, portador de Sarcoidosis localizada en laringe (supraglotis), con la metodología de estudio, diagnóstico y tratamiento empleado, mostrando una remisión lenta, pero estable. Además se hace una revisión de dicha patología en cuanto a sus características generales, diagnóstico, histopatología y alternativas terapéuticas.

Palabras claves: Sarcoidosis laríngea.

## HISTORIA CLÍNICA:

Paciente sexo masculino, de 17 años, que inicia su cuadro clínico en Noviembre de 1997, con disfagia progresiva y disfonía con resonancia en fondo de saco.

En Enero de 1997 consulta por primera vez a Otorrino en otro Centro Asistencial, constatándose en esa oportunidad disfagia lógica moderada, dificultad respiratoria moderada, resonancia en fondo de saco; al examen físico destaca un gran edema de la epiglotis. Los exámenes solicitados en esa oportunidad muestran un hemograma con VHS aumentada sobre 50 mm/h y un TAC de cuello en el que destaca un gran edema epilaríngeo y pliegues aritenopiglóticos, valléculas y senos periformes disminuídos de tamaño por edema.

Plantean el diagnóstico de Linfoma y Edema Supraglótico y Epiglótico de causa no precisada. Se

practica Laringoscopia directa con toma de biopsia, la que muestra la presencia de granulomas en similar estadio evolutivo, sin áreas de necrosis ni células gigantes, concluyendo Laringitis Granulomatosa, por lo que se sugiere descartar Sarcoidosis y/o TBC.

En estas condiciones es referido al Servicio de Otorrino del Hospital Clínico José Joaquín Aguirre, siendo visto el 27.02.97. La sintomatología permanece sin variaciones. En el examen físico destaca un paciente pálido, con una posición céfalo cervical facilitadora de la respiración. Se practica una Nasofibroscopia en la que se visualiza un gran edema rosado pálido de rinofaringe, base de lengua y paredes faríngeas, a nivel laríngeo destaca la epiglotis intensamente edematosa de color rosado pálido que imposibilita la visualización de las cuerdas vocales, sólo se alcanza a visualizar la comisura posterior con dificultad.

Por el compromiso de la vía aérea a nivel supraglótico se decide su hospitalización de urgencia. Se plantea la necesidad de una traqueostomía, conducta que el paciente rechaza. Se efectúa un estudio de pH y Gases que está dentro de límites normales, con una saturación de oxígeno de 99%. Por considerar que se trata de un edema crónico de la supraglotis, bien tolerado por el paciente, se indica reposo absoluto y se inicia tratamiento con hidrocortisona 100 mg c/8 hrs. por vía endovenosa y famotidina oral 40 mg en una toma.

Dentro de los estudios efectuados durante su hospitalización, destaca un hemograma con linfocitosis, una VHS de 36, pruebas hepáticas normales, VDRL negativo, baciloscopia negativa, proteinemia de 7.89, potasio, orina y calciuria normal, (examen que fue tomado cuando el paciente estaba en tratamiento con

corticoides), Rx Tórax normal, VIH negativo. Se solicita interconsulta a Reumatología quienes solicitan Multitest de hipersensibilidad retardada, Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), Ecotomografía abdominal, TAC de tórax y Fondo de ojo, todos estos exámenes con resultado normal.

El paciente evoluciona en buenas condiciones, presentando disminución parcial del edema supraglótico. Al quinto día de su hospitalización se practica Laringoscopia directa con toma de muestra para biopsia y cultivo de Koch, procedimiento que presenta grandes dificultades técnicas para la intubación y para la introducción del laringoscopio de adulto. Se aprecia gran edema rosado pálido que compromete toda la epiglotis y las bandas ventriculares, pero dejando las cuerdas vocales normales.

La biopsia mostró grupos de granulomas en similar estadio evolutivo, sin zonas de necrosis ni caseificación, permitiendo hacer el diagnóstico de Sarcoidosis.

La evolución postoperatoria es satisfactoria, lo que permite darlo de alta al séptimo día, sin disfagia ni dificultad respiratoria. Se indica tratamiento con prednisona 30 mg/ día oral.

Se practicó test de enzima convertidora de angiotensina, cuyo resultado fue negativo. Debe considerarse que fue realizado tardíamente y cuando el paciente ya estaba recibiendo corticoides en dosis altas, debido a la imposibilidad de efectuarlo durante su hospitalización.

El paciente permanece en forma estable durante 2 semanas, presentando luego una infección respiratoria alta, cuadro durante el cual se exacerba el edema epiglótico y de región aritenóidea, por lo que se indica tratamiento con antibiótico de amplio espectro y se aumenta dosis de prednisona a 40 mg diarios.

Hay una remisión parcial durante 2 semanas, reapareciendo posteriormente disfagia, dificultad respiratoria y posición facilitadora de la respiración. Se efectúa nasofibroscopia que revela un aumento del edema supraglótico y aparece rodete edematoso subglótico, condición que hace plantear la necesidad de una nueva hospitalización para una conducta terapéutica más agresiva, con pulsos de metilprednisolona o uso de inmunosupresores. Por razones económicas el paciente

no puede hospitalizarse, manteniéndose en reposo absoluto, control diario durante 5 días y se aumenta prednisona a 60 mg al día.

Durante 3 semanas se mantiene esta terapia, lográndose una lenta remisión de sintomatología con disminución de edema supraglótico y desaparición de rodete edematoso subglótico.

Actualmente el paciente se encuentra en condición estable, asintomático, recibiendo 30 mg. de prednisona diarios y famotidina. El edema supraglótico se ha reducido en un 70%, lográndose una buena visualización de las cuerdas vocales y un adecuado lumen glótico, manteniéndose en control estricto por otorrinolaringólogo y reumatólogo de este Hospital.

## REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA DE SARCOIDOSIS LARÍNGEA

### DEFINICIÓN:

Enfermedad granulomatosa crónica de etiología desconocida, que puede comprometer uno o más órganos<sup>(1,2)</sup>.

El diagnóstico se hace por la presencia de granulomas epiteloideos, no caseosos, en el mismo estado evolutivo<sup>(3)</sup>.

### EPIDEMIOLOGÍA:

- Patología en aumento en países desarrollados<sup>(4)</sup>.
- Se da principalmente en adultos jóvenes, entre 25 y 35 años.
- Principalmente afecta a mujeres, en una proporción de 10: 1.
- Las presentaciones más comunes son en pulmón, ganglios, ojos y piel.
- La sarcoidosis laríngea corresponde al 1 a 5% de todas las sarcoidosis<sup>(9)</sup>.

### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

Dentro de la sintomatología posible de encontrar tenemos: ronquera, carraspera en un 63% de los pacientes, disnea secundaria en el 47%, disfagia secundaria en el 18 % y tos en el 13 %.<sup>(6)</sup>

Al examen físico<sup>(4,7)</sup> lo más característico de visualizar es un edema rosado pálido<sup>(9)</sup> de supraglotis, principalmente en epiglotis, bandas y repliegues aritenopiglóticos. El nervio recurrente<sup>(5)</sup> puede afectarse en su recorrido intratorácico por adenopatías comprometidas, dando una parálisis cordal uni o bilateral.

#### DIAGNÓSTICO:

Para el estudio diagnóstico de esta patología se recomienda realizar:<sup>(8)</sup>

- Rx de tórax, con el fin de descartar compromiso pulmonar y/o ganglionar.
- Estudio de Inmunoglobulinas, electroforesis de proteínas e inmunolectroforesis.
- Fosfatasas alcalinas<sup>(1)</sup>.
- Calcemia y calciuria, que se normalizan rápidamente con tratamiento corticoidal<sup>(1)</sup>.
- Enzima convertidora de angiotensina, la que sirve para monitorizar la actividad de la enfermedad, pues va disminuyendo al ir remitiendo la patología<sup>(1)</sup>.
- Test de Kviem, el cual consiste en inocular granuloma en suspensión en un sitio de piel sana, leyéndose a las 4 semanas y considerándose positivo cuando existe reproducción del granuloma.

El diagnóstico de la patología se realiza por medio de biopsia del órgano comprometido, siendo característico encontrar granulomas en similar estadio de evolución, sin áreas de caseificación ni necrosis, resultando negativa a la tinción de Zielh Nielsen, permitiendo hacer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades granulomatosas, como la TBC, granuloma de Wegener, Lepra etc<sup>(9)</sup>.

#### TRATAMIENTO:

Actualmente el tratamiento está basado en la terapia esteroideal, durante 6 meses por lo menos, administrados por vía oral, en dosis de 1 mg por kg., disminuyéndose progresivamente según la evolución clínica del paciente, pasándose a vía sistémica e incluso intralesional en caso de no haber respuesta positiva<sup>(2)</sup>.

Si no se obtiene remisión de la patología con esteroides se puede plantear terapia inmunosupresora, siendo la droga de elección la ciclofosfamida, pues es la que muestra mayor éxito actual, con los consiguientes efectos secundarios inherentes a este medicamento.

#### REFERENCIAS

1. Wallach J.: *Interpretation of diagnostics test*. 1991; 825 - 27.
2. Bruce B, Christopher D: *Laryngoscopic diagnosis of laryngeal sarcoid*. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, Jolio 1995; 104: 529 - 31.
3. Adkins H, Park Y: *Pathologic quiz case 1. Sarcoidosis of the larynx*. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1989; 115: 81 - 94.
4. Gallivan GL, Laudis JN: *Sarcoidosis of the larynx. Preserving and resting airway and profesional voice*. 1993; 7: 81 - 94.
5. Povedano V, Seco M, Laramillo P: *Sarcoidosis as a cause of paralysis of the recurrent laryngeal nerve, presentation of a case*. *Ann Otorrinolaryngol Ibero Am*. 1992; 19: 443-8.
6. Mc Hugh K, De Silva M.: *Epiglottic enlargement secondary to laryngeal sarcoidosis*. *Pediatr Radiol* 1993; 71.
7. Debry C, Grandjean E, Gentine A : *Laryngeal sarcoidosis: a proposce of a case*. *Rev Laryngol Otol Rhino (Bord)* 1992; 113: 209 - 11.
8. *Harrison: Principios de Medicina Interna*. 11ª edición. 1989: 65-72.
9. *Fried M.: The Larynx*. 2ª edición, 1994: 107, 290 - 292.