



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA SARCOIDOSIS EXTRAPULMONAR, EL PAPEL DEL NEUMÓLOGO. A PROPÓSITO DE UN CASO DE SARCOIDOSIS PULMONAR Y NÓDULOS ESPLÉNICOS.

C. Martín Carrasco¹, C. Contreras Santos², J.F. Pascual Lledó².

¹Hospital de Alta Resolución de Guadix. Granada. ²Hospital La Inmaculada, Huerca-Overa. Almería.

Resumen

Mujer de 56 años de edad, sin antecedentes respiratorios de interés, que consulta por disnea de meses de evolución, con astenia progresiva y fiebre ocasional de 38°C sin otros signos de infección. La TACAR torácica mostraba patrón reticulonodular en lóbulo medio y lóbulos superiores, una adenopatía única de 17 mm y múltiples imágenes nodulares hipodensas esplénicas con hígado normal. En la exploración funcional respiratoria se apreciaba aumento del volumen residual (154%) con disminución de la difusión (TLCO-SB 64,4%) sin otros hallazgos. La analítica y los estudios serológicos y microbiológicos fueron normales excepto ECA 62 U/l. La fibrobroncoscopia mostró lesión sobrelevada en bronquio de LSI con biopsia de granuloma no caseificante sin hallazgos microbiológicos y lavado broncoalveolar con inversión del cociente CD4/CD8. Con el diagnóstico de sarcoidosis se inició tratamiento con corticoterapia oral a dosis de 1 mg/kg/día con dosis decrecientes. La mejoría clínica y radiológica tras el tratamiento evitó la esplenectomía diagnóstica.

Palabras clave: sarcoidosis, esplenomegalia, diagnóstico diferencial.

Differential diagnosis of extrapulmonary sarcoidosis, the pneumologist's role. A case of pulmonary sarcoidosis and spleen nodes.

Abstract

A 56 years old woman without respiratory problems that consulted for dyspnea and asthenia from months and fever until 38°C without infection signs. The high resolution CT showed reticular and nodular pattern images in middle and upper lobes, with a 17 mm lymph node and multiple spleen nodes with normal liver. Respiratory functional test show residual volume increased (154%) and diffusion impairment with TLCO-SB of 64,4%. The blood and microbiological test were normal except CAE 62U/l. Bronchoscopy showed one lesion in upper left lobe bronchus biopsied as non caseificant granuloma and negative findings in microbiological test. Bronchoalveolar lavage had CD4/CD8 ratio inversion. With sarcoidosis diagnosis we start treatment with steroids at 1 mg/Kg/day dose and progressive taper down reaching improvement of dyspnea and CT images and avoid splenectomy.

Key words: sarcoidosis, splenomegaly, differential diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa no caseificante multisistémica de causa desconocida con afectación pulmonar, ganglionar, ocular, hepato-esplénica y cutánea^{1,2}. El estudio RENIA³ sobre la epidemiología de las enfermedades intersticiales en Andalucía y Extremadura confirma que afecta predominantemente a mujeres entre la tercera y quinta décadas de la vida y registra una incidencia acumulada de casos de 1,27/100.000 habitantes, aunque muy probablemente infraestimados, ya que como sugieren los autores muchos pacientes pueden no estar censados en este estudio. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, ya que la aparición de granulomas no caseificantes se han descrito en otras enfermedades,

exposición a berilio y diversos tóxicos⁴. La afectación extratorácica es frecuente e independiente de la pulmonar. Entre las manifestaciones extrapulmonares que afectan a órganos abdominales destaca la hepato-esplenomegalia difusa, con o sin imágenes nodulares, que puede simular enfermedades infecciosas o neoplásicas lo que conlleva un esfuerzo diagnóstico adicional^{5, 6, 7} y aumenta la exposición a procedimientos invasivos para el paciente⁸. La serie de casos publicada por los neumólogos en nuestro medio⁹ no refleja la afectación multisistémica de la sarcoidosis y se centra fundamentalmente en las alteraciones torácicas. Por todo ello se presenta este caso para insistir en la presentación polimorfa de esta enfermedad y en el papel relevante del neumólogo en el diagnóstico diferencial.

Recibido: 14 de noviembre de 2008. Aceptado: 22 de septiembre de 2009.

Dr. Carlos Martín Carrasco.
cmartincarrasco@gmail.com

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 56 años de edad, sin antecedentes respiratorios de interés, nunca fumadora, síndrome depresivo estable de larga duración, cefalea crónica, sinusopatía esfenoidal, sin hábitos tóxicos, lumbalgia ocasional, gastritis antral, sin alergias a medicamentos conocidas, trabajadora como ama de casa, extracción de dos piezas dentarias, y biopsia de úlcera en mucosa oral con diagnóstico histológico de disqueratosis reactiva. Está en tratamiento con alprazolam 0,5 mg por la noche como único medicamento.

Esta paciente acudió a consulta de neumología por disnea de moderados esfuerzos, de meses de evolución, con astenia progresiva, sensación distérmica con fiebre de hasta 38°C en ocasiones, sin tos ni expectoración.

Se inició un estudio diagnóstico para valoración de función pulmonar que incluyó radiografía simple de tórax con hallazgo de patrón reticulonodulillar de predominio en campos medios, por lo que se pidió TACAR torácica y pruebas funcionales respiratorias. Se describió patrón reticulonodulillar en LM y ambos lóbulos superiores (figura 1), adenopatía única retrocava significativa de 17 mm de diámetro y como hallazgo incidental múltiples imágenes hipodensas, redondeadas en parénquima esplénico con hígado de aspecto normal (figura 2). La exploración funcional respiratoria mostraba FVC: 142%, FEV₁: 129%, cociente FEV₁/FVC: 76% y volumen residual 156% (RV/TLC: 119%) con disminución de la difusión, TLCO-SB: 64%. El hemograma, bioquímica, análisis elemental de orina, coagulación, hormonas tiroideas, dímero D, proteinograma, niveles de inmunoglobulinas IgG, IgA, IgM e IgE fueron normales y la detección de anticuerpos antinucleares negativa. Se encontraron altos los niveles de ECA 62 U/l (normal hasta 50U/l) Los estudios microbiológicos fueron negativos tanto para cultivo de esputo como para la serología de hepatitis B y C. Tanto la gasometría arterial como el ECG fueron normales.

Por el hallazgo de las lesiones esplénicas en la TAC se realizó ecografía abdominal que mostró múltiples lesiones nodulares sólidas en el bazo. En relación con la lumbalgia se solicitó TAC de columna lumbar que mostraba protusión discal en L4-L5 y signos degenerativos artrósicos. Tratando de descartar origen tumoral se solicitaron marcadores tumorales que resultaron negativos, estudio ginecológico (normal), colonoscopia (normal), gastroscopia (gastritis antral), ecografía de tiroides (dentro de la normalidad), examen dermatológico que no encontró lesiones y evaluación por Hematología que sugirió la esplenectomía para efec-

tuar un diagnóstico de certeza para descartar neoplasia hematológica.

Por parte de Neumología se completó el estudio con fibrobroncoscopia que mostró lesión sobreelevada en bronquio de lóbulo superior izquierdo y engrosamiento de carina entre subsegmentarios de segmento apicoposterior donde se tomaron biopsias con resultado de "infiltración granulomatosa no caseificante con resultado negativo para las técnicas de demostración de microorganismos: PAS, Zhielh-Neelsen, plata metenamina y Giemsa". El análisis de las subpoblaciones linfocitarias en el lavado broncoalveolar (BAL) demostró predominio de células T CD4+ (Células T (CD3): 94%; cooperadoras (CD4+): 61%; supresoras-citotóxicas (CD8): 29%; células B (CD19): 1%; células NK: (CD16+CD56): 5%), compatible con sarcoidosis.

Con el diagnóstico clínico y anatomopatológico compatible con sarcoidosis, se inició tratamiento con corticoterapia oral a dosis de inicial de 1 mg/kg día con disminución progresiva y seguimiento especial con TAC torácico y abdominal, posponiendo la cirugía para esplenectomía diagnóstica. A los 5 meses de la primera TAC se mantiene la adenopatía paratraqueal pero sólo permanece una hipodensidad esplénica anterosuperior, que desapareció al año de seguimiento.

Con estos hallazgos, se desechó la opción quirúrgica y se mantiene la paciente estable con tratamiento esteroideo a dosis bajas. Persiste la disnea de moderados esfuerzos y se mantienen los valores de difusión disminuida (TLCO SB: 69%) y similares volúmenes a los previos. Durante este periodo de tiempo se siguió con visitas mensuales la enferma, para detectar nuevos hallazgos clínicos, pero sólo se encontró un

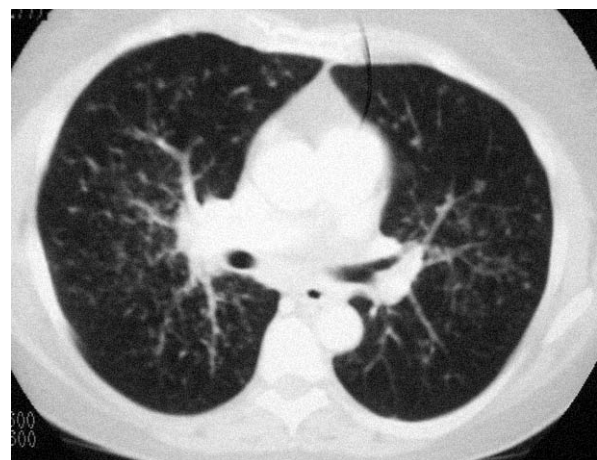


Figura 1. Patrón micronodulillar pulmonar en TACAR.

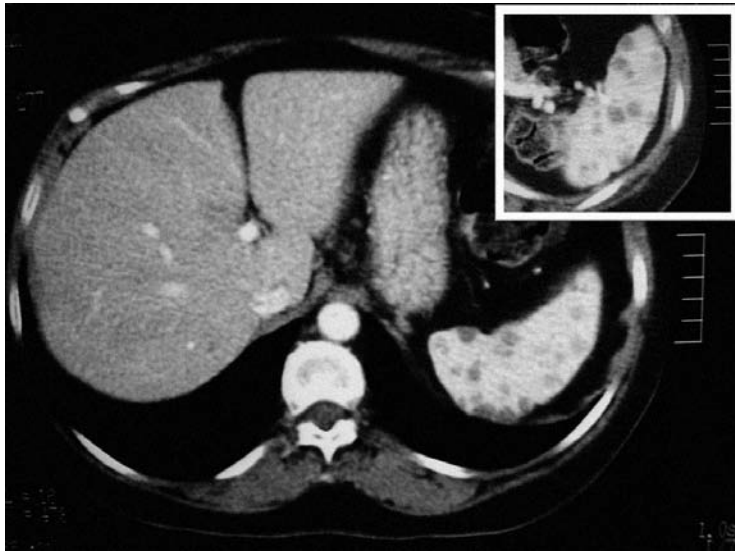


Figura 2. Nódulos esplénicos múltiples con hígado de apariencia normal, detalle del bazo en otro corte en el recuadro.

aumento de peso (de 78 a 87 Kg) relacionado con el tratamiento esteroideo.

DISCUSIÓN

Tradicionalmente el neumólogo diagnostica y trata casos de sarcoidosis pulmonar y no está recogida en los estudios epidemiológicos publicados en nuestro medio la afectación de otros órganos no torácicos^{3,9}. Es muy posible que un buen número de pacientes con sarcoidosis sean valorados por otras especialidades médicas y por tanto sólo una fracción es la atendida por Neumología. Estos trabajos defienden el diagnóstico histológico agresivo incluyendo la videotoracosopia y la mediastinoscopia aún cuando únicamente se realiza LBA en una cuarta parte de los pacientes y sería una prueba diagnóstica mucho menos agresiva⁸. Por desgracia todavía no está disponible la técnica en muchos hospitales, y en el nuestro es necesario enviar por mensajería urgente las muestras al hospital de referencia situado a más de 100 km. El objetivo de comunicar este caso es mostrar que el neumólogo es indispensable para diagnosticar y seguir pacientes con sarcoidosis y que la afectación de otros órganos, no es óbice para que incluso en un pequeño hospital comarcal se pueda realizar un diagnóstico diferencial completo y fiable. Debo añadir que en nuestro Hospital está disponible la esplenectomía por laparoscopia (mucho menos cruenta que la técnica abierta) como técnica rutinaria, pero decidimos no realizar técnicas invasivas por el principio ético del beneficio de la enferma⁸.

Por tanto consideramos que los hallazgos abdominales en el contexto de la sarcoidosis son relativamente frecuentes y deben ser diferenciados de otras enfermedades. En este caso, la revisión de la literatura y el diagnóstico muy probable de sarcoidosis por los hallazgos de la biopsia, del lavado broncoalveolar¹⁰, la afectación multisistémica y la respuesta a tratamiento esteroideo¹¹, evitaron la realización de una esplenectomía diagnóstica. El estudio completo requirió ingreso hospitalario para descartar posible origen tumoral tanto ginecológico, como digestivo y cutáneo, así como la reevaluación de otras molestias de la paciente como la lumbalgia relacionada con hernia discal, pero se pudo realizar en 16 días lo que nos parece un tiempo aceptable.

Recomendamos en el caso de sarcoidosis con afectaciones poco habituales descartar patología tumoral con los medios menos invasivos posibles y realizar cirugía sólo en los casos en que exista una duda razonable.

BIBLIOGRAFÍA

1. ATS, ERS, WASOG. Statement on sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; Vol 160: 736-755.
2. Reich JM. What Is Sarcoidosis? *Chest* 2003; 124: 367-371.
3. Grupo de Trabajo del Registro de Neumopatías Intersticiales de Neumosur (RENIA). Incidencia de las neumopatías intersticiales en el ámbito de Neumosur. *El estudio RENIA. Neumosur* 2002; 14, 2: 117-127.
4. Judson MA. The Etiologic Agent of Sarcoidosis: What If There Isn't One? *Chest* 2003; 124: 6-8.

5. Britt AR, Francis IR, Glazer GM, Ellis JH, Sarcoidosis: Abdominal Manifestations at CT. *Radiology* 1991; 178: 91-94.
6. Warshauer DM, Lee JKT. Imaging manifestations of abdominal sarcoidosis. *AJR* 2004; 182: 15-28.
7. Kataoca M, Nakata Y, Hiramatsu J, Okazaki K, Fujimori Y, Ueno Y, Tanimoto Y, Kanehiro A, Tada S, Harada M. Hepatic and splenic sarcoidosis evaluated by multiple imaging modalities. *Intern Med* 1998; 37: 449-453.
8. Carr JA, Shurafa M, Velanovich V. Surgical indications in idiopathic splenomegaly. *Arch Surg* 2002; 137: 64-68.
9. Luque Crespo E, Santiago Villalobos R, Borja Urbano G. Perfil clínico de la sarcoidosis pulmonar. Descripción de 31 casos. *Neumosur* 2002; 14, 2: 101-108.
10. Chorostowska-Wynimko J, Lesniewska-Radowska D, Krichniak-Soszka A, et al. Cellular components of the bronchoalveolar lavage correlate with lung function impairment and extrapulmonary involvement markers in active sarcoidosis. *J Physiol Pharmacol* 2004; 55, suppl 3: 41-47.
11. Paramothayan S, Lasserson TJ, Jones P. Corticosteroids for pulmonary sarcoidosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2005, Issue 2. Art. No.: CD001114. DOI: 10.1002/14651858.CD001114.pub2.