

Sarcoidosis del niño mayor. Reporte de un caso.

Rodríguez Martínez J.A., Pérez Cobeta R.

1 UNIDAD DE PEDIATRÍA. C. SALUD NEDA (A CORUÑA).

Cad Aten Primaria
Año 2015
Volume 21
Páx. 68 - 69

INTRODUCCIÓN:

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa crónica de causa desconocida y afectación multiorgánica.^{1,2} Es una enfermedad poco frecuente en edad pediátrica la máxima frecuencia en este grupo de edad se da entre los 8 y 15 años.³ Es una enfermedad más prevalente en países desarrollados, en España la prevalencia es de 1.4/100,000.⁴ En cuanto al sexo no existe un claro predominio de ninguno en los casos en edad pediátrica.⁵ En la etiología se ha reportado que algunos HLA se asocian con la enfermedad,⁶ también se han relacionado diversos agentes infecciosos como Micobacterias, Propionibacterium acnés, Yersinia enterocolitica y algunos retrovirus que podrían inducir la formación de granulomas.⁷ También se han postulado algunos agentes físicos y químicos que podrían estar implicados.⁸ En la presentación clínica podemos reconocer dos cuadros clínicos bien diferenciados, la que se produce en aquellos menores de 5 años (Sarcoidosis preescolar) que se caracteriza por la tríada de uveítis, artritis y erupción cutánea,⁴ y en la de los mayores de 5 años que se caracteriza por un cuadro con afección constitucional caracterizado por astenia, pérdida de peso, anorexia y malestar general (Sarcoidosis del niño mayor).⁹ Puede aparecer fiebre, síntomas pulmonares como tos seca o disnea. En la exploración física pueden palparse adenopatías periféricas y puede existir esplenomegalia o hepatomegalia en un tercio de los casos.¹⁰ El órgano que se afecta con más frecuencia es el pulmón en un 90% de los casos.¹¹ El diagnóstico temprano es fundamental para evitar complicaciones severas como la fibrosis pulmonar, debido a la rareza de este padecimiento realizaremos la presentación de un caso con sarcoidosis pulmonar y sistémica.

CASO CLÍNICO

Adolescente de 12 años de edad, con antecedente de ingreso a los 2 meses de edad por cuadro de dificultad respiratoria con fracaso respiratorio agudo que precisó ventilación mecánica, y epilepsia tónico-clónica generalizada a tratamiento con fenobarbital hasta los 15 meses. Presentaba episodios de broncoespasmo hasta los 4 años que respondían al tratamiento con salbutamol. Refiere tos seca predominantemente nocturna que se exacerbaba con el ejercicio que mejora con salbutamol, de varios meses de evolución. En la exploración física destaca retraso pondero-estatural (fig.1) por lo que se realizó una analítica en donde se objetivó leucopenia, neutropenia, hipogammaglobulinemia y alteración en las hormonas tiroideas iniciando tratamiento con tiroxina. En revisiones posteriores se objetivan adenopatías generalizadas, discreta hepatomegalia y esplenomegalia. Se realiza una radiografía de tórax la cual muestra un ensanchamiento de la línea paratraqueal derecha en relación a las adenopatías e infiltrados parcheados pulmonares a nivel perihilar y basal bilateral (fig.2). En los exámenes posteriores se realizó

estudio de coagulación, estudio metabólico de hierro, frotis de sangre periférica, serología para CMV, EBV VHS, VHB, VHC, VIH, adenovirus, Mycoplasma, Bartonella, Toxoplasma negativos. Mantoux negativo, Biopsia de medula ósea y aspirado negativos, biopsia de adenopatía axilar negativa. Enolasa neuroespecífica 17.5ng/ml, ECA 102 U/L (18-55), ANA, AC anti-DNA y FR negativos, el resto de los estudios se encontraron normales. La tomografía computada mostró múltiples adenopatías mediastínicas, axilares, mesentéricas, y retroperitoneales, así como nódulos pulmonares bilaterales de predominio en lóbulos inferiores, algunos con bordes bien definidos y otros con broncograma aéreo compatibles con neumopatía nódulo-intersticial (fig.3). La espirometría mostró I FVC 99.1%; FEV1 104.8%; FEV1/FVC 90.57%; FEF50 93.9%; PEF 87.9%. Se realizó una fibrobroncoscopia normal con lavado broncoalveolar con citología negativa para células tumorales. Se le realizó una biopsia pulmonar por toracotomía observando la presencia en el estudio histopatológico de hiperplasia linfocítica con granulomas compatibles con sarcoidosis. Se le inició prednisona a 1 mg/kg/d y se dio su alta sin complicaciones. Actualmente, se encuentra asintomática con desaparición de la tos.

DISCUSIÓN

La Sarcoidosis es una enfermedad con 2 presentaciones clínicas diferentes dependiendo de la edad de aparición. El caso referido corresponde a la segunda presentación clínica la del niño mayor la cual debuta con retraso pondero-estatural y tos misma que suele aparecer en el 24% de los casos.¹⁰ La aparición generalizada de adenopatías nos obliga a descartar otras patologías y a realizar un análisis exhaustivo antes de diagnosticar sarcoidosis ya que normalmente este se realiza por descarte como en este caso. La prueba más rentable para realizar el diagnóstico es la biopsia pulmonar ya que la se el pulmón es el órgano más comúnmente afectado.¹ Otro dato a destacar es la elevación de la enzima conversiva de la angiotensina que se encontraba elevada y es característica de la sarcoidosis ya que el granuloma sarcoidal lo origina acompañado de la elevación sérica de otras sustancias como glucuronidasa, colagenasa y calcitriol.¹² Otro hallazgo importante fue la radiografía de tórax, la cual se encuentra anormal en un 90% de los casos encontrándose una linfadenopatía mediastinal bilateral. El patrón radiológico más frecuente es el parenquimatoso, seguido del reticulonodular.¹³ La tomografía es la herramienta más importante para el correcto diagnóstico observando imagen en vidrio esmerilado, engrosamiento septal, adenopatías bilaterales y engrosamientos intercursales.¹⁴ El lavado transbronquial es útil en el 60% de los casos aunque en nuestro caso no lo fue.¹⁵ Histológicamente se caracterizará por la presencia de granulomas epiteloideos no caseificantes con células gigantes multinucleadas que en su interior presentan inclusiones citoplasmáticas, llamados cuerpos de Schaumann y asteroides.¹⁶ En

cuanto al tratamiento, la Prednisona es el fármaco de elección que mejora los síntomas y disminuye el daño pulmonar.¹⁷ El uso de esteroides inhalado es controvertido.¹⁸ El pronóstico dependerá de la edad, raza y estadio radiológico. Los pacientes que padecieron sarcoidosis de inicio en la infancia tienen una baja mortalidad y escasas complicaciones.¹⁹ Los casos asintomáticos se vigilan anualmente.¹⁷

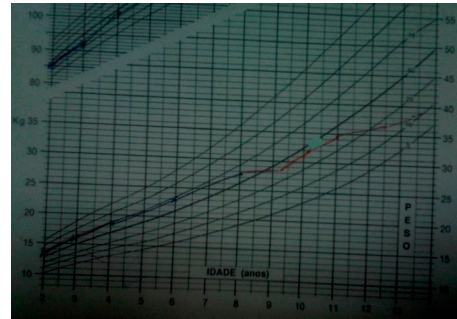
BIBLIOGRAFÍA

1. Rybicki BA, Iannuzzi MC, Frederik MM, Thompson BW, Rossman MD, Bresnitz EA, et al. Familial aggregation of sarcoidosis. A case-control etiological study of sarcoidosis (ACCESS). *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164: 2085-91.
2. Newman LS, Rose C, Bresnitz E, Rossman MD, Barnard J, Frederick M, et al., ACCESS Research Group. A case-control etiological study of sarcoidosis: environmental and occupational risk factors. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004;170:1324-30
3. Kendig EL. Sarcoidosis in children: personal observation on age distribution. *Pediatr Pulmonol* 1989; 6:69-70.
4. Romero J, Martínez S, Vera A. Sarcoidosis en la infancia. *Piel* 2003;18(6):306-12.
5. Pattishal EN, Strobe GL, Spinola SM, Denny FD. *J Pediatr* 1986;108:169-77.
6. English III JC, Purvisha JP, Kenneth EG. Sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:725-43.
7. Serra-Baldrich E, Tribó MJ. Sarcoidosis (II). Inmunopatogénesis. Criterios de actividad. *Act Dermatol* 2001;12:999-1010.
8. Milman N, Svendsen C, Hoffmann A: Health-related quality of life in adult survivors of childhood sarcoidosis *Respiratory Medicine* 2009; 103: 913-8.
9. Mesa A, Anes G, Ruiz P. Sarcoidosis con afectación pulmonar y sistémica en una niña de 5 años. *Arch Bronconeumol* 2011; 47(1):52-57.
10. Clark SC. Sarcoidosis in children. *Pediatr Dermatol* 1987;4:291-9.
11. Pattishal EN, Kendig Jr EL. Sarcoidosis in children. *Pediatr Pulmonol.* 1996;22:195-203
12. Mussetti A, Vignoli L, Curbelo P, Meerovich E: Sarcoidosis pulmonar. *Neumología y cirugía de tórax.* 2006; 65 (3): S36-S46.
13. Merten D, Kirks D, Grossman H: Pulmonary Sarcoidosis in Childhood. *ARJ* 1980; 135: 673-9.
14. Vrielynck S, Mamou-Mani T, Emond S, Scheinmann P, Brunelñe F, De Blic J: Diagnostic Value of High Resolution CT in the Evaluation Of Chronic Infiltrative Lung Disease in Children. *ARJ* 2008; 191: 914-20.
15. Semezato G, Adami F, Maschio N, Agostini C: Immunemechanisms in interstitial lung diseases. *Allergy* 2000; 55: 1103-20.
16. Sheffield E: Pathology of Sarcoidosis. *Clin Chest Med* 1997;18: 741-4.
17. Didier I, Baron S, Garrido C; Velazquez JR. Sarcoidosis infantil. Una rara enfermedad pediátrica. Caso clínico. *Rev Chil Pediatr* 2011;82(6): 535-541.
18. Paramothayan S, Jones P: Corticosteroid Therapy in Pulmonary Sarcoidosis. *JAMA* 2002; 287 (10): 1301-7.
19. Mihailovic V, Jovanovic D: Pulmonary Sarcoidosis. *Clin Chest Med* 2008; 29: 459-73.

FIGURAS

C:\Documents and Settings\Owner\Local Settings\Temporary Internet Files\Content.Word\2013-05-30 09:51.23.jpg

Figura 1. Gráfica de crecimiento: Se observa el aplanamiento en la gráfica a los 12 años aunque había presentado otro retraso a los 9 años que había coincidido con varios episodios de bronquiolitis previos en los cuales había disminuido la ingesta que después se empezó a normalizar a los 10 años.



C:\Documents and Settings\Owner\Local Settings\Temporary Internet Files\Content.Word\rx torax.jpg

Figura 2. Radiografía de Tórax: ensanchamiento de las bandas paratraqueales y ligera desviación traqueal secundario a la presencia de adenopatías. Aumentomal definido de la densidad con tendencia a la confluencia, asociado a pequeñas imágenes nodulares.



C:\Documents and Settings\Owner\Local Settings\Temporary Internet Files\Content.Word\TAC 2.jpg

Figura 3. TAC de Tórax: Abundantes adenopatía mediastínicas y nódulos pulmonares bilaterales de predominio en lóbulos inferiores, en lóbulos superiores con bordes mejor definidos.

