

Sarcoidosis

Paula Mejía Zapata

Norma González Tobón

Rodrigo Restrepo Molina

RESUMEN

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica que puede afectar cualquier órgano. Se reporta un caso clínico de una mujer con una sarcoidosis con compromiso cutáneo, ganglionar, hematológico e hipercalcemia.

Palabras clave: sarcoidosis, hipercalcemia, ganglios.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente femenina de 41 años de edad, con uno y medio años de evolución de lesiones tipo placas y nódulos en los brazos y el tronco, asintomáticas. No refería ningún otro síntoma y como antecedente personal había sufrido un carcinoma papilar de tiroides a los 25 años, tratado con ablación con yodo.

Al examen físico presentaba placas y nódulos firmes, normocrómicos, algunos levemente eritematosos, entre 0.5 cm a 2 cm de diámetro, localizados en el tórax anterior, los brazos y los antebrazos, algunos con depresión central. (Figura 1).

Se tomó una primera biopsia de piel que reportó reacción granulomatosa crónica; también se realizaron coloraciones especiales y cultivos para hongos y micobacterias los cuales fueron negativos, encontrándose:

Paula Mejía Zapata, Docente Dermatología Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Norma González Tobón, RIII Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Rodrigo Restrepo Molina, Docente Dermatopatología, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Norma González Tobón, Clínica Universitaria Bolivariana, Calle 78B No. 72A-109, teléfono: 4455900 Ext. 563, Medellín, Colombia. E-mail: normanche@epm.net.co



Figura 1. Placas y nódulos firmes normocrómicos, algunos levemente eritematosos, entre 0.5 cm a 2 cm de diámetro, localizados en el tórax anterior, los brazos y los antebrazos, algunos con depresión central.

Sarcoidosis

Sedimentación: 60 mm/hr, calcio sérico: 10.8 (VN: 10.2).

Pruebas de función hepáticas y renales normales.

VIH: negativo.

VDRL: no reactivo.

Ecografía de abdomen: dentro de límites normales.

Rayos X de manos, para descartar compromiso óseo: normales; en los de tórax se observaron adenopatías mediastinales e hiliares.

Se remite para evaluación por un internista, quien ordena un TAC de tórax que reporta una masa en el pedículo vascular del mediastino. El radiólogo estima que estos hallazgos son más compatibles con un linfoma que con una sarcoidosis. Se lleva la paciente a cirugía para toma de biopsia de las adenopatías y de la masa mediastinal por videotoroscopia para confirmar la sospecha diagnóstica del linfoma, y en dermatología se le toma una segunda biopsia de piel.

En el estudio histopatológico se evidenciaron granulomas sarcoidales caracterizados por granulomas desnudos con un límite preciso, con tendencia a confluir, tanto en la biopsia de piel como en la de los ganglios y masa mediastinal (Figuras 2, 3).

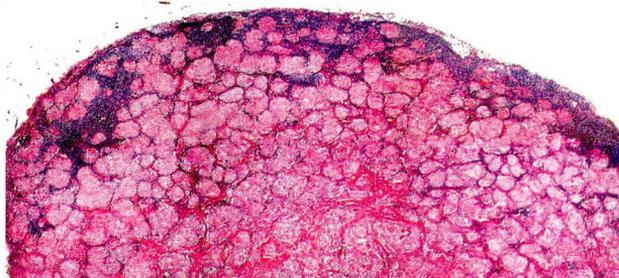


Figura 3. Biopsia de ganglios y masa mediastinal con similitudes características a la de piel.

Se inicia tratamiento con prednisona, 1mg/kg/día, puesto que presentaba dos síntomas para la instauración de glucocorticoides sistémicos: la hipercalcemia y las adenopatías mediastinales.

DISCUSIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica crónica de origen desconocido, caracterizada por la acumulación de linfocitos T y fagocitos mononucleares en los órganos afectados, que inducen la formación de granulomas epitelioides no caseificantes. Esta enfermedad puede afec-

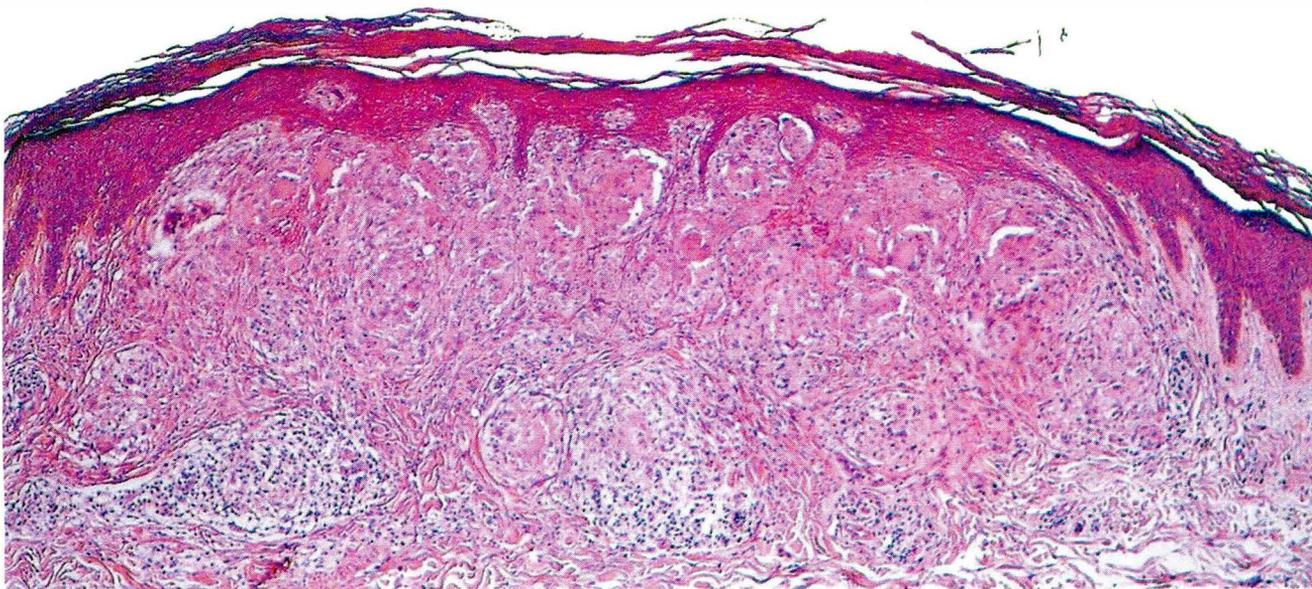


Figura 2. En la piel se observan granulomas desnudos con un límite preciso y tendencia a confluir.

Sarcoidosis

tar cualquier parte del organismo, aunque los órganos donde es más frecuente encontrar lesiones son los pulmones; comúnmente también se afectan la piel, los ojos y los ganglios linfáticos.

Se presenta en todas las razas y edades, con dos picos de incidencia entre las edades de 25 a 35 años y un segundo entre los 45 y los 65 años.^{1,2,4}

En promedio, el 25% de los casos de sarcoidosis tienen compromiso cutáneo que puede presentarse en cualquier estadio de la enfermedad, aunque con frecuencia ocurre como inicio de la misma. En general, las lesiones de piel no tienen significancia pronóstica, no muestran ninguna correlación con la extensión sistémica ni indican una forma más seria de sarcoidosis, con la excepción del eritema nodoso, que tiene un buen pronóstico, puesto que resuelve espontáneamente. La sarcoidosis cutánea, especialmente las formas crónicas, tiende a ser asintomática.

Las lesiones se clasifican como específicas cuando contienen granulomas, y no específicas cuando son procesos reactivos. Las lesiones específicas de la sarcoidosis cutánea se manifiestan como máculo-pápulas, nódulos, placas, nódulos subcutáneos, cicatrices infiltradas y lupus pernio.^{1,5}

Respecto al compromiso pulmonar, el 90% de los pacientes con sarcoidosis presentan anomalías de la radiografía de tórax en algún momento de su evolución. En conjunto, alrededor del 50% desarrollan alteraciones pulmonares permanentes, y entre el 5% y el 15% evolucionan hacia la fibrosis progresiva del parénquima pulmonar. La sarcoidosis del pulmón es fundamentalmente una enfermedad intersticial, en la que el proceso inflamatorio afecta los alvéolos, los bronquios pequeños y los vasos sanguíneos de menor tamaño.

Los patrones radiográficos clásicos de la sarcoidosis pulmonar son: estadio 0, normal; estadio I, adenopatías para hiliares bilaterales sin alteraciones parenquimatosas; estadio II, adenopatías hiliares bilaterales con alteración parenquimatosas difusa; estadio III, alteraciones parenquimatosas difusas sin adenopatías hiliares; estadio IV, fibrosis pulmonar, no estando dentro de estos patrones las masas del mediastino.

Más del 90% de los pacientes con sarcoidosis presentan adenopatías hiliares o paratraqueales, o ambas.

Los cambios hematológicos se presentan en el 40% de los casos, y consisten en leucopenia, linfocitopenia y aumento de la eritrosedimentación.

La hipercalcemia es una manifestación endocrinológica que ocurre en el 17% de los pacientes. Los macrófagos alveolares secretan 1,25 dihidroxivitamina D3, independientemente del mecanismo de "feedback", e inducen incremento de los niveles de calcio.

No hay un examen específico para el diagnóstico de sarcoidosis; por lo tanto, se realiza por exclusión. El diagnóstico definitivo se basa en la biopsia, pero dentro de un contexto de historia clínica, exploración física, análisis de sangre, radiografías, pruebas de función respiratoria y, si se dispone de ella, gammagrafía con galio 67 y lavado alveolar concordantes.¹⁻⁴

La primera línea de tratamiento para la sarcoidosis sistémica son los esteroides. En enfermedad crónica, la terapia inmunosupresora se realiza con otros medicamentos para evitar los efectos secundarios de los esteroides; los más utilizados son los antimaláricos, el metotrexate, la azatioprina, la ciclofosfamida y la ciclosporina.¹⁻⁴

Más del 60% de los pacientes con sarcoidosis experimentan resolución espontánea, y entre un 10% a 20% presentan resolución con corticoesteroides. Los pacientes con eritema nodoso presentan una resolución espontánea en el 80% de los casos.²

La enfermedad es crónica y progresiva en el 10% al 20% de los pacientes, y sólo el 1% al 5% de ellos mueren por la enfermedad.¹

En conclusión, reportamos un caso clínico de una sarcoidosis sistémica sin compromiso pulmonar, donde el hallazgo radiológico, manifestado como una masa en mediastino, no es uno de los patrones radiográficos clásicos de la sarcoidosis. El diagnóstico se realizó a través de las características clínicas e histopatológicas de las lesiones cutáneas, puesto que la paciente permaneció asintomática del resto del compromiso sistémico.

SUMMARY

Sarcoidosis is a systemic disorder that can occur in any organ of the body. We report a case of a 41 year-old woman with Sarcoidosis involving the lymph nodes, skin, hypercalcemia and hematology changes.

Key words: Sarcoidosis, hypercalcemia, lymph nodes.

Sarcoidosis

Bibliografía

1. English JCIII, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. J Am Acad Dermatol 2001; 44:725-743.
2. Crystal RG. Sarcoidosis. En: Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, Wilson JD, Martin JB, Kasper DL, et al. Harrison, Principios de Medicina Interna. New York, McGraw-Hill 1998:1922-1928.
3. Guiuffrida TJ, Kerdel FA. Sarcoidosis. Clin Dermatol 2002; 20:435-447.
4. Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. N Engl J Med 1997; 336:1224-1234.
5. Young III RJ, Gilson RT, Yanase D, et al. Cutaneous sarcoidosis. Int J Dermatol 2001; 40:249-253.