

Sarcoidosis pulmonar. A propósito de un caso

Pulmonary sarcoidosis. About a case

Leovigildo Ginel Mendoza: Doctor en Medicina. Centro de Salud Ciudad Jardín. Málaga.

Correspondencia: lginel@gmail.com

RESUMEN

La sarcoidosis es una enfermedad heterogénea de etiología desconocida que puede perjudicar a todos los órganos. Los pulmones y los ganglios linfáticos intratorácicos se ven afectados en la mayoría de las ocasiones. Se caracteriza por el crecimiento de granulomas no caseificantes, y se manifiesta con cuadros clínicos que varían en función de los órganos que se ven afectados. La histopatología es distintiva pero no patognomónica, ya que los hallazgos se pueden encontrar también en otros trastornos granulomatosos.

El curso de la enfermedad es impredecible. Aproximadamente, del 10 % al 30 % de los pacientes desarrollan una enfermedad pulmonar progresiva, que se asocia con una tasa de mortalidad del 12 % al 18 % en los siguientes cinco años. Cuándo y cómo tratar a un paciente de sarcoidosis con medicamentos depende de dos factores principales: el riesgo de insuficiencia orgánica o la muerte y el deterioro de la calidad de vida.

Palabras clave: sarcoidosis, pulmonar, caso clínico

ABSTRACT

Sarcoidosis is a heterogeneous disease of unknown etiology that can affect all organs. The lungs and intrathoracic lymph nodes are affected in most cases. It is characterized by the growth of non-caseating granulomas and manifests with clinical pictures that vary depending on the organs that are affected. Histopathology is distinctive but not pathognomonic, as the findings can also be found in other granulomatous disorders.

The course of the disease is unpredictable. Approximately 10 % to 30 % of patients develop progressive lung disease that is associated with a mortality rate of 12 % to 18 % over the following five years. When and how to treat a patient with sarcoidosis with medication depends on two main factors: the risk of organ failure or death and impaired quality of life.

Keywords: sarcoidosis, pulmonary, case management

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Mujer de 57 años acude a consulta de Atención Primaria con un cuadro de disnea y tos seca de varias semanas de evolución, junto con dolor torácico coincidente con acceso de tos.

Como antecedentes personales, constan episodios recurrentes de ansiedad y depresión, osteoporosis y dispepsia. Hace un año padeció COVID-19 con escasos síntomas, en estudio por artritis recurrentes de predominio en rodillas.

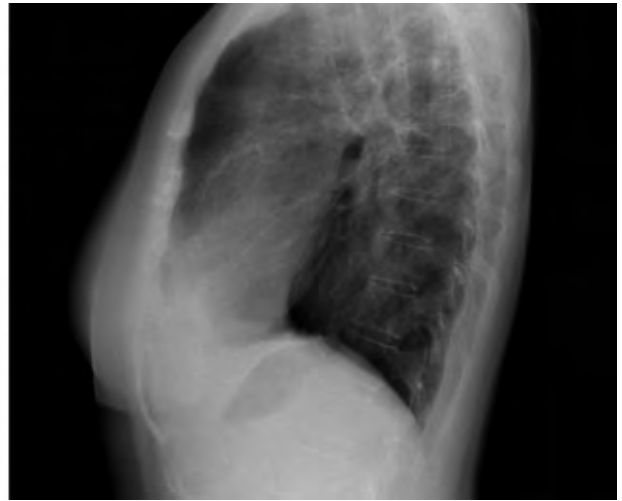


Figura 1. Radiografías postero-anterior y lateral de tórax

Fuente: elaboración propia.

En tratamiento con sertralina 100 mg al día, zolpidem 10 mg al acostarse, alendronato 70 mg/colecalciferol 5,6 mil UI semanal y omeprazol ocasional. Trabaja de cajera en un supermercado. Nunca ha fumado y está correctamente vacunada.

La exploración física anodina. Eupneica en reposo, presión arterial 118/75 mm Hg, tonos cardiacos puros y rítmicos. A la auscultación pulmonar, ligera disminución del murmullo vesicular más marcado en campos pulmonares superiores. Abdomen blando y depresible, no doloroso, sin masa ni megalias. Pulsioximetría 96 % y en zonas pretibiales aparecen pequeñas manchas rojizo-violáceas e induradas.

Se solicitaron en el centro de salud electrocardiograma, espirometría y radiografía de tórax.

En el electrocardiograma se observa ritmo sinusal a 84 pulsaciones/minuto, sin alteraciones de la repolarización. En la espirometría: FVC 1,72 L (75 %), FEV₁ 1,16 L (60 %); FEV₁/FVC 61 %. En la radiografía de tórax se aprecian cambios degenerativos en columna dorsal con osteopenia generalizada y lesiones fibrosas pleuropulmonares leves, con pérdida de volumen, en ambos lóbulos superiores (Figura 1).

Se inició tratamiento en Atención Primaria con un broncodilatador inhalado: tiotropio 2.5 mcg en dispositivo Respimat, dos pulsaciones una vez al día, y se derivó a neumología para completar el estudio. A las seis semanas tuvo cita programada con el neumólogo.

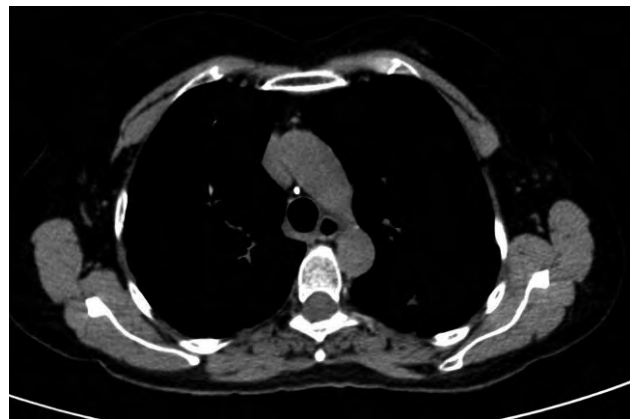


Figura 2. TAC de tórax

Fuente: elaboración propia.

Durante el periodo de espera con el especialista, la paciente manifiesta algo de mejoría en la disnea, aunque sigue siendo más notoria cuando sube escaleras. La tos ha mejorado un poco, pero persiste el dolor en el costado derecho al toser.

Valorado por neumología, se le solicita TAC de tórax donde se aprecian múltiples lesiones fibrocicatriciales pulmonares bilaterales, algunas con bronquiectasia de tracción, de predominio en lóbulos superiores. Adenopatías calcificadas en mediastino e hilios de escaso tamaño (Figura 2).

En consulta de neumología la paciente manifestó nuevo aumento de disnea, se cansaba al andar en llano y presentaba dolor torácico generalizado al realizar respiraciones profundas.

Realizó tratamiento con glucocorticoides orales, 30 mg de prednisona durante dos semanas y reducción progresiva de la dosis bajando 10 mg cada semana. Se añadió medicación inhalada en cartucho presurizado con 100 mcg de beclometasona y 6 mcg de formoterol y se mantuvo el inhalador con tiotropio. Fue derivada a consulta de rehabilitación respiratoria.

Terminado el tratamiento con glucocorticoides y tras realizar rehabilitación respiratoria reglada, la paciente mejoró ostensiblemente de su disnea, así como del dolor torácico al toser. Actualmente realiza revisiones periódicas en Neumología y se mantiene estable.

Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria sistémica de etiología desconocida caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes en los órganos afectados. Afecta al pulmón en la mayoría de los casos¹.

Se describió por primera vez hace más de 150 años, pero su etiología sigue siendo desconocida². La prevalencia y la incidencia de la sarcoidosis varían mucho según la región del mundo. Las variaciones en las fuentes de datos y los entornos pueden afectar las estimaciones de la carga de la sarcoidosis, lo que a veces dificulta la comparación entre países³. La prevalencia es más alta en los países nórdicos y en los afroamericanos. La incidencia de sarcoidosis es mayor en mujeres que en hombres, y alcanza su punto máximo en los varones de 30 a 50 años y en mujeres de 50 a 60 años.

El curso es crónico en el 10 %-30 % de los casos, con un deterioro progresivo de la función pulmonar. La enfermedad podría ser el resultado de la acción de un agente externo que desencadena la respuesta inmunitaria característica en individuos genéticamente susceptibles. Se han implicado factores ambientales, ocupacionales y genéticos⁴. Más del 60 % de los pacientes experimentan una resolución completa. Aproximadamente el 5 % de los pacientes con sarcoidosis mueren a causa de su enfermedad, especialmente el grupo de pacientes con insuficiencia respiratoria, enfermedad pulmonar fibrótica, hipertensión pulmonar y sarcoidosis cardíaca⁵.

Más de dos tercios de los pacientes con sarcoidosis tienen alteraciones en los ganglios linfáticos,

especialmente linfadenopatía hilar y mediastínica bilateral simétrica⁶.

En la etapa inicial de la sarcoidosis, las alteraciones macroscópicas del pulmón no son muy significativas. Sin embargo, a medida que avanza la enfermedad, se observan micronódulos en la pleura y el parénquima pulmonar⁷. Estos micronódulos podrían ser la causa del dolor pleurítico de nuestra paciente. Los nódulos suelen ser blancos y generalmente de 1 a 2 mm de diámetro, distribuidos en áreas con abundante suministro linfático como regiones subpleurales y pleurales, tabiques interlobulillares y regiones peribronquiales⁸.

Actualmente, el diagnóstico de sarcoidosis depende de una combinación de tres características diferentes: una presentación clínico-radiológica típica, la presencia histológica de granulomas epitelioides no necrosantes en una biopsia de tejido y exclusión de otras posibles enfermedades, especialmente las de etiología infecciosa, que pueden producir enfermedades no necrotizantes⁶.

En cuanto al tratamiento, los glucocorticoides son terapia de primera línea en pacientes para quienes se toma la decisión de tratar. El metotrexato es la segunda opción de tratamiento cuando los glucocorticoides no se pueden utilizar. Los agentes anti-TNF son terapias de tercera línea después del fracaso de los glucocorticoides y el metotrexato⁹. Otras alternativas farmacológicas ahorradoras de glucocorticoides incluyen azatioprina, leflunomida, micofenolato mofetilo e hidroxiclороquina¹⁰.

Aunque se desconocen las dosis óptimas de glucocorticoides orales para la sarcoidosis pulmonar, se utiliza la prednisona a dosis de 20 a 40 mg al día durante 2 a 6 semanas en pacientes sintomáticos (tos, disnea y dolor torácico) y que tienen infiltrados parenquimatosos o resultados anormales de las pruebas de función pulmonar, como es el caso de nuestra paciente. Los glucocorticoides orales pueden reducirse gradualmente si los síntomas, los resultados de las pruebas de función pulmonar y las radiografías mejoran. El uso prolongado de glucocorticoides orales puede ser necesario para controlar los síntomas y estabilizar la enfermedad. No se dispone de tratamientos eficaces para la enfermedad pulmonar fibroquística avanzada⁶. El trasplante de pulmón se puede utilizar en pacientes seleccionados con sarcoidosis fibrótica en etapa tardía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tana C. Sarcoidosis: An Old but Always Challenging Disease. *Diagnostics*. 2021;11(4):696. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2075-4418/11/4/696>
2. Li Y., Liang Z., Zheng Y., Qiao J., Wang P. Pulmonary sarcoidosis: from clinical features to pathology- narrative review. *Ann Palliat Med*. 2021;10(3):3438-3444. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33849127/>
3. Arkema EV., Cozier YC. Sarcoidosis epidemiology: recent estimates of incidence, prevalence and risk factors. *Curr Opin Pulm Med*. 2020;26(5):527-534. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32701677/>
4. Fernández Fabrellas E. Epidemiología de la sarcoidosis. *Arch Bronconeumol [Internet]*. 2007;43(2):92-100. Disponible en: <http://www.archbronconeumol.org/en-epidemiologia-sarcoidosis-articulo-13098420>
5. Obi ON., Baughman RP. Sarcoidosis. En: Janes SM, editor. *Encyclopedia of Respiratory Medicine (Second Edition)*. Oxford: Academic Press; 2022. p. 381-431. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9780128012383116605>
6. Belperio JA., Shaikh F., Abtin FG., Fishbein MC., Weigt SS., Saggarr R., et al. Diagnosis and Treatment of Pulmonary Sarcoidosis: A Review. *JAMA*. 2022;327(9):856-867. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35230389/>
7. Rosen Y. Pathology of Granulomatous Pulmonary Diseases. *Arch Pathol Lab Med*. 2022;146(2):233-51. Disponible en: <https://meridian.allenpress.com/aplm/article/146/2/233/464596/Pathology-of-Granulomatous-Pulmonary-Diseases>
8. Ma Y, Gal A, Koss M. Reprint of: The pathology of pulmonary sarcoidosis: update. *Semin Diagn Pathol [Internet]*. 2018;35(5):324-333. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0740257018300650>
9. Brito-Zerón P, Pérez-Alvarez R, Pallarés L, Retamozo S, Baughman RP, Ramos-Casals M, et al. Sarcoidosis: an update on current pharmacotherapy options and future directions. *Expert Opin Pharmacother*. 2016;17(18):2431-2448. Disponible en: <https://doi.org/10.1080/14656566.2016.1258061>
10. Ben Salem C. A Review of the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Sarcoidosis. *JAMA*. 2022;328(1):77-78. Disponible en: <https://jamanetwork.com/journals/jama/article-abstract/2793835>
11. Gupta R, Judson MA, Baughman RP. Management of Advanced Pulmonary Sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;205(5):495-506. Disponible en: <https://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/rccm.202106-1366CI>
12. Comes A, Sofia C, Richeldi L. Novel insights in fibrotic pulmonary sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2022;28(5):478-484. Disponible en: https://journals.lww.com/co-pulmonarymedicine/Abstract/2022/09000/Novel_insights_in_fibrotic_pulmonary_sarcoidosis.20.aspx
13. Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, Mathioudakis AG, Wuyts WA, Wells A, et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. *Eur Respir J*. 2021;58(6). Disponible en: <https://erj.ersjournals.com/content/58/6/2004079>