

CASO CLÍNICO 6

Sarcoidosis

Dres. Quiles A, De la Torre Victoria, García-Giralda M.

Hospital Comarcal de Baza (Granada).

INTRODUCCIÓN

La sarcoidosis o enfermedad de Besnier-Boeck es una enfermedad granulomatosa sistémica de carácter autoinmunitario que se caracteriza por la presencia y acúmulos de grupos de células inflamatorias (granulomas), principalmente en los pulmones y ganglios linfáticos, pero los granulomas también pueden formarse en cualquier otro órgano, incluyendo el hígado, los ojos y la piel. Estos granulomas pueden llegar a desaparecer por completo o convertirse en tejido fibroso. Se desconoce la causa de la sarcoidosis. Puede ser el resultado de una infección o de una respuesta anómala del sistema inmunitario a una sustancia presente en el ambiente. De manera característica, la sarcoidosis aparece entre los 20 y 40 años de edad.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente varón de 58 años que consulta en ORL por resección de mucosas y disfonías variables frecuentes (es profesor de instituto y exfumador desde hace 1 año, pero ha fumado 1 paquete al día durante 30 años), actualmente está en estudio por Neumología donde le hicieron una broncoscopia por posible sarcoidosis pulmonar. Otros antecedentes personales: hemocromatosis hereditaria C282Y homocigota en seguimiento por Hematología y en tratamiento con sangrías periódicas. E. Re-

flujo Gastro-esofágico. IQ: colestectomía, hernia inguinal derecha. No Alergias MC.

La exploración con fibroscopia naso-laríngea está dentro de la normalidad, con ligera resección de mucosas faríngeas y cuerdas vocales normales con buena movilidad. Con diagnóstico de laringitis seca, se recomienda mucolíticos, ingestión abundante de líquidos y estimulantes de la saliva como Solugren.

El informe del TAC del pulmón (figura 1-2) refiere: engrosamiento de septos subpleurales bilaterales más evidente en campos medios y superiores y tenue patrón parcheado en vidrio deslustrado de distribución difusa. Nódulo de contorno irregular en LSD de 7 mm, probablemente cicatricial. Múltiples adenopatías mediastínicas e hiliares de hasta 2 cm de eje corto.

CONCLUSIÓN

Aspectos sugerentes de EPID vs sarcoidosis. Con sospecha de sarcoidosis pulmonar por el patrón intersticial bilateral difuso con adenopatías mediastínicas. Se propone biopsia (se solicita EBUS/ BTB).

RESULTADOS DE EBUS DIAGNÓSTICO CITOLÓGICO: ganglio linfático (Peribronquial/PAAF): Celularidad linfocítica alternando con histiocitos epitelioides, sin que se identifique necrosis, concordante con sospecha clínica de sarcoidosis.

Se inicia tratamiento corticoideo de 60 mg de Prednisona, con buena respuesta clínica. Mantiene disnea de moderados esfuerzos que le impide mantener el paso de otra persona de su edad, no dolor torácico habitual, no sibilancias, no síntomas nocturnos que interfieran en el descanso. Destacan la presencia de mialgias como efecto secundario del uso de corticoides. Se inicia pauta descendente y se continúa con Prednisona 9 mg y azatioprina (Imurel 50).

En la revisión el TAC pulmonar a los 3 años: HALLAZGOS, significativa reducción de tamaño de las adenopatías mediastínicas, las mayores de entre 15 y 20 mm en previo y actualmente de tamaño inferior a 1 cm. Igualmente, reducción significativa de los engrosamientos intersticiales difusos, los cuales sugieren afectación intersticial por enfermedad de base

conocida. Engrosamientos bronquiales con moderadas ectasias. Espacio pleural sin derrame. Gran nódulo tiroideo derecho con extensión endotorácica y desplazamiento de la tráquea. Conclusión: mejoría de la afectación adenopática mediastínica y de los engrosamientos intersticiales. Nódulo tiroideo intratorácico.

DISCUSIÓN

Los afectados suelen toser y tienen dificultad para respirar, aunque los síntomas pueden variar dependiendo de qué órganos estén afectados. Las primeras manifestaciones pueden ser fiebre, cansancio, dolor torácico indefinido, sensación de malestar, pérdida de apetito, pérdida de peso y dolor articular. El aumento de tamaño de los ganglios linfáticos es frecuente. Durante el transcurso de



FIGURA 1: Tomografía axial computerizada donde se aprecian los ganglios del mediastino.

la enfermedad puede haber episodios repetitivos de fiebre y sudoración nocturna. Para el diagnóstico se requiere, habitualmente, una radiografía de tórax y una tomografía computarizada, así como el análisis de una muestra de tejido, generalmente de los pulmones. En la mayoría de las personas, los síntomas acaban desapareciendo sin necesidad de tratamiento. Se desconoce la causa de la sarcoidosis. Puede ser el resultado de una infección o de una respuesta anómala del sistema inmunitario a una sustancia presente en el ambiente, como los mohos o mildiu. Los factores hereditarios parecen ser importantes. De manera característica, la sarcoidosis aparece entre los 20 y 40 años de edad.

Los ojos se ven afectados en el 25% de los sujetos con sarcoidosis. La uveítis produce enrojecimiento y dolor en los ojos, lo que afecta a la visión. La inflamación persistente y prolongada logra obstruir el drenaje del líquido interno del ojo, causando glaucoma, lo que puede provocar ceguera. Se pueden formar granulomas en la membrana que cubre el globo ocular y el interior de los párpados (conjuntiva). Dichos granulomas no suelen provocar síntomas, pero la conjuntiva es un punto accesible del cual se pueden tomar muestras de tejido para su análisis. Algunas personas con sarcoidosis se quejan de sequedad, inflamación y enrojecimiento de los ojos, probablemente por la falta de función de unas glándulas lagrimales que, afectadas por el trastorno, no producen lágrimas suficientes para mantener los ojos lubricados.

La sarcoidosis también puede aumentar los niveles de calcio en sangre y orina. Los valores elevados se producen porque el

granuloma sarcoideo produce vitamina D activada, que mejora la absorción de calcio por parte del intestino. Los valores altos de calcio en la sangre provocan pérdida del apetito, náusea, vómito, sed y micción excesiva. Si persisten durante mucho tiempo, se pueden formar cálculos renales o acumulación de calcio en el riñón.

La sarcoidosis también puede manifestarse en forma de determinados síndromes.

Síndrome de Löfgren

El síndrome de Löfgren se manifiesta por tres síntomas específicos: la inflamación aguda de varias articulaciones, la presencia de protuberancias rojas blandas debajo de la piel (eritema nodoso) y el aumento de volumen de los ganglios linfáticos en la zona en la que están en proximidad con el corazón y la tráquea. A menudo causa fiebre y malestar general, inflamación del revestimiento del ojo, y en ocasiones, inflamación de las glándulas parótidas. El síndrome de Löfgren suele remitir por sí mismo, pero pueden administrarse fármacos antiinflamatorios.

Síndrome de Heerfordt

El síndrome de Heerfordt (también llamado fiebre uveoparotídea) se manifiesta en forma de inflamación de la glándula parótida (debida a la infiltración sarcoidea), inflamación ocular (uveítis) crónica y, con menor frecuencia, debilidad o parálisis del nervio facial. El síndrome de Heerfordt suele remitir por sí solo. El tratamiento es similar al de la sarcoidosis y consiste en la administración de fármacos antiinflamatorios.

Entre el 10 y el 20% de las personas con sarcoidosis desarrollan discapacidades graves debidas a



FIGURA 2: Corte coronal tomográfico con múltiples adenopatías mediastínicas, importante nódulo tiroideo derecho intratorácico que desplaza un poco la tráquea.

las lesiones oculares, del aparato respiratorio o de otras partes del organismo. La sarcoidosis ocasiona la muerte entre el 1 y el 5% de las personas afectadas. La formación de tejido fibroso en el pulmón, que lleva a insuficiencia respiratoria y cor pulmonale, es la causa más frecuente de muerte, seguida de la hemorragia debida a infección pulmonar causada por el hongo *Aspergillus*.

El tratamiento muchas veces no es necesario, los corticoesteroi-

des tienden a ralentizar el daño en los tejidos provocado por la sarcoidosis y controlan bien los síntomas, pero no previenen la fibrosis pulmonar indefinidamente. Los corticoesteroides también pueden ayudar a las personas con altos niveles de calcio en la sangre o en la orina. Alrededor del 10% de las personas que necesitan tratamiento no responden a un tratamiento exclusivo con corticoesteroides y se tratan también con metotrexato, o Azitropina. #

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Baughman RP, Lower EE, du Bois RM. Sarcoidosis. *The Lancet* 2003;3/29;361(9363):1111.
- 2.- Henke, C. E., G. Henke, L. R. Elveback, C. M. Beard, D. The epidemiology of sarcoidosis in Rochester, Minnesota: a population-based study of incidence and survival. *Am. J. Epidemiol.* 125: 840-845.
- 3.- American Thoracic Society: Statement on Sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 160: 736-755.