

Sarcoidosis

Sarcoidosis

Mónica Galindo Estevez^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-5276-246X>

Yenisey Pérez Lobaina¹ <https://orcid.org/0000-0002-5291-6577>

Carmen Adela Brito Portuondo¹ <https://orcid.org/0000-0002-5431-2961>

¹Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. La Habana. Cuba.

*Autor para la correspondencia. monicagaes730@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La sarcoidosis es un desorden multisistémico de causa desconocida. El curso de la enfermedad es variable, puede ser asintomático con resolución espontánea o progresar con fallo orgánico llegando incluso a la muerte.

Objetivo: Describir el protocolo diagnóstico ante la sospecha de sarcoidosis.

Presentación del caso: Se presenta un caso clínico con varios síntomas y signos aparentemente no relacionados entre sí, en el que se implementa un algoritmo descrito en la literatura foránea.

Conclusiones: La interdisciplinariedad fue necesaria para el correcto manejo de este caso, en la cual los internistas como moderadores fueron fundamentales pues permitió una visión integral del enfermo.

Palabras clave: sarcoidosis; desorden multisistémico; diagnóstico.

ABSTRACT

Introduction: Sarcoidosis is a multisystemic disorder of unknown cause. The course of the disease is variable, it can be asymptomatic with spontaneous resolution or progress with organ failure, even death.

Objective: To describe the diagnostic protocol for suspected sarcoidosis.

Case report: A clinical case is report here with several apparently unrelated symptoms and signs, in which an algorithm described in foreign literature is implemented.

Conclusions: Interdisciplinarity was necessary for the correct management of this case, in which internists as moderators were fundamental because it allowed a comprehensive vision of the patient.

Keywords: sarcoidosis; multisystem disorder; diagnosis.

Recibido: 09/09/2020

Aprobado: 19/09/2020

Introducción

La sarcoidosis afecta con frecuencia a adultos jóvenes y de mediana edad. Suele presentar adenopatías bilaterales, infiltrados pulmonares, lesiones oculares y en la piel. Puede afectar el hígado, el bazo, los nódulos linfáticos, las glándulas salivares, el corazón, el sistema nervioso, los músculos, los huesos, entre otros. El curso de la enfermedad es variable, puede ser asintomático con resolución espontánea o progresar con fallo orgánico llegando incluso a la muerte.⁽¹⁾

La incidencia y prevalencia de la sarcoidosis son muy variables en las distintas zonas geográficas. En ello influye el nivel de sospecha de la enfermedad, ya que a menudo cursa de forma asintomática. Las tasas de incidencia y prevalencia son mayores en países nórdicos (Suecia, Finlandia y Noruega) y Estados Unidos con tasas de 20-80 por 100 000 habitantes. En España, datos epidemiológicos retrospectivos señalan una incidencia de 1,36 casos por 100 000 habitantes y año. Algunos países asiáticos presentan prevalencias más bajas de sarcoidosis, como Japón (1/100 000 habitantes).^(1,2)

La edad de mayor prevalencia está entre los 20-50 años, pero la de comienzo más frecuente está entre los 30-40 años. A diferencia de muchas enfermedades que afectan al pulmón, la sarcoidosis es más frecuente en los no fumadores, hecho que está poco explicado. A pesar de los avances en el conocimiento de la enfermedad desde su descripción inicial, su causa continúa siendo desconocida. En la actualidad, se piensa que se origina como consecuencia de la interrelación entre una predisposición genética del huésped con uno o más agentes ambientales específicos.⁽²⁾

Es una enfermedad generalizada que puede afectar a cualquier órgano del cuerpo humano y se expresa con el mismo tipo de lesión elemental: el granuloma sarcoideo no necrotizante.⁽³⁾

El diagnóstico de sarcoidosis se basa en los siguientes criterios:⁽⁴⁾

- presencia de un cuadro clínico-radiológico compatible.
- demostración de granulomas no caseificantes en uno o más tejidos con cultivos para micobacterias y hongos negativos o una prueba de Kveim-Siltzbach positiva.
- exclusión de otras enfermedades granulomatosas o de reacciones granulomatosas locales.
- evolución clínica compatible.

El tipo de biopsia dependerá del órgano afectado y de su accesibilidad. En el síndrome de Löfgren, el diagnóstico puede aceptarse sin confirmación histológica. En el estadio I, la ecobroncoscopia (EBUS) con PAAF (punción y aspiración con aguja fina) de las adenopatías mediastínicas es altamente rentable y específica. Cuando hay afectación del parénquima pulmonar, la biopsia transbronquial, con un mínimo de cuatro muestras, o la criobiopsia son muy rentables. Ocasionalmente puede requerirse mediastinoscopia o biopsia pulmonar por videotoracoscopia. Otros territorios accesibles son piel, adenopatías periféricas e hígado. Cuando el cuadro clínico-radiológico no es típico de sarcoidosis, es conveniente demostrar granulomas en más de un tejido.⁽⁵⁾

El diagnóstico diferencial de las enfermedades granulomatosas depende del órgano afectado. En la sarcoidosis intratorácica se incluyen fundamentalmente el de las adenopatías hiliomediastínicas (Tuberculosis -Tb- asociada o no al sida, linfomas, metástasis, silicosis) y el de las enfermedades que pueden producir patrón intersticial pulmonar (Tb, neoplasias, metástasis, neumoconiosis, alveolitis alérgica extrínseca y enfermedades intersticiales difusas idiopáticas). Es muy importante excluir siempre la Tb y las reacciones sarcoideas asociadas a cáncer.⁽³⁾

El objetivo de este trabajo fue describir el protocolo que se siguió para el diagnóstico de sarcoidosis en un caso con cuadro clínico florido.

Presentación del caso

Se trata de un varón de 73 años de edad, jardinero, con antecedentes de salud aparente hasta hace aproximadamente 2 años que comienza a presentar síntomas catarrales; refiere tos húmeda de producción escasa, generalmente matutina y de coloración blanquecina, aunque en ocasiones era amarillenta o carmelitosa. Estos síntomas se hicieron persistentes y se asociaron a cambios en el hábito intestinal, pues llegó a más de 15 días con deposiciones diarreicas de las cuales no nos precisa características específicas; todo lo cual motivó que solicitara asistencia médica. Fue atendido en el nivel terciario del sistema de salud nacional, se le realizan diversos estudios entre los que destacan imágenes tomográficas del tórax que describen lesiones múltiples nodulares

algunas de ellas cavidades que pudieran estar en relación con la clínica respiratoria que presentaba, se le diagnostica también colitis inespecífica para la cual lleva tratamiento hasta este momento con Mesalazina (tabl. 400 mg) 2 tabletas diarias. Además, se diagnostica con un síndrome de ojo seco, que según el paciente fue secundario a una infección estafilocócica ocular mientras estuvo ingresado.

El paciente refiere que un año después es ingresado nuevamente por reincidir la sintomatología respiratoria asociada, en esa ocasión a marcada toma del estado general, pérdida del apetito y ligero tinte icterico, entonces se le diagnostica hepatitis autoinmune basada en la elevación de enzimas hepáticas y otros estudios los cuales no específica, lleva tratamiento hasta este momento con ácido fólico (tabl. 5 mg) 1 tableta diaria y ácido ursodesoxicólico (tabl. 150 mg) 2 tabletas cada 12 h.

Añade el paciente que ninguno de estos diagnósticos tuvo como basamento muestra de tejido y evaluación por anatomía patológica. Refiere que 10 días antes de acudir a nuestro hospital comienza con “hinchazón” de ambas piernas hasta las rodillas, se las nota calientes, con tonalidad de la piel más oscura de lo habitual en él, duras, no dolorosas, que aumentan en el transcurso del día y nota que 2 días después esta “hinchazón” aparece en la barriga con iguales características. Todo esto fue acompañado por pérdida del apetito, decaimiento y pérdida de peso sin definir cuantas libras, solo que “la ropa le queda más ancha”.

En el examen físico que se le realiza al momento del ingreso se encontraron como signos positivos: Mucosas: Húmedas e hipocoloreadas.

Piel: Se aprecia engrosamiento de la piel que hace difícil su pliegue hacia 1/3 distal de las extremidades.

Faneras: Se aprecia uñas de manos y pies engrosadas, con estrías longitudinales y de color amarillento.

Tejido celular subcutáneo: Infiltrado en ambos miembros inferiores, de forma discreta, de difícil godet, no doloroso, no cambios térmicos, no cambios tróficos asociados al edema, hasta nivel de ambas rodillas. Se distingue infiltración de similares características en la pared abdominal (fig. 1).

Panículo adiposo: Disminuido.

Índice de masa corporal: 18,2 kg/m².

Extremidades superiores: Dedos de ambas manos y pies en forma de salchichas (fig. 2).



Fig. 1 - Imagen de del abdomen del paciente.



Fig. 2 - Imagen de los dedos de ambas manos del paciente.

Aparato Respiratorio: respiración abdominal, expansibilidad respiratoria disminuida globalmente, Frecuencia respiratoria: 19 RPM. Maniobras de vértice-vértice y base-base que confirman disminución de expansibilidad torácica, vibraciones vocales disminuidas, matidez pulmonar normal, a la auscultación murmullo vesicular disminuido globalmente, no estertores.

Desde un comienzo se trató de ser unicista en el diagnóstico del paciente y asumimos que todos los síntomas referidos y los signos hallados correspondían a la misma enfermedad; la cual evidentemente se manifestaba de forma sistémica y había hecho diana en órganos como los pulmones, la piel, el tubo digestivo, las glándulas lagrimales y el hígado.

Los “dedos en salchicha” y el engrosamiento de la piel en los tercios distales de las extremidades nos inclinaban a pensar en una esclerodermia, que al tener otras manifestaciones no acordes a esta enfermedad tales como el “ojo seco”, disfunción hepática y cavitación pulmonar según la tomografía previa, introducían a nuestro campo diagnóstico el Síndrome de Sjogren (disfunción de las glándulas exocrinas), el de Reynolds (esclerodermia combinada con cirrosis biliar primaria) y el de Caplan (artritis reumatoide con nódulos pulmonares). La combinación de estas hipótesis sugería otra, que se estuviera en presencia de un Síndrome de Solapamiento o de una enfermedad mixta del tejido conectivo. Sin embargo, todos estos órganos constituyen dianas de las enfermedades granulomatosas sistémicas, las principales a descartar serían la tuberculosis y, por supuesto, la sarcoidosis.

Se le indicaron al paciente una serie de complementarios de los cuales comentamos los más significativos:

Tomografía axial computarizada de Tórax: Signos de Enfisema lobulillar en la que se observan imágenes nodulares en ACP con diámetros promedio entre 9-10 mm algunos con tractos fibrosos circundantes y otras lesiones nodulares más evidentes en vértice derecho sin calcificaciones, engrosamiento pleural en base derecha. Cambios degenerativos vertebrales con nódulos de Shmoll. Ateromatosis aórtica.

Test de Mantoux: Negativo

En las pruebas hematológicas resaltó: Anemia (Hb: 7.4) microcítica e hipocrómica (VCM: 63.6, HCM: 17.2, CHCM: 270).

Descartada la disfunción hepática y la tuberculosis, confirmada la afectación pulmonar, se llevó el caso al Comité de Tórax de nuestra institución, se estaba ante una disyuntiva, tanto médica como ética: ¿Era necesaria la biopsia de pulmón o con la biopsia de piel, procedimiento menos invasivo, se llegaría al diagnóstico certero? Si la muestra de piel resultaba no concluyente o no justificaba los nódulos pulmonares era necesario entonces la biopsia pulmonar y se sometería al paciente a dos procedimientos, luego de varias sesiones de este comité en el que participan de forma conjunta especialistas de Medicina Interna, Neumólogos y Cirujanos, se decidió finalmente realizar la toracoscopia para obtener muestra de tejido pulmonar, contando con el consentimiento informado del paciente.

Biopsia de Pulmón: Infiltrado nodular a forma de granuloma no caseificante y abundantes macrófagos, consistente con diagnóstico de Sarcoidosis pulmonar (fig. 3 y fig. 4).

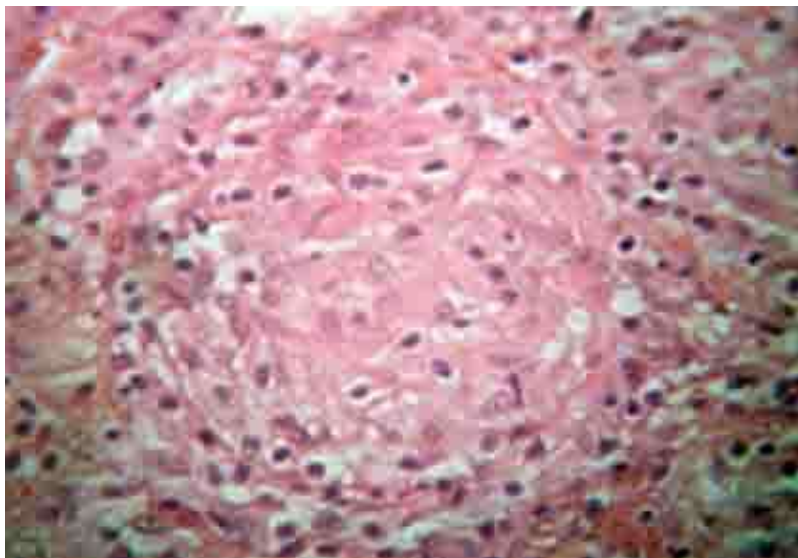


Fig. 3 - Imagen histológica en la que se aprecia granuloma rodeado por macrófagos y esbozos de células claras en su interior.

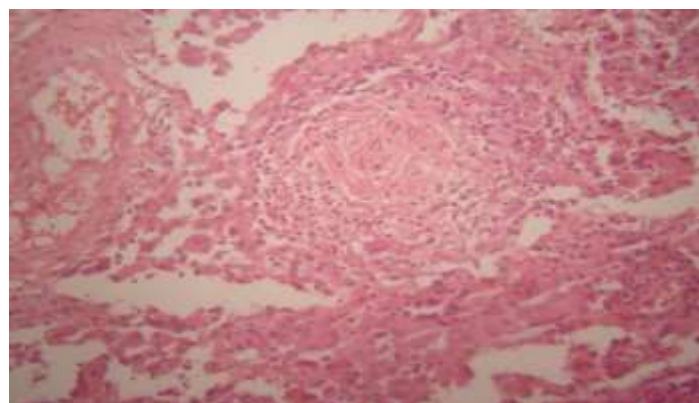


Fig. 4 - Corte histológico en el que se aprecia un granuloma insertado en el tabique alveolar.

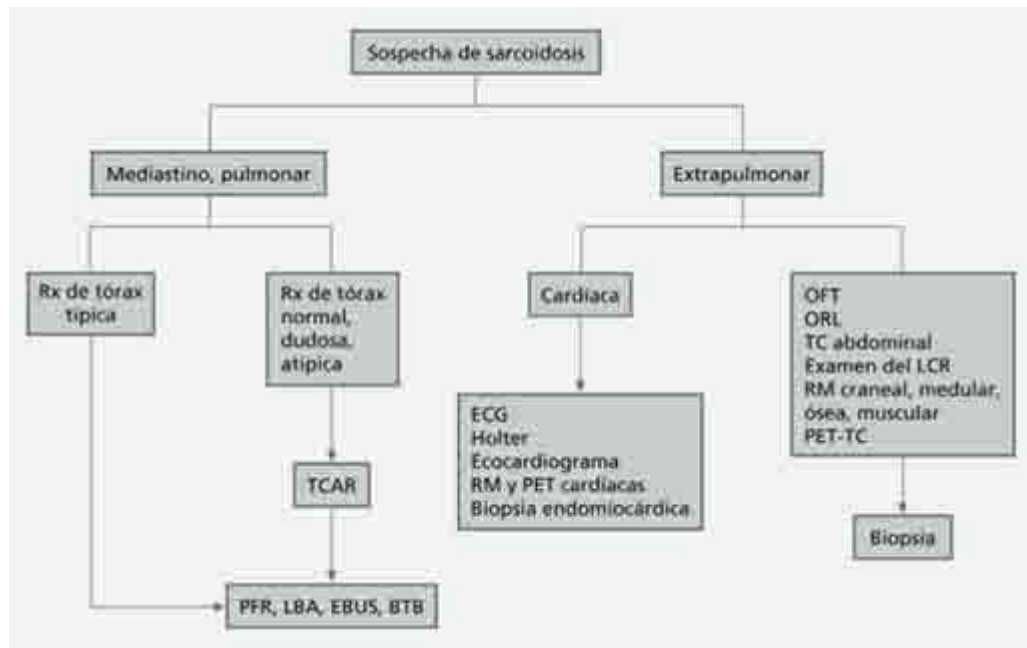
Teniendo en cuenta las manifestaciones del paciente que incluían no solo síntomas y signos respiratorios sino también extrapulmonares; además del resultado de la biopsia de pulmón, se decidió como diagnóstico definitivo Sarcoidosis sistémica.

Actualmente el paciente se encuentra estable, con estado de salud adecuado y bajo seguimiento por consulta externa. En el periodo transcurrido ha presentado periodos de actividad en dos

ocasiones que se han logrado controlar con el tratamiento adecuado, en estos momentos se encuentra compensado.

Discusión

Se propone el algoritmo diagnóstico descrito en Principios de Medicina Interna de Harrison⁽⁶⁾ en caso de sospecha de esta enfermedad (fig. 5).



BTB: biopsia transbronquial; EBUS: ecobroncoscopia; LBA: lavado broncoalveolar; LCR: líquido cefalorraquídeo; OFT: oftalmología (examen con lámpara de hendidura, fondo del ojo, angiografía con fluoresceína); ORL: valoración otorrinolaringológica; PET-TC: tomografía por emisión de positrones combinada con tomografía computarizada; PFR: pruebas funcionales respiratorias; RM: resonancia magnética; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución

Fig. 5 - Algoritmo diagnóstico de Sarcoidosis.

La interdisciplinariedad fue necesaria para el correcto manejo de este caso, que requirió la participación de neumólogos, cirujanos, reumatólogos y, por supuesto, internistas. La función de los internistas como moderadores fue fundamental pues permitió una visión integral del cuadro clínico que hasta ese momento se había interpretado como enfermedades independientes.

Referencias bibliográficas

1. Chavarriaga-Restrepo A, López Amaya JE, Mesa Navas MA, Velázquez Franco CJ. Sarcoidosis: Muchas caras, una enfermedad. Revisión narrativa de la literatura. Iatreia. 2019[acceso: 04/10/2019];32(3):191. Disponible en: <https://www.scielo.org.co/pdf/iat/v32n3/0121-0793-iat-32-03-00191.pdf>
2. Carmona EM, Kalra S, Ryu JH. Sarcoidosis pulmonar “la gran simuladora”. 954 Mayo Clin Proc. 2016[acceso: 06/10/2019];91(7):946-54. Disponible en: <https://www.intramed.net/contenidover.asp?contenido=89657>
3. Martínez Martínez JM, Palacio Vargas KM, Astorga Lahoz MM, Conde Blanco M, Ferrario M, Aguirre PM. Sarcoidosis al descubierto: lo que deberíamos informar en las imágenes torácicas. Rev. argen. radiol. 2019[acceso: 04/10/2019];83(2):77-86. Disponible en: <https://www.scielo.org.ar/pdf/rar/v83n2/v83n02a09.pdf>

4. Aloma Fortun D, Hernandez Barrio J, García Escudero V. Sarcoidosis: presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Finlay. 2016[acceso: 04/10/2019];6(3). Disponible en: https://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S221-24342016000300008
5. Agarwall R, Srinivasan A, Aggarwal A, Gupta D. Efficacy and safety of convex probe ebus-tbna in sarcoidosis: a systematic review and meta-analysis. Respiratory medicine. 2012[acceso: 04/10/2019];106(6). Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0954611112000820>
6. Kasper D, Eugene Braunwald AS, Fauci Stephen LH, Dan L LJ, Larry Jameson, Kurt JI. Harrison: Principios de Medicina Interna, 20 edición, Estados Unidos, Ediciones McGraw-Hill, 2018[acceso: 04/10/2019]. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/book.aspx?bookID=2461>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Mónica Galindo Estevez: Investigación y redacción-borrador original.

Yenisey Pérez Lobaina: Conceptualización, supervisión e investigación.

Carmen Adela Brito Portuondo: Redacción, revisión y edición.