

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología y Medicina

FERM
FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA

RC | RADIOLOGOS
DE CATALUNYA

SARCOIDOSIS: UNA VISIÓN SISTÉMICA DE LA ENFERMEDAD

Eva Almazán, Pilar Lozano, Alona Thomas, Laura Pelegrí,
Ingrid Carolina Durán, Javier Míguez

Complex Hospitalari Universitari Moisès Broggi, Barcelona

OBJETIVO DOCENTE



Describir los conceptos generales básicos de la enfermedad.



Revisar los hallazgos radiológicos más frecuentes a nivel sistémico que nos deben hacer sospechar el diagnóstico de sarcoidosis.

REVISIÓN DEL TEMA

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica granulomatosa no caseificante de etiología desconocida, que presenta una amplia variedad de manifestaciones clínicas y radiológicas.

Epidemiología

- Alrededor de todo el mundo y en todas las razas (mayor frecuencia en afroamericanos y caucásicos del norte de Europa, siendo menos frecuente en asiáticos).
- En todas las edades (la edad de inicio más frecuente suele ser entre la 2ª y 4ª década de vida).
- Incidencia similar en ambos sexos (puede haber un ligero predominio femenino).
- Cierta agrupación familiar, lo que sugiere un componente genético o ambiental de la enfermedad.

Etiología

Se cree que la interacción de un antígeno desconocido desencadenaría una respuesta celular inmune exagerada en individuos genéticamente susceptibles.

Anatomopatología

- Formación de granulomas inflamatorios no caseificantes en los tejidos afectados.
- Característicamente hay ausencia de componente necrótico excepto en casos raros (sarcoidosis granulomatosa necrotizante), por lo que su presencia debe sugerir otra etiología.

- Los granulomas pueden resolverse espontáneamente o progresar a fibrosis.
- Los granulomas no caseificantes se identifican también en:
 - Procesos infecciosos (tuberculosis, histoplasmosis, brucelosis, toxoplasmosis).
 - Exposiciones ambientales y ocupacionales (berilio, talco, hongos).
 - Enfermedades autoinmunes (granulomatosis de Wegener, cirrosis biliar primaria).
 - Neoplasias (linfoma y tumores sólidos).

Clínica

- El 50% de los pacientes son asintomáticos.
- En los pacientes con síntomas, la presentación es variable y no específica.
- Las manifestaciones más frecuentes son el eritema nodoso y escasos síntomas respiratorios como tos seca irritativa, dolor torácico y disnea; con disociación clínico-radiológica (mayor afectación radiológica que clínica).
- En los pacientes mayores de 70 años suele haber síntomas generales y es frecuente la afectación de las glándulas salivares.
- Presentaciones sindrómicas:
 - Síndrome de Löfgren: Presentación aguda con poliartritis, eritema nodoso, linfadenopatía mediastínica y fiebre. Puede estar asociada uveítis y parotiditis. Es infrecuente. Se asocia a un mejor pronóstico.
 - Síndrome de Heerfordt: Fiebre, aumento parotídeo, uveítis anterior y parálisis facial. Es infrecuente.

Diagnóstico

Se basa en tres criterios principales:

1. Presentación clínica y/o radiológica compatible.
2. Evidencia histológica de inflamación granulomatosa no necrotizante en uno o más tejidos.
3. Exclusión de causas alternativas de enfermedad granulomatosa.

Tratamiento

- Las opciones de tratamiento no son curativas si no que tienen como objetivo controlar el proceso granulomatoso.
- Dada la alta probabilidad de resolución espontánea en pacientes con sarcoidosis pulmonar en estadio temprano, puede ser preferible monitorizar a los pacientes, sin tratamiento específico.
- Se debe considerar tratamiento en pacientes con progresión de síntomas, empeoramiento radiográfico o disminución de la función pulmonar. El tratamiento sistémico también se debe indicar en enfermedad extrapulmonar.
- El tratamiento principal son los corticoides. Se debe considerar el trasplante en pacientes con estadios avanzados de enfermedad pulmonar, hepática, cardíaca o renal.

Pronóstico

- En general, el pronóstico es bueno, aunque la evolución de la enfermedad es impredecible. El 10-30% de los pacientes presentan un curso crónico o progresivo.
- El pronóstico lo marca principalmente la afectación pulmonar, que es la responsable de la mayor parte de la morbilidad y mortalidad de los pacientes (en Japón, la afectación cardíaca es la causa más frecuente de mortalidad).
- La tasa de mortalidad es del 5%, teniendo peores resultados los pacientes que presentan un inicio insidioso en comparación con los que presentan un inicio agudo.
- La probabilidad de resolución depende del estadio de la enfermedad al inicio.
- Factores de mal pronóstico:
 - Estadio II o III de la enfermedad en el momento del diagnóstico, inicio de la enfermedad después de los 40 años, raza negra, hipercalcemia, esplenomegalia, afectación ósea, uveítis crónica, lupus pernioso.
- Buen pronóstico:
 - Fiebre, poliartritis, eritema nodoso y adenopatías hiliares bilaterales (síndrome de Löfgren).

MANIFESTACIONES PULMONARES Y MEDIASTÍNICAS

- Muy frecuente, observándose en un 90% de los pacientes con sarcoidosis.
- Los test de función respiratoria tienden a mostrar un patrón restrictivo con disminución del volumen pulmonar y disminución de la capacidad de difusión.
- Estadificación según la afectación en Rx de tórax.

Estadio	Hallazgos	Frecuencia al diagnóstico	Resolución espontánea	Diagnóstico diferencial
0	Sin alteraciones	5-15%		
I	Adenopatías hiliares bilaterales +/- mediastínicas sin afectación pulmonar	25-65%	60-90%	- Infección (fúngica/micobacterias) - Neoplasia (linfoma, carcinoma broncogénico, carcinoma extratorácico)
II	Adenopatías y afectación pulmonar	20-40%	40-70%	- Neumoconiosis - Tuberculosis - Linfoma
III	Afectación pulmonar sin adenopatías	10-15%	10-20%	- Neumoconiosis - Linfangitis carcinomatosa - Infecciones - Neumonía organizativa - Vasculitis - Neoplasia (linfoma, adenocarcinoma)
IV	Fibrosis pulmonar	5%	0%	- Neumoconiosis complicada - Otras causas de fibrosis pulmonar

Pruebas de imagen utilizadas en la evaluación de la sarcoidosis pulmonar:

- **Rx:** Puede ser normal pese a la presencia de granulomas pulmonares demostrados histológicamente.
 - **TC:** Más sensible que la radiografía para la evaluación del parénquima pulmonar y linfadenopatías; no obstante, no se ha estudiado suficiente su valor para establecer pronóstico por lo que la estadificación se continúa realizando en base a los hallazgos de la Rx. Se recomienda su realización cuando los hallazgos clínicos y/o de la Rx de tórax son atípicos, cuando hay sospecha clínica de sarcoidosis y la Rx de tórax es normal y para detectar complicaciones.
 - **PET-TC:** Alta sensibilidad para la afectación torácica (94-100%). Su avidéz por la FDG es útil para identificar enfermedad en sitios ocultos, identificar la localización adecuada para biopsia, medir la enfermedad inflamatoria activa en pacientes con síntomas prolongados y valorar respuesta al tratamiento.
- ❖ Se acepta un diagnóstico de alta probabilidad sin confirmación histológica cuando hay datos clínico-radiológicos compatibles y un cociente de linfocitos CD4/CD8 > 3,5 en el lavado broncoalveolar y en casos de presentación típica del síndrome de Löfgren.
- ❖ El diagnóstico histológico en pacientes con sarcoidosis pulmonar se realiza mediante biopsia transbronquial, que tiene una sensibilidad del 80-90% y puede detectar enfermedad pulmonar en ausencia de alteraciones en la TC. También se puede realizar punción-aspiración transbronquial de adenopatías mediastínicas guiada con ecografía endobronquial. La biopsia quirúrgica de las adenopatías y la biopsia pulmonar únicamente se realizan cuando hay sospecha clínico-radiológica de sarcoidosis y no hay confirmación histológica por otros tipos de biopsia.

Hallazgos típicos

ADENOPATÍAS

- **Hiliares bilaterales, simétricas (95%) y mediastínicas (mediastino medio y anterior):**
 - Típicamente mantienen la forma y bordes bien definidos, con preservación de los planos grasos adyacentes, sin coalescencia de adenopatías ni causar efecto compresivo. Presentan una atenuación homogénea, sin evidencia de necrosis central.
 - Triada de Garland (signo 1-2-3): La Rx tiene alta sensibilidad para detectar adenopatías en estas estaciones nodales (hiliares bilaterales y paratraqueal derecha). Los ganglios paratraqueales izquierdos y aortopulmonares son más difíciles de identificar en Rx de tórax, pero también están frecuentemente aumentados de tamaño.

PARÉNQUIMA

- **Micronódulos con distribución perilinfática (75-90%):**
 - Entre 2 y 5 mm, bien definidos, lisos o irregulares.
 - Distribución simétrica y bilateral, predominantemente en campos superiores y medios.
 - Distribución perilinfática: Más frecuentemente subpleural, en el intersticio peribroncovascular y menos frecuente en los septos interlobulillares.
 - Pueden coalescer formando lesiones de mayor tamaño (macronódulos ≥ 5 mm).
- **Fibrosis:**
 - Opacidades lineales, bronquiectasias por tracción y distorsión de la arquitectura, predominantemente en campos medios y superiores, de distribución parcheada.
- **Opacidades bilaterales perihiliares:**
 - Opacidades nodulares confluentes con bordes irregulares que se irradian desde el hilio a la periferia, con o sin broncograma aéreo, menos homogéneas periféricamente y acompañadas por micronódulos.

Hallazgos atípicos

25-30% de los pacientes
Más frecuente en >50 años

ADENOPATÍAS

- **Afectación hilar unilateral sin afectación mediastínica.**
- **Presencia aislada de adenopatías en mediastino anterior o posterior** (casi siempre ocurre en combinación con adenopatías en mediastino medio e hiliares). También las localizadas en **cadena mamarias internas.**
- **Adenopatías mediastínicas sin adenopatías hiliares.**
- **Calcificación:** El 20% calcifican después de 10 años, con un patrón variable.

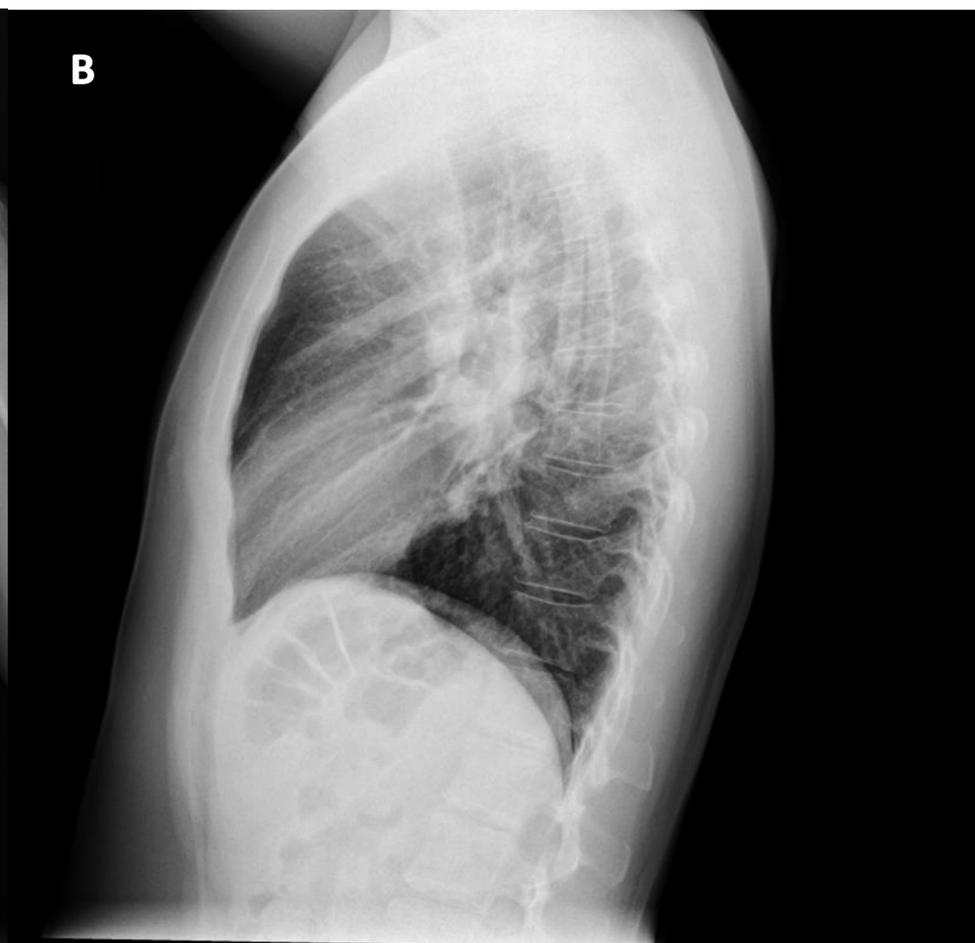
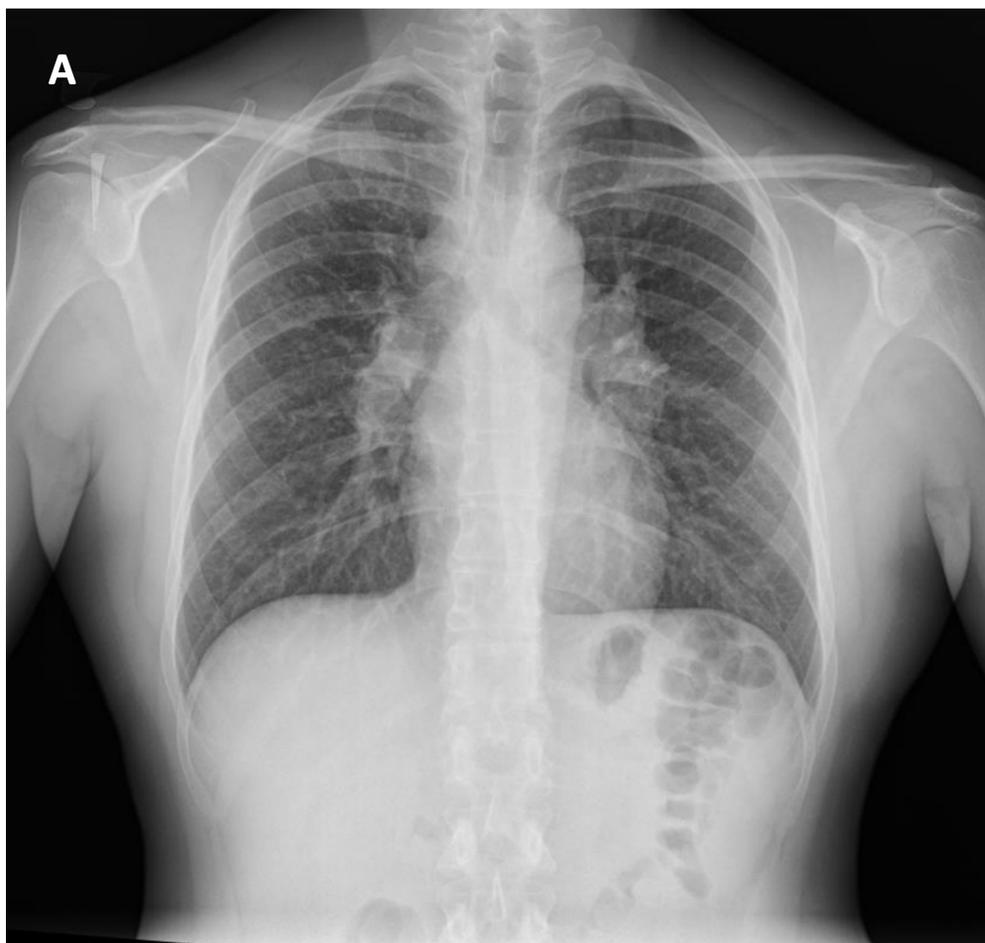
PARÉNQUIMA

- **Nódulos pulmonares, masas, consolidaciones parcheadas (sarcoidosis alveolar):**
 - Opacidades irregulares mal definidas entre 1 y 4 cm de diámetro que representan granulomas intersticiales coalescentes.
 - Suelen ser múltiples y bilaterales, y pueden localizarse en región perihiliar o periférica.
 - Pueden tener o no broncograma aéreo, pero rara vez se manifiesta con cavitación (<3%).
 - A menudo se observan pequeños nódulos satélite en la periferia de estas masas (signo de la galaxia).
 - Las lesiones parenquimatosas se pueden fusionar formando masas de tejido fibroso peribroncovasculares que rodean conglomerados anormales de bronquios perihiliares y vasos. Típicamente en campo superior y medio. Pueden simular una fibrosis masiva progresiva.
 - Los granulomas individuales que coalescen puede producir la apariencia de masa. Múltiples macronódulos redondeados bien definidos podrían simular un proceso metastásico.
- **Opacidades en vidrio deslustrado:**
 - Debido a la confluencia de múltiples microgranulomas y lesiones fibróticas intersticiales que condicionan compresión de la vía aérea.

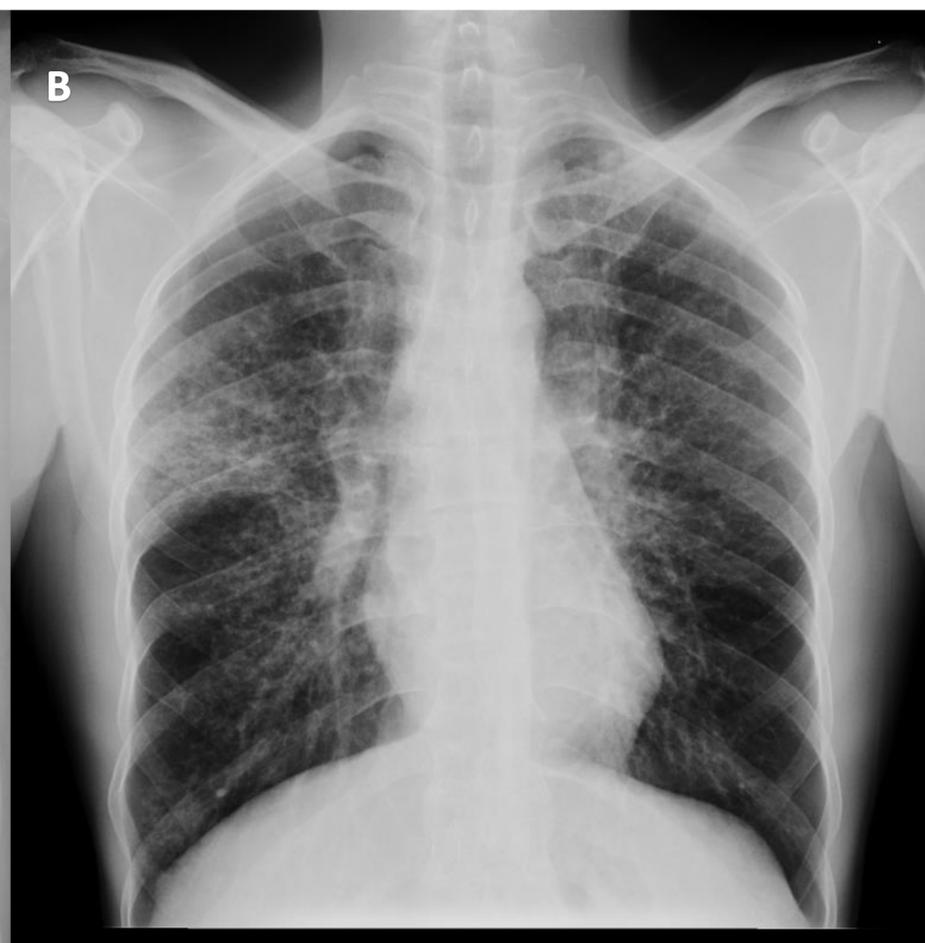
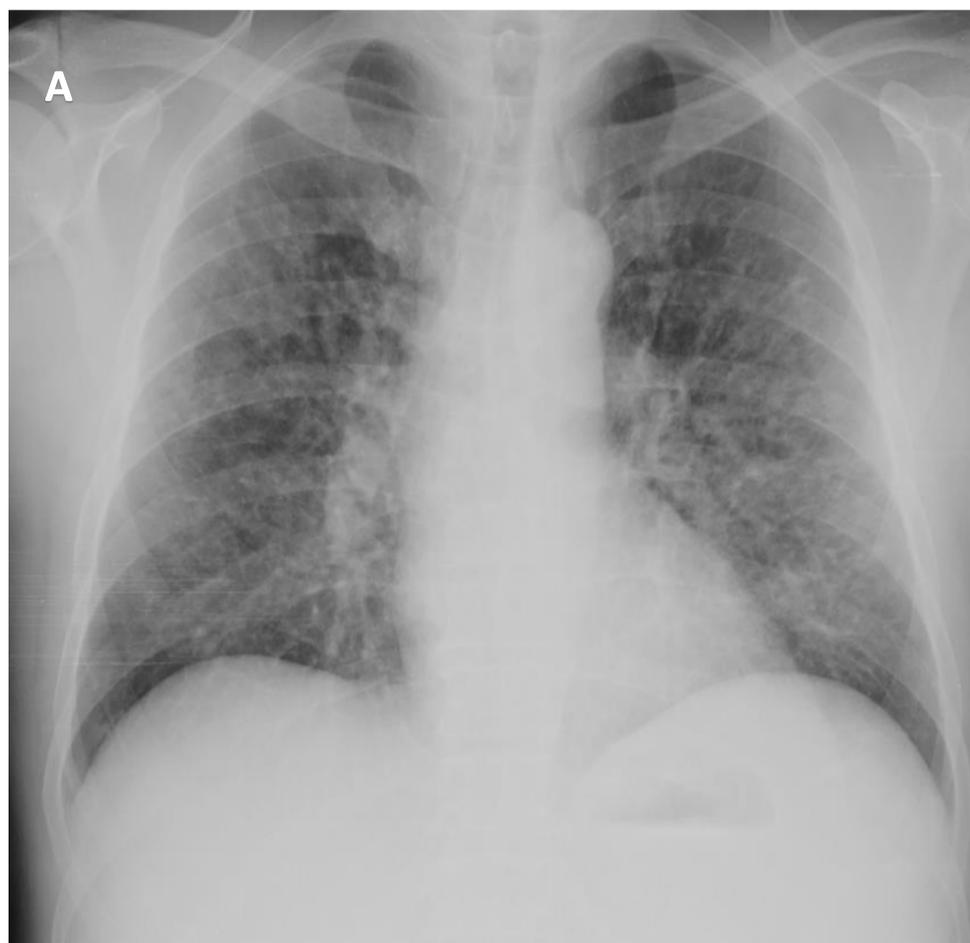
- **Opacidades lineales reticulares:**
 - Debido a engrosamiento septal inter e intralobular en región subpleural de campos superiores y medios. Cuando el engrosamiento es irregular puede simular una linfangitis carcinomatosa.
- **Cambios fibroquísticos:**
 - Quistes fibróticos, bullas y enfisema paracicatricial en campos superiores y medios. Siguen las vías aéreas en una distribución perihiliar. Representan un estadio avanzado de la enfermedad.
- **Cavitación**
- **Opacidades miliares:**
 - Múltiples nódulos entre 1-5mm de distribución bilateral y difusa.
- **Afectación de la vía aérea:**
 - Patrón en mosaico (por atrapamiento aéreo, afectación de la vía aérea por granulomas o fibrosis que condiciona obstrucción).
 - Alteraciones traqueobronquiales (por compresión por las adenopatías adyacentes o por presencia de granulomas en la mucosa y la submucosa que causa un engrosamiento liso, irregular o nodular de la pared y estenosis de la luz; si la afectación es extensa, puede provocar broncomalacia).
- **Afectación pleural:**
 - Derrame pleural, hemotorax, quilotorax, pneumotorax, engrosamiento pleural, calcificaciones pleurales.

Complicaciones

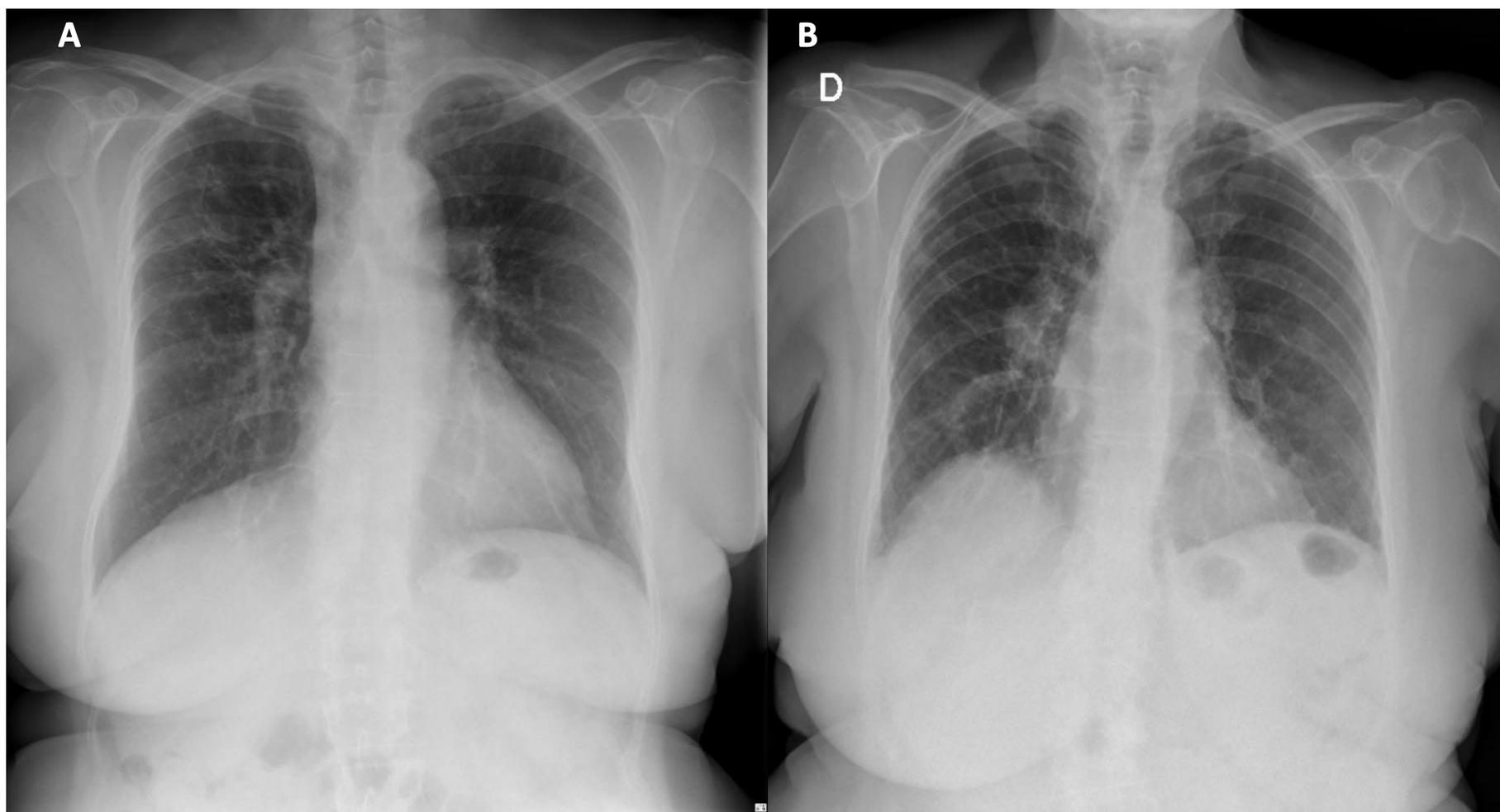
- **Fibrosis pulmonar**
- **Hipertensión pulmonar** (por destrucción fibrótica del lecho vascular pulmonar, compresión extrínseca de las arterias pulmonares principales por adenopatías o por mediastinitis granulomatosa o vasculopatía intrínseca).
- **Hemoptisis** (la causa principal es la presencia de un micetoma en una lesión cavitada).



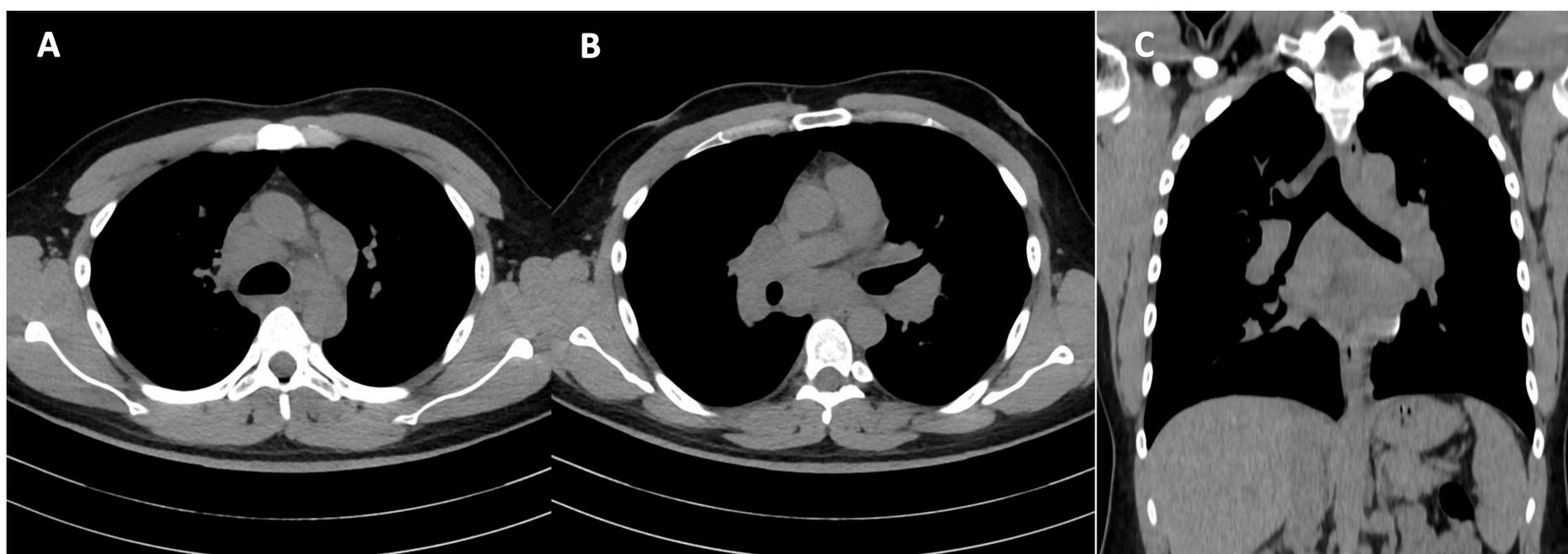
Rx anteroposterior (imagen A) y lateral (imagen B) de tórax que muestra adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas sin afectación parenquimatosa.



Rx de tórax (imagen A) con afectación intersticial bilateral y pequeñas adenopatías hiliares bilaterales y paratraqueal derecha. Rx de tórax (imagen B) con afectación intersticial bilateral de predominio en LSD, sin evidencia de adenopatías.



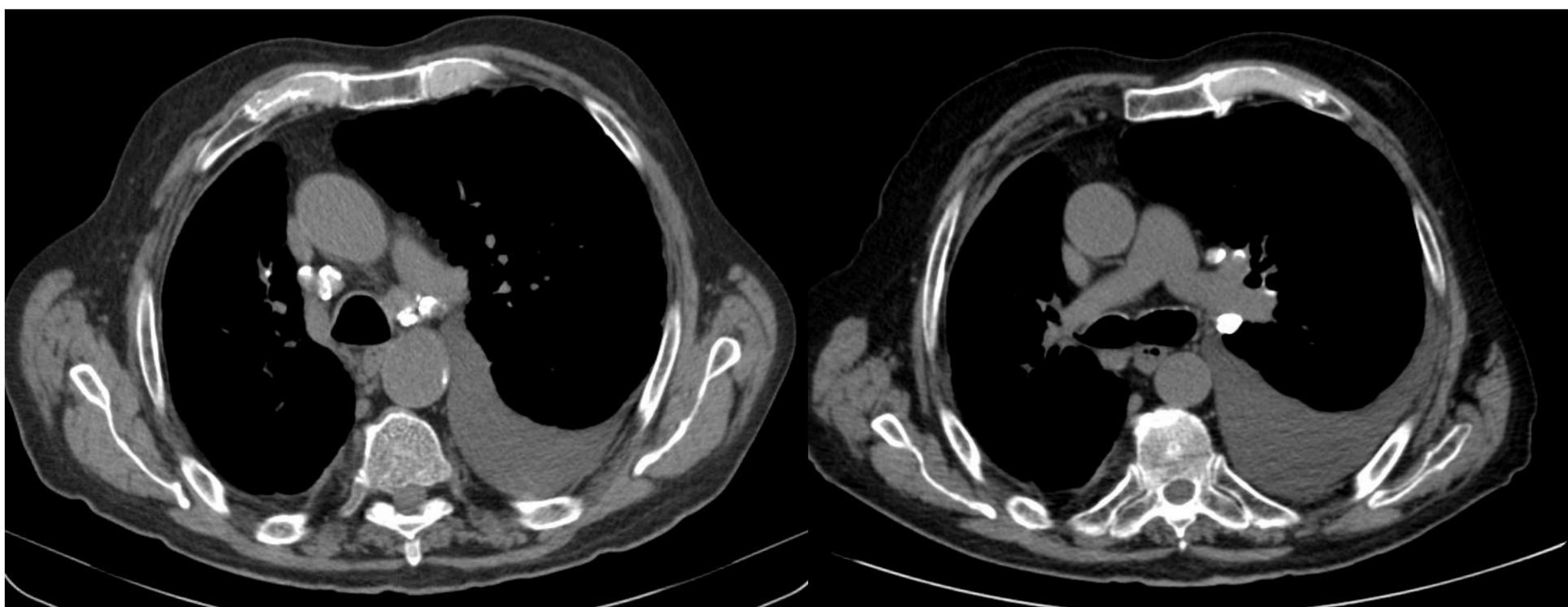
Rx de tórax de dos pacientes con sarcoidosis y cambios fibrocicatriciales de predominio en lóbulos superiores. En la Rx B se observan signos de hipertensión pulmonar, con aumento de tamaño de los vasos pulmonares.



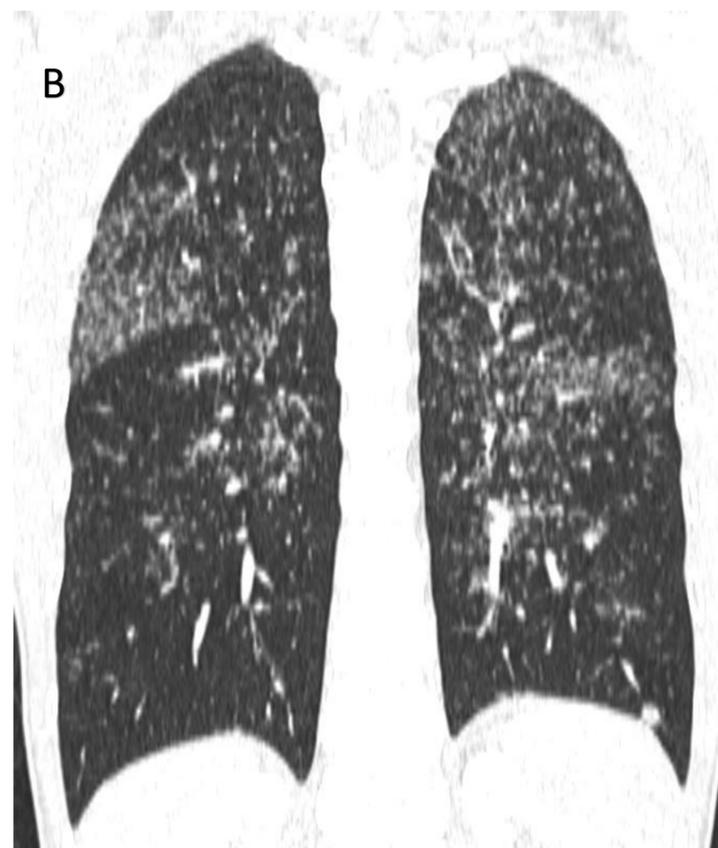
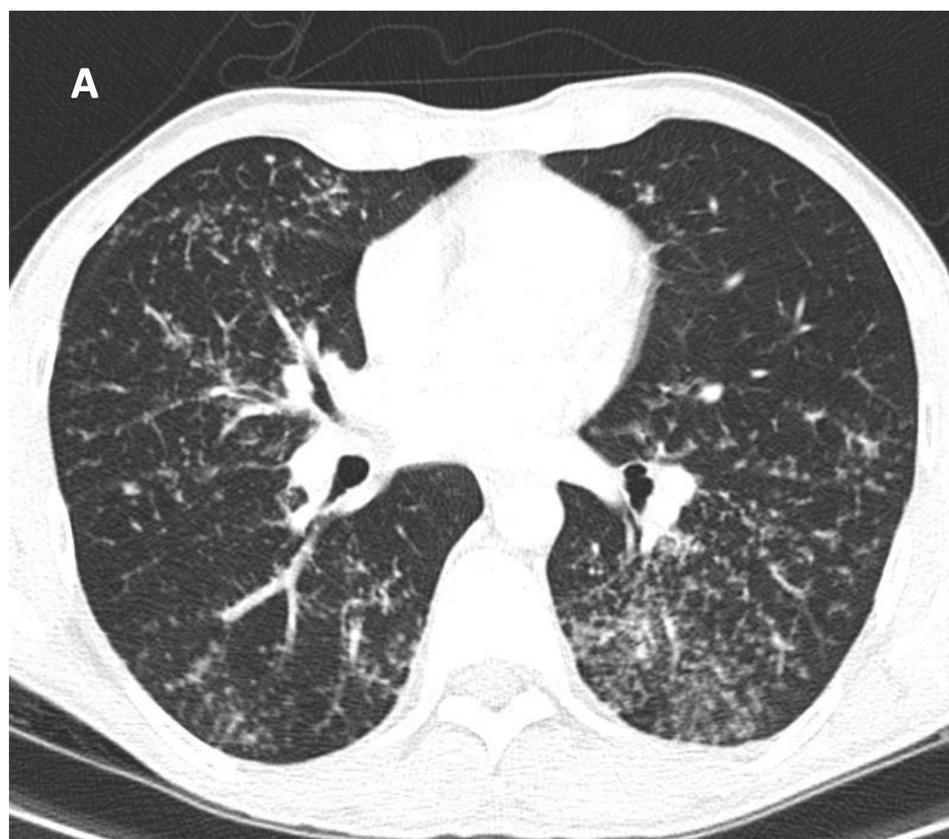
TC tórácico axial (imagen A y B) y reconstrucción coronal (imagen C), en ventana mediastínica, donde se observan adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales en paciente con sarcoidosis.



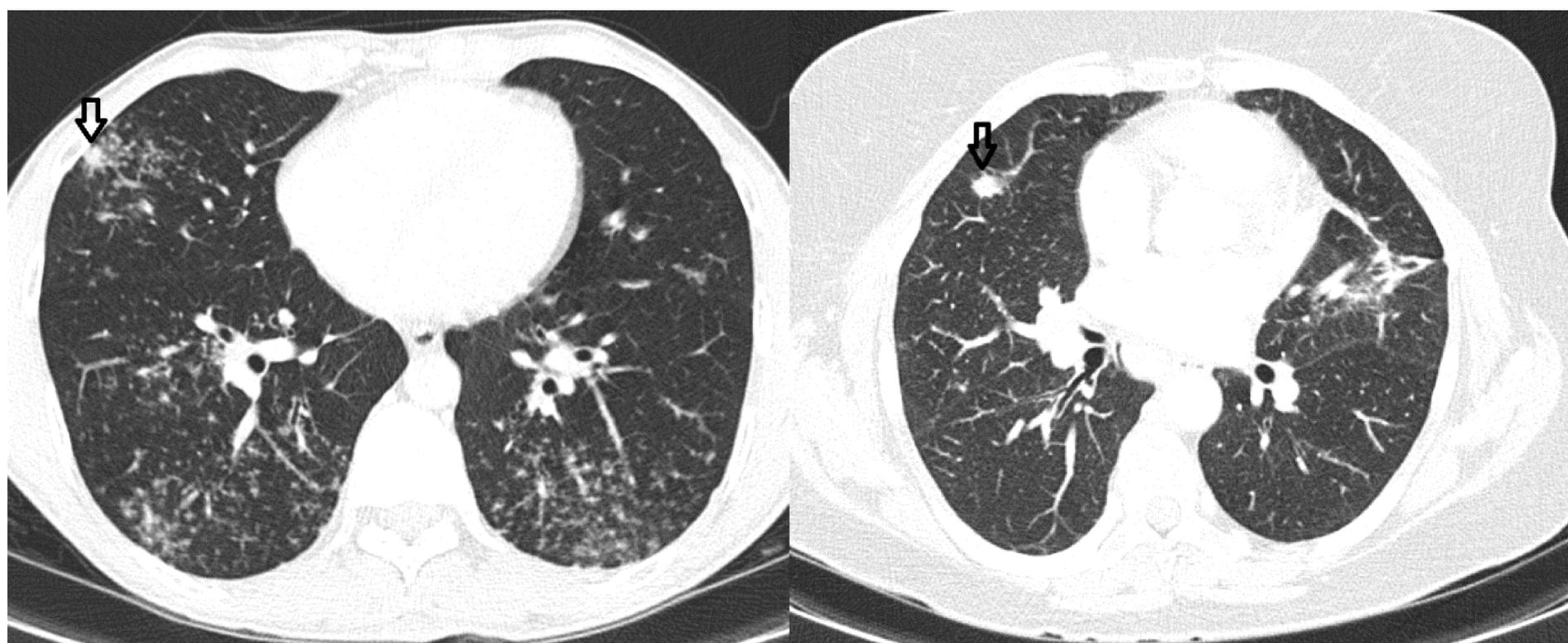
TC torácico en ventana mediastínica de paciente con sarcoidosis que presenta afectación adenopática atípica a nivel axilar izquierdo (imagen A) y en ambas cadenas mamarias (imagen B).



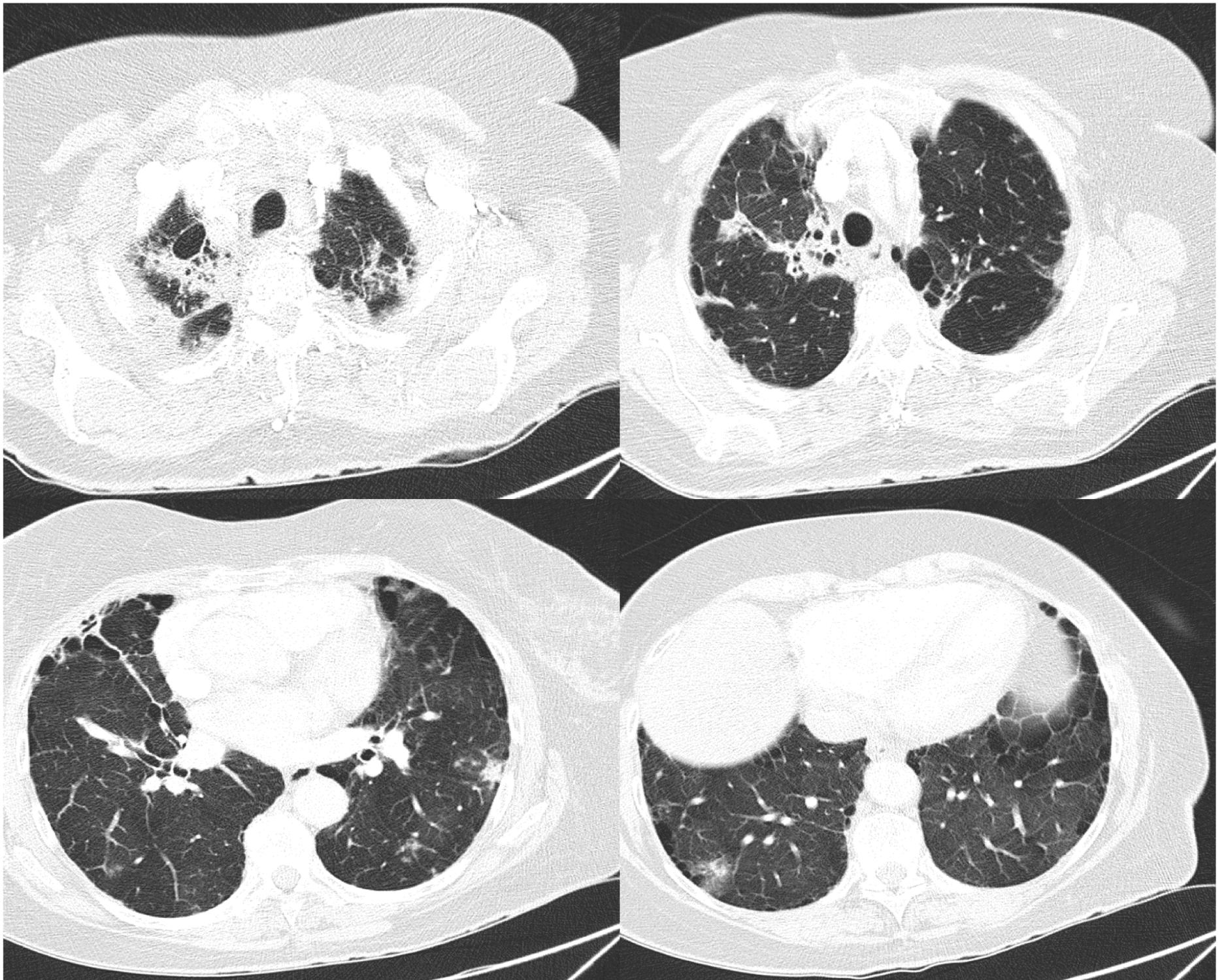
TC tóraco en ventana mediastínica donde se observan adenopatías mediastínicas e hiliares calcificadas en paciente con sarcoidosis estadio IV y derrame pleural izquierdo.



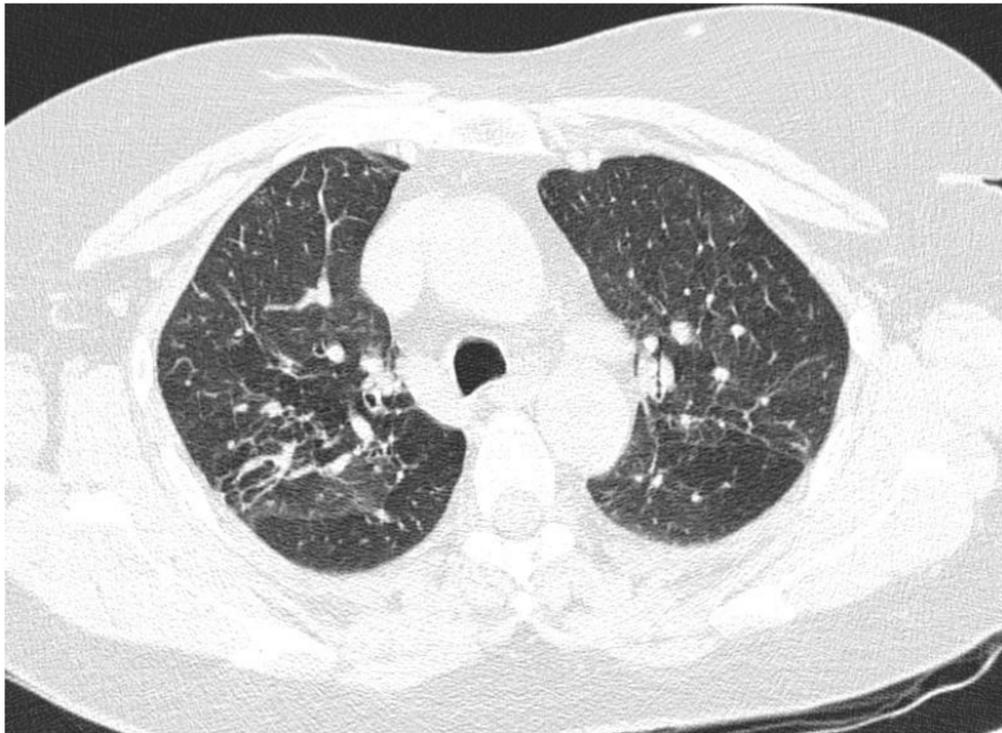
TC torácico axial (imagen A) y coronal (imagen B) en ventana pulmonar que muestra múltiples micronódulos bilaterales de distribución perilinfática de predominio en campos superiores y medios.



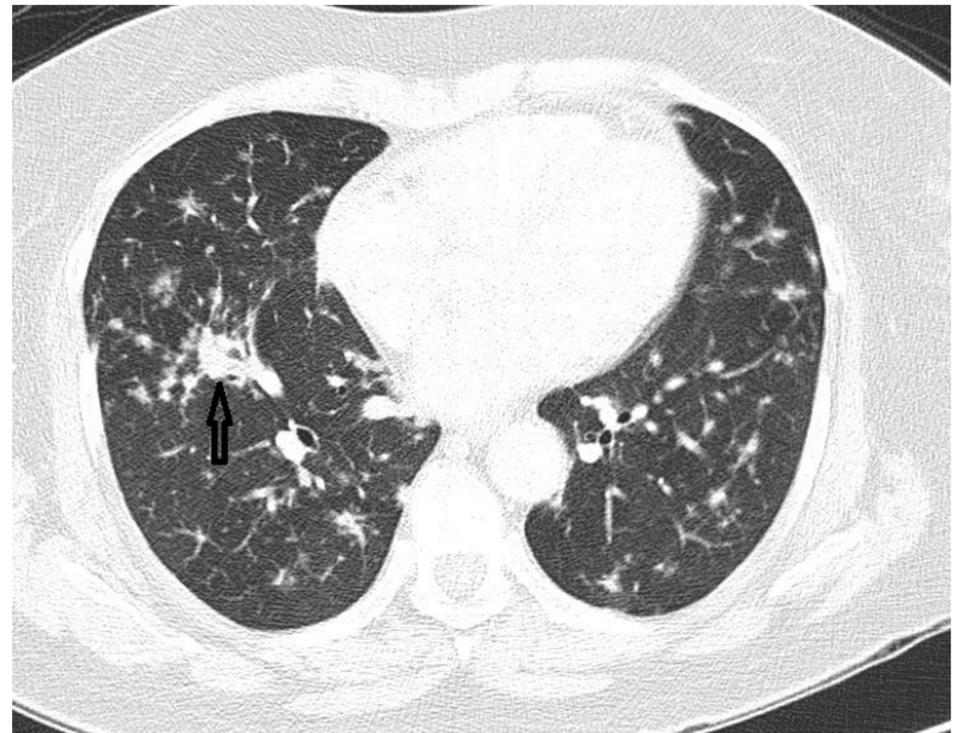
TC torácico axial en ventana pulmonar de dos pacientes diferentes con sarcoidosis pulmonar. Se observa la formación de un macronódulo en LM por la confluencia de micronódulos (flecha).



TC torácico axial en ventana pulmonar de paciente con sarcoidosis estadio IV. Se observa distorsión de la arquitectura pulmonar con presencia de bullas subpleurales bilaterales y bronquiectasias por tracción de predominio en lóbulos superiores, con tractos pleuroparenquimatosos de aspecto fibrocicatricial. Presencia de algunos micro y macronódulos pulmonares de distribución perilinfática más evidentes en lóbulos inferiores. Áreas de atenuación pulmonar en mosaico bilaterales.



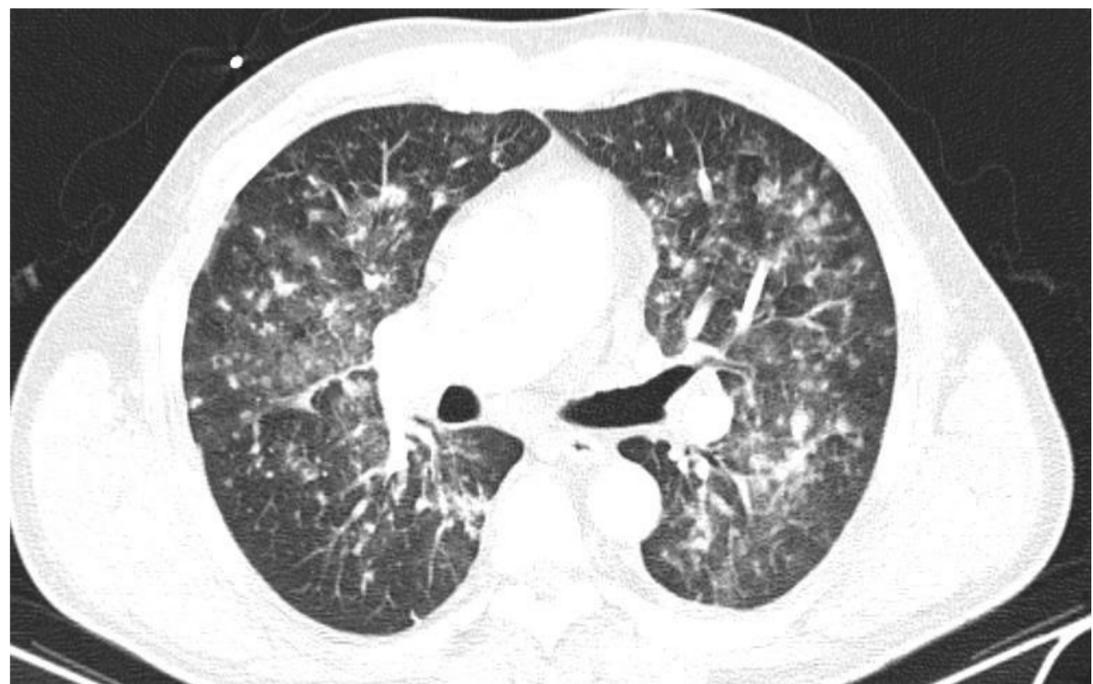
TC tórácico en ventana pulmonar. Cambios fibrociatriciales en ápex pulmonares asociado a patrón pulmonar en mosaico en paciente con sarcoidosis.



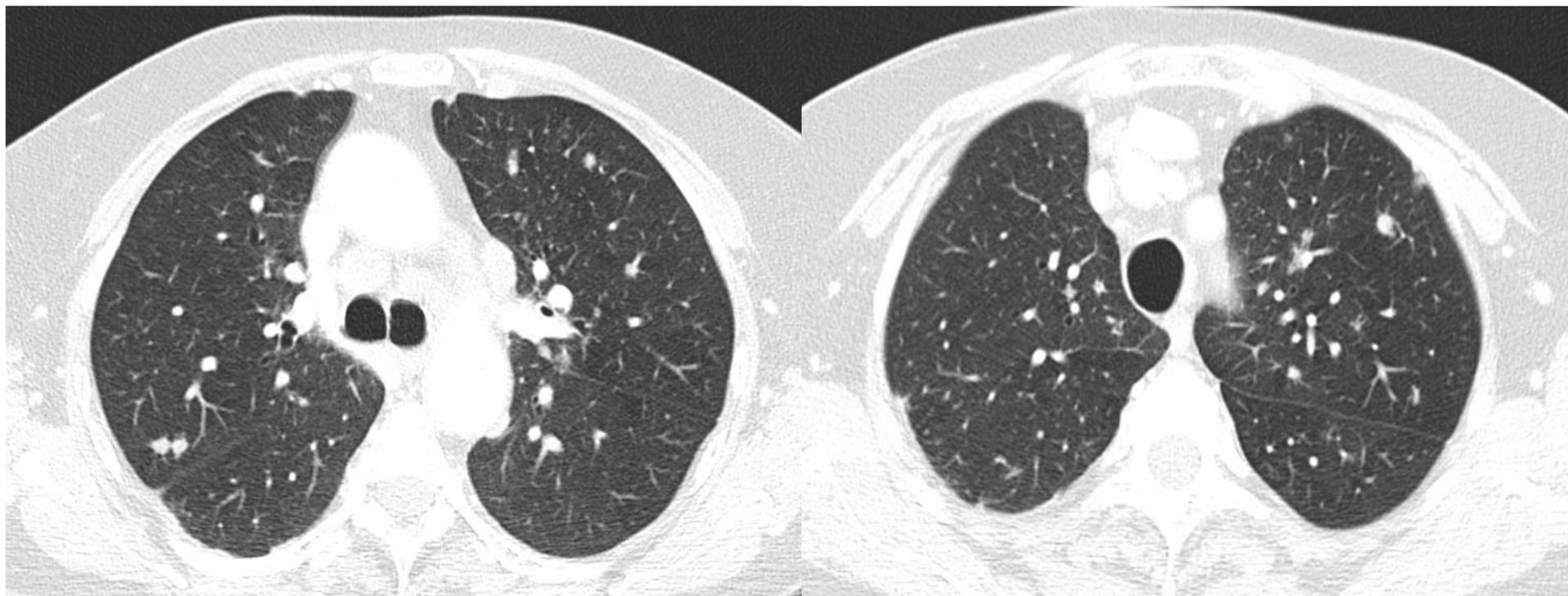
TC torácico en ventana pulmonar. Paciente con sarcoidosis en el que se observa formación del signo de la galaxia (flecha), con un nódulo central rodeado por nodulillos satélites.



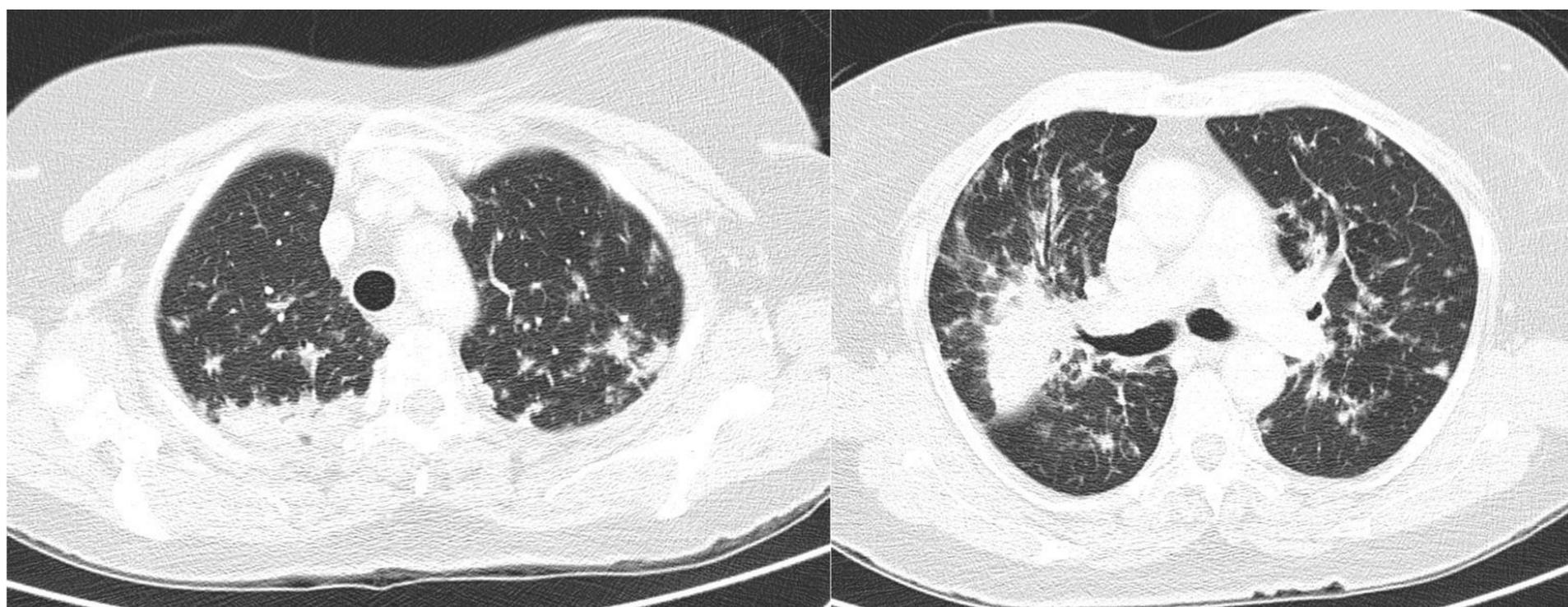
TC torácico en ventana pulmonar. Paciente con sarcoidosis en el que se observa una opacidad en vidrio deslustrado en lóbulo superior derecho debido a la confluencia de múltiples micronódulos.



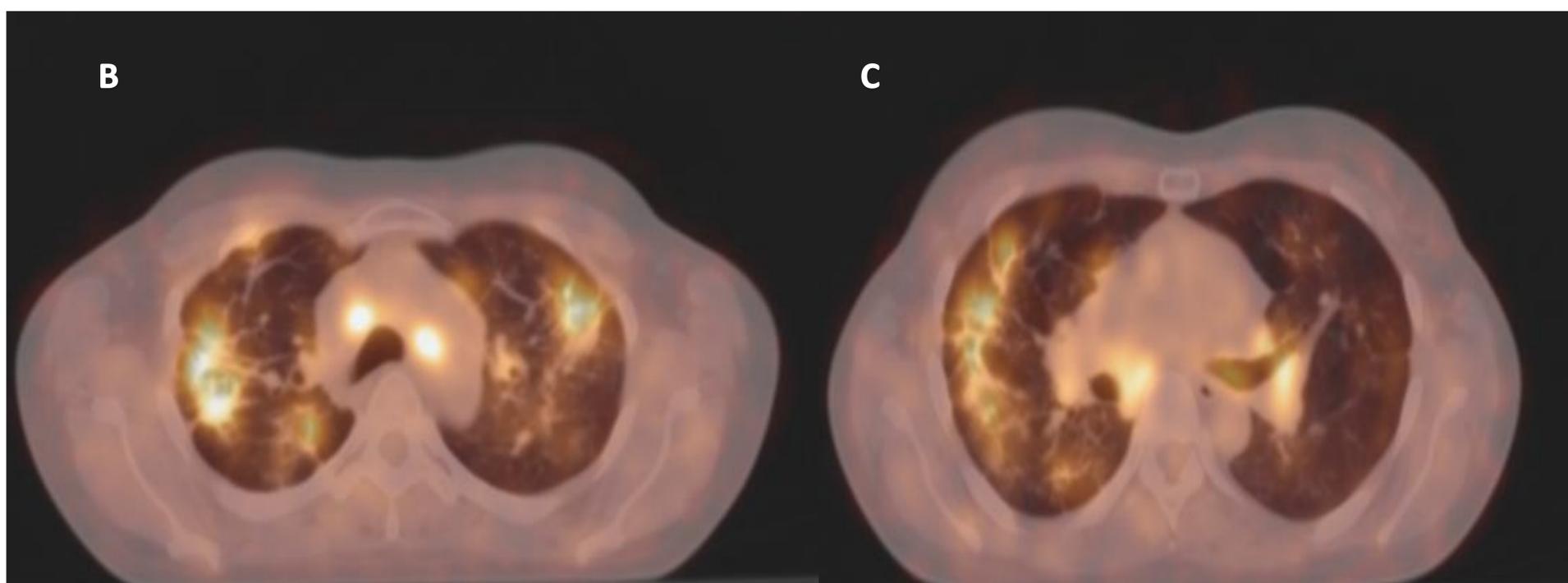
TC tórácico en ventana pulmonar en el que se observan extensas opacidades en vidrio deslustrado y micro y macronódulos bilaterales de distribución perilinfática, en paciente con sarcoidosis.



TC tóraco en ventana pulmonar con presencia de nódulos pulmonares bilaterales redondeados en paciente con sarcoidosis.



TC torácico en ventana pulmonar de paciente con sarcoidosis. Afectación parenquimatosa que conforma imágenes de consolidación/pseudomasas, coexistiendo con focos nodulares de menor tamaño y distribución perilinfática.



TC axial en ventana mediastínica (imagen A) con pseudomasas espiculadas en ambos lóbulos superiores. En PET-TC (imagen B y C), se observa captación patológica de 18F-FDG sugestiva de actividad metabólica en estas lesiones y en adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales.

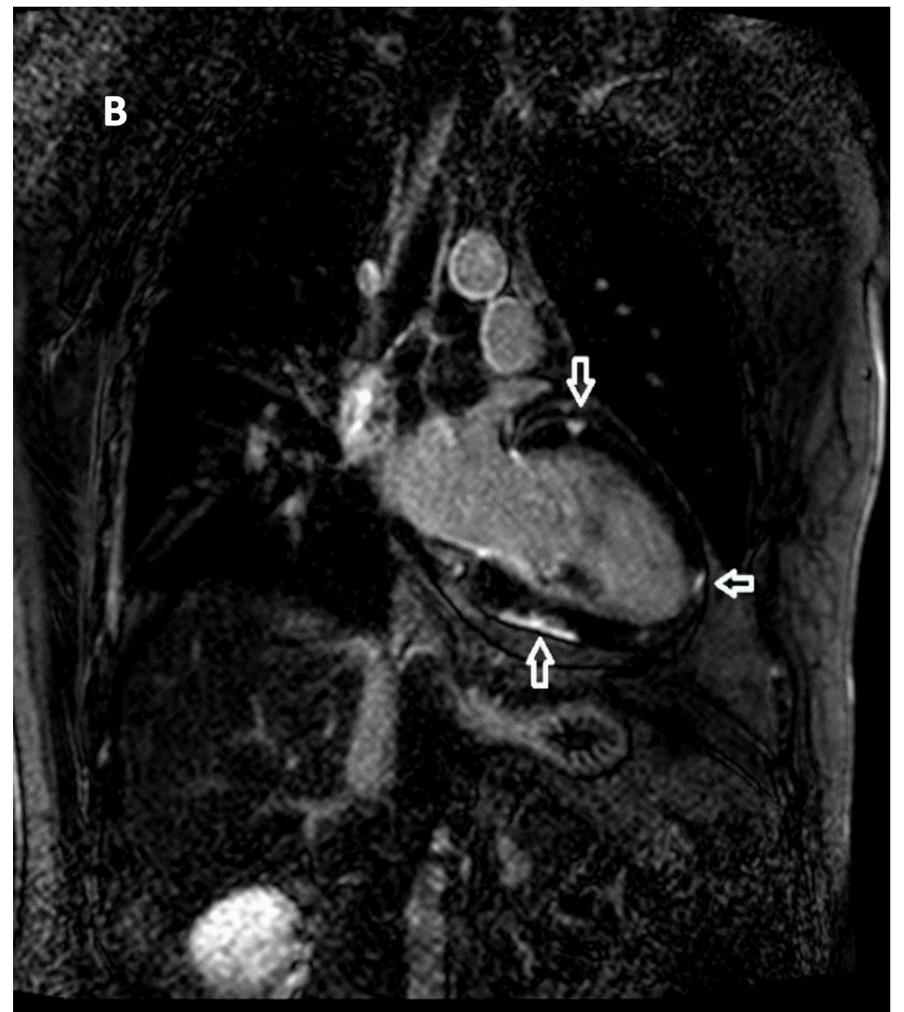
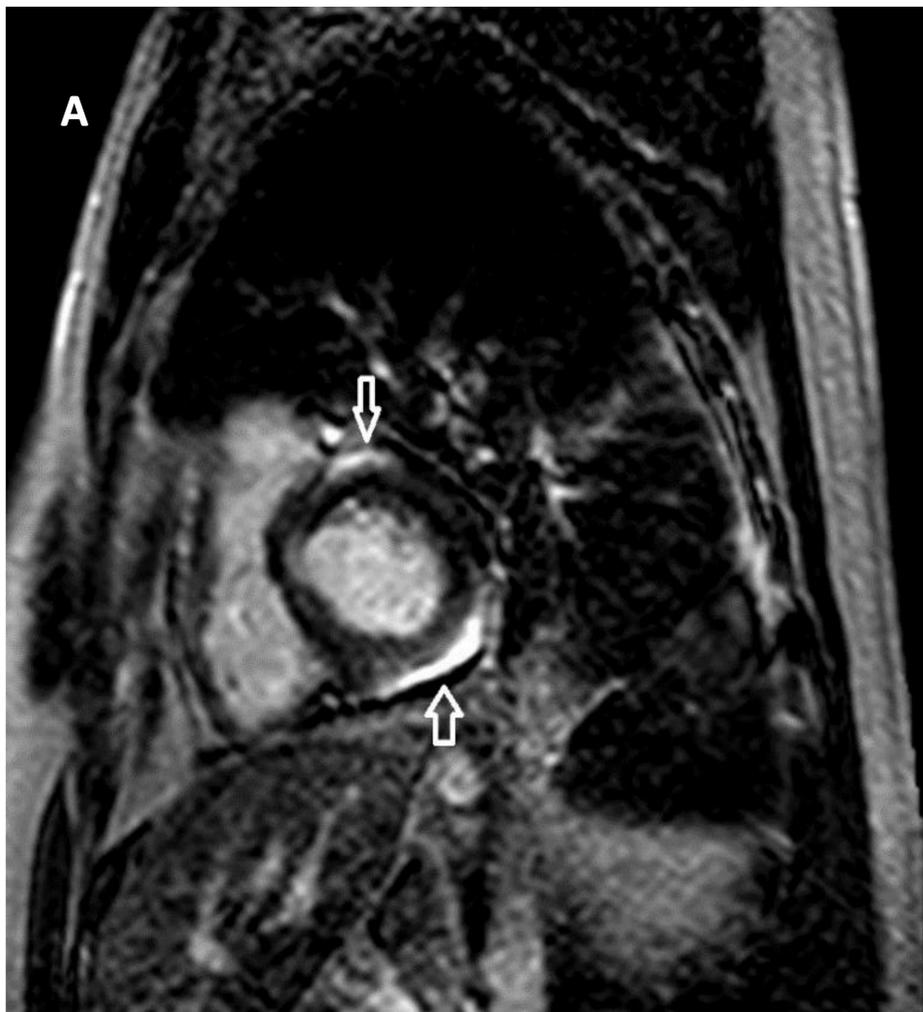
MANIFESTACIONES CARDIACAS

- Prevalencia del 25% en autopsias.
- Hasta el 33% de las sarcoidosis pueden manifestarse como afectación cardíaca aislada.
- Asociadas a alta mortalidad (13-25% de las muertes por sarcoidosis, siendo en Japón el 85%).
- Frecuentemente asintomáticas. La sarcoidosis cardíaca sintomática (5-10%) a menudo se presenta como un trastorno cardíaco grave y es la manifestación principal de la sarcoidosis en estos pacientes. No hay una presentación específica, observando arritmias, bloqueos cardíacos, síncope, fallo cardíaco congestivo, angina de pecho, formación de aneurismas ventriculares... La afectación del pericardio es rara.
- Raramente se evidencia por TC (puede observarse adelgazamiento miocárdico).
- La RM es la técnica de elección, aunque los hallazgos no son específicos. Muestra los tres estadios de la sarcoidosis cardíaca: fase inicial de edema miocárdico, seguido de infiltración granulomatosa y finalmente, fase de cicatriz postinflamatoria. Estas tres etapas se superponen pudiendo encontrar hallazgos de todas ellas en un mismo paciente.
- Incremento de la señal en T2 en las áreas patológicas (el miocardio normal es hipointenso).
- Las cicatrices miocárdicas se manifiestan como áreas parcheadas de miocardio adelgazado e hipocinético, con realce de predominio subepicárdico en las secuencias de "miocardio negro".
- Se han descrito casos con realce subendocárdico en áreas adelgazadas e hipocinéticas, aunque sin distribución vascular, a diferencia de la patología isquémica.

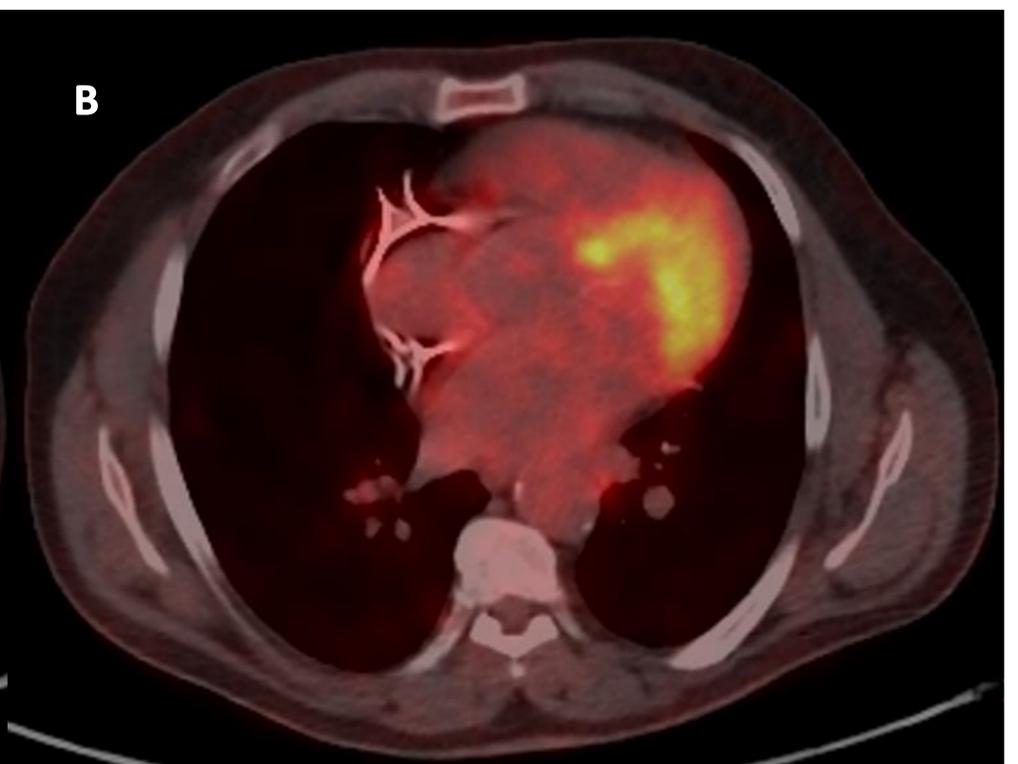
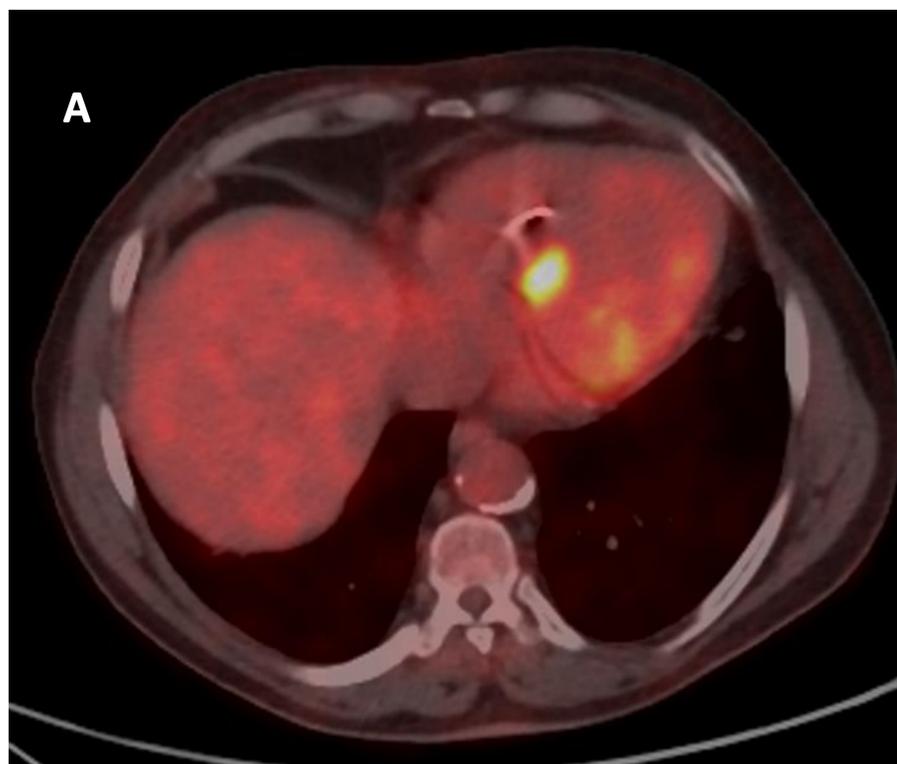
- La alteración miocárdica es más frecuente que la pericárdica, con una especial predilección por los segmentos basales y la pared libre del ventrículo izquierdo y menos frecuentemente por el ventrículo derecho y las aurículas.
- El PET-FDG también tiene un papel importante en el diagnóstico no invasivo de sarcoidosis cardiaca activa. Se observa captación focal parcheada heterogénea del miocardio. Más útil para la identificación de un estadio inflamatorio temprano sin cicatrices; también para monitorizar la actividad de la enfermedad y evaluar la respuesta al tratamiento.
- El diagnóstico definitivo requiere la confirmación anatomopatológica de granulomas no caseificantes a través de una biopsia endomiocárdica, pero es un procedimiento invasivo y con poca sensibilidad.



RM cardiaca (secuencia T2 STIR) de paciente diagnosticado de sarcoidosis. Se observa hiperintensidad en segmento inferior e inferolateral basal del ventrículo izquierdo (flechas).



RM cardiaca (secuencias IR) del mismo paciente anterior en el que se observa retención multifocal de gadolinio, en cara anterior e inferolateral basal (imagen A) y en cara inferior basal, apical y anterior basal (imagen B).



PET-TC de otro paciente con sarcoidosis cardiaca que evidencia hipermetabolismo en el septo basal (imagen A) así como en la cara anterior en tercio medio-base del ventrículo izquierdo (imagen B).

MANIFESTACIONES MUSCULOESQUELÉTICAS

- Ocurren en aproximadamente el 1-13% de los pacientes con sarcoidosis, habitualmente en pacientes con enfermedad generalizada.

ARTICULACIONES

- Su afectación es relativamente común y se clasifica en artritis aguda, crónica (rara, síntomas que persisten más de 6 meses) o recurrente.
- Suele aparecer en los primeros 6 meses del diagnóstico y típicamente es autolimitado, aunque no son infrecuentes las recaídas.
- Más frecuente en mujeres jóvenes (<40 años).
- La poliartritis u oligoartritis es más frecuente que la monoartritis.
- Puede formar parte del síndrome de Löfgren.
- Las articulaciones más comunes que se ven afectadas son los tobillos, las rodillas, los codos y las falanges de las manos y los pies.
- La RM puede mostrar toda la extensión de la artritis y la presencia de anomalías concurrentes como tenosinovitis, tendinitis, bursitis o sinovitis.
- El estrechamiento del espacio articular es poco frecuente.

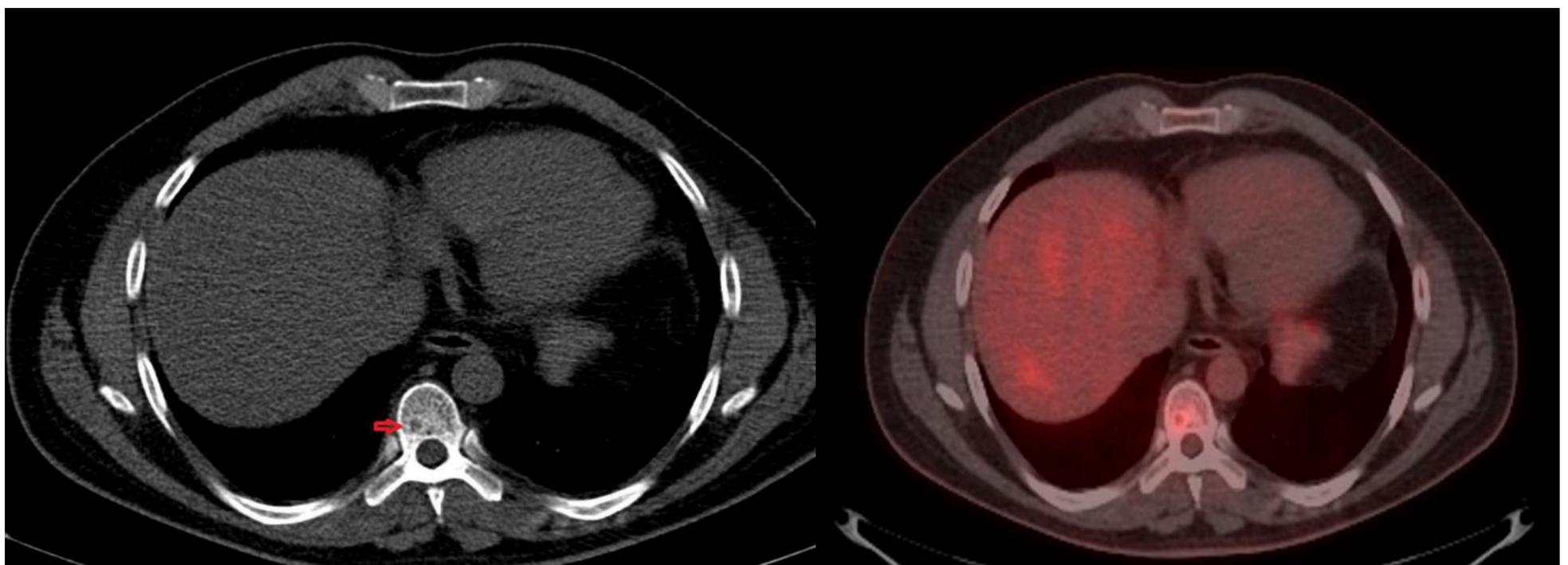
MÚSCULOS

- La afectación de los músculos ocurre en el 50-80% de los pacientes, pero es sintomática en solo el 0,5-2,5%, principalmente cuando están involucrados el diafragma o los músculos extraoculares.
- Cuando hay síntomas se puede presentar como una miositis aguda (fiebre, mialgia, debilidad muscular), miopatía nodular (nódulos palpables que pueden ser dolorosos) o miopatía crónica (debilidad muscular proximal, atrofia muscular, contracturas musculares).

- En la miopatía nodular hay masas de partes blandas únicas o multifocales que suelen afectar las extremidades inferiores. Suelen tener un área central fibrótica hipointensa y área periférica hiperintensa en T2, con captación tras la administración de contraste.

HUESOS

- Aunque puede afectar cualquier hueso del esqueleto axial y apendicular, los huesos pequeños de la mano, en particular la falange media y distal se afectan más frecuentemente. Se puede acompañar de dactilitis. En la radiografía se observa osteolisis con engrosamiento trabecular y cortical fina que puede ocasionar fracturas.
- La afectación de huesos largos de extremidades o el esqueleto axial es infrecuente. La radiografía o gammagrafía no son sensibles para su identificación. En TC se puede observar lesiones líticas con o sin esclerosis periférica. La RM es más sensible pero no específica pudiendo manifestarse con una apariencia variable (lesiones intramedulares bien definidas hipointensas en T1, hiperintensas en T2 e hipercaptantes o como un proceso infiltrativo poco definido) siendo frecuente la necesidad de biopsia para descartar metástasis o linfoma.



PET-TC donde se observa lesión lítica en cuerpo vertebral de T8 (flecha) con incremento focal de la actividad, en paciente con sarcoidosis pulmonar, hepática y ganglionar.

MANIFESTACIONES EN CABEZA Y CUELLO

- 10-15% de los pacientes con sarcoidosis tienen manifestaciones en cabeza y cuello. Cualquier lugar puede estar afectado.
- **Órbitas** (11-83%): úvea, nervio óptico, glándula lagrimal, músculos extra oculares, grasa orbitaria y tejidos blandos. La uveítis anterior es la manifestación más común, típicamente bilateral.
- **Glándula parótida** (5%): aumento de tamaño, xerostomía, parálisis facial. Puede afectarse como parte del síndrome de Heerfordt. En RM se observa unas parótidas aumentadas de tamaño, con aumento de la intensidad en T2 y captación tras la administración de contraste. La gammagrafía con Galio 67 muestra una captación anómala bilateral de las glándulas parótidas y lagrimales (signo del panda) aunque no es específico (también observado en linfoma y síndrome de Sjögren).
- **Sinonasal**: engrosamiento nodular hipercaptante del septo nasal y cornetes. Aumento de densidad de partes blandas en senos paranasales.
- **Tiroides** (4%): aumento de tamaño y nódulos no específicos.
- **Laringe**: raramente afectada.
- **Linfadenopatias cervicales** (40%)
- **Vasos sanguíneos**

TC de órbita sin contraste en el que se identifica una pequeña lesión de partes blandas en la grasa subcutánea del techo de la órbita izquierda, extirpada y compatible con lesión granulomatosa no caseificante; siendo el primer hallazgo de paciente con sarcoidosis.



MANIFESTACIONES EN SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

- Incidencia subclínica asintomática en autopsia del 25-50%.
- 5-15% de los pacientes con sarcoidosis tienen síntomas neurológicos y muchos de estos pacientes tienen manifestaciones extraneurales.
- Aunque es muy raro tener neurosarcoidosis aislada (1-17%), los síntomas del sistema nervioso central no son infrecuentemente la primera manifestación, por lo que a muchos pacientes a menudo se les realizan pruebas de imagen sin el diagnóstico de sarcoidosis sistémica.
- La presentación clínica es muy variable e inespecífica.
- El TC suele ser la primera prueba de imagen utilizada en el estudio de pacientes con neurosarcoidosis, pero no es tan sensible ni específica como la RM y hasta el 60% de los pacientes con neurosarcoidosis comprobada posteriormente tienen exploraciones por TC normales. A menudo el único hallazgo es hidrocefalia debido a enfermedad leptomenígea oculta.
- La RM con contraste es la técnica de elección. En general, las lesiones siguen una intensidad de señal estándar: en T1, iso o hipointensas a la sustancia gris adyacente; en T2, variable, la mayoría son hiperintensas, algunas lesiones pueden ser iso o hipointensas; en T1 con contraste, realce homogéneo.

AFECTACIONES:

- **Paquimenígea:** A menudo se observa engrosamiento paquimenígeo hipointenso en T2, con realce homogéneo.
- **Leptomenígea:** La mejor secuencia es el T1 con contraste, ya que cambios bastante prominentes pueden no ser evidentes en otras secuencias. Puede haber realce leptomenígeo focal o generalizado, nodular o liso, particularmente en base de cráneo y el polígono de Willis.
- **Pituitaria e hipotalámica:** Aunque suele ser parte de una afectación leptomenígea más extensa, puede aparecer como única manifestación. Produce desórdenes neuroendocrinos como diabetes insípida.
- **Pares craneales:** Pueden estar afectados como parte de una enfermedad leptomenígea más extendida o de forma aislada. Aunque cualquier nervio puede verse afectado, el nervio facial y el nervio óptico son los más frecuentemente afectados. La afectación del nervio facial suele ser sintomática, pero a menudo es normal en las imágenes. La sarcoidosis es la principal causa de parálisis facial bilateral en adultos jóvenes.
- **Parenquimatosa:** Es el hallazgo más común y puede presentarse de muchas formas: como extensión de la enfermedad leptomenígea hasta los espacios perivasculares, lesiones periventriculares de sustancia blanca hiperintensas en T2 (a menudo indistinguible de la esclerosis múltiple o la leucoaraiosis), masas o nódulos hipercaptantes que pueden tener apariencia en anillo.
- **Medula espinal:** Muy rara, en pacientes mayores. Afectación de múltiples segmentos de la médula espinal, a menudo en un patrón de mielitis transversa longitudinalmente extensa. La médula cervical y torácica son las más frecuentemente afectadas.
- Hay una alta tasa de progresión y recurrencia después del tratamiento.



RM con secuencia potenciada en T2 (imagen A) donde se observa dilatación e hiperintensidad de la médula cervicodorsal compatible con edema. A nivel de C4-C6 se observa una lesión intramedular hipointensa en T2 que presenta captación en secuencia T1 tras la administración de contraste, con realce leptomeníngeo asociado (imagen B). Hallazgos compatibles con mielitis transversa y lesión focal por infiltración sarcoidea. Tras tratamiento (imagen C y D) se observa mejoría tanto de la alteración de la señal intramedular como de la lesión focal.

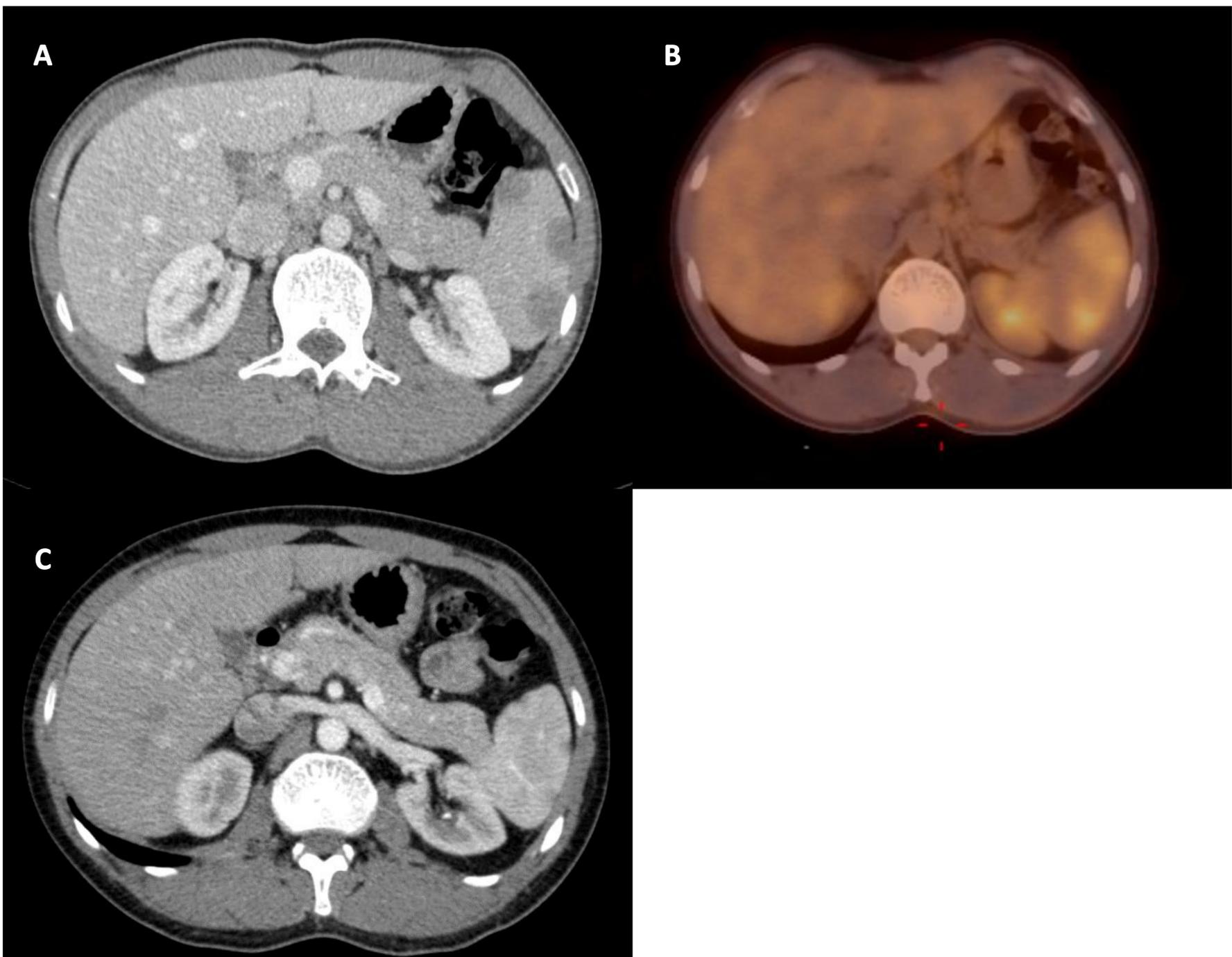
MANIFESTACIONES ABDOMINALES

- Las vísceras abdominales suelen estar frecuentemente afectadas, aunque no suele producir síntomas. Frecuentemente ocurre en contexto de afectación torácica, no obstante, la sarcoidosis abdominal sin afectación pulmonar o mediastínica no es rara.
- No hay relación entre el grado de afectación torácica y la afectación hepática, esplénica o nodal.

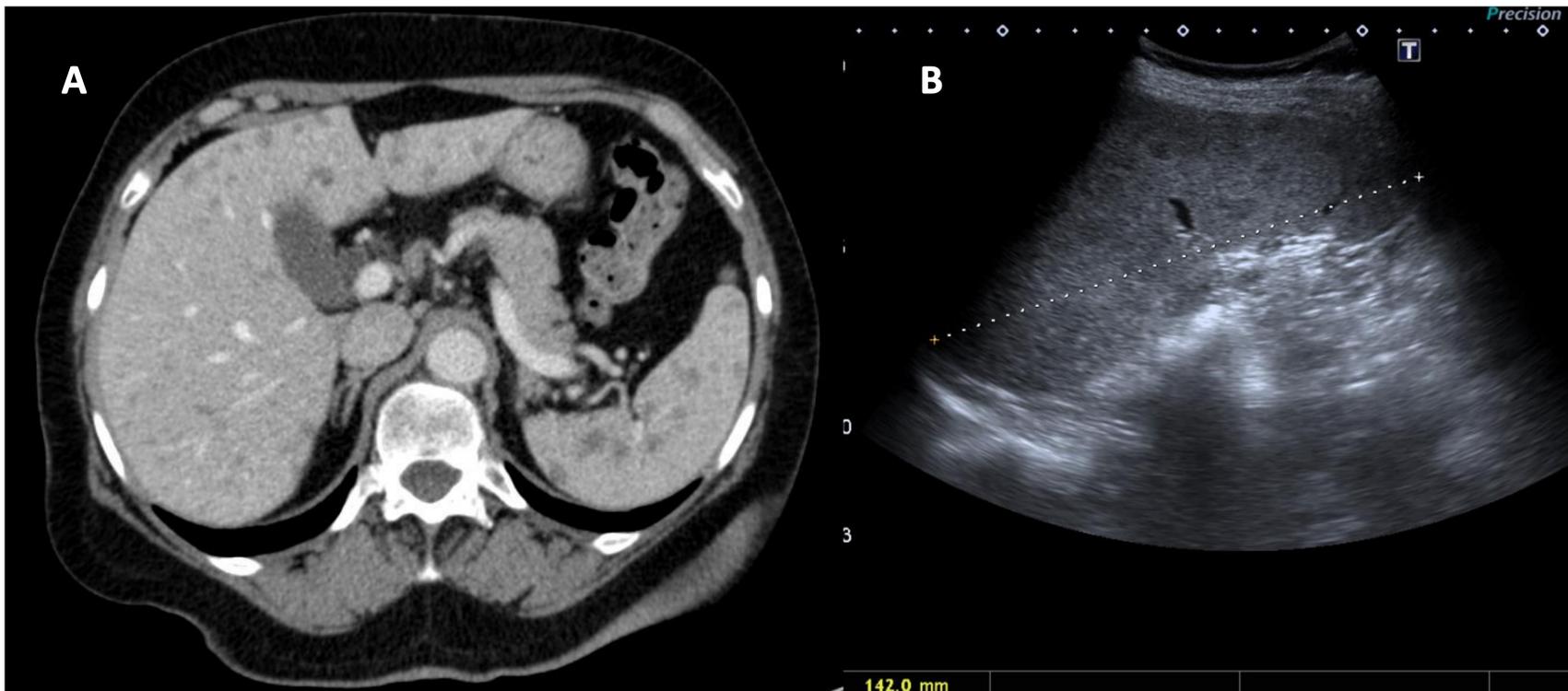
HÍGADO Y BAZO

- Son las vísceras afectadas con mayor frecuencia, observándose granulomas en el 40-70% de los pacientes.
- La enfermedad hepática sintomática ocurre en menos del 5% de los pacientes. Se observa evidencia analítica de disfunción hepática en 2-60% de los pacientes, siendo el nivel de fosfatasa alcalina el más comúnmente afectado.
- En general, se observa cierta hepatomegalia y esplenomegalia.
- Ecografía:
 - Aumento de ecogenicidad difusa, homogénea o heterogénea.
 - Nódulos hipoecogénicos.
- TC y RM:
 - En la mayoría de los pacientes el hígado es homogéneo.
 - El 10-15% de los pacientes muestran nódulos en el hígado y/o el bazo que varían en tamaño entre 5 y 20 mm y se corresponden con granulomas coalescentes. Los nódulos se vuelven más confluentes a medida que aumenta el tamaño. En bazo suelen ser más frecuentes y de mayor tamaño que en hígado.

- En TC con contraste los nódulos son hipodensos. En RM hipointensos en todas las secuencias e hipocaptantes tras la administración de contraste.
- En casos de sarcoidosis hepática avanzada pueden desarrollar cirrosis.
- Algunos pacientes con hepatoesplenomegalia marcada no presentan lesiones, y por otro lado, se pueden observar lesiones nodulares en pacientes que tienen solo un ligero aumento de tamaño del hígado y el bazo.



TC con contraste en paciente con sarcoidosis en el que se observan lesiones esplénicas hipodensas (imagen A). En PET TC observamos aumento de la actividad metabólica en estas lesiones (imagen B). Disminución de tamaño de las lesiones esplénicas tras tratamiento con corticoides (imagen C).



Múltiples lesiones hepáticas y esplénicas hipodensas en TC con contraste en paciente con sarcoidosis (imagen A). Esplenomegalia con presencia de múltiples lesiones focales hipoecoicas en paciente con sarcoidosis (imagen B).

ARBOL BILIAR

- Se puede afectar tanto la vía biliar intra como la extrahepática condicionando colestasis y estenosis que condicionan hallazgos similares a la cirrosis biliar primaria o colangiocarcinoma.
- Las adenopatías portales también pueden producir colestasis.

PÁNCREAS

- Su afectación es poco frecuente. Produce pancreatitis indistinguible de otras causas o masas que simulan proceso neoplásico.

TRACTO GASTROINTESTINAL

- Su afectación es rara y cuando está presente suele ser asociada a enfermedad pulmonar.

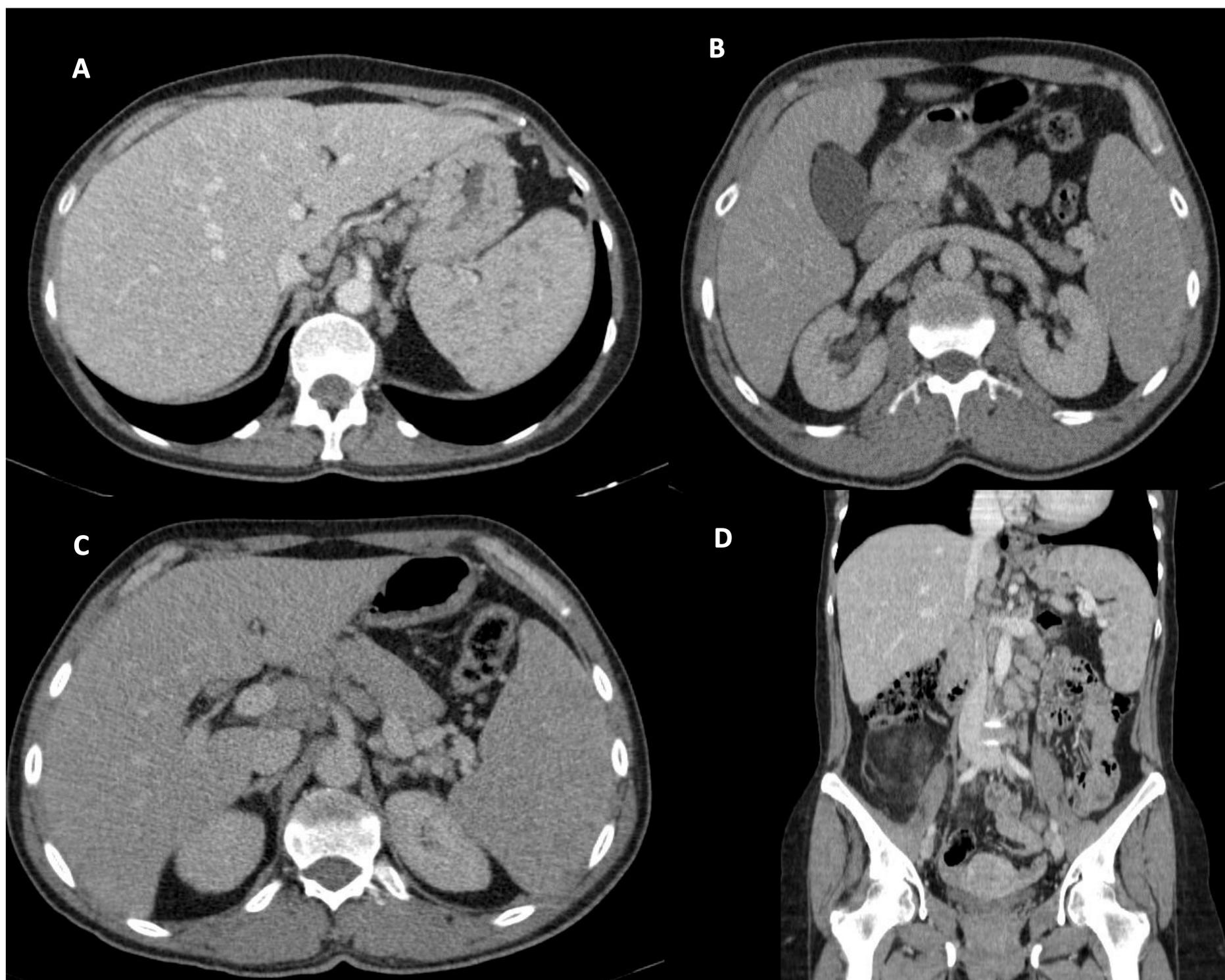
- El estómago es el lugar más frecuentemente afectado. Los signos radiológicos no son específicos, produciendo desde un engrosamiento de la mucosa (que imita la enfermedad de Ménétrier) hasta lesiones que imitan úlceras gástricas o linitis plástica.

TRACTO GENITOURINARIO

- La afectación renal se observa en el 8-19% de los pacientes y suele estar relacionada con la nefrocalcinosis debido a hipercalcemia. A veces, el proceso granulomatoso puede afectar directamente al riñón, produciendo nefritis o glomerulonefritis identificable en TC con contraste. Con menos frecuencia, se observan múltiples nódulos hipoatenuantes que se asemejan a un linfoma o metástasis.
- En pacientes masculinos el epidídimo y los testículos pueden verse afectados, más frecuentemente de forma unilateral.
- Las adenopatías retroperitoneales pueden causar hidronefrosis por compresión de los uréteres.

GANGLIOS LINFÁTICOS

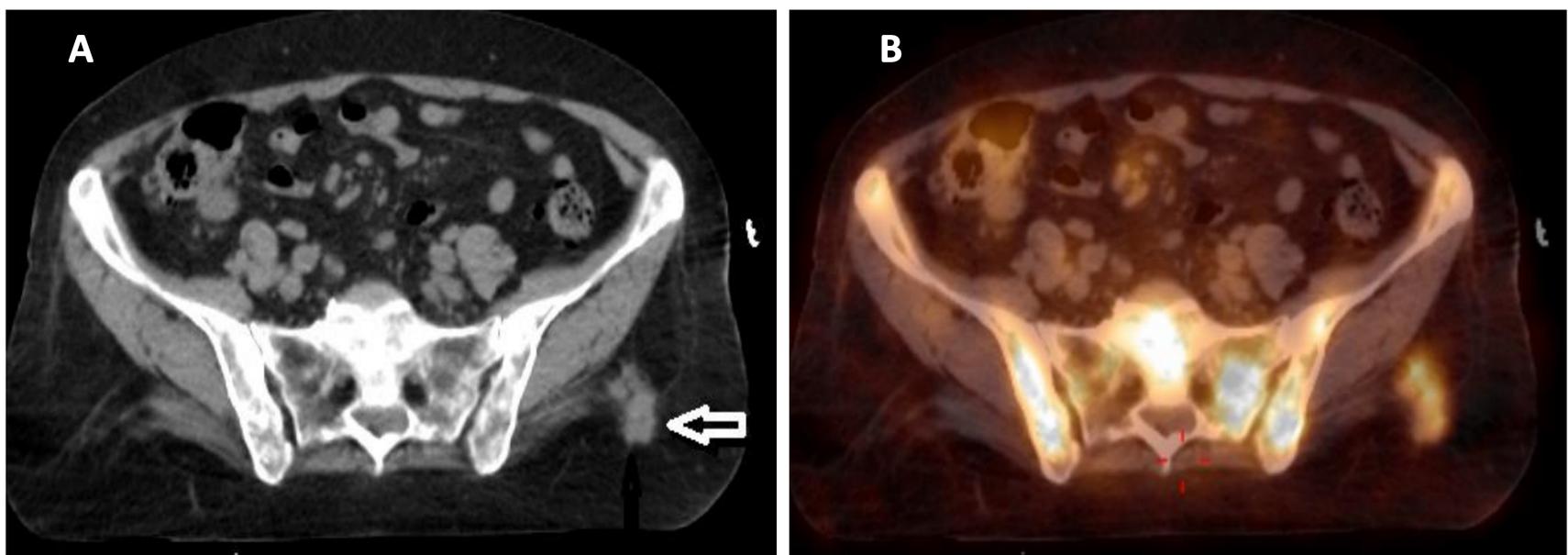
- Las adenopatías generalmente se encuentran en región de: porta hepatis, paraaórtica, eje celíaco, arteria mesentérica superior, ligamento gastrohepático y región retrocrurol.
- Hasta el 30% de los pacientes tienen afectación adenopática abdominal moderada (2 o más ganglios con un eje corto >1 cm o ganglios en el área retrocrurol con un eje corto >6 mm) . El 10% de los pacientes tienen afectación adenopática extensa (>2 cm y afectación de más de 4 localizaciones).
- La linfadenopatía se puede demostrar con ecografía, TC y RM. Suelen ser de menor tamaño que en el linfoma.
- La calcificación es inusual.



TC abdominal de pacientes con sarcoidosis con adenopatías en ligamento gastrohepático (imagen A), anteriores a vena cava (imagen B), adyacentes a tronco celiaco (imagen C), retroperitoneales (imagen D).

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS

- Ocurre aproximadamente en el 30% de pacientes con sarcoidosis.
- Una lesión cutánea puede ser la presentación inicial de la sarcoidosis y la mayoría de los pacientes con manifestaciones cutáneas tendrán enfermedad pulmonar.
- **Lesión maculopapular:** Lesión más frecuente. Generalmente en la cara y el cuello, a menudo transitorio.
- **Eritema nodoso:** Nódulos o placas rojas sobreelevadas, dolorosas, en área pretibial, frecuentemente asociado a artralgias (síndrome de Löfgren).
- **Granulomas subcutáneos**
- **Lupus pernio:** Lesión cutánea más característica de la sarcoidosis; indurada, roja o violácea, generalmente en la cara. Invade los tejidos blandos más profundos, incluido el hueso subyacente. Asociado con curso de la enfermedad más agresivo, quistes óseos, sarcoidosis del tracto respiratorio superior, uveítis.
- **Sarcoidosis cicatricial:** Infiltración granulomatosa en cicatrices. Frecuente en rodillas.



TC (imagen A) de paciente con sarcoidosis en el que se observa lesión subcutánea en glúteo izquierdo (flecha) con incremento de la actividad metabólica en PET-TC (imagen B), biopsiada y compatible con granuloma sarcoideo.

CONCLUSIÓN

- La imagen radiológica es muchas veces esencial en el diagnóstico de sarcoidosis ya que los hallazgos clínicos son a menudo inespecíficos.
- La afectación torácica es la más frecuente, siendo el hallazgo radiológico más común las adenopatías hiliares bilaterales.
- Es importante conocer también los hallazgos extratorácicos (que a veces pueden ser el único hallazgo) para poder sugerir el diagnóstico y así reducir la morbimortalidad de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Criado EM, Sanchez M, Ramírez J et al. Pulmonary Sarcoidosis: Typical and Atypical Manifestations at High- Resolution CT with Pathologic Correlation. RadioGraphics 2010; 30:1567–1586.
- Herráez Ortega I, López González L. La sarcoidosis torácica. Radiología. 2011; 53(5): 434-448.
- Warshauer D, Lee J. Imaging Manifestations of Abdominal Sarcoidosis. American Journal of Roentgenology. 2004;182(1):15-28.
- Koyama T, Ueda H, Togashi K, Umeoka S, Kataoka M, Nagai S. Radiologic Manifestations of Sarcoidosis in Various Organs. RadioGraphics. 2004;24(1):87-104.
- Ganeshan D, Menias C, Lubner M, Pickhardt P, Sandrasegaran K, Bhalla S. Sarcoidosis from Head to Toe: What the Radiologist Needs to Know. RadioGraphics. 2018;38:1180-200.
- Lee G, Pope K, Meek L, Chung J, Hobbs S, Walker C. American Journal of Roentgenology. AJR 2020; 214:1–9
- Tana C, Donatiello I, Coppola M, Ricci F, Maccarone M, Ciarambino T, Cipollone F, Giamberardino M. CT Findings in Pulmonary and Abdominal Sarcoidosis. Implications for Diagnosis and Classification. Journal of Clinical Medicine 2020, 9, 3028
- Akaike G, Itani M, Shah H, Ahuja F, Gunes B, Assaker R, Behnia F. PET/CT in the Diagnosis and Workup of Sarcoidosis: Focus on Atypical Manifestations. RadioGraphics 2018; 38:1536–1549