

## CASO DEL MES

### Dr. Jaime Astudillo Jara



Figura 1 y 2. Radiografía de tórax proyecciones frontal y lateral.

Mujer de 84 años, sin antecedentes mórbidos conocidos, presenta cuadro de tres meses de evolución, caracterizado por tos seca y disnea progresiva. No presenta fiebre, baja de peso ni compromiso del estado general. Al examen físico pulmonar presenta leves estertores basales bilaterales. Lesiones cutáneas en extremidad inferior izquierda sugerente de eritema

nodoso y adenopatías inguinales ipsilaterales. Estudio de perfil bioquímico y hemograma en urgencia sin alteraciones significativas. Radiografía muestra tenues opacidades bilaterales de predominio basal y bandas lineales bilaterales, asociado escaso patrón retículo nodular bilateral de predominio en los lóbulos superiores.



Figura 3. Aumento de hemitórax derecho de radiografía en proyección frontal mostrando pequeñas opacidades nodulares mal definidas de distribución peribronquial (flechas) y bandas lineales e irregulares (cabezas de flechas) que conforman un patrón retículo-nodular.

Hilos pulmonares prominentes y de contornos convexos. Además, se observa ocupación de

la ventana hiliar, compatible con adenopatías mediastínicas e hiliares.

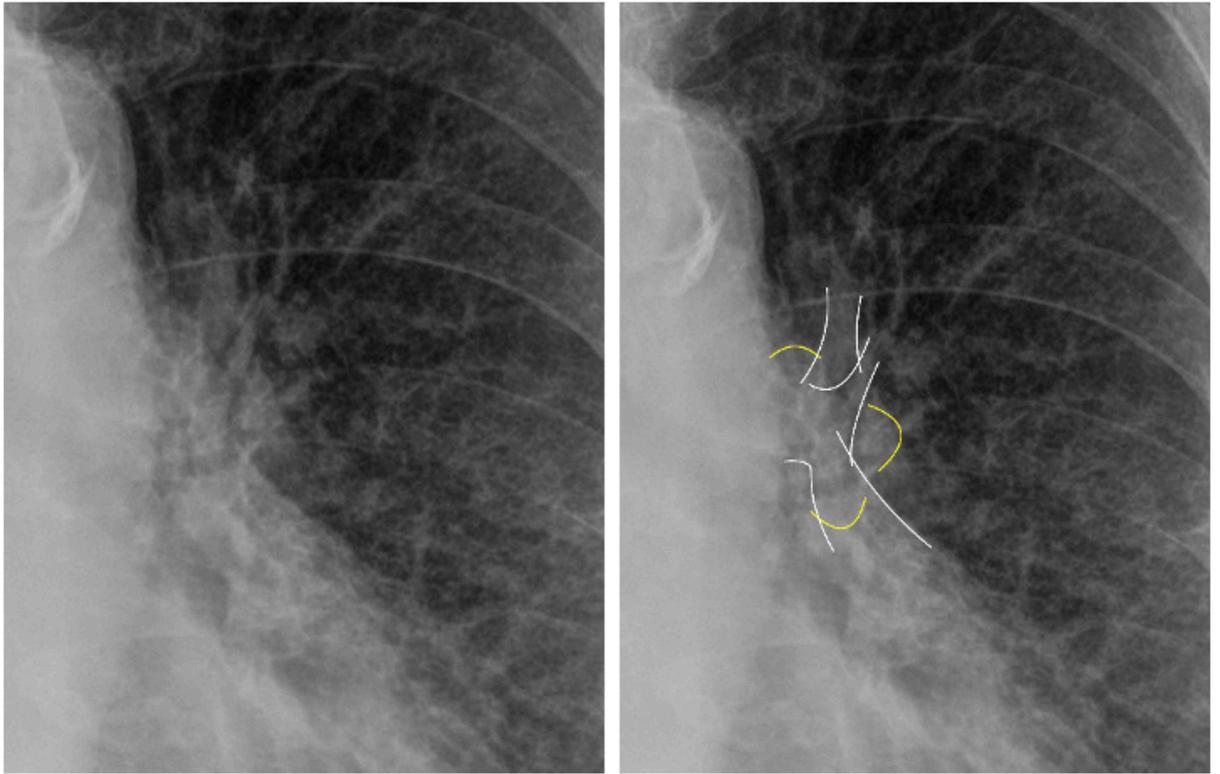


Figura 4 y 5. Aumento de hilio pulmonar izquierdo en proyección frontal mostrando imágenes de contornos convexos sugerentes de adenopatías hiliares.

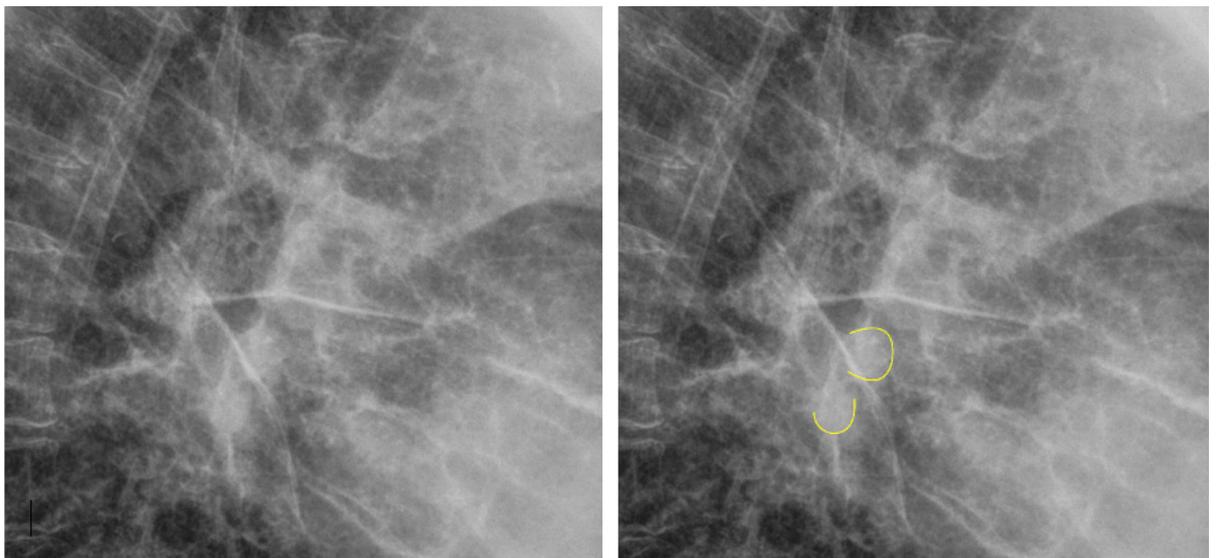


Figura 6 y 7. Aumento de ventana hiliar en radiografía de tórax proyección lateral mostrando la presencia de imágenes de contornos convexos compatibles con adenopatías.

Frente a los hallazgos descritos en radiografía tórax, se decide realizar tomografía computada de tórax con contraste, la cual confirma la presencia de múltiples adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales, simétricas, de realce homogéneo sin signos de necrosis. Además, en el parénquima pulmonar se observa un patrón micronodular de distribución

perilinfático y pequeñas opacidades condensantes hacia las bases. Estos hallazgos en su conjunto son altamente sugerentes de sarcoidosis pulmonar; diagnóstico que se confirma con biopsia de adenopatías inguinales que muestran numerosos granulomas no-caseificantes, los cuales se caracterizan por ausencia de componente necrótico.

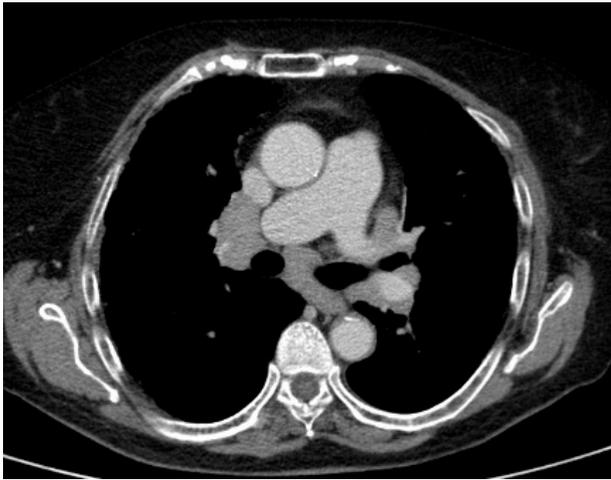


Figura 8. TC de tórax con contraste con ventana mediastínica mostrando las prominentes adenopatías hiliares bilaterales y adenopatías mediastínicas subcarinales.

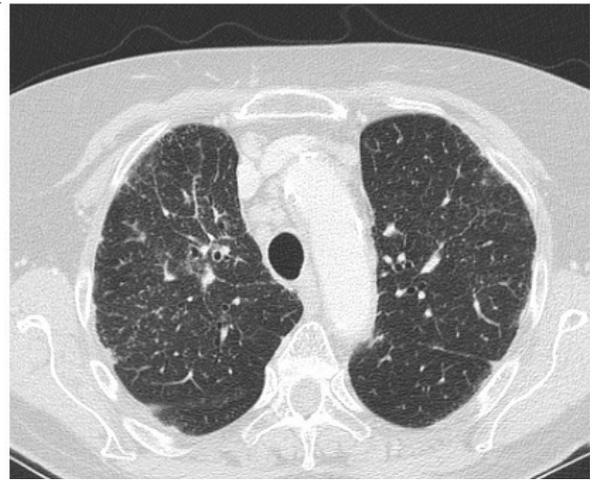
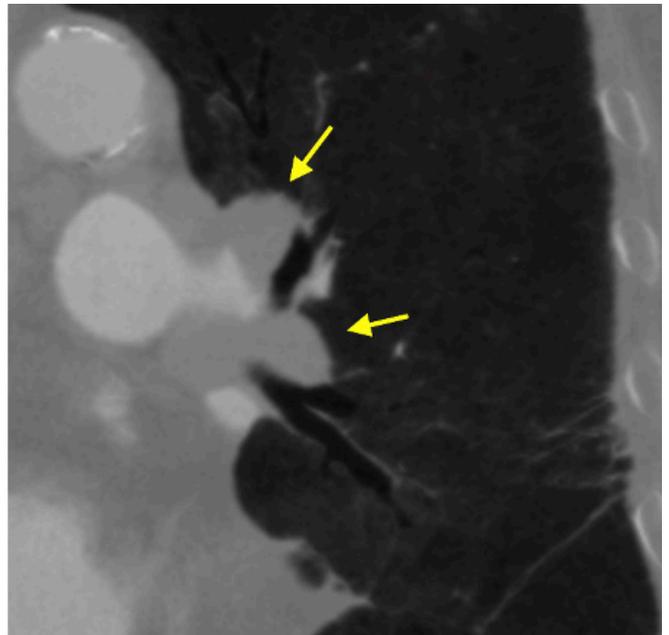
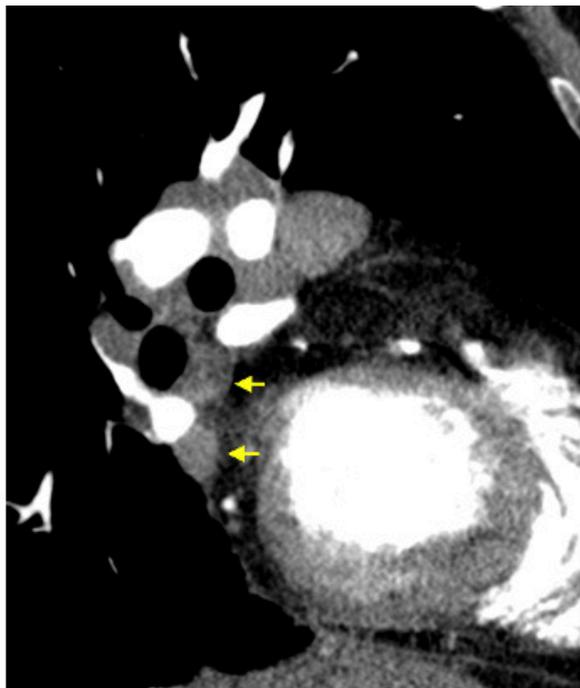
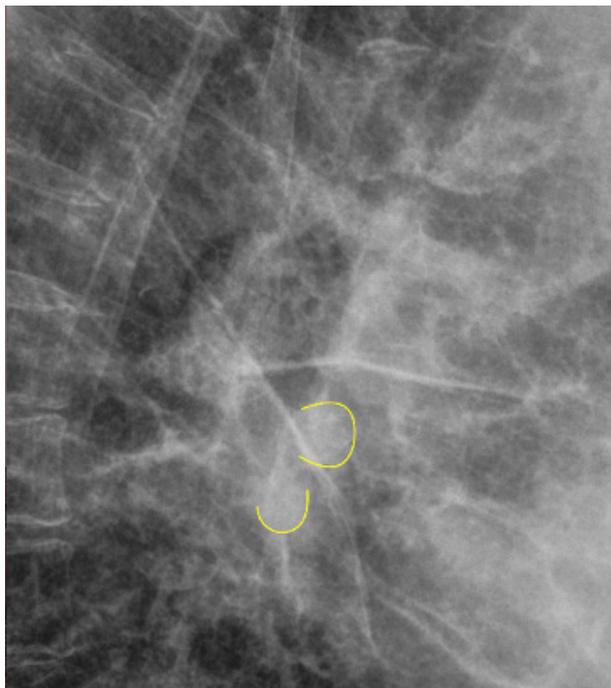


Figura 9. TC de tórax con contraste con ventana parénquima pulmonar muestra numerosos micronódulos menores de 3 mm, de distribución perilinfática.



Radiografía de tórax frontal con aumento en hilio pulmonar izquierdo (Figura 10) y Corte coronal de TC de tórax mostrando la representación del hilio pulmonar izquierdo ( Figura 11), donde se puede apreciar las adenopatías hiliares (flechas).



Radiografía de tórax en proyección lateral con aumento en ventana hiliar (Figura 12) y Corte sagital de TC de tórax (Figura 13), mostrando adenopatías mediastínicas e hiliares (flechas), las cuales se representan como imágenes de contornos convexos en la radiografía.

## Sarcoidosis pulmonar

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria crónica multisistémica de etiología desconocida que se caracteriza por formación de granulomas de células epitelioides no-caseificantes y alteración de la arquitectura tisular pudiendo comprometer casi a cualquier órgano o sistema, sin embargo, el compromiso pulmonar con adenopatías mediastínicas e hiliares corresponde a la forma presentación más frecuente, la cual es vista en aproximadamente el 90% los pacientes.<sup>1</sup> La incidencia sarcoidosis varía ampliamente en el mundo probablemente debido a diferencias en la exposición ambiental, sistemas de vigilancia epidemiológica y factores demográficos, describiéndose una incidencia de aproximadamente 1-40 casos por 100.000 habitantes/año y una prevalencia de 0.2-64 casos por 100.000 habitantes.<sup>1-3</sup> La sarcoidosis es una

enfermedad que compromete principalmente a pacientes adultos jóvenes, con un peak incidencia en persona menores de 40 años.<sup>3</sup>

## Fisiopatología

La sarcoidosis corresponde a una enfermedad inflamatoria multisistémica mediada por activación del sistema inmune, caracterizada por la activación de linfocitos T-CD4(+) y sucesiva activación de macrófagos con desarrollo de granulomas epitelioides no caseificantes estériles, donde la expresión dominante de interferón- $\gamma$  constituye un elemento principal en la cadena de activación de la enfermedad.<sup>1-4</sup> La teoría más aceptada respecto a la patogénesis de la sarcoidosis es la existencia de uno o más agentes ambientales actuarían como gatillantes o activadores de una respuesta inflamatoria en el sistema inmune en personas genéticamente susceptibles, sin embargo, los agentes ambien-

tales (antígenos) responsables de la enfermedad aún no se han logrado identificar.<sup>4</sup>

## Características clínicas

La presentación clínica de la sarcoidosis puede ser muy variable, existiendo casos que cursan la enfermedad en forma asintomática, otros que presentan síntomas agudos con resolución espontánea y otros que muestran un cuadro más larvado y que requieren de un tratamiento para su resolución o estabilización.<sup>3</sup> Aproximadamente cerca de la mitad de los pacientes que cursan con la enfermedad son asintomáticos, siendo esta pesquisada a través de hallazgos imagenológicos incidentales en estudio de imágenes por otros motivos y muchas veces existe retardo en el diagnóstico debido a la ausencia de síntomas en pacientes que sin embargo ya muestran alteraciones en la radiografía de tórax.<sup>2-4</sup> Aproximadamente 9-19% de los pacientes presentan síntomas respiratorios inespecíficos tales como tos, disnea y dolor torácico. Adenopatías periféricas, lesiones cutáneas y alteración de la visión

pueden ser vistos en el 10-30% de los casos. La presencia de eritema nodoso y artritis aguda de tobillo son una de la forma de presentación aguda de sarcoidosis en el 7-27% de los pacientes. El compromiso del estado general o fatiga corresponde a uno de los síntomas inespecíficos más frecuentes. Síntomas derivados de vasculitis sistémica, compromiso de glándulas salivales, laringe, tiroides y cavidades paranasales (sinusitis) también se describen en la literatura.<sup>2-5</sup>

## Clasificación

El sistema de clasificación de Siltzbach ha sido utilizado por décadas debido en parte a que utiliza como etapificación la radiografía de tórax como método de imagen cuyo acceso a nivel mundial sigue siendo mayor respecto a otros métodos de estudio de imágenes como la tomografía computada. Clasifica a la sarcoidosis en cinco etapas, desde la etapa 0, donde no se observan alteraciones en la radiografía tórax, hasta la etapa IV donde se observan fenómenos de fibrosis pulmonar.<sup>4</sup>

Etapa	Adenopatías hiliares	Opacidades Parenquimatosas	Fibrosis
0	Ausente	Ausente	Ausente
1	Presente	Ausente	Ausente
2	Presente	Presente	Ausente
3	Ausente	Presente	Ausente
4	Presente o ausente	Presente o ausente	Presente

Tabla 1. Clasificación de Siltzbach de Sarcoidosis basada en radiografía de tórax.

## Hallazgos imagenológicos

La presencia de adenopatías mediastínicas e hiliares pulmonares es uno de los hallazgos imagenológicos más frecuentes, visto en hasta el 95% de los casos de sarcoidosis pulmonar. Clásicamente se describen con un patrón de 1-2-3, también conocida como triada de Garland y corresponde a la combinación de ade-

nopatías paratraqueal derecha (grupo 1), hilar derecha (grupo 2) e hilar izquierda (grupo 3), con su aspecto característico en la radiografía de tórax. Debido al compromiso adenopático de la sarcoidosis unos de sus principales diagnósticos diferenciales son la tuberculosis, el linfoma y las adenopatías neoplásicas. Dentro de las características que son útiles para diagnóstico diferencial con estas entidades, es la

simetría de la distribución de la adenopatías hiliares, el compromiso mediastínico predominantemente central y la falta de efecto de masa o compresión de las adenopatías frente a las estructuras vecinas.<sup>1-2-4</sup>

Los granulomas sarcoideos son microscópicos, sin embargo, al coalescer forman micronódulos visibles en la tomografía computada de tórax que se representan por nódulos menores de 3 mm, de distribución perilinfática, de predominio en el intersticio peribroncovascular parahiliar y el intersticio subpleural, especialmente a lo largo de las cisuras. Presentan una ubicación preferentemente en los lóbulos superiores y medio y su distribución tiende a ser parchada con áreas del parénquima pulmonar sano intercaladas. Los micronódulos pueden a su vez coalescer y formar nódulos de hasta 3 cm o masas, que por definición son > de 3 cm, ya visibles en la radiografía de tórax.<sup>1-4</sup>

En la mayoría de los pacientes los granulomas se resuelven con el tiempo, sin embargo, en hasta un 20 % de los pacientes, pueden presentar un curso crónico hacia la fibrosis del parénquima pulmonar, la cual se representa en la imágenes como bandas u opacidades lineales irregulares, distorsión de la arquitectura pulmonar y presencia de bronquiectasias por tracción. El compromiso fibrótico tiende a tener una predisposición por los lóbulos superiores y medio. A medida que la fibrosis progresa puede causar hipertensión arterial pulmonar y posterior insuficiencia cardíaca derecha.<sup>1-2-4</sup>

## Conclusión:

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica muchas veces desconocida, con frecuente compromiso pulmonar y a menudo con un curso asintomático en sus etapas iniciales, por lo que es vital que el médico clínico mantenga una alta sospecha cuando se enfrente a pacientes con

cuadros respiratorios larvados y que además, manifiestan síntomas extrapulmonares, no relacionados comúnmente a cuadros pulmonares habituales, especialmente síntomas cutáneos y osteoarticulares. La radiografía de tórax sigue siendo una herramienta útil para la orientación diagnóstica y la tomografía computada el pilar al momento de objetivar y lograr una mayor caracterización de las alteraciones. Un diagnóstico precoz y manejo multidisciplinario es muy importante para evitar la progresión de la enfermedad pulmonar hacia la fibrosis.

## Referencias

1. Eva Criado, Marcelo Sánchez, José Ramírez, Pedro Arguis, Teresa M. de Caralt, Rosario J. Perea, and Antonio Xaubet. Pulmonary Sarcoidosis: Typical and Atypical Manifestations at High-Resolution CT with Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2010 30:6, 1567-1586.
2. Dhakshinamoorthy Ganeshan, Christine O. Menias, Meghan G. Lubner, Perry J. Pickhardt, Kumaresan Sandrasegaran, and Sanjeev Bhalla. Sarcoidosis from Head to Toe: What the Radiologist Needs to Know. *RadioGraphics* 2018 38:4, 1180-1200.
3. Yvette C. Cozier. Assessing the worldwide epidemiology of sarcoidosis: challenges and future directions. *European Respiratory Journal* Dec 2016, 48 (6) 1545-1548; DOI: 10.1183/13993003.01819-2016.
4. Gregory M. Lee, Kristen Pope, Lucas Meek, Jonathan H. Chung, Stephen B. Hobbs, and Christopher M. Walker. Sarcoidosis: A Diagnosis of Exclusion. *American Journal of Roentgenology* 2020 214:1, 50-58.
5. Margaret N. Chapman, Akifumi Fujita, Edward K. Sung, Cory Siegel, Rohini N. Nadgir, Naoko Saito, and Osamu Sakai. Sarcoidosis in the Head and Neck: An Illustrative Review of Clinical Presentations and Imaging Findings. *American Journal of Roentgenology* 2017 208:1, 66-75.