



VARÓN JOVEN CON FIEBRE, POLIARTRALGIAS, ADENOPATIAS HILIARES Y LESIONES CUTÁNEAS

M.C. Rodríguez Casimiro¹, M.J. Vallejo Herrera², B. Poyato González³, A. Ruiz Serrato².

¹ Unidad de Medicina Familiar y Comunitaria, ² Servicio de Medicina Interna, ³ Unidad de Neumología. Hospital de Antequera. Málaga.

Resumen

El síndrome de Löfgren es una forma frecuente de presentación subaguda de la sarcoidosis que se caracteriza por la asociación de eritema nodoso, adenopatías hiliares bilaterales y/o paratraqueales derechas -con o sin infiltrados pulmonares-, poliartralgias, fiebre y ocasionalmente uveítis. Algunos pacientes presentan sólo una inflamación periarticular de los tobillos sin eritema nodoso, lo que es considerado como una variante clínica de dicho síndrome. Generalmente es de carácter benigno, evolucionando hacia la resolución espontánea en la gran mayoría de los casos, sin necesidad de tratamiento con esteroides.

Presentamos el caso de un varón de 28 años diagnosticado de un síndrome de Löfgren clásico, con mejoría clínica y radiológica hacia la curación en pocos meses, y que precisó sólo tratamiento sintomático con analgésico y antiinflamatorios.

Palabras clave: síndrome de Löfgren, sarcoidosis, eritema nodoso.

Young male with fever, arthralgias and cutaneous lesions

Abstract

Löfgren's Syndrome is a frequent form of subacute presentation of sarcoidosis that is characterised by the association of erythema nodosum, bilateral hilar and/or right paratracheal adenopathies with or without pulmonary infiltrates, polyarthralgias, fever and occasionally uveitis. Some patients present only periarticular inflammation of the ankles without erythema nodosum, which is considered as a clinical variant of this syndrome. It is generally of benign character, evolving towards spontaneous resolution in the great majority of cases, with no need for steroidal treatment.

We present the case of a 28 year old male diagnosed with classic Löfgren's Syndrome, with clinical and radiological improvement towards disease resolution within a few months, and which only needed symptomatic treatment with analgesic and anti-inflammatory drugs.

Key words: Löfgren's Syndrome, sarcoidosis, erythema nodosum.

INTRODUCCIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad de etiología desconocida y predominio en adultos jóvenes, que se caracteriza por la presencia de granulomas no caseificantes en uno o más órganos de la economía.

Se puede manifestar de forma subaguda, como un cuadro clínico de curso benigno y autolimitado denominado síndrome de Löfgren.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 28 años de edad, de profesión transportista, sin alergias medicamentosas conocidas, fumador de 10 paquetes-año y sin antecedentes personales ni familiares de interés. No realizaba tratamiento de forma habitual.

Acudió a consulta por presentar en el mes previo dolores articulares en codos, rodillas y hombros, fiebre

de 38,5 °C de predominio vespertino y deterioro del estado general aunque sin pérdida ponderal. Negaba tos, expectoración o dificultad respiratoria.

La exploración física general no mostraba hallazgos. La auscultación cardiopulmonar era normal y el abdomen anodino. No existían acropaquias. En la piel llamaba la atención la presencia de lesiones nodulares eritematosas rojizas y dolorosas en cara anterior de ambas piernas, a nivel pretibial.

El hemograma, la bioquímica básica y la coagulación fueron normales. La velocidad de sedimentación globular en la 1ª hora (VSG) fue de 15 y tanto la proteína C reactiva (PCR) como la determinación del calcio sanguíneo también estaban dentro de la normalidad. La enzima convertidora de angiotensina (ECA) mostraba unos valores elevados de 71,70 U/l (rango normal hasta 45). La prueba de la tuberculina fue negativa.

Recibido: 16 de junio de 2010. Aceptado: 20 de octubre de 2010.

Dr. Bartolomé Poyato González.
bpoyato@neumosur.net

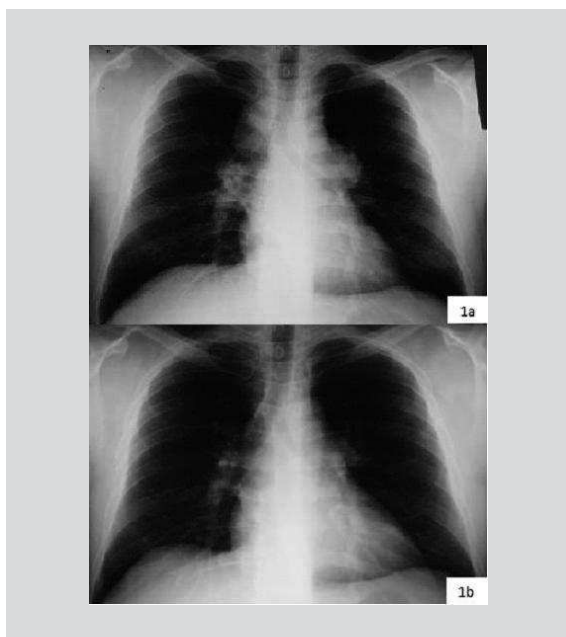


Figura 1. Radiografía de tórax.

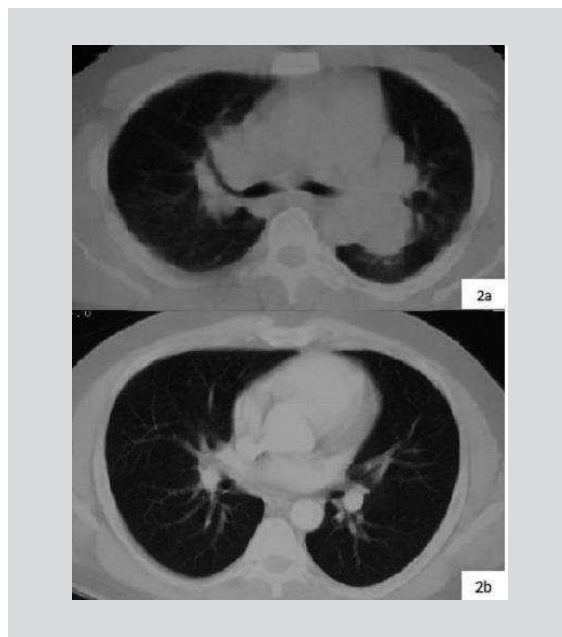


Figura 2. TAC de tórax y abdomen superior.

En la radiografía de tórax se objetivaba un aumento hilar bilateral (figura 1a) que en el TAC de tórax y abdomen superior se correlacionaba con grandes conglomerados adenopáticos (figura 2a), sin evidencia de afectación parenquimatosa macroscópica.

Las pruebas de función respiratoria revelaron un patrón restrictivo moderado con una disminución de la capacidad de difusión del monóxido de carbono.

La imagen endoscópica fue normal. Se realizó un lavado broncoalveolar cuya citología y análisis microbiológico fueron negativos, mostrando el recuento celular una linfocitosis con un aumento del cociente de linfocitos T CD4/CD8 por encima de 4. Una tanda de biopsias trasbronquiales en el lóbulo medio fueron informadas como inflamación granulomatosa no necrotizante, compatible con sarcoidosis.

La valoración oftalmológica no mostró hallazgos.

El paciente siguió tratamiento sintomático con ibuprofeno y paracetamol, sin pauta de esteroides, mejorando progresivamente tanto del cuadro general como de las lesiones cutáneas.

A los 5 meses del inicio del cuadro estaba totalmente asintomático. La radiología y el TAC de control fueron normales (figuras 1b y 2b) habiendo desaparecido las adenopatías con respecto a las imágenes anteriores. Todo ello coincidió con un descenso de la ECA de 71,7 a 41,1 U/L.

DISCUSIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica, con afectación fundamentalmente pulmonar, de etiología desconocida, resultado de agentes ambientales al actuar sobre personas genéticamente predispuestas¹, y que se caracteriza por la presencia de granulomas no caseificantes en los órganos afectados.

Predomina ligeramente en el sexo femenino, en personas de raza negra², y es más frecuente en adultos jóvenes. Por otra parte, se ha descrito una mayor agregación de la enfermedad en los meses de invierno y, especialmente, en primavera³.

Los datos disponibles sobre prevalencia en España la sitúan alrededor de 1,36 casos por 100.000 habitantes^{3,4}.

Se puede presentar de 4 formas: la forma asintomática, que se diagnostica por el hallazgo casual de adenopatías hiliares y mediastínicas y/o infiltrados pulmonares; la forma aguda, con intensos síntomas generales (astenia, anorexia, pérdida de peso y fiebre); la forma subaguda, en la que aparecen fundamentalmente síntomas respiratorios (disnea de esfuerzo, tos) junto con lesiones cutáneas específicas (granulomatosas), uveítis y parálisis facial periférica; y la forma crónica, de inicio insidioso, en la que aparecen síntomas respiratorios y otros por afectación visceral variada.

El síndrome de Löfgren⁵ es una forma subaguda que fue descrito por primera vez en 1946. Clásicamente suele aparecer en primavera e invierno y se asocia con la presencia de HLA-DQB1*0201 y polimorfismo específico del receptor de la cimoquina 2 (CCR2), que están ligados a un buen pronóstico. Se caracteriza por la combinación de eritema nodoso y adenopatías hiliares con o sin infiltrados pulmonares. Se acompaña de poliartritis/poliartralgias que típicamente afecta grandes articulaciones como rodillas y especialmente tobillos; fiebre moderada, como presentaba nuestro paciente; y en ocasiones, uveítis anterior. Además pueden existir otros síntomas generales como debilidad, astenia, tos, etc⁶. La inflamación periarticular de los tobillos, acompañada o no de eritema nodoso, también se considera una variante de este síndrome.

El eritema nodoso es una de las principales manifestaciones cutáneas de la sarcoidosis. Son nódulos indurados, muy sensibles a la palpación (de unos 3 cm de diámetro), sin bordes definidos, asentados casi siempre en la parte antero-inferior de las piernas, bilaterales pero no simétricos⁷. Siempre debemos investigar la causa desencadenante, ya que puede tratarse desde una patología banal hasta una enfermedad sistémica.

En la analítica pueden existir alteraciones inespecíficas como aumento de VSG, PCR, hipercalcemia, hipercalciuria, hipergammaglobulinemia, presencia de factor reumatoideo (FR) o de anticuerpos antinucleares (ANA). La ECA se encuentra elevada en un 60% de los casos, pero su valor diagnóstico es bajo, debido a su baja sensibilidad y especificidad^{3,4,9}; es útil como marcador de la evolución, ya que su incremento durante el seguimiento puede anunciar de forma temprana una recaída de la enfermedad^{16,17}.

No hay una prueba definitiva para llegar al diagnóstico de certeza de sarcoidosis, por lo que se requieren manifestaciones clínicas y radiológicas compatibles, exclusión de otras enfermedades que puedan presentarse de forma similar, y la identificación histopatológica de granulomas no caseificantes^{3,8,9}. Los pacientes con el Síndrome de Löfgren clásico pueden no requerir biopsia, sobretodo si las manifestaciones se resuelven rápida y espontáneamente, y no hay explicación alternativa para el cuadro⁵.

La radiografía y el TAC de tórax permiten clasificarla en 5 tipos: a) tipo 0: Rx de tórax normal (5-10% de los casos); b) tipo I, con adenopatías hiliares bilaterales sin afectación del parénquima pulmonar (40-50%); c) tipo II, con adenopatías hiliares bilaterales y afectación intersticial pulmonar (25-50%); d) tipo

III, que presenta afectación intersticial pulmonar sin adenopatías hiliares (10-15%), y e) tipo IV, estadio residual con fibrosis pulmonar.

El estudio completo de función respiratoria (incluyendo volúmenes y difusión de monóxido de carbono^{3,6}) suele mostrar patrón restrictivo con disminución de la capacidad de difusión del CO, aunque en los estadios iniciales puede ser normal^{9,15}.

Cuando hay afectación pulmonar la broncoscopia con biopsia transbronquial, alcanza una rentabilidad del 90%³. En el BAL se ha descrito una linfocitosis a expensas del aumento del cociente CD4/CD8, aunque esto no es específico de la sarcoidosis^{9,3,4}. Según algunos autores, en pacientes jóvenes con adenopatías hiliares bilaterales y eritema nodoso, el diagnóstico puede establecerse sin confirmación histológica^{6,10,11}. No se recomienda la biopsia del eritema nodoso, pues en su histología sólo encontramos paniculitis y no granulomas^{9,11-13}.

Si estas pruebas no son capaces de proporcionar el diagnóstico, se realizará mediastinoscopia como última alternativa⁹, ante la necesidad de descartar procesos linfomatosos¹⁴.

La evolución del síndrome de Löfgren es hacia la resolución espontánea en un 95% de los casos, sin secuelas^{6,18}. Generalmente no requiere ningún tipo de tratamiento, pero se recomienda observación y seguimiento durante un periodo de 2 a 6 meses⁶. Sólo deberá tratarse en casos de afectación funcional respiratoria significativa, y en el caso de mala evolución de los síntomas sistémicos^{3,19}, constituyendo los corticoides orales la primera línea de tratamiento^{6,19-21}. El pronóstico es benigno, aunque pueden aparecer recidivas del eritema nodoso, sobre todo a lo largo del primer año¹¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández Fabrellas E. Epidemiología de la sarcoidosis. Arch Bronconeumol. 2007;43:92-100.
2. Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, Rossman MD, Yeager H Jr, Bresnitz EA, et al. Case Control Etiologic Study of Sarcoidosis (ACCE-SS) research group. Am J Respir Crit Care Med. 2001;164:1885-9.
3. Franco Hidalgo S, Prieto de Paula JM, Encinas Gaspar B, Alonso Mallo E. Agrupación estacional de tres casos de síndrome de Löfgren. Semergen. 2009;35(10):528-31.
4. Tutor-Ureta P, Yebra-Bango M, Villarreal García-Lomas M, Durán del Campo P. Varón de 25 años con fiebre, adenopatías y lesiones cutáneas. Rev Clin Esp. 2006;206(2):107-8.

5. Herraiz J, Jané C, Castillo G. Variante del síndrome de Löfgren. A propósito de un caso. *FMC* 2003;10(3):200-4.
6. Zufía García FJ, Garrido Fernández, López Serrano B, Refolio Abellá C. Sarcoidosis aguda: a propósito de un caso. *Medifam*. 2001;11:167-170.
7. Fitzpatrick T, Johnson R, Wolf K. Atlas en color y sinopsis de dermatología clínica. 4.ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana de España; 2001. P 144-5.
8. Villanueva Gimeno MM, Kurnat Y, Vázquez Rodríguez J, Gracia Sánchez MP, Galindo Esteban MC. Síndrome de Löfgren. A propósito de un caso. *Semergen*. 2009;35(5):249-51.
9. García Mozún B, Corzo Domínguez B, Aurensanz Sánchez C. Síndrome de Löfgren. *FMC*. 2009;16(10):612-5.
10. Mañá J. Sarcoidosis. En: Ferreras P, Rozman C, editores. *Medicina interna*. 15.ª ed. Vol I. Madrid: Elsevier; 2004. P 1133-6.
11. Pérez de la Campa C, García Blázquez V, Herranz Calvo C. Mujer joven con poliartralgias y lesiones en cara anterior de las piernas. *Revista de la Sociedad Madrileña de Medicina de Familia y Comunitaria*. 2002;3:32-4.
12. Grunewald J, Eklund A. Sex-specific manifestations of Löfgren's. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007;175:40-4.
13. Pakhale SS, Unruh H, Tan L, Sharma S. Has mediastinoscopy still a role in suspected stage I sarcoidosis? *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis*. 2006;23:66-9.
14. Mañá J. Sarcoidosis. *Med Clin (Barc)*. 2001;116:307-11.
15. King TE. Clinical manifestations and diagnosis of sarcoidosis. En: Flaherty KR, editor. *UpToDate* 17.1. UpToDate; 2009.
16. Petterson T. Sarcoid and erythema nodosum arthropathies. *Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2000;14:461-76.
17. Mañá J, Colomo L, Pagés M. Mujer de 70 años de edad con adenopatías mediastínicas. *Med Clin (Barc)* 2004;122:468-74.
18. García-Porrúa C, González-Gay MA, Vázquez-Caruncho M, López-Lázaro L, et al. Erythema nodosum. Etiologic and predictive factors in a defined population. *Arthritis & Rheumatism*. 2000. March.3:584-592.
19. Paramothayan S, Jones PW. Corticosteroid therapy in pulmonary sarcoidosis. *JAMA*. 2002;287:1301-7.
20. Nunes H, Bouvry D, Soler P, Valeyre D. Sarcoidosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;19:2:46.21. King TE. Treatment of pulmonary sarcoidosis with glucocorticoids. En: Flaherty KR, editor. *UpToDate* 17.1. UpToDate; 2009.