



## Clínica cotidiana

# Sarcoidosis

Fátima Victoria Villafaña Sanz<sup>a</sup>, María Hernández Carrasco<sup>a,\*</sup>, Verónica García Ramos<sup>a</sup>, Sara de la Fuente Ballesteros<sup>a</sup>, Alba Hidalgo Benito<sup>a</sup>, Nerea García Granja<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Centro de Salud Arturo Eyries, Valladolid. <sup>b</sup>Centro de Salud Circunvalación, Valladolid.

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 10 de septiembre de 2019

Aceptado el 15 de marzo de 2020

On-line el 15 de junio de 2020

#### Palabras clave:

Eritema nodoso  
 Sarcoidosis  
 Radiografía  
 Biopsia  
 Tratamiento

#### Keywords:

Erythema nodosum  
 Sarcoidosis  
 Radiography  
 Biopsy  
 Treatment

### R E S U M E N

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica crónica que aparece como consecuencia de la acción de un agente externo que desencadena una respuesta inmune sobre personas genéticamente predispuestas. Lo más habitual es que la enfermedad sea asintomática y por tanto, su diagnóstico será casual, generalmente tras la realización de una prueba de imagen de tórax por otra causa. En caso de que aparezcan síntomas, suelen ser inespecíficos y habitualmente afectan al aparato respiratorio.

Del mismo modo en que la clínica es vaga, la remisión de la enfermedad en muchas ocasiones es espontánea, por lo que existe controversia sobre si hay que tratar la enfermedad y, en caso de que se tenga que tratar, cuál es el mejor momento para hacerlo.

El pronóstico varía en función de la aparición de la enfermedad, de manera que si aparece de manera brusca o aguda (70-90%), es mejor que si lo hace de forma progresiva o crónica (10-30%).

© 2020 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

### Sarcoidosis

### A B S T R A C T

Sarcoidosis is a chronic multisystemic disease that appears as a consequence of the action of an external agent that triggers an immune response on genetically predisposed people. The disease is asymptomatic in most cases and therefore its diagnosis will be casual, usually after performing a chest imaging test for another cause. In case symptoms appear, they are usually nonspecific and they usually affect to the respiratory system.

In the same way that the clinic is vague, the remission of the disease is often spontaneous, so there is controversy about whether to treat the disease and, in case it has to be treated, what is the best time to do so.

The prognosis varies depending on the occurrence of the disease, so that if it appears abruptly or acutely (70-90%), it is better than if it appears progressively or chronically (10-30%).

© 2020 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mhernandezcarrasco@saludcastillayleon.es](mailto:mhernandezcarrasco@saludcastillayleon.es) (M. Hernández Carrasco).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2020.017>

2254-5506 / © 2020 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

Mujer de 49 años de edad, procedente de Bulgaria, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos.

Acude a la consulta de su médico de familia por dolor y lesiones cutáneas eritemato-violáceas en ambos miembros inferiores, de 1 mes de evolución. Asociado a estas lesiones la paciente presenta tos intensa sin expectoración ni disnea. No refiere fiebre termometrada, dolor torácico, dolor pleurítico ni palpitaciones. Tampoco manifiesta hiporexia ni pérdida ponderal. No síndrome miccional ni síntomas gastrointestinales.

Entre los antecedentes patológicos de interés destacan obesidad, hipertensión arterial (en tratamiento con hidroclorotiazida/amiloride, 50 mg/5 mg) y miomas uterinos (en tratamiento con sulfato de hierro, 325 mg).

Durante la exploración física se aprecian lesiones eritemato-violáceas anulares no pruriginosas, de distribución asimétrica en ambas extremidades inferiores (Figs. 1, 2 y 3), compatibles con nódulos que hacen sospechar un eritema nodoso. En la auscultación cardiopulmonar se percibe un soplo sistólico de intensidad IV/VI. No se detecta alteraciones abdominales ni adenopatías.

Debido a los hallazgos de la exploración física se decide derivar a la paciente al hospital de referencia para completar el estudio diagnóstico.

Entre las pruebas realizadas se incluye analítica de sangre, que muestra leucocitosis con neutrofilia, dímero D elevado y bioquímica sanguínea normal, sin alteración del perfil hepato pancreático.

Se decide realizar también serología, que resulta negativa para hepatitis A, B y C, así como para VIH. No obstante, se detecta IgG positiva para CMV, VVZ, VEB y *Chlamydia pneumoniae*, posiblemente relacionadas con infecciones previas ya pasadas.

Los anticuerpos antinucleares (ANA), anticitoplasma de neutrófilos (ACNA), anti-DNAs, anti DNAsm y anti-RNA son negativos.

En el estudio de la orina se detecta bacteriuria asintomática. La calciuria en orina de 24 horas es normal.

Otras pruebas complementarias realizadas son ECG y ecocardiograma debido a la auscultación del soplo, que son normales.

También se realiza una radiografía de tórax, que evidencia un aumento de tamaño de aspecto nodular en ambas regiones hiliares, sugestivo de adenopatías (Fig. 4). Asimismo, se identifica un dudoso patrón intersticial difuso y bilateral.

Tras los hallazgos comentados, se solicita TC torácica, que confirma la presencia de un infiltrado intersticial peribroncovascular de morfología nodular, acompañado de un infiltrado intersticial periférico lineal, y de adenopatías hiliares bilaterales (Fig. 5) y mediastínicas, de tamaño patológico (Fig. 6).

El resto de la exploración es normal.

Con el resultado de la TC se concluye que la paciente presenta sarcoidosis en estadio II.

Seguidamente, se decide completar el estudio con pruebas de función pulmonar, como espirometría, pletismografía



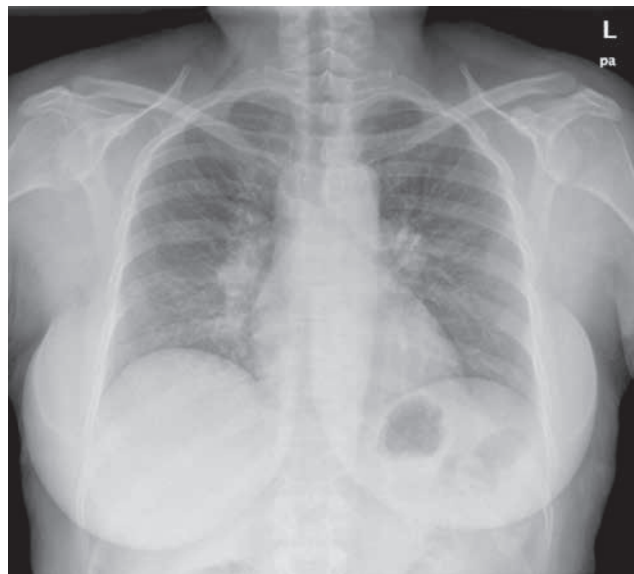
Figura 1 – Lesiones eritemato-violáceas en la cara anterolateral de los miembros inferiores.



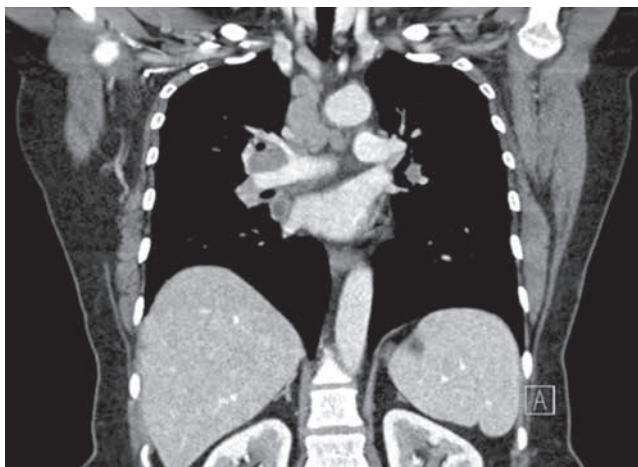
Figura 2 – Lesiones eritemato-violáceas en la cara posterior de los miembros inferiores.



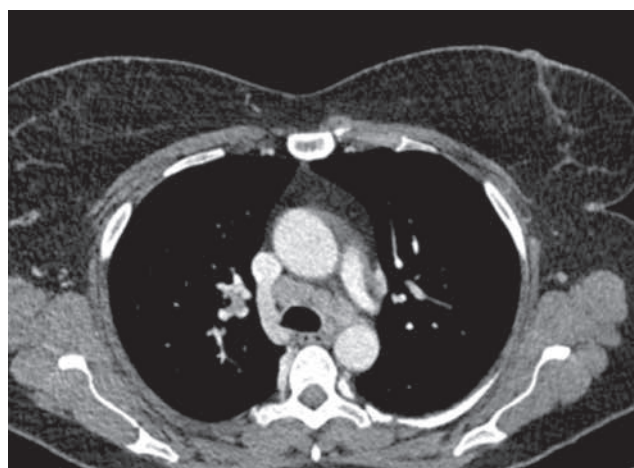
**Figura 3 - Lesiones eritemato-violáceas en la cara anterior de los miembros inferiores.**



**Figura 4 - Radiografía de tórax: aumento de tamaño de aspecto nodular en ambas regiones hiliares, sugestivo de adenopatías.**



**Figura 5 - Corte coronal de TC de tórax: infiltrado intersticial peribroncovascular de morfología nodular, infiltrado intersticial periférico lineal y adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas de tamaño patológico.**



**Figura 6 - Corte transversal de TC de tórax: adenopatías mediastínicas de tamaño patológico.**

y estudio de difusión. Todas son normales. El mismo resultado se obtiene con el estudio oftalmológico.

Para confirmar el diagnóstico desde el punto de vista anatomopatológico, se realiza una broncoscopia transbron-

quial que permite biopsiar las adenopatías pulmonares, objetivándose en la anatomía patológica granulomas no caseificantes compatibles con sarcoidosis.

Una vez realizado el diagnóstico, se decide iniciar tratamiento sintomático con antiinflamatorio no esteroideo (dexketoprofeno) por el eritema nodoso, asociado a corticoterapia, observándose mejoría sintomática importante.

Tras el estudio diagnóstico, y dada la buena evolución de la paciente con el tratamiento instaurado, se decide el alta hospitalaria añadiendo a su tratamiento habitual (hidroclorotiazida/amilorida y hierro sulfato), prednisona 30 mg y omeprazol 20 mg. Asimismo, se aconseja mantener este tratamiento al menos hasta la siguiente consulta, que se programa para 6 meses más tarde.

## Comentario

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, de causa desconocida, caracterizada por el acúmulo de linfocitos T y macrófagos activados en determinados órganos. Provoca el desarrollo de granulomas no caseificantes<sup>1</sup>.

Para poder realizar su diagnóstico hay que descartar otras enfermedades granulomatosas, como la tuberculosis, así como procesos neoplásicos.

Diferenciamos varios estadios de la enfermedad (Tabla 1):

- Estadio 0: la radiografía de tórax es normal.
- Estadio I: aparecen adenopatías hiliares o paratraqueales sin infiltrados pulmonares asociados; es la forma de inicio más frecuente.
- Estadio II: se pueden observar adenopatías hiliares bilaterales asociadas a infiltrados pulmonares.
- Estadio III: encontramos infiltrados pulmonares sin adenopatías.
- Estadio IV: es el estadio final, en el que se detecta fibrosis pulmonar.

Lo más frecuente es que la enfermedad sea asintomática. Se diagnostica de manera casual tras la realización de una radiografía de tórax. En el caso de que aparezcan síntomas<sup>2,3</sup>, lo más frecuente es el síndrome constitucional (fiebre, astenia, poliartalgias), así como síntomas respiratorios (tos seca, disnea de esfuerzo con auscultación pulmonar normal), adenopatías supraclaviculares, lesiones cutáneas<sup>2</sup> (lesiones nodulares, lupus pernio), alteraciones oftalmológicas (uveítis o coriorretinitis), gastrointestinales (hepatomegalia y colestasis) y síntomas cardíacos (bloqueos auriculoventriculares o bloqueos de rama).

El pronóstico de la enfermedad es variable. En caso de formas agudas, es bueno, mientras que en las crónicas el curso es tórpido debido a la demora en el diagnóstico.

Para poder diagnosticar la enfermedad deben de cumplirse los criterios siguientes:

- Compatibilidad del cuadro clínico-radiológico.
- Demostración de granulomas no caseificantes en uno o más tejidos con cultivo para micobacterias y hongos negativo o una prueba de Kvein-Siltzbach positiva.
- Exclusión de otras enfermedades granulomatosas.
- Evolución clínica compatible.

El objetivo del tratamiento es controlar los síntomas y prevenir la fibrosis de los órganos afectados. Hay controversia sobre cuándo hay que tratar a un paciente, ya que en más de la mitad de los casos la enfermedad remite espontáneamente a los pocos meses<sup>3</sup>.

Aunque se ha demostrado que los corticoides mejoran la clínica, la radiografía y la función pulmonar, no se ha confirmado que mejoren la evolución de la enfermedad a largo plazo.

En el estadio I se recomienda tratar solo si aparece obstrucción bronquial; los estadios II y III se tratarán si hay síntomas respiratorios o alteración de la función pulmonar; y el IV se tratará siempre.

También se tratará a los pacientes que, independientemente del estadio radiológico, presenten síntomas extrapulmonares, como uveítis posterior, cardiopatía, afectación del

**Tabla 1 – Estadios radiológicos de la enfermedad.**

Estadio 0	Radiografía de tórax normal.
Estadio I	Adenopatías hiliares o paratraqueales sin infiltrados pulmonares asociados; es la forma de inicio más frecuente.
Estadio II	Adenopatías hiliares bilaterales e infiltrados pulmonares.
Estadio III	Infiltrados pulmonares sin adenopatías.
Estadio IV	Fibrosis pulmonar

sistema nervioso central, nefropatía, alteraciones cutáneas, esplenomegalia o hepatomegalia.

La duración el tratamiento será como mínimo de un año en el caso de sarcoidosis pulmonar, mientras que en pacientes con afectación extrapulmonar se mantendrá hasta durante 2 años. En ambos casos, la reducción de la dosis será progresiva a lo largo de 6 meses.

En pacientes asintomáticos con afectación pulmonar y función normal o mínimamente alterada, se recomienda un periodo de observación de 6-12 meses; se introduce tratamiento en caso de que en las pruebas de control persistan las alteraciones radiológicas o se observe empeoramiento de la función pulmonar.

## Conclusiones

- La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de origen posiblemente autoinmune que aparece en personas genéticamente predisuestas.
- Una anamnesis y una exploración física adecuadas son imprescindibles para que el médico de familia pueda sospechar la enfermedad, realizar las pruebas complementarias más adecuadas y finalmente establecer un diagnóstico.
- Para poder realizar el diagnóstico de la enfermedad es importante descartar otras entidades clínicas que cursan con granulomas, como es el caso de la tuberculosis, así como procesos tumorales como informas.
- No existe un tratamiento etiológico eficaz; el único objetivo del mismo es actuar sobre los síntomas.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rozman Borstnar C, Cardellach F, Farreras Rozman. Medicina Interna. 18ª ed. Barcelona: Elsevier 2016.p.1071-5.
2. Prystowsky S, Sanchez M. Cutaneous manifestations of sarcoidosis. UpToDate. 2019.
3. King TE. Treatment of pulmonary sarcoidosis: Initial therapy with glucocorticoids. UpToDate. 2019.