

Sarcoidosis fibrótica en paciente de 63 años

Autores: Churín Lisandro, Karlen Hugo, Marcela Heres

Servicio de Neumonología. Sanatorio Güemes

Correspondencia

Lisandro Churín
lisandrochurin@hotmail.com

Recibido: 26.04.2017

Aceptado: 21.07.2017

Caso clínico

Paciente femenina de 60 años. Ex tabaquista de 100 p/y, dejó de fumar hace 15 años. EPOC, espirometría con obstrucción severa con respuesta BD positiva. FEV/FVC 51%, FEV: 0,88 (39%), FVC: 1,84 (61%). En tratamiento con fluticasona y salmeterol inhalado 500/50 ug cada 12 horas.

Diagnóstico de sarcoidosis hace 12 años por fibrobroncoscopía, realizó tratamiento con corticoides vía oral por un año.

Tomografía de tórax con bullas apicales. Masas pulmonares bilaterales con retracción del parénquima subyacente. Bronquiectasias. Predominio en lóbulos superiores.

No concurre a controles por más de 3 años.

Vuelve a consultar por disminución de agudeza visual y se diagnostica uveítis, se interpreta secundario a sarcoidosis. Inicia nuevamente tratamiento con corticoides vía oral por seis meses.

Presentó en los últimos dos años mala evolución clínica y funcional. Progresión de disnea grado 2 (mMRC) a grado 3-4 (mMRC).

Múltiples interurrencias infecciosas con realización de amplios esquemas antibióticos por ambulatorio y en internación.

Espirometría con empeoramiento de parámetros, FEV/FVC: 46%, FEV: 0,68 (29%), FVC: 1,48 (52%).

Test de caminata de 6 minutos realizada caminando al aire ambiente: saturación de oxígeno máxima por oximetría de pulso: 97%, mínima: 85%.

Se agrega al tratamiento tiotropio y se indica oxígeno domiciliario.

Presenta progresión de síntomas. Evoluciona a insuficiencia respiratoria. Se produce óbito.

Discusión

Las enfermedades crónicas que afectan el parénquima pulmonar de forma difusa, como la sarcoidosis (SC) avanzada o la neumonía por hipersensibilidad crónica (NHC), plantean un desafío diagnóstico, debido a que las manifestaciones clínicas y funcionales son inespecíficas, y a menudo imitan el comportamiento de los pacientes con neumonía intersticial usual (NIU) en la fibrosis pulmonar idiopática (FPI).

La SC es una enfermedad granulomatosa de causa desconocida, que afecta principalmente los pulmones y el sistema linfático en más del 90% de los casos. Puede presentarse a cualquier edad, siendo más frecuente entre la segunda y cuarta décadas de la vida, con un leve predominio en mujeres. Los fenotipos clínicos y pronóstico son muy heterogéneos, así como su evolución. Tiene diferentes formas de presentación, desde hallazgos radiográficos en pacientes asintomáticos, hasta la aparición severa de síntomas con disfunción orgánica crónica progresiva. El diagnóstico se basa en la asociación de un cuadro clínico y radiológico compatibles, la demostración histológica de granulomas no caseificantes y la exclusión de otras enfermedades granulomatosas, como la infección por *Mycobacterium tuberculosis*.

El valor de la radiografía de tórax (RxTx) para el diagnóstico es discutido, siendo la tomografía computada de tórax (TCTx) más precisa, aunque no necesaria en todos los pacientes.

En 1961 *Scadding* clasificó los hallazgos de la radiografía en cinco estadios: 0 normal; I adenomegalias hiliares bilaterales (AHB); II AHB y compromiso pulmonar; III sólo compromiso pulmonar; IV compromiso intersticial.



TC torax: masa bilaterales, distorsión de arquitectura pulmonar, bullas. Engrosamientos septales.

La TCTx es necesaria cuando existe discordancia entre los hallazgos clínicos y radiológicos, ante sospecha diagnóstica con RxTx normal o para la búsqueda de complicaciones pulmonares.

Las imágenes más comunes en la TCTx son adenomegalias (mediastino y ambos hilos pulmonares) y pequeños nódulos (2 a 4 mm de diámetro) de distribución perilinfática, usualmente bilateral y simétricos. Hasta en el 50% se observa compromiso en el parénquima pulmonar, siendo usualmente bilateral y simétrico, con predominio en lóbulo medio y superiores.

El 20% de los casos evolucionan al estadio final (IV), denominada también Sarcoidosis fibrótica. En esta etapa de la enfermedad, la distorsión de la arquitectura pulmonar es constante. El compromiso intersticial afecta principalmente la región perihiliar y los segmentos posteriores de los lóbulos superiores, siendo la afectación basal menos frecuente.

Los principales patrones en la TCTx de la sarcoidosis pulmonar severa son bronquioloectasias por tracción (47%) asociadas o no a masas pulmonares, panalización (29%) y engrosamiento septal (24%). Cuando está presente, el patrón en panal de abejas afecta lóbulos superiores y la región peri-hiliar, siendo excepcional la distribución subpleural y con gradiente ápico-basal, característica del patrón de neumonía intersticial usual (NIU). También es posible observar quistes aislados, bullas y enfisema centroacinar, subpleural o panacinar.

Lo hallazgos radiológicos de la NHC se caracterizan por engrosamiento septal intralobulillar

irregular, bronquiectasias y bronquioloectasias por tracción y panalización, aunque pueden encontrarse a menudo focos de actividad (áreas parcheadas en vidrio esmerilado y nodulillos centrolobulillares). Éstos últimos, sumado a la falta de afectación basal, son los hallazgos que mejor la diferencian de la NIU. En la serie de Silva y col. la presencia de panalización en pacientes con NHC y NIU, fue de 64% y 67%, respectivamente. Sin embargo, la diferencia radica en la distribución, siendo el predominio basal, característico en la NIU.

El análisis del patrón y distribución de las anomalías en la TCTx puede ayudar a diferenciar las tres entidades, en las que el pronóstico y tratamiento es diferente.

Conflicto de interés: Los autores del trabajo declaran no tener conflictos de intereses relacionados con esta publicación.

Bibliografía

1. Nunes H, Uzunhan Z, Guille T et al. Imaging of sarcoidosis of the airways and lung parenchyma and correlation with lung function. *The European Respiratory Journal*. 2012; 40 (3): 750-65.
2. Jeong YJ, Lee KS. Chronic hypersensitivity pneumonitis and pulmonary sarcoidosis: differentiation from usual interstitial pneumonia using high-resolution computed tomography. *Seminars in Ultrasound, CT and MR*. 2014; 35 (1): 47-58.
3. Jacob J, Hansell DM. HRCT of fibrosing lung disease. *Respirology*. 2015; 20 (6): 859-72.
4. Hennebicque AS, Nunes H. CT findings in severe thoracic sarcoidosis. *European Radiology*. 2005 Jan; 15 (1): 23-30.