



# Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



## Reporte de casos

# Sarcoidosis faringo-laríngea Pharinx-laryngeal sarcoidosis

Elena Sánchez-Legaza, Herminia Revelles-Suárez

\* Servicio de ORL, Hospital de Antequera, Cádiz.

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido: Agosto 2 de 2012

Revisado: Septiembre 7 de 2012

Aceptado: Octubre 20 de 2012

#### Palabras clave:

sarcoidosis, tracto respiratorio superior.

#### Key words:

Sarcoidosis, upper respiratory tract.

### RESUMEN

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria granulomatosa crónica multisistémica, de etiología desconocida, que afecta principalmente el aparato respiratorio, sobre todo el inferior, y a adultos jóvenes, y es rara en la vía respiratoria superior (fosas y senos paranasales, y laringe). Se manifiesta de forma muy inespecífica, con clínica secundaria a obstrucción de la vía aérea.

El diagnóstico se establece cuando los hallazgos clínico-radiológicos se apoyan en granulomas tuberculoides no caseificantes.

El tratamiento de base son medidas de soporte, debido a la remisión espontánea.

### ABSTRACT

The sarcoidosis is an inflammatory granulomatous multisystemic chronic disease of unknown etiology, that mainly affects the respiratory tract, mainly the lower one and in young adults; being rare the affectation of the upper respiratory tract (nose, paranasal sinus and larynx). It manifests with many unspecific form, and with symptoms secondary to the airways obstruction.

The diagnosis is established when the clinical and radiological findings are supported in tuberculoid granulomas without caseum.

The base of the treatment are support measurements due to the spontaneous remission.

Correspondencia:

Elena Sánchez Legaza

C/Obispo Hurtado 25, 2º B

18004 Granada

manpro1910@hotmail.com

## Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica granulomatosa no caseificante, de etiopatogenia desconocida, relacionada con agentes infecciosos, tóxicos y disregulación de la autoinmunidad. Se caracteriza por adenopatías hiliares bilaterales, infiltrado pulmonar intersticial, lesiones cutáneas y oculares. La afectación de la región de cabeza y cuello varía entre 6-15%, con manifestaciones como adenopatía cervical (48%), tumefacción parotídea bilateral (6%) y parálisis facial (síndrome de Heerfordt) (1).

En las vías respiratorias superiores, destaca la manifestación nasosinusal (1-4%): obstrucción nasal, formación de costras, rinorrea mucosanguinolenta y epistaxis franca. Las afectaciones óticas, nasofaríngeas y orofaríngeas son bastante raras y pueden causar SAOS (2, 3). Existen pocos casos descritos de afectación nasofaríngea, aunque son subestimados, pues no se realiza exploración otorrinolaringológica sistemáticamente en la sarcoidosis sistémica, ya que suelen ser los internistas los que tratan los primeros síntomas.

Es un desorden multiorgánico, con un cuadro clínico variable y una tendencia a crecer y decrecer. Se reconocen tres patrones distintos: asintomático, inespecífico con síntomas constitucionales y con síntomas organoespecíficos.

El diagnóstico se establece cuando los hallazgos clínico-radiológicos se apoyan en la evidencia histológica de granulomas tuberculoides no caseificantes, y el tratamiento de base son medidas de soporte, debido a la remisión espontánea.

## Caso clínico

Paciente femenina de 20 años, que acude a urgencias por disfagia y odinofagia importantes de tres días de evolución, junto con parestesias faríngeas y cambios en el tono de voz desde hace tres meses. Como antecedentes personales presenta eritema nodoso y aftas bucales recidivantes; su madre tiene serología positiva de lúes.

A la exploración presenta una epiglotis abollonada y hendidura en línea media, con edema del borde y la base de la lengua; los demás signos son normales (figuras 1 y 2). No se

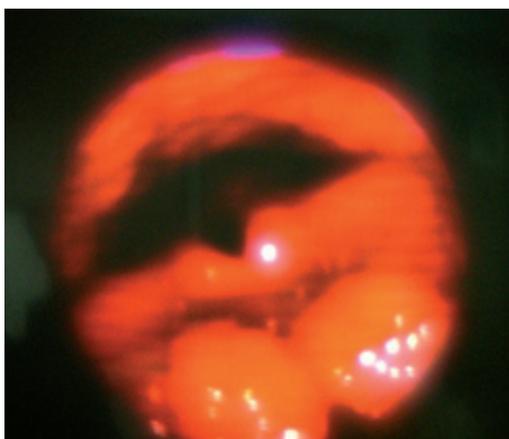


Figura 1. Engrosamiento de la base de la lengua.

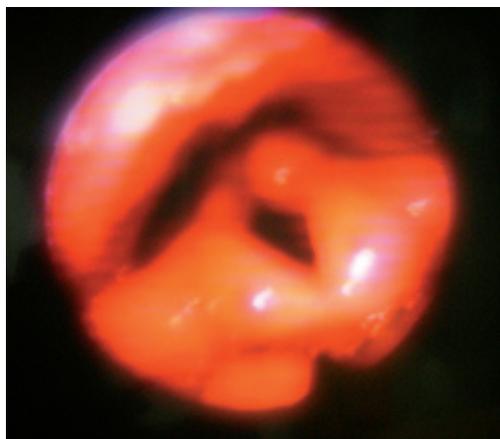


Figura 2. Engrosamiento de aritenoides y, sobre todo, de epiglotis, patognomónico de sarcoidosis.

palpan adenopatías. La TAC muestra protrusión pseudonodular edematosa con patrón inflamatorio crónico inespecífico.

El cuadro cede parcialmente al tratamiento médico, por lo que se ordena biopsia, la cual revela una laringitis crónica granulomatosa de tipo epitelióide. Se remite al Servicio de Medicina Interna, donde se diagnostica sarcoidosis, que se trata con corticoides. La paciente está controlada y asintomática.

## Discusión

La sarcoidosis laríngea aislada es inusual, pues en la literatura médica solo hay 55 casos publicados. Poe (1940) describe el primer caso de afectación laríngea (4). Su incidencia varía entre el 1 y 5%. Las estructuras más frecuentemente implicadas son las zonas con rica vascularización linfática, como la supraglotis (epiglotis seguida de aritenoides, repliegues aritenoepiglóticos y bandas ventriculares), y en menor grado las cuerdas vocales, por carecer de drenaje linfático (5); aunque Bower y colaboradores encontraron anomalías en las cuerdas vocales en 24% (6).

Su etiología permanece desconocida, con una clara predilección por ciertas etnias, grupos raciales y determinados países. La prevalencia se estima en 50 por 100.000 habitantes, en países como los escandinavos y población afroamericana de EE. UU. Es infrecuente en África y Asia, aunque común en Japón. Aparece en forma típica en adultos jóvenes, entre 20 y 40 años, con ligero predominio en mujeres jóvenes. La etiología probablemente combina una predisposición genética con un desencadenante ambiental, que puede ser un agente infeccioso o una respuesta celular inmunomediada (7).

Las manifestaciones clínicas son muy inespecíficas, pues la afectación laríngea puede ser la forma de presentación inicial aislada o aparecer en el contexto de una afectación sistémica. Se manifiestan, por orden de frecuencia: disfagia, disfonía, disnea, tos, sensación de cuerpo extraño en hipofaringe y obstrucción de la vía aérea superior. Hay tres casos publicados de disfonía por compresión del nervio recurrente.

te izquierdo, secundaria a adenopatías mediastínicas (el más típico de los procesos malignos), pero en la mayoría de los casos los nervios laríngeos están envueltos en una polineuritis que afecta los pares craneales I, VII, VIII, X y XII (8). Gruning (1998) publicó el caso de una sarcoidosis laríngea aislada, que coincidió con un carcinoma laríngeo (9). Pueden ser asintomáticos, y más raramente síntomas constitucionales, como pérdida de peso, fatiga, febrícula y malestar general.

El curso clínico es muy variable; sin embargo, la remisión espontánea es frecuente (60 a 70%), con secuelas entre el 10 y el 20%. Su mortalidad es rara, aunque la causa de muerte es el fracaso respiratorio, mientras que en Japón es la falla cardíaca, o complicaciones neurológicas.

Macroscópicamente, se observa un edema simétrico, difuso y pálido de las estructuras supraglóticas, patognomónico de la sarcoidosis laríngea (10), que puede degenerar en lesiones exofíticas pseudotumorales con tendencia a formar placas cicatriciales y ocasionar problemas obstructivos. Según el estudio histológico, existe una infiltración de células epitelioides, linfocitos y fagocitos mononucleares que forman granulomas no caseificantes en los órganos comprometidos, y alteran la estructura del parénquima sano, por lo que las manifestaciones clínicas variarán, dependiendo del grado de infiltración de los órganos afectados. A diferencia de la TBC, no existe necrosis ni caseificación, y todos los granulomas se encuentran en el mismo estadio evolutivo.

Debe realizarse diagnóstico diferencial con epiglotitis, angioedema, TBC laríngea, granulomatosis de Wegener, amiloidosis, sífilis, histoplasmosis, actinomicosis, artritis reumatoidea, policondritis recidivante, lupus eritematoso sistémico o neoplasias malignas (11).

El diagnóstico definitivo se basa en la combinación de las características clínicas, bioquímicas (la enzima convertidora de la angiotensina está elevada en 60%, pero es un signo inespecífico) y radiológicas. Se confirma con la demostración de granulomas no caseificantes en la pieza quirúrgica, con tinciones y cultivos negativos para micobacterias y hongos (12).

La recidiva es frecuente, aunque existe una proporción elevada de regresión espontánea. Con un diagnóstico y tratamiento precoz se previene la obstrucción de las vías aéreas, y la traqueotomía. Los pacientes asintomáticos no requieren tratamiento.

El tratamiento de elección son los corticoides orales, en casos de obstrucción laríngea, que se pueden asociar a inmunosupresores (clofazimina o infliximab) en casos de mala tolerancia, falta de respuesta o cuando se precisen dosis elevadas de mantenimiento (13, 14). La mitomicina-C evita la progresión a la estenosis. Los corticoides intralesionales, en lesiones bien circunscritas, son de menor efectividad que los orales; se reserva la escisión quirúrgica o con láser CO<sub>2</sub> para casos de obstrucciones graves o recidivantes, y la traqueotomía solo en casos extremos. Se recurre a la radioterapia, en

dosis bajas, cuando fracasan los tratamientos anteriores (15). El hallazgo de un edema pálido, difuso, simétrico de las estructuras supraglóticas es patognomónico de la sarcoidosis laríngea, cuyo diagnóstico se confirma con la biopsia de los tejidos afectados. Según Devine, es una entidad clínica independiente, bastante frecuente, con la que hay que ser cautos, pues con una historia clínica minuciosa pueden detectarse la cronicidad, las recidivas y la naturaleza sistémica de la misma (16), y solo se requiere un seguimiento durante un largo periodo de tiempo.

## REFERENCIAS

1. Shah UK, White JA, Gooley JE, et al. Otolaryngologic manifestations of sarcoidosis; presentation and diagnosis. *Laryngoscope*, 1997; 107 (1): 67-75.
2. Gallivan GJ, Landis JN. Sarcoidosis of the larynx; preserving and restoring airway and professional voice. *J Voice*, 1993; 7 (1): 81-94.
3. Schwartzbauer HR, Tami TA. Ear, nose and throat manifestations of sarcoidosis. *Otolaryngol Clin North Am*, 2003; 36 (4): 673-84.
4. Onishi Y, Imai Y, Hitoshi T, Nakajima K. Systemic sarcoidosis with significant granulomatous swelling of the pharyngeal tonsil. *Internal Medicine*, 1998; 37: 157-160.
5. Fortune S, Courey M. Isolated laryngeal sarcoidosis. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1995; 118 (6): 868-870.
6. Bower JS, Belen JE, Weg JG, Dantzker DR. Manifestations and treatment of laryngeal sarcoidosis. *Am Rev Respir Dis*, 1980; 122: 325-332.
7. Ames DG. Sarcoidosis and other granulomatous disorders. In James DG (Ed.). *Epidemiology*, 1994: 729-43. New York: Marcel Dekker.
8. Tobias JK, Santiago SM, William AJ. Sarcoidosis as a cause of left recurrent laryngeal nerve palsy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1990; 116 (8): 971-2.
9. Gruning H, Heib C, Stache N. Coincidence of isolated laryngeal sarcoidosis and laryngeal carcinoma. *HNO*, 1998; 46 (1): 70-72.
10. Baughman RP, Lower EE, Bois RM. Sarcoidosis. *Lancet*, 2003; 361: 1111-8.
11. Ezcurra-Hernández P, Alberti I, Casas A, Figuerola-Massana E. Sarcoidosis laríngea aislada. A propósito de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2003; 54: 117-120.
12. Gary D, Josephson MD, Raymond E, Winicki MD. Laryngeal sarcoidosis. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1999; 120 (1): 134-5.
13. Dean C, Sataloff R, Hawkshaw M. Laryngeal sarcoidosis. *J Voice*, 2002; 16 (2): 283-288.
14. Aguilar-García J, De la Torre-Lima J, Prada-Pardal JL. Manifestaciones de la sarcoidosis en el tracto respiratorio superior. *Rev Clin Esp*, 2006; 206 (2): 103-4.
15. James JC, Simpson CB. Treatment of laryngeal sarcoidosis with CO<sub>2</sub> laser and mitomycin-C. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2004; 130: 262-4.
16. Devine KD. Sarcoidosis and sarcoidosis of the larynx. *Laryngoscope*, 1965; 75: 533-569.