



Sarcoidosis

C. Chapelon-Abrić

La sarcoidosis es una granulomatosis multisistémica, de etiología desconocida. Los órganos preferentemente implicados son el pulmón, el sistema linfático, la piel y los ojos, aunque pueden afectarse casi todos los órganos. Esta afectación poco frecuente se observa en ambos sexos, entre los 25-40 años de edad. La ausencia de una prueba diagnóstica específica obliga a contrastar diferentes criterios, entre los cuales se encuentra una demostración histológica. El proceso diagnóstico, en ocasiones difícil ante localizaciones raras, debe ir seguido de una valoración pronóstica con el fin de recomendar el mejor tratamiento. En las formas que comprometen el pronóstico funcional o vital, la prednisona sigue siendo el tratamiento de primera elección.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Sarcoidosis; Criterios diagnósticos; Prednisona

Plan

■ Introducción	1
■ Circunstancias de detección	1
■ Expresión clínica	1
Afectación mediastinopulmonar	1
Afectación ganglionar	2
Manifestaciones articulares	2
Afectación hepatoesplénica	2
Afectación cutánea	2
Afectación ocular	2
Afectación ósea	2
Afectación neuromuscular	2
Afectación cardíaca	3
Afectación de las glándulas exocrinas	3
Afectación renal	3
■ Pruebas complementarias	3
■ Evolución	3
■ Tratamiento	3

■ Introducción

La sarcoidosis es una granulomatosis multisistémica, de etiología desconocida. Se trata de una respuesta inmunitaria a la exposición de antígenos indeterminados en personas genéticamente predisuestas. Los órganos preferentemente implicados son el pulmón, el sistema linfático, la piel y los ojos. Casi todos los órganos pueden estar implicados, provocando cuadros clínicos extremadamente polimorfos. Esta afectación poco frecuente se observa en ambos sexos, entre los 25-40 años de edad, con un segundo pico de incidencia en la mujer hacia los 50 años.

Los pacientes de raza negra desarrollan una sarcoidosis más grave. La ausencia de una prueba diagnóstica específica obliga

a contrastar diferentes criterios, entre los cuales se encuentra una demostración histológica (Cuadro 1). El estudio histológico muestra un granuloma tuberculoide, compuesto por células gigantes celulares y epitelioides, sin necrosis caseosa y rodeado por una corona linfocítica. El proceso diagnóstico, en ocasiones difícil ante localizaciones raras, debe ir seguido de una valoración pronóstica con el fin de recomendar el mejor tratamiento.

■ Circunstancias de detección

En el 42% de los casos, se detecta la sarcoidosis tras un examen radiológico sistemático. Las manifestaciones sugestivas pueden ser también signos respiratorios (19%), signos sistémicos (15%), un síndrome de Löfgren (linfoma hilar bilateral y eritema nudoso) (9%); artralgias (6%), signos cutáneos (4%) u oculares (4%).

■ Expresión clínica ^[1,2]

Ningún signo clínico es específico, y depende del órgano u órganos afectados (citados por orden de frecuencia decreciente). Los signos sistémicos son frecuentes, casi siempre leves. La intradermorreacción a la tuberculina es negativa en el 75% de los casos.

Afectación mediastinopulmonar

Con frecuencia asintomática, está presente en la mayoría de los casos. La exploración física suele ser normal. La radiografía torácica permite orientar el diagnóstico, la valoración pronóstica y el seguimiento gracias a una clasificación de las lesiones:

- estadio 0: radiografía normal;
- estadio I: linfoma hilar bilateral, más o menos simétrico, no compresivo;

Cuadro 1.

Criterios diagnósticos.

Elementos clínicos y radiológicos sugestivos

Ausencia de causas que puedan provocar una granulomatosis (partículas anorgánicas, tuberculosis, etc.)

Demostración histológica con presencia en el órgano biopsiado de un granuloma tuberculoide, compuesto por células gigancelulares y epitelioides, sin necrosis caseosa, rodeado por una corona linfocítica

Exclusión de cualquier otra granulomatosis

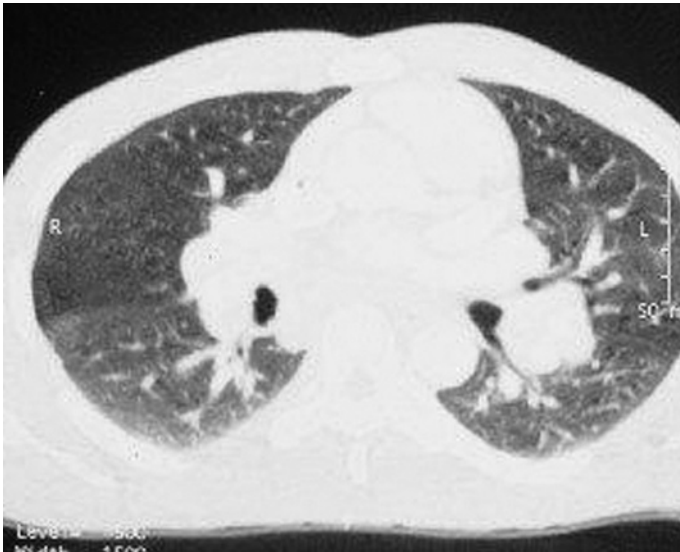


Figura 1. Estadio II: adenopatías hiliares bilaterales y afectación pulmonar no fibrosa.

- estadio II: lesiones micronodulares o reticulomicronodulares en los campos pulmonares con predominio en los dos tercios superiores (Fig. 1);
- estadio III: lesiones parenquimatosas sin fibrosis;
- estadio IV: fibrosis pulmonar. El estadio I presenta el mejor pronóstico.

La tomografía computarizada (TC), no necesaria en el estadio I, muestra lesiones micronodulares preferentemente peribronquiovasculares, en los tabiques interlobulares y en los espacios subpleurales. En el estadio de fibrosis inicial, existen opacidades lineares irregulares peribronquiovasculares desde los hilos hasta la periferia. A partir del estadio II, las pruebas respiratorias muestran un descenso de la capacidad de transferencia del monóxido de carbono y, más tarde, anomalías de los gases en la sangre y un síndrome restrictivo. Es indispensable realizar un control de la espirometría, asociado a una prueba de la marcha para detectar una desaturación de esfuerzo. La fibroendoscopia bronquial con biopsias bronquiales o transbronquiales, lavado broncoalveolar y fenotipificación linfocítica permiten confirmar histológicamente la sarcoidosis y muestran una alveolitis linfocítica (linfocitosis > 15%; relación CD4/CD8 elevada). En el estadio de fibrosis, la linfocitosis deja paso a una polinucleosis neutrófila. Las pruebas endoscópicas no son sistemáticas en presencia de un síndrome de Löfgren característico.

Afectación ganglionar

Las adenopatías son duras e indoloras, no inflamatorias, de tamaño variable. Pueden localizarse en cualquier zona. Se pueden observar adenopatías internas, fuera de las cadenas mediastínicas, que plantean difíciles problemas diagnósticos con un linfoma. Por regla general, la evolución es favorable con o sin tratamiento.

Manifestaciones articulares

Las artralgiás se incluyen generalmente en el caso del síndrome de Löfgren, con el que comparten la evolución favorable. Las artralgiás y las artritis, muy frecuentes, afectan sobre todo a las articulaciones grandes (principalmente a los tobillos, rodillas y muñecas), de forma simétrica, transitoria y migratoria. Sólo en el infrecuente estadio de artritis crónica, las radiografía óseas cambian y puede estar indicada la realización de una biopsia sinovial.

Afectación hepatoesplénica

La hepatoesplenomegalia suele ser asintomática. La TC abdominal lo confirma, mostrando con frecuencia nódulos hipodensos intrahepáticos e intraesplénicos de difícil diagnóstico cuando se presentan aislados.

Afectación cutánea

Aparte de las lesiones no específicas, como el eritema nudoso (observado en el 17% de los casos), la sarcoidosis presenta un enorme polimorfismo. Las lesiones más frecuentes son los sarcoides, que predominan en la cara y en la parte superior del tórax, el lupus pernio, las lesiones angiolutoides y los cambios queloides de cicatrices antiguas. Todas estas lesiones pueden ser biopsiadas. Las lesiones cutáneas específicas presentan una evolución con frecuencia crónica.



Afectación ocular

Se observa afectación ocular en más del 25% de los casos. Las uveítis anteriores y/o posteriores son las más frecuentes. El estudio oftalmológico debe ser sistemático, ya que algunas uveítis pueden ser asintomáticas. La uveítis puede ser incluida en el síndrome de Heerfordt (uveítis anterior, hipertrofia parotídea bilateral, parálisis facial periférica). El pronóstico funcional se basa en la presencia de sinequias, pero sobre todo en la existencia de una uveítis posterior que, sin tratamiento y localizada cerca de la mácula, puede evolucionar hacia la ceguera.

Afectación ósea

Observada en el 5-15% de los casos, suele ser latente e indolora. Se localiza sobre todo a nivel de los huesos largos de las extremidades (90% de los casos). Los tejidos adyacentes son, en principio, normales. Desde el punto de vista radiológico, existen tres formas: forma lítica de grandes bullas; forma quística circunscrita cistoide y forma difusa microgeodica.

Afectación neuromuscular^[3]

Las localizaciones neurológicas pueden ser múltiples, difusas, con afectación de meninges, sistema nervioso central (SNC), pares craneales, sistema nervioso periférico y músculos. La afectación meníngea suele ser asintomática, caracterizada por una hiper celularidad de predominio linfocítico, una hiperproteinorraquia, en ocasiones con aumento de las gammaglobulinas, y elevación de la enzima convertidora de angiotensina del líquido cefalorraquídeo (LCR). La afectación del SNC provoca con frecuencia manifestaciones neuroendocrinas (diabetes insípida ++), epilepsia, trastornos psíquicos o signos ligados a una hidrocefalia. La afectación de uno o varios pares craneales está con frecuencia asociada a otros signos neurológicos. La parálisis del nervio facial periférico es la más típica. Las neuropatías periféricas suelen ser sensitivo-motoras simétricas, multimononeuritis, en concreto del nervio cubital y del ciático poplíteo externo. Las miopatías, con enzimas musculares normales, aparecen preferentemente en las mujeres menopáusicas. Las formas pseudotumorales y nodulares musculares son raras.

La resonancia magnética (RM) cerebral, la electromiografía (EMG) y los potenciales provocados somestésicos, visuales y

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3465367>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3465367>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)