

## DESPRE SARCOIDOZA BESNIER-BOECK-SCHAUMANN IN LEGATURĂ CU DOUA CAZURI LA COPII

Andras Grépal, Eva Ferenc-Mihaly, Felicia Biro, Altonz Jaklovszki

În anul 1889 Besnier descrie o boală de piele pe care din cauza asemănării ei cu lupusul eritematos a denumit-o lupus pernio. Cîteva ani mai tirziu, *Tenneson* relatează un caz asemănător descriind și modificările histo-patologice ale bolii. În 1889 *Boeck* publică observațiile sale despre sarcoizi pielii, denumindu-i „lupoid-miliar”. *Ziehlcr* este primul care, bazindu-se pe examenele sale histo-patologice, arată identitatea dintre lupus pernio și lupoidul miliar.

*Besnier* a observat la primul bolnav leziuni osoase, iar *Boeck* a observat leziuni osoase și ganglionare. Mai tirziu și alți autori au descris îmbolnăvirea concomitentă a ganglionilor limfatici, a plămînilor, a splinei, a ficatului, a oaselor, a ochilor, a amigdalelor, a glandelor salivare și a sistemului nervos, fără a le pune însă în legătură cu leziunile cutanate. *Schaumann* subliniază pentru prima oară că leziunile acestor organe constituie împreună cu cele ale pielii diferitele manifestări ale aceluiași proces patologic extins în întreg organismul. Azi, această boală se numește sarcoidoza Besnier-Boeck-Schaumann (de aici înainte SBBSch).

După *Leitner* și *Paulrier*, SBBSch este o granulomatoză cronică, generalizată și sclerozantă cu celule epiteloide. Boala se observa mai frecvent în țările scandinave și în Elveția. În cursul depistărilor efectuate la recruții din Elveția, *Schönhotzer* a decelat SBBSch, confirmată și histopatologic, în 0,13% a cazurilor. În literatura medicală română, *Diaconița* și colab., *Szentmiklóssy*, *Nastase* și colab., *Daniello*, *Paranejcki* și *Ulpian*, *Roșculeț* și colab. s-au ocupat de problema SBBSch. *Ușvaru* și *Fiss* de la Clinica de dermatologie din Tg. Mureș au relatat un caz polisimpomatic.

*Heilmeyer* crede că incidența cea mai ridicată a bolii este între 20-25 ani, *Löfgren* între 25—28, iar *Korovina* între 20—40 ani. După *Heilmeyer* SBBSch este mai frecventă la femei, aproximativ de trei ori, decît la bărbați. *Heilmeyer*, *Korovina* și *Glanzmann* susțin că boala este rară în copilărie. *Manda* și *Basel* relatează un caz observat la sugari.

Particularitatea cea mai caracteristică a SBBSch rezidă în hiperproliferarea ce apare în mezenchimul tuturor organelor, îndeosebi în ganglionii limfatici și apoi în ordine descrescînd, în plămîni, splină, ficat, piele, musculatură, ochi și inimă. Recent *Berger* și *Reiman* au relatat cazuri de sarcoidoză renală, *Allen* și colab. de sarcoidoză gastrică, iar *Jambon* și *Bertrand* de sarcoidoză a intestinului subțire, toate confirmate și histopatologic. Boala atacă de obicei concomitent mai multe organe. Îmbolnăvirea plămînilor se constată într-o treime a cazurilor (*Barta*).

Etiologia. Etiopatologia SBBSch e încă discutată (*Vilnanski* și *Pallei* etc.). *Löfgren*, *Ström* și *Widström*, apoi *Michel* o consideră o boală „suu generis” de origine necunoscută. După *Gally*, *Turiaf* și *Burgstard* ea poate fi cauzată de diferite toxice, cea mai importantă dintre acestea fiind bacilul tuberculozei. *Berblinger*, *Kalkoff*, *Dela-rue*, *Brocard*, *Rubinstein*, *Prokowsky*, *Vorobiev*, *Strukoc*, *Fried*, *Ganguin*, *Binder* și *Werner* pledează pentru originea exclusiv tuberculoasă a bolii. *Daniello* și colab. consideră, de asemenea probabilă această origine. Negativitatea probei cu tuberculină și faptul că bacilul Koch poate fi pus numai rarori în evidență, constituie argumente împotriva etiologiei tuberculoase. În schimb, această etiologie este susținută de tabloul histologic caracteristic al bolii, de trecerea ei frecventă în tuberculoză, precum și de faptul că bacilul pus uneori în evidență s-a adevărit a fi întotdeauna un bacil Koch virulent. (*Fried*). Tot pentru etiologia tuberculoasă pledează acele cazuri de tbc, observate de *Lees*, *Binder* și recent de alți autori, care au trecut în SBBSch. *Binder* crede că bacilul tuberculozei se găsește mai frecvent în leziunile de dată recentă decît în cele vechi.

**Patogenia.** Spre deosebire de sarcoidoza genuina (cu o etiologie necunoscută sau tuberculoasă), *Rejsem* și alții descriu o sarcoidoză simptomatică respectiv și o reacție sarcoidă provocată de diferiți agenți patogeni (bacterii, virusuri, ciuperci, protozoane, corpi străini etc.) cu leziuni apărute numai pe locul unde a pătruns agentul, cu toate că tabloul histologic al acestora corespunde celui al sarcoidozei genuine.

**Kalkoff** susține că la bolnavii de SBBSch care ajung pentru prima oară în contact cu bacilul tuberculozei se dezvoltă un complex primar caracteristic, și factorii constituționali vor decide ca în urma efectului acestei modificări a reactivității, organismul să răspundă mai tirziu, la cele mai diferite excitații, prin producție de țesut sarcoid, și într-o astfel de stare înmulțirea bacteriilor în organism este inhibată, fie parțial, fie total. Aceasta ar explica trecerea frecventă a tuberculozei în sarcoidoză și invers. Incidența bolii în aceeași familie arată rolul factorilor constituționali (*Fried, Karlin, Rogers și Netherton*) mai ales în familiile în care se constată mai multe îmbolnăviri alergice-hiperergice (*Ganguin, Siegenthaler și Zuber*). Aceasta vine să confirme părerea lui *Uchlinger*, după care SBBSch se dezvoltă pe o bază alergică-hiperergică.

În ultimul timp *Ganguin, Lippert, Fried, Genz* și alții au observat cazuri de SBBSch survenite și după vaccinare cu BCG și de aceea *Fried și Genz* consideră că e posibil ca uneori predispoziția hiperergică provocată de vaccinarea preventivă să fie baza dezvoltării sarcoidozei.

**Anatomic patologică:** La autopsie se găsesc leziuni în mai multe organe decât în viață. Ganglionii limfatici mediastinali care imită proliferarea tuberculoasă, ajung la dimensiuni considerabile. La începutul bolii, în plămâni se găsește o proliferare interstițială minimă, dar mai tirziu se pun în evidență leziuni micronodulare care imită tuberculoza miliară proliferativă. Acestea se vindecă de cele mai multe ori fără sechele, uneori se fibrozează și duc la scleroza pulmonară. Ceea ce caracterizează histologic SBBSch este granulomul cu celule epiteloide. În granulomul cu celule epiteloide proaspete se află puține celule uriașe. În jurul lor melul limfocitelor abia se observă, sau lipsește complet. În granulom nu se poate pune în evidență nici necroza. Granuloamele cronice sînt înconjurate de un țesut hialin abundent, iar cele cu o cronicitate învețrată se hialinizează. Leziuni histo-patologice asemănătoare apar și în celelalte organe alterate.

**Simptome clinice și radiologice. Evoluție.** SBBSch e o boală oligosimptomatică. Dacă nu survin leziuni oculare, cutanate și în ganglionii limfatici periferici, boala se decelează numai incidental. Acuzele subiective sînt discrete, necaracteristice, uneori puțin chiar lipsi. Pierderea în greutate, tusea, greutăți la respirație se observă numai într-un stadiu avansat al afeccțiunii. SBBSch debutează uneori prin eritem nodos. După *Löfgren*, sindromul caracteristic al SBBSch îl constituie eritemul nodos însoțit de negativitatea probei cu tuberculină și tumefierea ganglionilor limfatici hilari de ambele părți. E caracteristică discrepanța ce există între gravitatea leziunilor și oligosimptomatologia bolii. În 50% a cazurilor care debutează cu eritem nodos, proba cu tuberculină este pozitivă la apariția exantemului, pentru ca apoi să se negativizeze treptat.

În evoluția bolii se disting trei stadii. Pentru primul stadiu este semnificativ faptul că umbra policiclică onogenă a ganglionilor limfatici hilari măriti poate fi pusă ușor în evidență printr-un simplu examen radiologic. De partea dreaptă se îmbolnăvesc și ganglionii limfatici paratraheali, iar de aici procesul se extinde și în ganglionii limfatici din lața mușchiului scalene în porțiunea supraclaviculară; îndepărtarea acestor ganglioni (în vederea examenului histologic) nu cauzează greutăți. Tumefierea ganglionilor limfatici se dezvoltă complet în timp de 4—6 luni, rămînînd neschimbată ani de-a rîndul.

*Wurm și Reindell* cred că într-o treime a cazurilor boala se vindecă în primul stadiu și că într-o proporție de 2/3 evoluează; procesul se extinde în plămîni, intrînd prin aceasta în stadiul al doilea. Imbolnăvirea plămînilor se produce de cele mai multe ori pe cale limfogenă și numai uneori pe cale hematogenă.

În caz de diseminare limfogenă portesc simetric din hil și se extind în cîmpul pulmonar. La început apare numai un contur reticular fin, apoi noduli foarte mici, de mărimea unui viri de ac, sau a bobului de mei, devenînd tot mai mari și fiind mai pronunțați în vecinătatea hilului. În acest stadiu, procesul se extinde și în pleură, deosebi în cea mediastinală și interlobara.

Și în această fază, leziunile pot să regreseze, bolnavul vindecându-se complet. Alteori însă leziunile se sclerozează, astfel încât alectiunea intră în al treilea stadiu, când modificările patologice se pot prezenta în două forme: a) una tumorală bine delimitată, cu conglomerate tisulare mai mici, sau mai mari și b) alta de scleroză pulmonară difuză. Și în acest caz scleroza pulmonară duce la instalarea cordului pulmonar și a insuficienței inimii drepte.

În afară de leziunile pulmonare amintite, *Missura* și *Jakó* au observat recent îmbolnăvirea mucoasei nazale, iar alți autori leziuni amigdaliene, faringiene, epiglotice, laringiene și traheene. *Marlande*, *Rose*, *Grimminger*, *Kömper*, *Honey* și *Jepson* au pus în evidență leziuni în bronhii. Leziunile bronhiilor sînt mai accentuate în vecinătatea ganglionilor limfatici îmbolnăviți: simplă compresiune, inflamație, proliferare, provocînd stenoza căilor respiratorii, stridor.

Cicatrizarea țesutului proliferativ poate să obtureze bronhiile și să cauzeze dilatarea lor.

Faptul că în procesul patologic participă și organele hematopoetice rezultă din mărirea ganglionilor limfatici ca și din spleno- și hepatomegalie. În unele cazuri de SBBSch a fost descrisă o anemie și poliglobulie moderate. Sînt frecvente leucopenia și eozinofilia; uneori se observă monocitoză. În cazurile fără complicații viteza de sedimentare a hematitilor e normală.

Modificările biochimice ale sîngelui sînt destul de caracteristice în SBBSch.

Hipergamaglobulinemia s-a putut pune în evidență în toate cazurile, hiperproteemia în 50%, iar hipercalemia (cu sau fără calculoză renală) în 30% a cazurilor. De asemenea e frecventă hiperlipemia. Colesterinemia e cu atît mai scăzută cu cît leziunile sînt mai extinse (*Kuhn*). Hipercalemia poate fi pusă în legătură cu sarcoidoza corpilor epiteliali (*Kassirschi*).

Negativitatea probei cu tuberculină a fost considerată indispensabilă pentru diagnosticul SBBSch, dar în ultimul timp *Brocard*, *Kämpfer* și alți autori au relatat unele cazuri cu reacție tuberculinică pozitivă. Reacția tuberculinică negativă în această boală se explică, în general, prin anergie pozitivă, adică prin capacitatea de apărare crescută față de bacilul Koch, dar experiențele efectuate de *Löfgren*, *Ström* și *Widström* cu BCG radioactiv infirmă această părere. În adevăr, BCG radioactiv injectat la bolnavii de SBBSch se resoarbe și difuzează mai repede în organism, decît la martorii sănătoși sau indivizii vaccinați cu BCG.

Diagnosticul bolii se poate stabili pe baza simptomelor clinice și radiologice precum și a examenelor biologice și histologice. Originea leziunilor care imită de obicei tuberculoza mai multor organe se lămurește în urma probei tuberculinice negative, a examenului histopatologic și a examenului biochimic al serului sanguin. În absența ganglionilor limfatici palpabili, pentru elucidarea diagnosticului pot fi utilizate cu folos biopsia conjunctivei (*Crick* și colab.) sau a mucoasei bronhice, precum și puncția hepatică (*Dijkstra*), deoarece în aceste organe, chiar în ciuda integrării lor aparente se găsesc uneori leziuni histologice caracteristice.

În sarcoidoza genuină diagnosticul diferențial trebuie făcut față de bronhadenita tuberculoasă, tuberculoza mihară, micoze, hemosideroză, limfogranulomatoză, sarcoidoza simptomatică și tuberculoza anergică proliferativă. O dată în posesiunea rezultatelor examenelor: clinic, radiologic, tuberculinic, histologic, și biochimic diagnosticul e ușor de stabilit; numai diferențierea față de sarcoidoza simptomatică și de tuberculoza proliferativă anergică întîmpină greutăți. În tuberculoza anergică proliferativă sîntem ajutați de tratamentul antibiotic „ex juvantibus“, eficace în tuberculoză, dar ineficace în sarcoidoză. La diferențierea față de sarcoidoza simptomatică, rolul hotărîtor îl are evoluția bolii. În ce privește diagnosticul diferențial, unii autori consideră că e important și testul Kveim, alții însă cred că acesta nu are nici un rost.

Pronostic: *Pribilla*, *Wörlein* și *Sommer* susțin că SBBSch manifestă tendința de a se vindeca spontan, *Löfgren* și *Wörlein* afirmă că formele hilare se vindecă spontan, *Wurm* crede că cele hilare și micronodulare au aceeași tendință, dar formele fibroase nu. În țările nordice vindecarea spontană e mai frecventă decît în Germania unde din cauza insuficienței circulatorii, SBBSch cauzează probleme de invaliditate (*Fried*, *Kuhn*) și alți autori consideră că apariția alergiei tuberculice constituie un semn de vinde-

care. În ultimul timp, înțilim în literatură cazuri de SBBSch tot mai numeroase, care trec în tuberculoză.

**Tratament.** Din cauza tendinței spre vindecare spontană, pe care o manifestă această boală, este greu să se aprecieze eficacitatea tratamentelor ce se aplică. Astfel, tratamentul utilizat de mult timp (vit. D<sub>2</sub>, arsen, Co și compoziți aurului) au dat rezultate mai mult sau mai puțin favorabile. Tratamentul cu streptomycină este eficace numai în formele mixte de tuberculoză și sarcoidoză (Sommer). Ujvan și Kiss au obținut vindecare administrând HIN în asociație cu vit D<sub>2</sub>. Încercările lui Korovina, Buranetchi și Vajda de a vindeca boala administrând antibiotice au rămas infructuoase.

În mare progres în tratamentul SBBSch l-a constituit introducerea aplicării hormonilor cortico-suprarenali. Unul dintre domeniile importante în care se aplică această hormonoterapie este tocmai SBBSch (Kasirski și Petrov). În cazurile de boală recentă, cortizonul micșorează inflamația, împiedică dezvoltarea fibroasă, influențând favorabil în același timp leziunile extrapulmonare (Uehlinger, Wörrlein, Sommer, Grimminger și Turia). Kampfer și Korovina au observat cele mai bune rezultate în formele mișoare. Sommer și alți autori susțin că tratamentul cu cortizon poate avea chiar un efect nociv în formele fibroase de SBBSch. După întreruperea hormonoterapiei mulți autori au constatat ca boala recidivează. Unii, mai puțin, susțin că e necesară asocierea hormonoterapiei cu antibiotice, alții, cei mai mulți, o consideră inutilă. În cursul tratamentului cu hormoni, paralel cu vindecarea procesului, se normalizează și modificările biochimice ale sîngelui.

În Clinica de pediatrie din Tg.-Alureș am urmărit în ultimii ani cinci bolnavi de SBBSch. În două cazuri diagnosticul a fost confirmat histopatologic. Relatăm în cele ce urmează datele din toate lor de observație.

Obs. 1. G. L. băiat de 11 ani. Înainte cu aprox. 3 ani de internare, a fost vaccinat BCG, dar după aceea nu i s-a făcut proba cu tuberculina. Boala a debutat cu o jumătate de an înainte de internare, prin tuse tot mai rebelă, dispnee, oboseală și o ușoară cianoză. Cu aceste acuze, bolnavul se internează într-un spital rațional, de unde e trimis în clinica noastră cu diagnosticul prezumtiv de limfogranulomatoză. La internare (4. 1. 1956) băiatul, dezvoltat mediocru, bine alimentat, prezintă dispnee pronunțată și stridor expirator. Mucoasele vizibile sînt ușor violet.

Pe tot corpul palpăm ganglionii limfatici nedureroși, de mărimea bobului de mazăre, a alunei sau a nucii verzi, fără să prezinte aderențe între ei sau cu vecinătatea. Percuția toracelui pune în evidență o sonoritate pulmonară. Se aude o respirație rugoasă cu raluri sibilante și ronflante. Spina depășește cu două degete rebordul costal, e consistentă, cu suprafață netedă, nedureroasă. Radiografia arată în cîmpul pulmonar desene micronodulare pornind din hiluri și localizate simetric. (Fig. Nr. 1). Tomografia (Fig. Nr. 2.) pune în evidență în hiluri și de partea dreaptă o opaciere a ganglionului limfatic mărit în sens paratraheal. Pe ambele chisee se observă de partea stîngă umbra unei pleurite mediastinale superioare. Tablou sanguin se prezintă astfel: numărul hematiilor: 3.820.000; Hgb: 79% (Sahl), indicele de colorație: 1,03; numărul leucocitelor: 4.000; stab. 6%; poi.: 18%; eozinofile: 6%; Ba.: 2%; monocite: 5%; limfocite: 33%. Urina negativă. Reacția tuberculinică (pină la 1 mg) negativă. Sputa: Koch negativ. Fundul de ochi normal.

Pe tabloul histopatologic al ganglionului limfatic cervical (Fig. Nr. 1) nu se vede din structura de bază a acestuia decît stroma reticulară tumefiată, ioliciun nu se pot distinge. În tot ganglionul se găsesc focare compuse din celule epiteloidе ferm delimitate, în interiorul cărora se observă celule uriașe de tip Langhans, pe alocuri neregulate. Necroză, cazeificare sau modificări tisulare conjunctive nu se pun în evidență. Diagnostic histopatologic: tuberculoză proliferativă a ganglionilor limfatici.

Presupunînd pe baza celor de mai sus o tuberculoză anergică instituiți tratament cu streptomycină și HIN. Starea bolnavului se agravează, dispneea, tusea, cianoză, stridorul devin tot mai accentuate, examenul radiologic arătînd în același timp ca procesul evoluează (Fig. Nr. 4).

Repetînd examenul histopatologic obținem același tablou ca după prima biopsie. În ser alb. 52%; altoglobuline 14,8%, betoglobuline 9,1%; gamaoglobuline 21,1%; A-G 1,08; calem sanguin 12 mg%; colesterolă 110 mg%.

Din cauza mehicității complete a tratamentului antituberculos specific, respectiv pe baza devierilor biochimice ale tabloului sanguin, suspectăm o SBBSch și începem în consecință tratamentul cu ACTH. După câteva zile tusea, dispneea stridorul cedează dar în a 10-a zi de la instituirea tratamentului trebuie să renunțăm la hormonoterapie, din cauza unui acces epileptic care a durat 5 ore, survinut în ciuda stării generale bune a bolnavului. Totuși semnele unei ameliorări evidente se manifestă chiar după o lună (Fig. Nr. 5), desenul micronodular tinde să dispară, iar pleurita mediastinală și opacifierea hilurilor se mișcorează. Splina e abia palpabilă, tumefierea ganglionilor periferici regresează. În schimb, fracțiunile proteinice arată devieri noi accentuate decât cele anterioare.: A=27,7%, aliaglobuline 20,8%; betaglobuline 23%; gamaglobuline 28,4%; A/G=0,38%

După 10 luni (1. XI. 1956), bolnavul părăsește clinica în stare ameliorată.

După 3 luni (4. II. 1957) e internat din nou, prezentînd o stare generală alterată, cu acuze subiective reînnoite, simptome clinice și radiologice, modificări biochimice ale sîngelui. E tratat cu cortizon timp de două luni, după care părăsește clinica (15. IV. 1957) avînd un desen bronhovascular mai pronunțat. La o lună, toate simptomele recidivează. I se aplică din nou tratament cu hormoni cortico-suprarenali timp de șase luni, după care pleacă acasă vindecată clinic (15. X. 1957), prezentînd minime modificări ale proteinelor sîrce. După șase luni, nu are suferințe subiective, dar examenul radiologic pune în evidență din nou desene micronodulare. Administram iarăși cortizon, timp de două luni însă modificările radiologice persistă. Bolnavul părăsește clinica, în stare neschimbată. După 11 luni (13. VII. 1959) devine asimptomatic. Asupra organelor toracice, la examenul fizic nu se constată nimic patologic. Ganglionii nu se mai palpează, potul inferior al splinei poate fi palpat. În cîmpul pulmonar se observa o umbră fasciculară grosolană (Fig. Nr. 5). Examenul electroretic arată: A=64,4%; aliaglobuline 8,38%; betaglobuline 6,66%; gamaglobuline 20,0%; A/G=1,8 calculul sîngelui 7,79 mg%, colesterolul 280 mg%. Funcțiunile respirației sînt corespunzătoare vârstei. EKG arată un ritm sinusal. Proba cu tuberculina (pînă la 1 mg) e negativă. Episcriză: timp de 4 ani am tratat și am controlat un copil bolnav de SBBSch., care a fost internat în repetate rînduri prezentînd un foarte grav proces limfohematogen diseminat, și cărui i-am aplicat cortizonoterapie. Procesul s-a exacerbat de mai multe ori, evoluînd pînă la urma spre o scleroză pulmonară, fără să observăm însă la ultimul examen tulburări cardiorespiratorii. Bolnavul a avut tot timpul o reacție tuberculinică negativă. Nivelul gamaglobulinelor a fost în permanență foarte ridicat, iar colesterolul sîrce, la început crescut, nu a mai arătat la sfîrșitul tratamentului decît o ușoară depășire a limitei superioare a valorii normale. Ca sînguin s-a normalizat.

2. L. V., băiat în vîrsta de 13 ani, copil de agricultori. Înainte de internare a fost vaccinat BCG, fără să se efectueze după aceea proba cu tuberculină. Boala a debutat cu o lună înainte de internare, prin oboseală, dureri de spate, febra. Suspectîndu-se o pneumonie, e internat într-un spital raional. În a doua săptămîină de boală, apare un eritem nodos, și la examenul radioscopic se vad în hiluri ganglionii limfatici foarte măriți. Reacția tuberculinică e negativă, și de aceea bolnavul e internat în clinica noastră cu diagnosticul prezumptiv de SBBSch. La internare, pe gîmba se observă urme de eritem nodos în stadiu de vindecare; în regiunea presclenică se palpează ganglionii limfatici mici, examenul radiologic arată în hiluri și regiunea paratraheală dreaptă opacifiere corespunzînd unor ganglionii limfatici foarte măriți (Fig. Nr. 7-8).

Tabloul sanguin: numărul hematiilor: 4.400.000; leucocite 8.800 stab.; 3%; poli: 66%; eo. 7%; mc.: 2%; limfocite: 22%; VSH: 10-25 mm. Urina negativă. Reacția tuberculinică este (pînă la 1 mm) negativă. Electroreza: A=30,6%; aliaglobuline 18,1%; betaglobuline: 23,3%; gamaglobuline: 28,0%; A/G=0,40, calculul din sînge: 12,7 mg%; colesterolul 260 mg%. În vederea efectuării examenului histopatologic și bacteriologic extirpăm micul ganglion presclenic. Examenul histopatologic arată ca în structura de bază estompată a ganglionilor limfatici de mărimea unui bob de grîu nu se observă decît un ioliceu mai mare fără centru de germinație. În țesutul de bază se găsesc numeroase focare formate din celule epiteloide, bine delimitate, de o mărime mijlocie. Acestea străbat tot ganglionul limfatic. În focare se găsesc de asemenea celule uriașe Langhans, unele dintre ele avînd o structură neregulată. Necroza și transformări cu

caracter conjunctiv — nu se pun în evidență (Fig. 9). Examenul bacteriologic (însă-mintări și inoculări la cobai) e negativ.

După cinci săptămâni, radiografia arată în câmpul pulmonar, dar mai ales în vecinătatea hilurilor, focare micronodulare fine, și în același timp micșorarea considerabilă a ganglionilor limfatici din hiluri (Fig. 10).

Pe baza eritemului nodos însoțit de negativitatea reacției tuberculice a radiografiei și a examenului biochimic al serului sanguin, confirmăm diagnosticul de internare. Începem tratamentul cu ACTH, respectiv cortizon. Sub efectul acestui tratament ganglionii limfatici mediastinali se micșorează treptat, iar focarele micronodulare devin mai șterse. După două luni de tratament, toate modificările radiologice regresează (Fig. 11—12). La sfârșitul tratamentului tabloul sanguin se prezintă astfel: numărul hematiilor: 4.860.000; numărul leucocitelor: 8.200; poli.: 64%; eo.: 1%; mō.: 4%; limfocite 31%. Electroforeza: A 41,3%; alfa globuline 21,3%; beta glob.: 13,9%; gama globuline: 23,5%; A/G 0,70 calcii sanguin: 10,7 mg%.

Bolnavul părăsește clinica, vindecat. La examenele de control pe care le-am făcut după două și șase luni, în cavitatea toracică nu am mai întâlnit nimic patologic, iar examenul electroforetic a arătat valori normale. În prezent starea sănătății sale e bună.

Epicriză: al doilea caz al nostru care s-a dovedit a fi o SBBSch recent instalată prezentînd un tablou clinic, radiologic și histopatologic caracteristic, cu modificări biochimice ale singelui și cu negativitatea probei tuberculice, l-am tratat cu ACTH respectiv Cortizon. După 62 de zile de tratament, bolnavul s-a vindecat complet.

*Discuții:* Ambii bolnavi pe care i-am observat au fost vaccinați, înainte de a se îmbolnăvi, cu BCG, proba tuberculică (pînă la 1 mg) rămînd mereu negativă. În primul caz boala a debutat cu o stare de oboseală pronunțată, tuse, dispnee, cianoză. În cel de al doilea acuzele au fost: oboseală, dureri dorsale și febră, cărora li s-a asociat un eritem nodos cu reacția tuberculică negativă. Primul bolnav a prezentat pe tot corpul ganglionii limfatici măriți și splenomegalie, la al doilea însă nu am palpat decît un singur ganglion limfatic mic în fața mușchiului scalenic. În primul caz, examenul radiologic a pus în evidență tumefierea ganglionilor limfatici mediastinali de ambele părți, o pleurită mediastinală stîngă și leziuni micronodulare pronunțate rezultînd într-o diseminare limfogenă, în timp ce în al doilea caz s-a constatat numai mărirea considerabilă a ganglionilor limfatici hilari. Diseminarea micronodulară limfogenă ce s-a manifestat într-o formă pronunțată în vecinătatea hilurilor nu a avut repercusiuni asupra stării generale a bolnavului. Concomitent cu diseminarea, ganglionii limfatici mediastinali s-au micșorat considerabil, pierzîndu-și delimitările ferme. Observații similare au făcut *Wurm* și *Reindell*.

În primul caz, tabloul sanguin a indicat o anemie izocromă și leucopenie. În tabloul sanguin calitativ am găsit o eozinofilie de 6 respectiv 7%, valori care concordă cu datele relatate în literatură, semnaland probabil prezența unei hiperergii sau alergii.

Tabloul histopatologic al ganglionilor prelevați prin biopsie e caracteristic pentru sarcoidoza greu de diferențiat față de tuberculoza proliferativă.

În concordanță cu datele din literatură, la ambii bolnavi am pus în evidență hiperglobulinemie, îndeosebi hipergamma globulinemie, hipercalcemie și hipercolesterolemie. Notăm însă că în timp ce datele lui *Kühn* arată că nivelul colesterolului mic se află într-o proporție inversă față de gravitatea leziunilor, noi am găsit valori mai ridicate tocmai la bolnavul care a prezentat forma mai gravă.

Hormonoterapia a fost eficientă în ambele cazuri, dar în primul a avut numai un caracter pasajer și nu a împiedicat fibrozarea, evident din cauza stadiului avansat al procesului patologic. De aceea și noi considerăm că e important ca hormonoterapia să fie instituită cît mai devreme.

La sfârșitul tratamentului modificările serului (fracțiunile proteice, Ca, colestena) s-au normalizat în mare măsură, cu excepția hipergamma globulinemiei care a persistat.

*Concluzii:* Am trecut în revistă literatura pe care am avut-o la dispoziție referitoare la boala SBBSch. Am relatat două cazuri de SBBSch apărute la copii. Am tratat bolnavii cu ACTH respectiv cu cortizon. Unul dintre aceștia, cel mai puțin grav, s-a vindecat definitiv, iar la celălalt am obținut o ameliorare pasajeră. Am atras atenția asupra importanței tratamentului precoce.

*Sosit la redacție: 14 iulie 1960.*



*Fig. nr. 1.*



*Fig. nr. 2.*



*Fig. nr. 3.*



Fig. nr. 4.



Fig. nr. 5.







Fig. nr. 7.



Fig. nr. 8.



Fig. nr. 9.



*Fig. nr. 10.*



*Fig. nr. 11.*



*Fig. nr. 12.*