

Respuesta a cuál es su diagnóstico

Sarcoidosis

Sarcoidosis

Aymee Vera Estévez¹ <https://orcid.org/0000-0001-7449-5382>

Thuyen Fong Fernández^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-6819-1446>

Luis Alfredo Rodríguez Regalado¹ <https://orcid.org/0000-0003-2763-1745>

Margarita López Acosta¹ <https://orcid.org/0000-0001-8731-3365>

¹Hospital Universitario Clínico Quirúrgico “10 de octubre” La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: thuyen.fong@infomed.sld.cu

RESUMEN

La sarcoidosis es un trastorno que produce granulomas no caseificantes en uno o más órganos y tejidos y se desconoce su etiología. Los pulmones y el sistema linfático son los más afectados, pero puede manifestarse en cualquier otro órgano.

Se presenta paciente femenina, de 73 años, con antecedentes de asma bronquial, y diabetes mellitus tipo II, que acude a consulta porque desde hace 5 años comenzó a presentar pérdida de la fuerza muscular, temblores de intensidad y cansancio fácil. Fue diagnosticada como una miopatía primaria y tratada con vitaminoterapia. Desde hace 3 años aparecen lesiones en piel interpretadas como una dermatopatía diabética. Hace 1 año dichas lesiones aumentaron en la pierna izquierda y aparecieron en la derecha, espalda, brazos y rostro, y además observó hipoacusia. Se realiza biopsia de piel, que informa diagnóstico de sarcoidosis. Se presenta el caso por lo poco frecuente de esta enfermedad en nuestro medio y la importancia de realizar un diagnóstico certero de la misma.

Palabras clave: sarcoidosis cutánea; granulomas; diagnóstico.

ABSTRACT

Sarcoidosis is a disorder that produces non-caseating granulomas in one or more organs and tissues and its etiology is unknown. The lungs and lymphatic system are the most affected, but it can manifest in any other organ.

We present a 73-year-old female patient, with a history of bronchial asthma and type II diabetes mellitus, who came for consultation because 5 years ago she began to present loss of muscle strength, tremors of intention and easy tiredness. The patient primary diagnosis was a primary myopathy and treated with vitamin therapy. For the last 3 years she has had skin lesions interpreted as a diabetic dermopathy. A year ago these lesions increased on the left leg and appeared on the right leg, back, arms and face, and also hypoacusis was observed. A skin biopsy was performed resulting in a sarcoidosis diagnosis. The case is presented due to the rarity of this disease in our environment and the importance of accurate diagnosis.

Keywords: cutaneous sarcoidosis; granulomas; diagnosis.

Recibido: 12/01/21

Aceptado: 15/02/21

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de causa desconocida, caracterizada por manifestaciones clínicas y evolución variable. Más del 90 % de los pacientes presenta manifestaciones torácicas con aumento del tamaño de los ganglios mediastínicos e hiliares, o neumopatía parenquimatosa, aunque puede estar afectado cualquier órgano. Las manifestaciones y su evolución varían desde enfermedad asintomática con resolución espontánea hasta insuficiencia orgánica e incluso la muerte. Afecta a personas de todos los grupos sociales y étnicos y puede manifestarse a cualquier edad, aunque su incidencia es mayor entre los 20 y 40 años y la prevalencia es más frecuente en mujeres.^(1,2,3,4)

En Cuba, el primer caso informado corresponde al municipio de Moa, en la provincia de Holguín, según informó *Monier* en 1991.⁽¹⁾

En cuanto a su fisiopatología se habla de un antígeno desconocido que desencadena una respuesta inmunitaria mediada por células que se caracterizan por la acumulación de células T y macrófagos, la liberación de citocinas y quimiocinas y la organización de las células respondedoras en granulomas.

La agrupación de la enfermedad en familias y comunidades sugiere una predisposición genética. El proceso inflamatorio lleva a la formación de granulomas no caseificantes, que es la característica anatomopatológica distintiva de esta enfermedad.^(1,4,5,6,7)

Los signos y síntomas dependen del sitio y el grado de implicación y varían con el tiempo. Van desde la remisión espontánea, hasta la enfermedad crónica poco activa. En consecuencia, es necesaria una reevaluación frecuente para poder detectar nuevos síntomas en diferentes órganos. En la mayoría de los casos es probablemente asintomática, y la enfermedad pulmonar aparece en más del 90 % de los pacientes adultos.^(6,7,8,9)

El compromiso sistémico varía según raza, sexo y edad. Se dice que la raza negra tiene más probabilidades de presentar compromiso de los ojos, hígado, médula ósea, ganglios periféricos y piel. El eritema nudoso es una excepción. Las mujeres son más propensas a tener eritema nudoso, compromiso ocular y del sistema nervioso.^(3,5,6,9)

Las manifestaciones dermatológicas tienen una frecuencia estimada de un 25 % y entre ellas se citan las siguientes:

Eritema nudoso: Nódulos rojos, indurados y dolorosos en las porciones anteriores de las piernas.

Otras lesiones cutáneas comunes: Placas, máculas y pápulas, nódulos subcutáneos, hipopigmentación e hiperpigmentación, el Lupus pernio (placas violáceas en la nariz, las mejillas, los labios y las orejas). La linfadenopatía extra torácica es frecuente y causa de alarma, dada la posibilidad de diagnósticos como el linfoma y la tuberculosis. La biopsia por aspiración con aguja fina, o la biopsia por escisión pueden facilitar un diagnóstico rápido.

El tratamiento con corticoides sistémicos está indicado cuando hay síntomas graves, hipercalcemia, disminución progresiva de la función de los órganos, afectación cardiaca o neurológica. Se debe tratar con inmunosupresores si los pacientes no toleran las dosis moderadas de corticoides, si la sarcoidosis es resistente a los mismos, o si se requieren corticoides a largo plazo.⁽⁶⁾

Presentación de caso

Paciente femenina de 73 años, color de piel mestiza, antecedentes de asma bronquial intermitente desde los 9 años de edad. Presenta diabetes mellitus tipo II desde hace 30 años y miopatía primaria hace 4 años.

Hace 3 años comenzó a presentar lesiones en piel, que inicialmente aparecen como manchas en la pierna izquierda. Acude en varias ocasiones a consulta de Dermatología, y se le realiza diagnóstico de dermatopatía diabética. Hace un año aumentaron las lesiones en pierna izquierda, y aparecen en pierna derecha, espalda, brazos y rostro, presenta además de inestabilidad a la marcha e hipoacusia marcada, por lo que acude a la consulta de medicina. Al examen físico se constata obesidad grado I.

En piel: Se observan múltiples placas eritematosas violáceas, descamadas, de bordes infiltrados e indurados y centro deprimido, atrófico, localizadas en piernas, simétricas y bilaterales (Fig. 1). Presenta otras placas en espalda, brazos y cara (región ciliar, dorso nasal y región pre auricular derecha). No hay lesiones en cuero cabelludo, ni compromiso mucoso o ungueal.



Fig. 1 – Placas eritematovioláceas, algunas pigmentadas en miembros inferiores.

- Aparato respiratorio: Expansibilidad torácica normal. Murmullo vesicular disminuido globalmente. No estertores. FR: 16x min.
- Aparato cardiovascular: Ruidos cardiacos rítmicos, bien golpeados. No soplos. FC: 80x min TA: 130/80
- SNC: Paciente vigil, bien orientada.

- Extremidades: Atrofia marcada en manos región tenar e hipo tenar y antebrazo.
- Temblor de intención.
- Fondo de ojo: Retinopatía diabética grado I.
- VIII Par: Disminución agudeza auditiva bilateral.
- Otoscopia: Dentro de límites normales.

Exámenes complementarios:

Hto: 0.38 %	Leucograma: $8,6 \times 10^9/L$	Eritro: 42 mm/h
Plaquetas: $330 \times 10^9/L$	Glucosa: 10,8 mmol/L	Fosfatasa alcalina: 75
LDH: 205 U/L	Creatinina: 85 mg/L	CK total: 65 U/L
TGO: 25 U/L	TGP: 28 U/L	GGT: 16 U/L
Calcio: 2,49 mmol/L	Fósforo iónico: 1,36mmol/L	

- Rayos X de tórax: Hilios aspecto normal. Patrón reticular en ambos campos pulmonares. Ateromatosis con calcificación del cayado. Cambios degenerativos en columna dorsal. ICT normal.
- TAC de cráneo: Disminución ligera del espacio subaracnoideo asociado a discreto aumento de los ventrículos laterales.
- RMN de cráneo: Múltiples lesiones en sustancia blanca peri ventricular hiperintensas en frecuencia de TR largo e hipo intensas en T1 de aspecto vascular isquémico no reciente. Marcados signos de atrofia cortical difusa con hidrocefalia exvacuom y del cuerpo calloso (Fig. 2).
- Electromiografía: Daño axonal a nivel de raíces de los músculos explorados (Interóseo, extensor común de los dedos, bíceps y deltoides) (C5- C6 / C7- C8). El estudio motor corrobora las alteraciones en la electromiografía daño axonal y nervio periférico compatible con miopatía y neuropatía periférica.

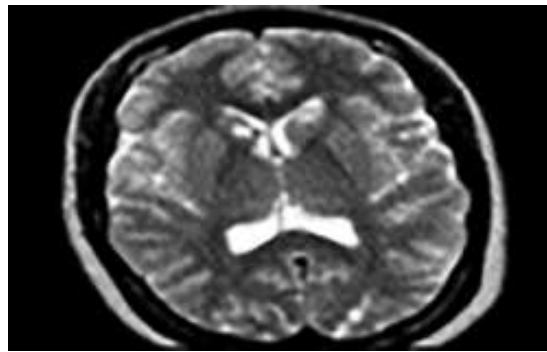


Fig. 2 – Resonancia magnética.

Se interconsulta el caso con el servicio de Dermatología del hospital y se decide realizar biopsia de piel, que informa agregados de células epiteloides que forman granulomas pequeños y uniformes. Se observan algunos linfocitos en el margen de los granulomas (Fig. 3).

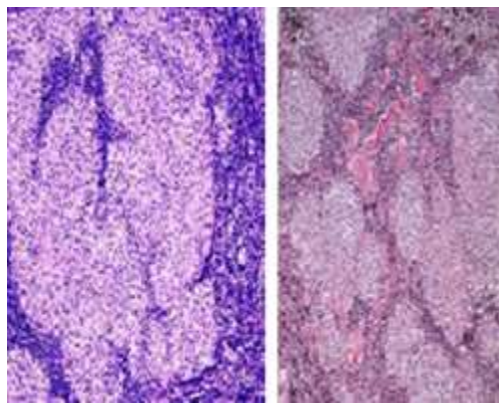


Fig. 3 - Agregados de células epiteloides: Granuloma sarcoideo.

Se discutió el caso en colectivo con médicos internos, otorrinos y dermatólogos, donde se concluyó como diagnóstico sarcoidosis cutánea y neurológica, debido a los hallazgos clínicos y radiológicos. Se comenzó tratamiento con esteroides orales.

Comentarios

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa que provoca inflamación, por lo general en los pulmones, piel y ganglios linfáticos, pero puede afectar cualquier órgano. Su frecuencia varía en las diferentes regiones geográficas, y es mayor en países escandinavos y en la población afroamericana, y ligeramente más común en mujeres.^(1,2,3)

Se desconoce la causa, se cree que se genera por la respuesta del sistema inmunitario del cuerpo a una sustancia desconocida.

Los rayos x y la TAC de tórax son los métodos imagenológicos más frecuentemente utilizados en el diagnóstico, pero es la confirmación histológica lo requerido para el diagnóstico definitivo.⁽⁶⁾

El pronóstico de la enfermedad depende mucho de la forma clínica que adopte y la rapidez del diagnóstico.^(1,2) Este caso presentaba afecciones a nivel de piel, y neurológicas. Se obtuvo buena respuesta al tratamiento con esteroides.

Conclusiones

Se presenta el caso por lo poco frecuente de esta enfermedad en nuestro medio y la importancia de realizar un diagnóstico certero y temprano de la misma.

Referencias bibliográficas

1. Pila R. Sarcoidosis. La Habana: ECIMED; 2010.
2. Reynolds HY. Sarcoidosis: impact of other illness on the presentation and management of multi-organ disease. Lung. 2002 [acceso 12/01/2021];180(5):281-99. Disponible en: <http://revfinlay.sld.cu>
3. Weinberger SE. Sarcoidosis. En: Arend WP, Armitage JO, Clemmons DR, Drazen JM, Griggs RC, LaRusso. Cecil Medicine. 23th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008. p. 931-2.

4. Baughman RP, Lower EE. Sarcoidosis. En: Fauci AS, Kasper DL, Longo DL, Braunwald E, Hauser SL, Jameson JL, et al. Harrison's Principles of Internal Medicine. 18 ed. New York: McGraw-Hill; 2013. p. 449-514.
5. Du Bois RM, Goh N, McGrath D, Cullinar P. Is there a role for microorganism in the pathogenesis of sarcoidosis? J Int Med. 2003;253(1):4-17. DOI: <https://doi.org/10.1046/j.1365-2796.2003.01073.x>
6. Díaz JA. Sarcoidosis pediátrica: Revisión. Mediciego. 2013 [acceso 12/01/2021];13 Suppl1:10. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol13_supl1_07/revisiones/r5_v13_supl107.html
7. Iannuzzi M, Fontana JR. Sarcoidosis: clinical presentation, immunopathogenesis and therapeutics. JAMA. 2011;305(4):391-9. DOI: <https://doi.org/10.1001/jama.2011.10>
8. Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee, 1999. Am J Respir Crit Care Med. 1999;160(2):736-55. DOI: <https://doi.org/10.1164/ajrccm.160.2.ats4-99>
9. Pila R, Bestard A, Amador J, Boladeres C. Sarcoidosis: estudio de 30 pacientes. Rev Cuba Med. 1986;25(11):1027-37.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses para la presentación de este documento.