



CASO CLÍNICO

Sarcoidosis laríngea: ¿localización única o primera manifestación?

Ángel Lede Barreiro^{a,*}, Juan J. Díaz Argüello^b,
José A. Fernández Martínez^a y Alfonso Martínez Ferreras^b

^a Servicio de Otorrinolaringología, Hospital da Costa, Burela, Lugo, España

^b Servicio de Otorrinolaringología, Hospital de Sabadell-Corporació Sanitària Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España

Recibido el 30 de junio de 2010; aceptado el 28 de noviembre de 2010

PALABRAS CLAVE

Sarcoidosis laríngea;
Enfermedad
granulomatosa
sistémica;
Odinofagia

KEYWORDS

Laryngeal sarcoidosis;
Systemic
granulomatous
disorder;
Odynophagia

Resumen La sarcoidosis es una enfermedad crónica multisistémica de causa desconocida que afecta principalmente al pulmón. La afectación de la vía respiratoria superior es rara, e infrecuente como primera manifestación. Presentamos un caso de sarcoidosis laríngea en una mujer de 20 años. El diagnóstico se basa en la clínica, la radiología, pruebas de laboratorio e histología. El tratamiento, como en la sarcoidosis pulmonar, consiste en corticoterapia sistémica.
© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Laryngeal sarcoidosis: unique location or first manifestation?

Abstract Sarcoidosis is a chronic multisystem disease of undetermined aetiology that involves mainly the lung. Affectation of the upper airways is rare, and it is very infrequent as the first manifestation. We report a case of laryngeal sarcoidosis in a 20-year-old woman. The diagnosis was based on clinical information, radiology, histopathology and laboratory tests. The treatment is systemic corticosteroids, as in the pulmonary sarcoidosis.
© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad crónica multisistémica de causa desconocida. El curso de la enfermedad es crónico, con exacerbaciones y remisiones. Puede afectar a cualquier parte del organismo, con predilección por el pulmón¹. Se ha descrito con menor frecuencia afectación ocular,

de bazo, de vías aéreas superiores y de sistema nervioso central².

Caso clínico

Mujer de 20 años, sin antecedentes de interés, que consulta por odinofagia matutina diaria, sin otra clínica. La laringoscopia muestra un aumento de volumen de banda y repliegue aritenopiglótico izquierdo, con mucosa hiperémica y regular. La radiografía de tórax no muestra alteraciones pleuropulmonares. La TC cervical muestra una masa hiper-captante de 2 x 1,5 cm en repliegue aritenopiglótico

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: angel.lede@yahoo.es (Á. Lede Barreiro).

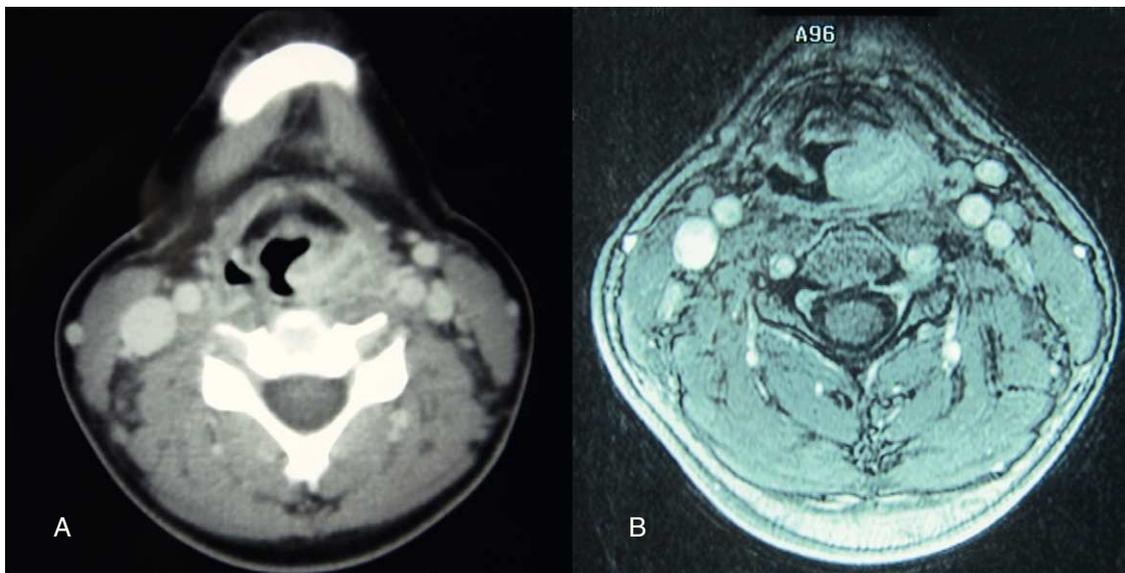


Figura 1 A) TC: masa hipercaptante en repliegue aritenopiglótico izquierdo. B) RMN: engrosamiento del repliegue aritenopiglótico izquierdo con captación difusa de contraste.

izquierdo (fig. 1A). La RMN muestra un engrosamiento focal del pliegue aritenopiglótico izquierdo con captación difusa de contraste, acompañado de captaciones segmentarias en ambas bandas (fig. 1B). La esofagoscopia flexible es normal. Se realiza analítica general con valores de enzima convertidora de angiotensina (ECA) (23,3 UI/l), VSG (33,0 mm/h), proteína C reactiva (15,2 mg/l), factor reumatoide (< 10,0), ANA y anti-DNA (negativos).

Se realiza biopsia (microcirugía laríngea), informada como inflamación granulomatosa no necrosante con células epitelioides (tinción de Ziehl-Neelsen negativa), compatible con sarcoidosis, y cultivo de Lowenstein negativo.

Con este diagnóstico, se inicia tratamiento con glucocorticoides sistémicos, mejorando rápidamente la clínica y a los 6 meses la laringoscopia es normal.

A los 2 años, la paciente consulta nuevamente por odinofagia y sensación de cuerpo extraño faríngeo. La laringoscopia presenta pequeña tumoración con mucosa normal sobre repliegue aritenopiglótico y banda ventricular derecha, con edema retrocricoideo y de senos piriformes (fig. 2). La TC muestra engrosamiento circunferencial de partes blandas que oblitera los senos piriformes y afecta a los pliegues aritenopiglóticos, bandas y cuerdas vocales, con una longitud del segmento afectado de aproximadamente 3,3 cm. El nuevo tratamiento corticoideo mejora el cuadro clínico en un mes, y la exploración es normal a los 6 meses.

Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica cuyas manifestaciones clínicas pueden ser generalizadas o localizadas en uno o varios órganos. Casi siempre existe afectación pulmonar, con clínica respiratoria. El 2-15% de las sarcoidosis sistémicas presentan manifestaciones otorrinolaringológicas^{2,3}. Se encuentra afectación nasal hasta en un 4% de casos³, manifestándose como congestión nasal. También puede afectarse lengua, faringe, amígdalas o huesos propios nasales².

En 1940, Poe describe por primera vez un caso de afectación laríngea⁴. La sarcoidosis laríngea aislada sin evidencia de enfermedad sistémica es rara, lo cual nos obliga a un seguimiento a largo plazo⁵.

La sarcoidosis afecta a la laringe hasta en un 5% de los casos⁵, con predominio supraglótico (en especial epiglotis). Menos frecuente es la afectación subglótica y menor aún la glótica. Sin embargo, se ha descrito parálisis de cuerdas vocales, secundaria a neuropatía periférica por afectación del nervio laríngeo recurrente⁵.

El diagnóstico se basa en la clínica, la exploración ORL, los signos radiográficos, las pruebas de laboratorio y la his-

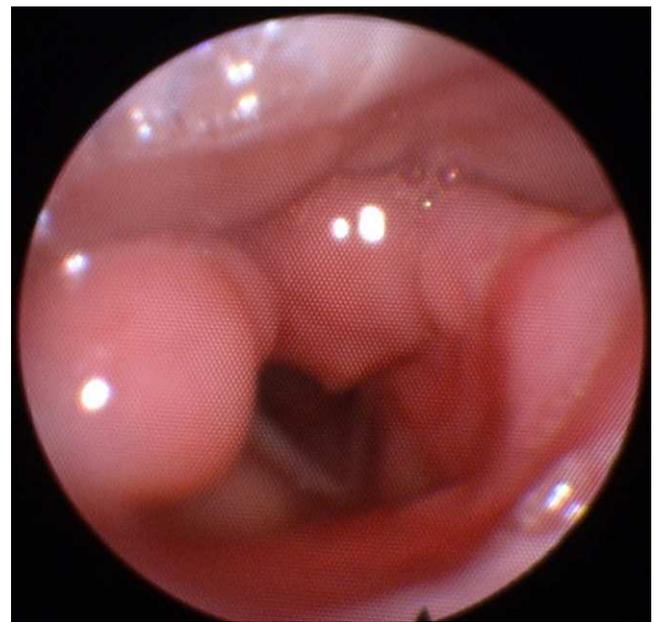


Figura 2 Laringoscopia (tras la reactivación del cuadro): tumoración sobre repliegue aritenopiglótico y banda ventricular derecha.

tología. La clínica puede ser inespecífica, predominando la ronquera, la disnea y la disfagia⁵ y, con menor frecuencia, sensación de cuerpo extraño, sibilancias y tos^{1,6}. En ocasiones puede llegar a estridor laríngeo y obstrucción de la vía aérea⁷.

El aumento edematoso, pálido y difuso del área supraglótica se considera la manifestación más frecuente de la sarcoidosis laríngea, e incluso se considera patognomónica^{5,7}.

Ningún estudio de laboratorio confirma el diagnóstico, dado que la ECA se encuentra elevada en el 60% de los pacientes con enfermedad aguda. El test de Kviem-Siltzbach es una prueba específica, pero descartada por su dificultad técnica^{1,5}. La gammagrafía con galio 67 refuerza el diagnóstico, aunque muestra un patrón común con otras enfermedades granulomatosas^{1,5}. Publicaciones recientes demuestran la validez y utilidad de la PET/TC en el diagnóstico de la sarcoidosis⁸ y en la evaluación de la respuesta al tratamiento⁹.

Para establecer el diagnóstico de sarcoidosis laríngea aislada, debe demostrarse la ausencia de sistematización de la enfermedad actualmente, en el pasado² o, como ya hemos mencionado, en el futuro, por lo que es preciso el seguimiento constante de estos pacientes. Enfermedades inflamatorias como la granulomatosis de Wegener, la amiloidosis, la artritis reumatoide o el lupus eritematoso sistémico pueden afectar a la laringe, y mostrar una clínica, histopatología e imagen similar⁶.

El pronóstico de la sarcoidosis es bueno. La mayoría de los pacientes con enfermedad aguda se curan sin secuelas relevantes¹. Se han descrito casos de regresión espontánea⁶.

El diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado es importante para prevenir la obstrucción de la vía aérea⁵. El tratamiento principal son los corticoides y, como segunda línea, inmunosupresores (metrotexato) o antipalúdicos. El tratamiento habitual es la prednisona a dosis de 1 mg/kg peso y día, durante 4 a 6 semanas, y posterior disminución progresiva a lo largo de 4 a 6 meses. Si la enfermedad se reactiva, se repite el ciclo¹. En ocasiones, en la sarcoidosis laríngea pueden ser necesarias técnicas más agresivas, como la inyección intralesional de corticoides mediante microcirugía laríngea¹⁰, la dilatación endoscópica o la resección con láser CO₂². La radioterapia ha sido propuesta y utilizada en pacientes adultos sin respuesta a los corticoides y cuando no es factible realizar otros tratamientos^{5,11}.

Por último, la traqueotomía puede ser necesaria en casos de obstrucciones graves y recidivantes, con riesgo vital. La intubación oral puede ser una alternativa, pero no siempre es posible¹².

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Baughman RP, Lower EE. Sarcoidosis. En: Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, et al., editores. Harrison. Principios de Medicina Interna. 17.^a edición. Cap.322. Disponible en: www.harrisonmedicina.com/content.aspx?aID=3743621.
2. Excurra Hernández P, Albertí I, Casas A, Figuerola Massana E, Blázquez Vilá S, Sempere Durán T, et al. Sarcoidosis laríngea aislada. A propósito de un caso Acta Otorrinolaringol Esp. 2003;54:117-20.
3. Schwartzbauer HR, Tami TA. Ear, nose and throat manifestations of sarcoidosis. Otolaryngol Clin N Am. 2003;36:673-84.
4. Poe DL. Sarcoidosis of the larynx. Arch Otolaryngol. 1940;32:315-20.
5. Dean CM, Sataloff RT, Hawkshaw MJ, Pribitkin E. Laryngeal Sarcoidosis J Voice. 2002;16:283-8.
6. Aguilar-García J, De la Torre-Lima J, Prada-Pardal JL. Manifestaciones de la sarcoidosis en el tracto respiratorio superior. Rev Clin Esp. 2006;206:103-4.
7. Fortune S, Curey MS. Isolated laryngeal sarcoidosis. Otolaryngol Head Neck Surg. 1998;118:868-70.
8. Kaira K, Ishizuka T, Yanagitani N, Sunaga N, Hisada T, Mori M. Laryngeal sarcoidosis detected by FDG Positron Emission Tomography. Clin Nucl Med. 2008;33:878-9.
9. Braun JJ, Klesser R, Constantinesco A, Imperiale A. 18F-FDG PET/CT in sarcoidosis management: review and report of 20 cases. Eur J Nucl Med Mol Imaging. 2008;35:1537-43.
10. Mortensen M, Woo P. Office Steroid Injections of the Larynx. Laryngoscope. 2006;116:1735-9.
11. Fogel TD, Weissberg JB, Dobular K, Kirchner JA. Radiotherapy in sarcoidosis of the larynx: case report and review of the literature. Laryngoscope. 1984;94:1223-5.
12. Davis C, Girzadas Jr DV. Laryngeal sarcoidosis causing acute upper airway obstruction. Am J Emerg Med. 2008;26:114.e1-3.