

# Sarcoidosis pulmonar de presentación atípica

## *Atypical pattern of pulmonary sarcoidosis*

Camino Mouronte-Sánchez, Inés Fernández Regal

Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Cristal-Piñor, Orense. SERGAS

### Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria de causa desconocida<sup>1</sup>, que se caracteriza por una acumulación de linfocitos T y macrófagos en los órganos afectados, con formación de granulomas epitelioides no caseificantes y alteración de la estructura normal del tejido. El hallazgo de éstos no es un signo específico de sarcoidosis, siendo necesario descartar otros trastornos que pueden presentarlos, como infecciones por micobacterias y hongos, cáncer y agentes ambientales como el berilio.

Sus manifestaciones clínicas pueden ser generalizadas o centrarse en uno o varios órganos, con frecuente afectación pulmonar y debutando con sintomatología respiratoria en la mayor parte de los casos.

La sarcoidosis nodular es una presentación infrecuente de sarcoidosis pulmonar, con una prevalencia estimada de 2.4-4%<sup>2,3</sup>. Puede presentarse como nódulos múltiples (< 3 cm) o masas (>3 cm). Fue descrita inicialmente por McCord y Hymen en 1952<sup>4</sup> exponiendo dos casos de sarcoidosis nodular simulando radiológicamente metástasis pulmonares. Desde entonces se han publicado casos aislados, series y un estudio de cohortes que describen esta entidad<sup>3,5-7</sup>, siendo la distribución periférica, la presencia de broncograma aéreo y de linfadenopatías mediastínicas, características frecuentes.

### Caso clínico

Se trata de una mujer de 53 años, sordomuda, sin antecedentes de interés salvo anemia ferropénica leve e histerectomía con doble anexectomía por cistoadenofibroma bilateral seroso de ovario. Presentaba un marcado síndrome constitucional con pérdida de 20 kg de peso en los últimos 6 meses y leve hiporexia. Estaba siendo estudiada en consulta externa por dicho motivo. En las pruebas realizadas de forma ambulatoria destacaba una anemia microcítica leve con ferropenia, alteración de transaminasas (GOT 133 UI/L, GPT 345 UI/L, GGT 120 UI/L), elevación de IgG (3.250 mg/dl), con inmunofijación en suero y orina negativas. La proteína C reactiva estaba discretamente elevada y la velocidad de eritrosedimentación era normal. Los marcadores tumorales

Figura 1. Tomografía computerizada tórax: nódulos pulmonares múltiples (flechas) sin presencia de adenopatías mediastínicas



Figura 2. TC abdominal: Hepatoesplenomegalia homogénea sin loes ni adenopatías



(CEA, AFP, CA19. 9, CA 15. 3, CA 72. 4, CA 125, SCC, Enolasa neuroespecífica, CYFRA), resultaron negativos.

En la radiografía de tórax se evidenciaron pequeñas imágenes nodulares en ambas bases. Se realizó un TC tóraco-abdominal (figura 1,2), evidenciando múltiples nódulos pulmonares de 1 cm de diámetro, con ausencia de linfadenopatías mediastínicas patológicas que informaron como compatible con lesiones metastásicas. En los cortes abdominales se objetivó una hepatoesplenomegalia homogénea, sin lesiones ocupantes de espacio ni datos de hipertensión portal. Se realizó colonoscopia y endoscopia digestiva alta no mostrando alteraciones significativas. En el estudio de médula ósea no se observó infiltración por células tumorales.

La paciente ingresa en Servicio de medicina interna por disnea de mínimos esfuerzos progresiva y marcada pérdida ponderal con anorexia. En anamnesis por aparatos nada relevante. En la exploración física destaca caquexia (IMC 17), hipertrofia parotídea bilateral, hepatomegalia de 4 cm con bordes lisos y esplenomegalia. Se realizó TC de control donde no se observó progresión de las lesiones pulmonares. Se practicó estudio serológico incluyendo Brucella, Lues, VIH, VHC, VHB, Toxoplasma, CMV, que resultaron negativos, baciloscopia en orina, Mantoux, y cultivo Löwenstein negativo. Se descartó infección fúngica y el estudio de autoinmunidad fue negativo. El enzima conversor de angiotensina estaba discretamente elevado 85 UI/l (18-55). Un estudio funcional pulmonar demostró alteración leve de la difusión.

Se realizó broncoscopia, no apreciando lesiones, con BAS, BAL y BTB, sin evidenciar malignidad en estudio histológico. La citometría de flujo de BAL mostró predominio de macrófagos y linfocitos T CD4 positivos, siendo el cociente CD4/CD8 mayor de 4, compatible con sarcoidosis, y la biopsia transbronquial mostró granulomas no caseificantes de tipo sarcoideo.

Se estableció el diagnóstico de Sarcoidosis de presentación atípica con afectación nodular pulmonar y hepatoesplénica, y, dada la marcada sintomatología constitucional y orgánica, se inició tratamiento con corticoesteroides a dosis inicial de 1 mg/kg/día, con evolución clínica y radiológica favorable.

## Discusión

El hecho de haber observado el debut de una sarcoidosis nodular pulmonar en ausencia de linfadenopatías mediastínicas, afectación hepatoesplénica y marcado síndrome constitucional simulando una enfermedad metastásica nos hace considerar el interés de su comunicación.

En la Sarcoidosis, la radiografía sistemática de tórax es, casi siempre, anormal<sup>8,9</sup>. Los cuatro estadios radiológicos clásicos de la sarcoidosis pulmonar son el tipo 1, que consiste en adenopatías hiliares bilaterales aisladas, el tipo 2, que incluye adenopatías hiliares bilaterales con alteración parenquimatosa difusa, el tipo 3, con alteraciones parenquimatosas difusas sin adenopatías hiliares y la tipo 4, con fibrosis establecida. Los pacientes con radiografías de tórax de tipo 1 y 2 tienden a mostrar una forma aguda o subaguda y re-

versible de la enfermedad, mientras que los que tienen tipos 3 o 4 suelen ser portadores de las formas crónicas. Las alteraciones parenquimatosas difusas consisten normalmente en infiltrados reticulonodulares, pero a veces se observa un patrón acinar. La presentación nodular es infrecuente y normalmente coexiste con adenopatías hiliares<sup>3,5</sup>.

La presentación de sarcoidosis como nódulos pulmonares bilaterales simulando metástasis fue descrita inicialmente por McCord y Hymen en 1952<sup>4</sup>. En la serie de Hamper se cita como un 8% de todas las sarcoidosis<sup>10</sup>. Los granulomas sarcoideos pueden confluir formando pequeños nódulos múltiples en pulmón e hígado fundamentalmente, pudiendo simular etiología metastásica<sup>11</sup>.

El diagnóstico diferencial de la sarcoidosis nodular debe hacerse con procesos neoplásicos primarios como el carcinoma broncoalveolar y el linfoma, metástasis pulmonares e infecciones por micobacterias y hongos. Puede ayudar al diagnóstico diferencial la irregularidad de los márgenes, la presencia de broncograma aéreo y la distribución perivascular o subpleural junto con la coexistencia de adenopatías hiliares, dificultando el diagnóstico la ausencia de éstas.

La broncoscopia con biopsia transbronquial posee alto rendimiento diagnóstico en estos pacientes.

A pesar de la espectacularidad de la presentación en forma de nódulos o masas pulmonares múltiples, la evolución suele ser favorable de forma espontánea o con tratamiento, hasta la resolución completa o casi completa de estas lesiones, en la mayoría de los pacientes<sup>6</sup>.

## Bibliografía

- Gal AA, Koss MN. The pathology of sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med* 2002; 8: 445-451
- Hansell DM, Armstrong P, Lynch DA, Mc Adams HP. Miscellaneous lung diseases: sarcoidosis. In: *Imaging of diseases of the chest*, 4<sup>th</sup> ed, chap 11, pp 631-653. Ed. Mosby, Philadelphia, 2005,
- Sharma OP, Hewlett R, Gordonson J. Nodular sarcoidosis: an unusual radiographic appearance. *Chest* 1973; 64:189-192
- McCord, Hymen. Pulmonary sarcoidosis with roentgenographic appearance of metastatic neoplasm. *AJR* 1952; 67: 259-268
- Nakamura H, Kashiwabara K, Watanabe T, Yagyu H, Kiguchi T, Matsuoka K. Sarcoidosis with multiple nodular shadows in bilateral lung fields. *Intern Med* 1995; 11: 1144-1145
- Subramanian Malaisamy, Bhavinkumar Dalal, Christian Bimenyuy, Ayman O Soubani. The clinical and radiologic features of nodular pulmonary sarcoidosis. *Lung* 2009; 187: 9-15
- Mc Cullough PC, Mc Cullough AE (2002) Nodular sarcoidosis. *N Engl J Med* 346: 1970
- Nunes H, Brillet PY, Valeyre D, Brauner MW, Wells AU. Imaging in sarcoidosis. *Semin Respir Crit Care Med* 2007; 28: 102
- American Thoracic Society (1999) Statement on sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 160: 736-755
- Hamper UM, Fishman EK, Khouri NF, et al. Typical and atypical CT manifestations of pulmonary sarcoidosis. *J Comput Assist Tomogr* 1986; 10: 928-936.
- Nishimura K, Itoh H, Kitaichi M, et al. Pulmonary sarcoidosis: correlation of CT and histopathologic findings. *Radiology* 1993; 189: 105-109