



**Universidad de Ciencias Médicas de La Habana
Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”.
Servicio de Imagenología.
Jornada de Postgrado**

**Título
Sarcoidosis. A propósito de un caso.**

Autores: Dr. Miguel Angel del Toro Pazos.

Dr. Ivan Mauricio Amaya García

Residentes de 2do año en Imagenología.

Tutor: Dr. Jorge Ortiz Roque.

Especialista en 1er Grado en MGI e Imagenología

Máster en Urgencias Médicas.

Profesor auxiliar de Imagenología.

Investigador Agregado.

Resumen

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa no caseificante, multisistémica, de causa desconocida, que compromete al pulmón y a los ganglios linfáticos mediastinales entre el 90 y el 95% de los casos. Presenta una amplia gama de manifestaciones clínicas, desde formas agudas y limitadas hasta el compromiso crónico con daño orgánico progresivo y la muerte. El diagnóstico presuntivo se establece con hallazgos imagenológicos característicos dentro de un contexto clínico apropiado y se confirma con la evidencia histológica de granulomas no caseificantes de células epiteliales, en ausencia de otras etiologías. El objetivo es presentar un caso diagnosticado de sarcoidosis, del sexo masculino, quinta década de la vida, raza negra, polisintomático con adenopatías hiliares bilaterales y daños extrapulmonares. En la sarcoidosis existe un alto grado de complejidad diagnóstica debido a la alta frecuencia de otras enfermedades similares y por sus manifestaciones clínicas diversas.

Palabras clave: sarcoidosis, adenopatías, granulomas no caseificantes.

Abstract

Sarcoidosis is a multisystemic non-caseating granulomatous disease of unknown cause that involves the lung and mediastinal lymph nodes in 90% to 95% of cases. It presents a wide range of clinical manifestations, from acute and limited forms to chronic involvement with progressive organ damage and death. The presumptive diagnosis is established with characteristic imaging findings within an appropriate clinical context and is confirmed with histological evidence of non-caseifying epithelial cell granulomas, in the absence of other etiologies. The objective is to present a diagnosed case of sarcoidosis, male, fifth decade of life, black, polysymptomatic with bilateral hilar lymphadenopathy and extrapulmonary damage. In sarcoidosis there is a high degree of diagnostic complexity due to the high frequency of other similar diseases and their diverse clinical manifestations.

Keywords: sarcoidosis, lymphadenopathy, non-caseifying granulomas

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria sistémica, de etiología desconocida, aunque se invocan teorías de exposiciones ocupacionales, infecciosas y genéticas. Descrita en 1869 por Carl William Boeck cuando dio el nombre de múltiples lesiones sarcoidales benignas en las regiones extensoras de los miembros superiores de un policía de 36 años. En el estudio microscópico se encontró la presencia de células epitelioides con un núcleo grande y pálido, asociado a algunas células gigantes que tenían apariencia de sarcoma, razón por la cual se dio dicho nombre en ese entonces y es conservado hasta nuestros días.

(1-2)

La incidencia de la enfermedad es de 11 casos por 100 000 habitantes y se triplica en afroamericanos. Está presente en todas las regiones del mundo. La sarcoidosis con afectación pulmonar aparece en el 90-95 % de los casos diagnosticados y el 25-30 % son extrapulmonares. ^(1,3) Existe variación no solo en la prevalencia de la enfermedad si no en su forma de presentación de acuerdo con la raza, siendo más frecuentes las formas crónicas y el compromiso ocular en la población afrodescendiente y las formas asintomáticas en la población blanca; impactando de este modo el pronóstico de la enfermedad, pues la población afroamericana presenta mayor requerimiento de esteroides y menos éxito en el desmonte de estos. Otra variación descrita se observa en Japón, donde existe una mayor incidencia de un compromiso cardíaco descrito en estudios de autopsia, presente hasta en el 50 % de los pacientes y es la principal causa de muerte. ⁽⁴⁾

Constituye un problema su diagnóstico en la práctica clínica, por ser polisintomática, debido a múltiples factores como: la localización y la existencia de daño agudo o irreversible en determinados órganos. El enfoque diagnóstico está dirigido a demostrar histológicamente la existencia de los granulomas no caseificantes en ausencia de micobacterias y hongos. ⁽⁵⁾

La complejidad diagnóstica hace difícil diferenciarla con respecto a enfermedades que pueden tener una clínica e imagenología similar; pero el retraso diagnóstico

puede comprometer la vida del enfermo, como en la tuberculosis, cáncer de pulmón, enfermedad profesional, linfoma y las micosis. ^(5,6)

Se ha descrito además una sarcoidosis–like causada por numerosas condiciones clínicas y/o al uso de medicamentos incluidos inmunoterapéuticos, anti-TNF- α (factor de necrosis tumoral-alfa) entre otros. ⁽⁵⁾

Los pacientes asintomáticos no requieren tratamiento y permanecen estables durante muchos años. Sin embargo, aquellos que desarrollan enfermedad sintomática requieren de tratamiento médico y seguimiento estricto. La tasa de mortalidad general para los pacientes no tratados es de aproximadamente el 5 %. ^(5,6)

El objetivo de la presentación de este caso con diagnóstico de sarcoidosis, es mostrar la forma clínica como síndrome adénico la cual se confunde con otras patologías, así como el grado de afectación a otros órganos dianas.

Reporte de dos casos:

Masculino de 56 años de edad, de piel negra, antecedentes de exposición por 35 años al sílice y asbesto. Hace 1 año se le diagnosticó una enfermedad renal crónica y síndrome de Sjögren, hace 6 meses presentó parotiditis sin etiología precisada, asociándose dolor en ambos tobillos con resolución espontánea. Acude a consulta de neumología por presentar tos con expectoración blanquecina de 4 meses de evolución, una radiografía de tórax posteroanterior, visualizándose ensanchamiento hilar bilateral de aspecto lobulado. El examen físico respiratorio sin alteraciones, en los ojos se constata mucosas secas. En el examen oftalmológico describen ojos secos con tumefacción de glándulas lagrimales. En la analítica: hemograma con leucopenia discreta ($4,12 \times 10^9/l$). Creatinina ($132 \mu\text{mol/L}$) y gamma glutamiltransferasa (106 U/L), elevadas respectivamente. Ultrasonido de rastreo ganglionar (RG) describió adenopatías múltiples de aspecto linfomatosos, en ambas regiones cervicales. La tomografía axial computarizada (TAC) de tórax describió múltiples micronódulos en ambos campos pulmonares de distribución periférica, asociado a un patrón reticular, además de adenopatías mediastinales

bilaterales, sin evidencia de calcificaciones (**Figura.1**) y la de abdomen mostró adenopatías múltiples intraperitoneales. Se realizó mediastinoscopía con exéresis de ganglios paratraqueales, biopsia de ganglio reporta histología compatible con sarcoidosis. (**Figura. 2**)

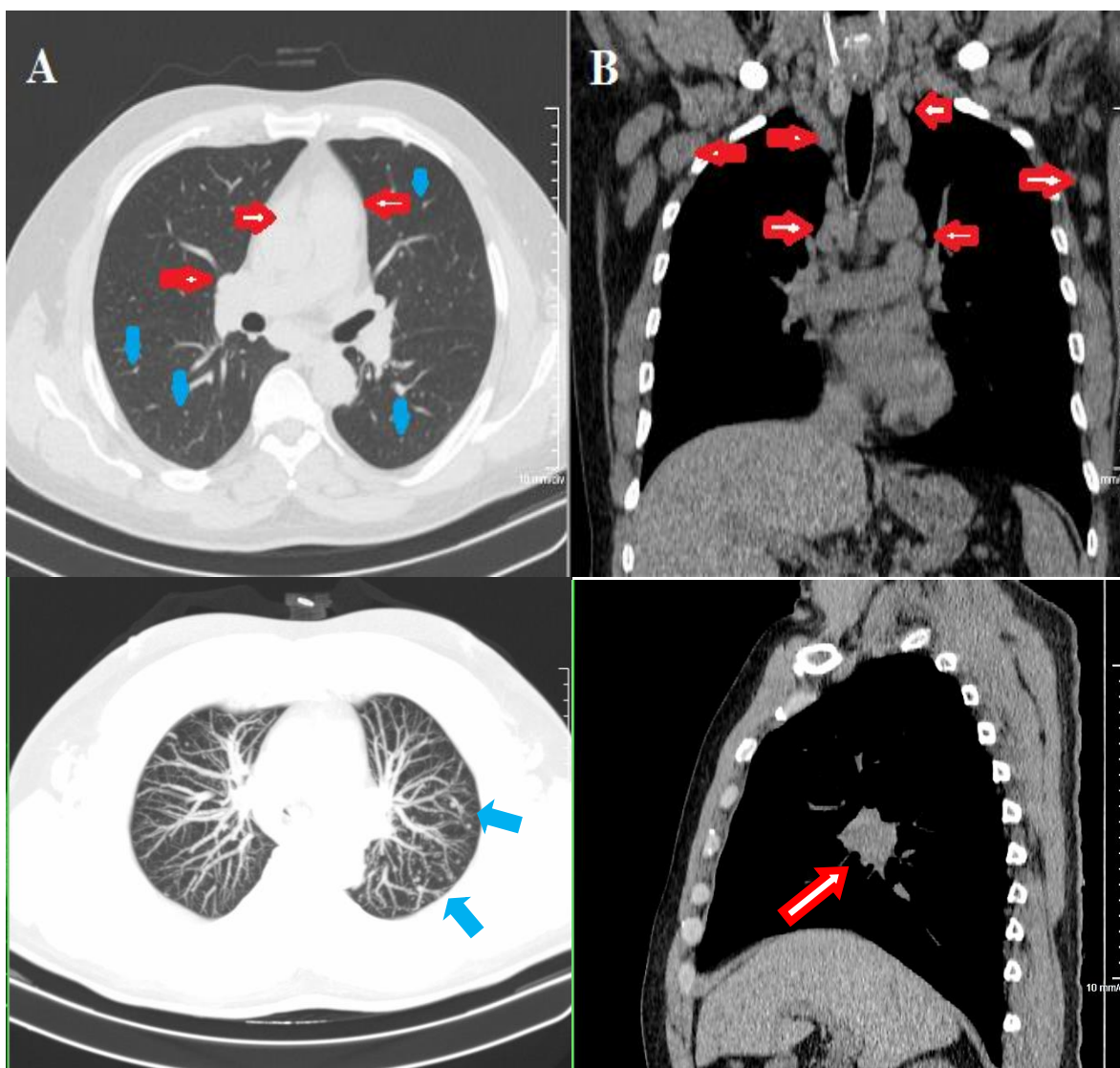


Figura 1. TAC de tórax simple con reconstrucciones multiplanares en ventana de pulmón, mediastino y proyección de máxima intensidad (MIP) observándose múltiples micronódulos en ambos campos pulmonares de distribución periférica (flechas azules), asociado a un patrón reticular fino y adenopatías mediastinales y axilares bilaterales (flechas rojas) sin evidencia de calcificaciones.

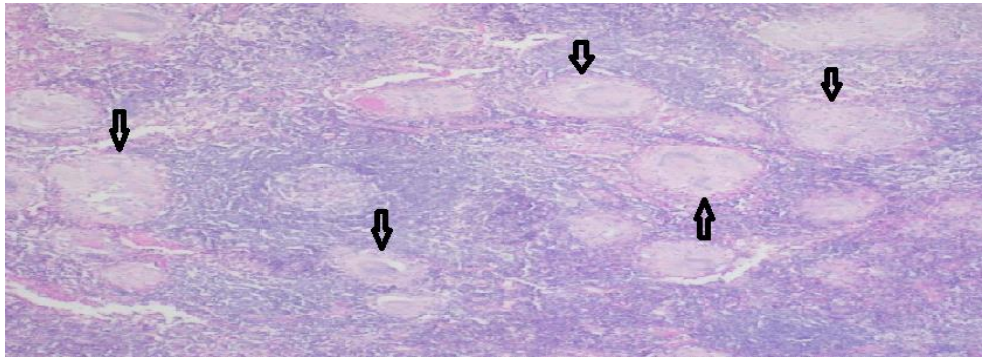


Figura 2. Granulomas no caseificantes con presencia de células gigantes tipo Langhans (flechas negras) y de cuerpo extraño rodeados de tractus fibrosos hialinos. Compatible con sarcoidosis. H/E 40x

Discusión

En la sarcoidosis es característico la presencia de adenopatías hiliares bilaterales ⁽²⁾, como en el paciente reportado. También pueden ser afectados: la piel (24 %), hígado y sistema gastrointestinal (18 %), sistema linfático (15 %), los ojos (12 %), sistema renal y neurológico (5 %) respectivamente, corazón (2 %) y el sistema osteomioarticular (0,9 %). ⁽²⁾ En el caso presentado hay afectación ocular, linfática y renal.

Las sarcoidosis puede ser asintomática o con un perfil clínico agudo, subagudo y crónico, siendo progresiva y recidivante. ⁽⁵⁾ La anamnesis remota demostró que además de linfadenopatía hiliar bilateral presentó poliartritis migratoria de ambos tobillos, pero sin eritema nodoso (EN), recordando este cuadro, el síndrome de *Löfgren*, aunque es más frecuente en mujeres jóvenes, pero en los hombres cursa con la artritis bilateral en los tobillos, pero sin EN. ⁽⁷⁾

El cuadro subagudo se expresa por uveítis, tumefacción parotídea y/o de la glándula lagrimal. El síndrome de *Heerfordt* se caracteriza por la tríada de uveítis anterior, parotiditis y fiebre. ⁽⁵⁾ Otro síntoma característico que completa este síndrome es la parálisis facial, pero es menos frecuente ⁽⁸⁾.

Las formas crónicas tienen un peor pronóstico y son más frecuentes en la raza negra, el órgano principalmente afectado es el pulmón (90-95 %), este puede

presentar un amplio abanico de síntomas que van desde tos, disnea, sibilancias ocasionales, hemoptisis y dolor torácico, hasta el compromiso del parénquima pulmonar con fibrosis. ⁽⁵⁾

En la radiografía de tórax muestra un patrón intersticial preferentemente central evidente en ambos casos. En ocasiones un patrón miliar o incluso nodular pueden coexistir otras manifestaciones extrapulmonares. ⁽⁵⁾

La existencia de las afectaciones extrapulmonares, en ocasiones es el motivo de consulta de los pacientes con sarcoidosis: el síndrome de apnea obstructiva del sueño, EN, lupus pernicio, nódulos subcutáneos, síndrome adénico generalizado, uveítis, queratoconjuntivitis, agrandamiento de la glándula lagrimal, nefrolitiasis, nefrocalcinosis, nefritis intersticial e insuficiencia renal y en el sistema nervioso la mononeuritis múltiple, inflamación o infiltración meníngea, encefalopatía, convulsiones, afección del segundo y séptimo par craneal. ^(5,9)

Las arritmias cardíacas, la hipertensión pulmonar son las afecciones menos frecuentes en la práctica clínica. Los episodios simples de artritis mono o poliarticular son no deformantes o poliartritis migratoria son las formas de afectación articular más comunes. ⁽⁹⁾

El diagnóstico no está estandarizado, pero se basa en: compatibilidad clínica, demostración de granuloma no caseificante en muestras de tejidos y la exclusión de otras causas. ⁽¹⁰⁻¹¹⁾ Estos criterios fueron aplicados a el caso descrito.

Amaral, ⁽¹¹⁾ plantea que la clasificación de los estadios por los hallazgos radiológicos, orientan en el diagnóstico y pronóstico de la sarcoidosis. El caso presentado se encuentra en estadio 2. (**Tabla. 1**)

Tabla 1. Clasificación de los estadios de la sarcoidosis por los hallazgos radiológicos.

Estadios	Hallazgos radiológicos	Posibilidad de remisión espontánea
Estadio 0	no hay alteración	100 %
Estadio 1	adenopatía hiliar bilateral solamente	55-90 %
Estadio 2	adenopatía hiliar bilateral junto con afectación parenquimatosa (infiltrados pulmonares)	40-70 %
Estadio 3	Afectación parenquimatosa intersticial sin la ganglionar.	10-20 %
Estadio 4	Fibrosis pulmonar	0 %

Se utilizaron los estudios imagenológicos, que van desde la ecografía abdominal, de RG y la TAC. ⁽¹²⁾

Existen disquisiciones sobre el abordaje para obtener la biopsia, se plantea que el muestreo de ganglios linfáticos guiado por ecoendosonografía endobronquial tiene un rendimiento diagnóstico del 87 % y es superior por mediastinoscopía. ⁽¹⁰⁾ . La toma de espécimen histológico fue mediante mediastinoscopía.

En el diagnóstico de sarcoidosis hay que incluir el hemograma, que expresa anomalías hematológicas (leucopenia, linfopenia, anemia, trombocitopenia y/o pancitopenia), puede ser indicativo de afectación de la médula ósea, pero no es absoluto, en el caso 2 mostró leucopenia severa, se realizó BMO que no aportó alteraciones. También puede estar aumentada la fosfatasa alcalina y transaminasas. Es necesario el estudio del calcio iónico sérico, el electrocardiograma y la ecocardiografía. En la espirometría forzada se sugiere un patrón obstructivo. ⁽¹³⁾

Rodríguez-Portal et al, ⁽¹⁴⁾ han descrito signos de mal pronóstico relacionados con la progresión de la enfermedad: edad de comienzo después de los 40 años, raza negra, afectación cardiovascular, hipercalcemia, uveítis crónica, lesiones óseas, lupus pernio, afectación de la mucosa nasal, nefrocalcinosis, neurosarcoidosis y fibrosis pulmonar. En el caso presentado hay solamente dos signos de mal pronóstico: la edad de inicio mayor de 40 años y ser de la raza negra.

Conclusiones

En la sarcoidosis existe un alto grado de complejidad diagnóstica, debido a la alta frecuencia de otras enfermedades similares y por sus manifestaciones clínicas diversas.

Referencias Bibliográficas

1. Bokhari SRA, Zulfiqar H, Mansur A. Sarcoidosis. StatPearls Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. [Internet] 2020 [citado 2020 nov 2]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28613460/>
2. Alomá-Fortún D, Hernández-Barrio J, García-Escudero V. Sarcoidosis: presentación de un caso y revisión de la literatura. **Revista Finlay** [Internet] 2016 [citado 2020 Nov 2]; 6(3): [aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/427>
3. Iannuzzi Michael C, Fontana Joseph R. Sarcoidosis-Clinical Presentation, Immunopathogenesis, and Therapeutics. Disponible en: <https://www.intramed.net/contenido.asp?contenido=69685>
4. Lynch JP 3rd, Hwang J, Bradfield J, Fishbein M, Shivkumar K, Tung R. Cardiac involvement in sarcoidosis: evolving concepts in diagnosis and treatment. Semin Respir Crit Care Med. 2014 Jun;35(3):372-90. DOI 10.1055/s-0034-1376889.
5. Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. [Internet] 2020 [citado 2020 Nov 2]; 201(8): e26-e51. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7159433/>
6. Płusa T. Postępy w różnicowaniu i leczeniu chorych na sarkoidozę. [Advances in differential diagnosis and treatment of patients with sarcoidosis]. Pol Merkur Lekarski. [Internet] 2018 (citado 2020 nov 2); 44(261):135-38. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29601563/>

7. Brown F, Modi P, Tanner LS. Lofgren Syndrome. In: StatPearls Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. [Internet] 2020 [citado 2020 Nov 2]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29493940/>
8. Chappity P, Kumar R, Sahoo AK. Heerfordt's Syndrome Presenting with Recurrent Facial Nerve Palsy: Case report and 10-year literature review. Sultan Qaboos Univ Med J. 2015 Feb;15(1): e124-8.
9. [West](#) SG. Current management of sarcoidosis I: pulmonary, cardiac, and neurologic manifestations. Curr Opin Rheumatol. [Internet] 2018 [citado 2020 Nov 2]; 30(3):243-48. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29389828/>
10. [Dubaniewicz](#) A. The diagnostic algorithm of practice in pulmonary and extrapulmonary sarcoidosis. Pol Merkur Lekarski. [Internet] 2018 [citado 2020 Nov 2]; 44(261):101-09. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29601557/>
11. Amaral Mauricio. Sarcoidosis pulmonar: actualización y reporte de casos. Rev. Urug. Med. Int. [Internet] 2016 [citado 2020 Nov 2]; 1(3):118-131. Disponible en: [&](#).
12. Irigoyen Daniel, Brenes-Piedra Luis M, Morelos de Carvallo Ingrid, Molina Erick. Sarcoidosis pulmonar e hilar: Presentación de un caso y revisión del tema. Revista Clínica Escuela de Medicina UCR-HSJD [Internet]. 2015 [citado 2020 Nov 2]; 5(3): [aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revcliescmed/ucr-2015/ucr153g.pdf>
13. Mouronte-Sánchez C, Fernández Regal I. Sarcoidosis pulmonar de apariencia metastásica. Galicia Clin. [Internet] 2011[citado 2020 Nov 2]; 72 (1): 27-28. Disponible en: <https://galiciaclinica.info/PDF/11/185.pdf>
14. Rodríguez-Portal JA, Rodríguez-Becerra E. Sarcoidosis. En: Álvarez-Sala W JL, Casan P, Rodríguez de Castro F, Rodríguez-Hermosa JL, Villena GV, editores. Neumología Clínica. 2ª ed. Barcelona, España. Elsevier; 2017: 246-53.