

## SARCOIDOSIS AQUÍ Y AHORA

---

F. Hernández Utrera.

Unidad de Gestión Clínica Respiratoria. Hospital Infanta Elena. Huelva.

---

En 1999 la American Thoracic Society publicó un consenso sobre los conocimientos en sarcoidosis<sup>1</sup>. La sarcoidosis es un trastorno multisistémico de causa desconocida, caracterizado por la aparición de granulomas epitelioides no caseificantes en los órganos diana; habitualmente ganglios hiliares, parénquima pulmonar, ojos y piel. Su distribución es mundial con diferencias llamativas entre diversas áreas geográficas y grupos raciales. Así, su prevalencia oscila entre 10-40/100.000 habitantes en Norteamérica, el Reino Unido y el sur de Europa, siendo inferior en Japón, y superior en países escandinavos y entre la población de raza negra de EE.UU. Afecta a adultos jóvenes con ligero predominio en el sexo femenino. La causa de la sarcoidosis sigue siendo desconocida. Se barajan agentes infecciosos, como recientemente el *Propionibacterium acnes* y *granulosum*<sup>2</sup>, la autoinmunidad y la predisposición genética. Inmunológicamente se caracteriza por una anergia cutánea y una hiperrespuesta de los linfocitos Th1 con producción espontánea de interferón  $\gamma$ . La presentación clínica y evolución, generalmente benigna de la enfermedad, varían significativamente. Entre el 30-60% de los enfermos están asintomáticos en el momento del diagnóstico, que suele realizarse por hallazgos casuales en la radiología de tórax o en la bioquímica hepática. El síndrome de Löfgren es una forma particular de presentación, con eritema nodoso, poliartritis, adenopatías hiliares bilaterales y síntomas constitucionales ocasio-

nales. Los síntomas respiratorios más habituales son la disnea y la tos; y más del 90% de los enfermos presentan alteraciones en la radiografía de tórax.

Luque Crespo et al en este número, nos muestran su experiencia con 31 casos de sarcoidosis y nos describen extensamente su forma de presentación: clínica, analítica, radiológica y funcional. Abordan las técnicas que se emplearon para su diagnóstico, el tratamiento y la evolución de la cohorte.

El estudio se ha llevado a cabo abarcando un amplio periodo de tiempo: siete años (1994-2000). Hay que destacar, en cuanto a los datos demográficos, un ligero predominio del sexo femenino y una desviación del pico de edad hacia los 40 años, especialmente en mujeres; 10 de 11 pacientes mayores de 50 años eran mujeres. En un reciente trabajo multicéntrico (A Case Control Etiologic Study of Sarcoidosis —ACCESS—)<sup>3</sup> en el que se incluyeron 736 pacientes, obtuvieron los mismos datos, no explicándose los investigadores este retraso en la edad de inicio que últimamente se viene observando. Los autores, nos presentan a través de su casuística, un cuadro clínico, radiológico, analítico y funcional típico de sarcoidosis, salvo en lo referente al síndrome de Löfgren (forma de presentación más frecuente en España)<sup>4</sup> y que ellos no encuentran como tal. Seguramente debido a que los pacientes con dicho síndrome presentan principalmente sintomatología en otros órganos y fueran derivados a otro tipo de consul-

---

Correspondencia:

Fernando Hernández Utrera

Rtnda. Sta. Eufemia. Edificio Altamira, 1, casa 1, 8.º B

41940 Tomares (Sevilla)

fernandohernandez@neumosur.net

tas especializadas o, a su tendencia a la resolución espontánea.

Con respecto al diagnóstico, repasan los resultados de las diferentes técnicas que han empleado: lavados broncoalveolares, biopsias transbronquiales (BTB), biopsias por videotoroscopia (VT) o toracotomía abierta (TA). Comprueban como la BTB sigue siendo, por su alta rentabilidad y bajo riesgo, la técnica diagnóstica a realizar, prácticamente, en la mayoría de los casos. Observan un aumento en el empleo de la biopsia por VT sobre la TA, por la alta rentabilidad, con menor morbi-mortalidad y días de estancia hospitalaria<sup>5</sup>.

El 58% de los enfermos de la serie recibieron tratamiento esteroideo. Actualmente sigue sin estar claro el momento idóneo para iniciar los esteroides sistémicos, salvo cuando hay afectación cardíaca, neurológica, ocular que no responde al tratamiento tópico o hipercalcemia<sup>1</sup>. En otras circunstancias, la tendencia más reciente es la de no iniciar tratamiento con esteroides sistémicos en todos los paciente, manteniendo un periodo de observación en espera de posibles remisiones (en el presente estudio 7, el 22,5%) o deterioro en algún órgano vital<sup>6</sup>.

Desde su primera descripción por Jonathan Hutchinson en 1877, se han realizado algunos avances en el conocimiento de la enfermedad, pero aún quedan multitud de incógnitas importantes por descubrir como poder predecir la progresión de la enfermedad, si el tratamiento con esteroides altera la historia natural de la sarcoidosis y cuál sería el tiempo adecuado de empleo,

si existen terapéuticas menos tóxicas que los esteroides o los agentes citotóxicos, la propia etiología, etc.

Es cierto que muchas de las grandes preguntas planteadas sobre la sarcoidosis, no pueden ser respondidas por el estudio de Luque Crespo. Pero creo que tampoco lo pretende; lo que sí consigue es acercarnos a nuestra propia realidad. A través de trabajos como este es como podemos conocer las dimensiones y las formas de presentación de las diferentes patologías en nuestra población, hecho aún más importante en sarcoidosis; una entidad con muy variable prevalencia y manifestaciones clínicas. Además, estos estudios son útiles como referencia para los distintos equipos de trabajo con un entorno sanitario similar, tanto en medios y equipamiento técnico, como en nivel de formación del personal, como opino que lo es nuestra propia red de hospitales.

Recientemente se han publicado los resultados de registros de patología pulmonar llevados a cabo en Italia<sup>7</sup>, Bélgica<sup>8</sup> y en nuestra propia región, Andalucía y Extremadura, por el Grupo de Trabajo del Registro de Neumopatías Intersticiales de Neumosur (RENIA), en este mismo número de la revista. Desde esta editorial, quisiera alentar a los grupos interesados, a la continuación y realización de trabajos o estudios similares, a descubrir el aquí y el ahora de la patología respiratoria, pero no de forma aislada sino coordinada y multicéntrica. Hoy, en la era de la informática, la comunicación e *internet*, debería ser más fácil.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hunninghake GW, Costabel U, Ando M, et al. Statement on sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 160: 736-755
2. Ishige I, Usui Y, Takemura T, et al. Quantitative PCR of mycobacterial and propionibacterial DNA in lymph nodes of Japanese patients with sarcoidosis. *Lancet* 1999; 354: 120-123.
3. Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164: 1885-1889.
4. Badrinas F, Morera J, Fité E, Mañá J, Vidal R, Ruiz Manzano J, et al. Sarcoidosis en Cataluña: análisis de 425 casos. *Med Clin (Barc)* 1989; 93: 81-87.
5. Martín T, Larraga R, Badorrey I, de Andrés JL, Sánchez F, Bello S, Hernández A. La videotora
6. Judson MA. An approach to the treatment of pulmonary sarcoidosis with corticosteroids: the six phases of treatment. *Chest* 1999; 115: 1158-1165.
7. Agostini C, Albera C, Bariffi F, et al. First report of the Italian register for diffuse infiltrative lung disorders (RIPID). *Monaldi Arch Chest Dis* 2001; 56 (4): 364-8.
8. Thomeer M, Demedts M, Vandeurzen K; VRGT Working Group on Interstitial Lung Disease. Registration of interstitial lung disease by 20 centres of respiratory medicine in Flanders. *Acta Clin Belg* 2001; 56 (3): 163-72.