

## CASO CLÍNICO: Sarcoidosis de evolución tórpida

Mercedes Jiménez Ruiz, Miguel Iglesias Heras, Félix Ortiz Portal, Ramón Agüero Balbín. Servicio de Neumología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Varón de 25 años sin antecedentes personales de interés que en Octubre de 2001 consulta por clínica de 2 meses de evolución de febrícula vespertina, hiporexia, astenia y pérdida de peso de 20 kg, sudoración nocturna, abdominalgia difusa y mialgias.

En el momento de la consulta, no presenta datos de interés patológico a la exploración.

### Pruebas complementarias:



Hemograma: 19700 leucocitos (89% S 5% L), Hb 11,3 mg/dL, Hto 32% y 188000 plaquetas. VSG 20 mm/h. A.Protrombina: 100%

Bioquímica: Ca 14,6, Creatinina 1,2, Urea 53, GPT 82u/l, GGT 102u/l, FA 86u/l. ECA: 113 u/l.

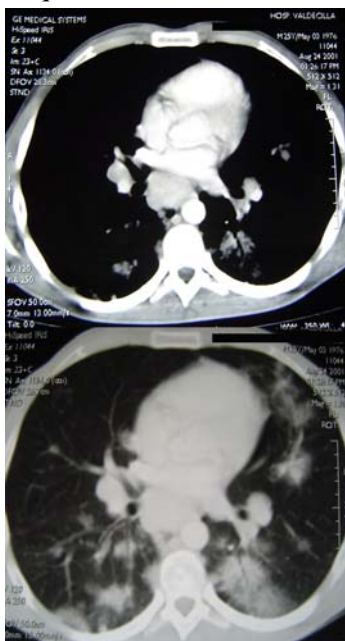
Serología para virus del Toxoplasma, Hepatitis, CMV y VIH negativos.

Prueba de la tuberculina: 0mm. Tinción de auramina en esputo (x6): Negativos.

GSA basal: pO2 87,7, pCO2 38,2, pH 7,4, SatO2 97%.

PFR: FVC 4056 (91%), FEV1 3960 (93%), Tiff 86,8%, DLCO 72%, DLCO/VA 60%.

TAC Tórax: Grandes bloques de adenopatías en todos los compartimentos mediastínicos. Pequeñas condensaciones redondeadas, con afectación de ambos campos de forma difusa, de entre 1,5 y 5 cm. Dichas condensaciones presentan contornos irregulares y broncograma aéreo. No presenta lesiones en hígado o bazo.



### Evolución clínica:

Ante estos hallazgos se decide realizar mediastinoscopia para biopsia de las adenopatías traqueobronquiales con resultado anatomopatológico de Linfadenitis granulomatosa epiteloide con intensa esclerosis sugestiva de sarcoidosis.

Se inició tratamiento esteroideo con prednisona a dosis de 1mg/kg/día mejorando claramente la clínica que presentaba al ingreso con tendencia a la normalización de la radiografía de tórax. Durante este período se objetivó elevación de enzimas hepáticas realizándose ecografía abdominal que fue informada como compatible con afectación hepática sarcoidea por la presencia de varios granulomas. Se reduce la dosis de esteroides tras tres meses de tratamiento de forma progresiva hasta su retirada en septiembre del 2002 con Rx normal y normalización de enzimas hepáticas. Como efectos secundarios del tratamiento aparecieron estrías cutáneas, acné generalizado, obesidad y facies cushingoide.

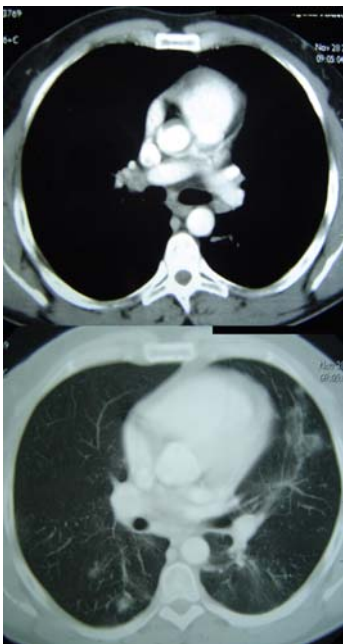
Un mes más tarde (Octubre 2002) de la suspensión del tratamiento presenta nuevo brote de afectación sarcoidea con uveítis, tos irritativa, algún episodio de náuseas y vómitos alimenticio-biliosos, astenia, anorexia, afectación radiológica pulmonar intersticial de predominio en



campos medios-inferiores, sin adenopatías, y alteraciones analíticas (hipercalcemia 11mg/dl e hipercalciuria de 575mg/24h). Por esta razón se reintroduce el tratamiento corticoideo por vía sistémica (45 mg/día de prednisona) e inhalado a dosis de 500µg/12h.

Tras la introducción de los corticoides, se consigue el control de la clínica y de la afectación inflamatoria, por lo que se suspende la prednisona por vía sistémica ocho meses después del inicio, en junio del 2003.

En septiembre del 2004, más de un año después de retirar los corticoides sistémicos, presentó nuevo cuadro de tos irritativa con mínima expectoración blanquecina y síndrome general que consistía en astenia, anorexia y diaforesis, sin otra clínica acompañante. En la analítica destacaban 11700 leucocitos, VSG 19, creatinina 1´5mg/dl, ácido úrico 9´8, calcio 12´6mg/dl, GGT 79u/l, bilirrubina total 1´7 mg/dl, ECA 142 u/l. En el TAC se objetivaban adenopatías y tractos fibrosos residuales en ambas bases.



Se inició de nuevo corticoterapia sistémica a dosis de 45mg diarios y fluticasona 500µg/12h con desaparición progresiva de la clínica y de las adenopatías en la radiografía.

En julio del 2005 se suspendió el tratamiento oral con aparente “inactividad de la enfermedad sarcoidesa”, manteniéndose asintomático hasta ahora salvo por elevación de ECA (112) de forma persistente y por un leve patrón intersticial pulmonar. Por esta razón se mantiene tratamiento con fluticasona a dosis de 2000µg /día.

### Conclusiones:

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica que hasta en el 30-50% de los casos se diagnostica por un hallazgo radiológico, estando la enfermedad en estadio I. En el caso de presentar clínica, suele ser aguda, como es el caso de los síndromes de Heerfordt y Löfgren, subaguda o crónica dependiente de los órganos afectados. Puede ser recidivante y el pulmón se afecta en el 90% de los casos, determinando la radiografía de tórax la clasificación en cinco estadios: 0, radiografía normal; I, adenopatías hiliares bilaterales; II, adenopatías más infiltrados pulmonares; III, infiltrados pulmonares sin adenopatías; IV, fibrosis pulmonar.

El diagnóstico debe realizarse sumando a la clínica una histología compatible (lesión cutánea, adenopatía o biopsia pulmonar).La determinación de la ECA no puede utilizarse para el diagnóstico dada su falta de especificidad.

No están bien establecidas las indicaciones del tratamiento por la variable evolución de la enfermedad. Los esteroides son la base del tratamiento, estando indicados en la forma extratorácica grave; en la sarcoidosis pulmonar su uso es controvertido, siendo obligado en estadio IV y debiendo individualizarse en el II y III según el caso. En algunos casos pueden ser útiles los esteroides inhalados o incluso inmunosupresores.

*Statement on sarcoidosis. Am J Respir Crit Care Med 1999; 160; 736-755*