

CONSIDERAȚII ASUPRA UNUI CAZ DE MALADIE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN

Imre Ujváry, Béla Kiss

E destul de mare numărul acelor afecțiuni ale pielii și organelor interne, pe care le înglobăm azi sub denumirea de maladia Besnier—Boeck—Schaumann în grupa granulomatozelor epiteloide cronice ale sistemului reticulo-endotelial.

În ultimele două decenii, studiile și comunicările în legătură cu această problemă s-au înmulțit din ce în ce mai mult. Simptomatologia maiadiei B. B. Sch. s-a îmbogățit tot mai mult și a devenit din ce în ce mai clar că paralel cu perfecționarea procedurilor de examinare trebuie să ne gândim mai frecvent la posibilitatea bolii imai ales în cazurile de localizare pe unul, două, sau puține organe).

Boala survine deseori asociată tuberculozei (1); unii autori insistă asupra rolului pe care-l are mediul tuberculos.

Unii fiziologi văd în boala B. B. Sch. o formă specifică tuberculozei (2, 3).

În cazurile în care lipsesc manifestările cutanate, stabilirea diagnosticului acestei boli de sistem, provocată de un factor necunoscut, probabil infecțios (tbc., 4, 5), poate fi destul de grea. De aceea, cel mai important mijloc de diagnostic e examenul histologic, atât în cazul sarcoidozelor de piele cât și în cel al sarcoidozelor ganglionilor limfatici, amigdalelor, oaselor, măduvei osoase, mucoasei căilor respiratorii superioare, ba chiar și în sarcoidozele pulmonare.

Examenul radiologic este un foarte important mijloc de diagnostic al proceselor hilare, pulmonare, splenice hepatice și osoase, ale maladiiei B. B. Sch.

Examenele bronhoscopice și bronhobiopsice au o valoare diagnostică nouă și destul de sigură în cazurile de boala B. B. Sch. a căilor respiratorii superioare, a hilurilor, ba chiar și a plămînilor (6).

Un test mai mult sau mai puțin interpretabil e anergia relativă la tuberculină (denumită de Jadassohn anergie pozitivă). Aceasta înseamnă „că nu reaginele au dispărut din sânge, ci este probabil că organismul datorită anticorpilor specifici anticutinelor cu efect antituberculinic, a devenit insensibil față de tuberculină; așadar starea aceasta înseamnă mai degrabă o apărare a organismului în comparație cu anergia negativă, atunci când anticorpii au dispărut complet din organism, sau nici nu au apărut” (Rajka, Szodoray-citat). În adevăr, aceasta așa se întâmplă în majoritatea cazurilor, dar nici antireacția pozitivă la tuberculină nu exclude diagnosticul de sarcoidoză (7, 8).

Cu toate că e valoros testul Kveim-Nicjerson bazat pe alergii, în practica medicală de toate zilele întâmpină dificultăți. Dar și aici trebuie să contăm pe eventualitatea rezultatelor negative, adică pe pseudo-reacții (9).

Dintre manifestările cutanate posibile aparținând acestei maladii, sînt diferitele forme de lupus pernio, angiulupoide, de sarcoid Boeck și de sarcoid Darier-Roussy. Berde enumără tot aici maladia lui Bazin.

În ansamblul simptomelor pot să apară ostita fibroasă cistică descrisă de Jüngling, sindromul Mikulitz (tumefierea glandelor lacrimale și salivare, splenomegalie și limfadenită), precum și uveita și uveo-parotita lui Heerfordt.

Cele mai multe comunicări relatează cazuri pulmonare, limfactice și cutanate de B. B. Sch. *fie independente, fie asociate* unele cu altele.

Varietatea acuzelor subiective și ansamblul foarte bogat al simptomelor obiective, justifică încercarea noastră, ca pe baza unui caz observat timp mai îndelungat, să ne ocupăm cu această boală destul de rară, dar cu o amplă bibliografie, fără a mai străui asupra manifestărilor enumerate mai sus.

F. I., casnică, în vîrstă de 31 de ani, membrii familiei sînt sănătoși, nu a suferit de nici-o boală infantilă, a avut două avorturi provocate. Condițiile de viață bune.

Boala datează de 3 ani, debutînd cu noduli duri pe față. Bolnava spune că în urmă cu o jumătate de an „teritorial s-a infectat”, și de atunci obrajii și nasul au o culoare violacee roșie, pleoapele edematoase. În ultimul timp azuzul i-a slăbit, are deseori hemoragii și secreții purulente nazale, vocea e voalată de răgușeală, este inapetentă, starea generală alterată, cefalee permanente, slăbește treptat, capacitatea de muncă i s-a micșorat.

Bolnava e mijlociu dezvoltată, slab nutrită, are un aspect anemic. Fizionomia exprimă suferință, comportarea e neliniștită, caracteristică unei persoane care aude greu. În axile se pot palpa ganglionii limfatici de mărimea unor alune, nedureroși, duri, mobili, neaderenți. Nasul și obraji de o culoare lividă roșie închisă, au marginile estompate, sînt tumefiați, pielea e netedă, avînd un luciu plat, cu numeroase teleangiectazii; în general aspectul bolnavei ne face să ne gîndim la tabloul clinic de lupus pernio sau angiulupoid. Pe acest teren în mijlocul obrazilor, se poate observa cîte o infiltrație profundă nodulară de mărimea unui ou de pombel, foarte dură la palpare. Nodulii sînt nedureroși la apăsare; pleoapele tumefiate. Bolnava nu suportă frigul, are predispoziție spre erizipel recidivant. De altfel nu e febrilă (v. fig. Nr. 1). Radiografia pulmonară (Nr. 3271) arată că amîni hili sînt măriți, mai cu seamă cel drept, prezentînd o imagine tumorală omogenă circumscriasă, dar cu margini mai șterse.

Reacția de tuberculină în diluție de 1 : 10.000 e slab pozitivă. Bacilul Koch în spîrit: repetat negativ.

Examenul otorinolaringologic: rinită fetidă ulcero-crustoasă. Sinusită purulentă d. (prin puncție se elimină puroi consistent), otită medie cronică purulentă.

Medicii neurologi sînt de părere că cefaleea bolnavei se datorește sinusitei. În lichidul c. r. nu se află nici albumină nici policoitoză.

Pe fundul de ochi limitele ambelor papile sînt puțin estompate, nu sînt edemate, arterele sînt dilatate, ondulate; în comparație cu venele, arterele sînt foarte dilatate iar culoarea lor e aceeași ca și a venelor.

Examenul radiologic repetat al sistemului osos nu arată nici o modificare patologică.

Rezultatele examenelor de laborator: sint urmatoarele: nr. hematilor: 3.740.000; numărul leucocitelor: 5.500; Hgb: 70%; VSH 14—30 mm (Jn: 0%; st: 6%; Se: 70%; Ec: 6%; Ba: 0%; Mo: 2%; Ly: 16%). Prinzul de probă arată valori hipoacide. Probele funcționale ale ficatului sint ușor pozitive.

Examenul histopatologic (18.128) 1958: structura tisulară a ganglionului limfatic excizat din regiunea axilară s-a dezagregat, e compus din focare granulomatoase alcătuite din numeroase celule epiteloide. Intre focarele granulomatoase, țesut limfatic nu poate fi văzut decât pe teritorii mici. Pe marginea folișurilor se afla numeroase celule gigante de tip Langhans, în care se poate observa pe alocuri o granulație fină în parte bazofilă și în parte acidofilă. În afară de aceasta se mai gădesc celule complet lipsite de granulație. Diagnostic: boala Besnier—Boeck—Schumann (F. Gyergyai)

După aplicarea tratamentului cu hidrazidă slarea generală a bolnavei, nu se ameliorează, ci dimpotrivă se alterează, din cauza unui erizipel care se repetă de mai multe ori. După 4 g hidrazidă am asociat tratamentul cu vitamina D₂, sub al cărei efect starea bolnavei a început să se amelioreze. Am continuat tratamentul asociat, administrând 34,65 g de hidrazidă și 225 mg de vitamina D₂, apoi am suprimat administrarea H₂N. Bolnava a suportat destul de greu medicamentele, fapt pe care îl explicăm prin hipoaciditatea, gastrita cronică, colita spastică și hepatopatia ușoară ce s-au constatat. Noi punem în legătură aceste afecțiuni cu boala de bază și nu le considerăm efecte secundare ale hidrazidei sau vitaminei D₂, deoarece prezența lor a fost pusă în evidență și înainte. Tocmai de aceea am dozat medicamentele cu o prudență maximă și sub un control riguros. În urma tratamentului monomedicamentos cu vitamina D₂, leziunile s-au ameliorat treptat. După 585 mg, infiltrațiile faciale s-au resorbit complet, lăsând ușoare depresii, atrofie și angiectazii, de asemenea s-a resorbit atât limfadenita axilară cât și formația tumorală din hiluri. Auzul, respirația nazală și cefaleele s-au ameliorat paralel cu procesul cutanat limfatic și hilar. Probabil ca factorul declanșator al proceselor oto-rino-laringologice a fost sarcoidoza mucoasei. În sprijinul acestei supoziții pledează și faptul că în perioada vindecării, mucoasa nazală s-a dovedit că are un caracter atrofic (10), ca urmare a resorbției infiltrației granulomatoase existente.

După *Kissmeyer* (13), simptomele mucoase ale sarcoidozelor pot să dea un tablou bizar și variat. Uneori se observă un catar banal, hiperemie, secreție nazală fără nici un caracter specific. Pot surveni însă și infiltrații difuze sau nodulare de dimensiuni mai mari sau mai mici. *Levy* (13) relatează un caz care a dus la perforație spontană. După *Lomholt* (13) nodulii spre deosebire de lupus, se localizează cu predilecție pe scoica nazală posterioară și mai rar pe sept, provocând în consecință catar, hiperemie, tumefiere și secreții seropurulente, care îngreunează respirația nazală. Fără să insistăm mai amănunțit asupra dificultăților de diferențiere a simptomelor mucoasei nazale ale maladiei B. B. Sch. față de cele ale lupusului, amintim părerea unor autori potrivit căreia în boala B. B. Sch. singura modificare inițială și multă vreme unică o constituie leziunile mucoasei, putându-se întâmpla ca manifestările cutanate osoase, ganglionare, pulmonare etc. să fie observate numai mai târziu, eventual după efectuarea unei intervenții chirurgicale.

În îmbolnăvirile O.R.L. — mai ales în cazurile suspecte de lupus, — trebuie să ne gândim la posibilitatea bolii B. B. Sch. În asemenea cazuri, cel mai valoros indiciu îl poate furniza examenul histopatologic al biopsiei.

Vindecarea bolnavei noastre o atribuim tratamentului cu vitamina D₂, iar eficacitatea acesteia se explică prin proprietățile asemănătoare cu cele ale ACTH (11). În general literatura menționează efectul favorabil al hidrazidei (12); în cazul nostru aceasta s-a dovedit ineficace.

După cinci ani de observații la intervale regulate, nu am constatat nici un fel de recidivă, ba dimpotrivă, bolnava care prezenta la început multe acuze, și-a redobândit capacitatea de muncă.

Sosit la redacție: 12 iunie 1958.

4.
IMRE ÚJVÁRY, BÉLA KISS: CONSIDERAȚII ASUPRA UNUI CAZ DE MALADIE
BESNIER-BOECK-SCHAUMANN



Fig. Nr. 1.



Fig. Nr. 2.

Bibliografie

1. KLINGMOLLER: Derm. Wschr., 124, No. 49, 1951, 1199—1204; 2. HULLSTRUNG, MATTHAUS: Hautartz No. 3, 1952, 398—404; 3. GARDELLA, GISLAWZONI: Minerva Medica 2. No. 57—58, 1954, 181—185; 4. KALKOFF: Zeitschrift f. H.—G. 18, No. 1, 1955, 1—9; 5. DOEPFNER: Deutsche Med. Wschr. 78. No. 21, 1953, 873—874; 6. PAUTRIER: Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, a 69, 1953, No. 9, et 10. Séance du 13 mars 1953, 270—275; 7. HOYLE., DOWSON., MATHER.: Lancet, 267, No. 6830, 1954, 164—168; 8. BORRIE: The British Journal of Dermatology, 64, No. 10, 1952, 357—360; 9. NIELS DANBOLT: Acta Dermatologica Venerologica 31, No. 2, 1951, 184—193; 10. MISSURA, JAKO: Orvosi Hetilap XCVI, 1955/20; 11. HORVATH: Orvosi Hetilap XCVI, 1955/36; 12. V. FARKAS, ZIMANYI: Orvosi Hetilap XCVI, 1955/26; 13. PAUTRIER: La Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann Masson, Paris 1940, 121—128; 14. RAJKA—SZODORAY: Bőr- és nemibetegségek Egészségügyi Kiadó, Budapest, 1953, 121.

СЛУЧАЙ ПОЛИСИМПТОМАТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ

БЕШЬЕ—БЕК—ШАУМАННА

И. Уйváри, Б. Киш

Авторы описывают случай болезни Бешье—Бек—Шауманна, сопровождающейся симптомами со стороны кожи, лимфатических желез, ворот легких и носовой слизистой оболочки, вылеченный применением витамина D₂. Обращается внимание на колебание симптомов носовой слизистой оболочки.

UN CAS DE MALADIE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN POLYSYMPATOMATIQUE

Imre Újvári, Béla Kiss

Les auteurs présentent un cas de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, accompagnée des symptômes cutanés et au niveau des ganglions lymphatiques, des biles et de la muqueuse nasale, guérie par le traitement à la vitamine D₂. Ils attirent l'attention sur la variabilité des symptômes de la muqueuse nasale