

# Sarcoidosis Pulmonar: La Enfermedad Inesperada

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Isabel Belda González, Daniel Soliva Martínez, Miguel Angel Pérez Gil, Sagrario Relanzón Molinero, Javier Gómez Hernández

## Objetivos Docentes

El objetivo de este trabajo es hacer una revisión de los hallazgos radiológicos que deben hacernos al menos sospechar, que pueda existir una sarcoidosis pulmonar.

## Revisión del tema

### INTRODUCCIÓN:

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, granulomatosa de causa desconocida, aunque existen múltiples factores que se han relacionado con su aparición. Se caracteriza por la existencia de granulomas de células epitelioides, no caseosos y cambios en la arquitectura de los tejidos que pueden afectar a casi cualquier órgano.

Se trata de una patología importante ya que en un gran porcentaje de los casos de sarcoidosis se diagnostican de manera incidental, y hasta en un 90 % de ellos se puede apreciar algún tipo de alteración a nivel torácico, ya sea en radiología simple o en TC; hallazgos que en muchas ocasiones pueden ser tan inespecífico que el diagnóstico diferencial es difícil (tuberculosis, silicosis, neoplasias...), de ahí la importancia de conocer esta enfermedad y sus hallazgos radiológicos tanto típicos como atípicos.

HALLAZGOS TÍPICOS Y ATÍPICOS DE LA SARCOIDOSIS PULMONAR EN TCAR
Hallazgos típicos
-Linfadenopatías: hiliares, mediastínicas (paratraqueales derechas), bilaterales, simétricas y bien definidas.
-Nódulos: micromódulos (2-4mm de diámetro, bien definidos, bilaterales); macronódulos (> o = 5mm de diámetro, coalescentes)
-Progresión linfática: peribroncovascular, subpleural, septos interlobulillares.
-Cambios fibróticos: opacidades reticulares, distorsión de la arquitectura, bronquiectasias por tracción, bronquiolectasias y pérdida de volumen.
-Opacidades perihiliares bilaterales.
-Predominio de las anomalías parenquimatosas en los lóbulos superiores y medios.
Hallazgos atípicos
-Linfadenopatías: unilaterales, aisladas, mediastínicas anteriores y posteriores.

- Consolidaciones del espacio aéreo: masas, conglomerados de masas, nódulos pulmonares solitarios, opacidades alveolares confluentes (patrón alveolar sarcoideo).
- Opacidades en vidrio deslustrado.
- Opacidades lineales: engrosamiento de los septos interlobulares, opacidades lineales intralobulillares.
- Cambios fibroquísticos: quistes, bullas, blebs, enfisema, patrón en panal de abeja con predominio en las zonas media y superior.
- Patrón pulmonar de tipo miliar. Opacidades miliares.
- Afectación de la vía aérea: patrón de atenuación en mosaico, anomalías traqueobronquiales, atelectasias.
- Enfermedad pleural: derrame, quilotórax, hemotórax, neumotórax, engrosamiento pleural, calcificación
- Placas pleurales.
- Micetoma. Aspergiloma.

## **REVISIÓN DEL TEMA:**

### **INTRODUCCIÓN**

La sarcoidosis (del griego «*sark oïd*» -parecido a la carne-) o enfermedad de Besnier-Boeck debe su nombre al dermatólogo noruego Caesar Boeck, que en 1899 describió las lesiones cutáneas de la enfermedad y las llamó sarcoide benigno, por su parecido histológico con el sarcoma; posteriormente, describió la afectación sistémica de la enfermedad en el pulmón, el hueso, los ganglios linfáticos, el bazo, la mucosa nasal y la conjuntiva. En 1915, Kusnitski y Bittorf describieron las alteraciones en la radiografía de tórax.

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria, granulomatosa multisistémica, de causa desconocida, aunque pueden existir factores infecciosos como virus, micobacterias y hongos, ambientales o genéticos que induzcan la respuesta inmune alterada que aparece en la enfermedad, aunque no se sabe por qué se desencadena esta respuesta.

Afecta principalmente al pulmón y a los ganglios linfáticos torácicos de adultos jóvenes; aunque puede afectar a otros órganos, como los ojos, la piel, las glándulas salivares, el hígado, el bazo, el corazón, los huesos y el sistema nervioso central. La morbilidad se debe, sobre todo, a la afectación pulmonar. En general, el pronóstico es bueno, aunque la evolución de la enfermedad es impredecible y su curso es crónico o progresivo en el 10-30% de los pacientes.

### **EPIDEMIOLOGÍA**

Es una de las enfermedades pulmonares infiltrativas difusas (EPID) más frecuentes. La incidencia es variable en todo el mundo, probablemente debido a las diferencias en la exposición ambiental, métodos de vigilancia y factores genéticos predisponentes. Factores demográficos como la raza, la etnia, la edad y el sexo, afectan notablemente a la incidencia local. También hay evidencia científica de la agrupación familiar de la sarcoidosis. Aunque la sarcoidosis puede afectar a pacientes de cualquier edad, sexo y raza, por lo general, afecta a adultos de menos de 40 años de edad, con picos de incidencia en la tercera década de la vida. En la mayoría de estudios se aprecia una incidencia mayor en mujeres. La estimación de la prevalencia de la sarcoidosis varía desde menos de un caso a 40 casos por cada 100.000 habitantes, por ejemplo, es una enfermedad rara en América de Sur, Portugal, India, Arabia Saudí y España y más frecuente en los países nórdicos (Suecia y Dinamarca), con 60 casos/100.000 habitantes y en afroamericanos. Las bajas tasas en algunos países se han atribuido a la ausencia de programas de cribado y a que, al tratarse de una enfermedad granulomatosa, su afectación pulmonar se atribuye a otras enfermedades más comunes como la tuberculosis, la lepra e infecciones fúngicas.

Las manifestaciones clínicas y la historia natural de la sarcoidosis también están influenciadas por factores epidemiológicos. Los enfermos de raza blanca se encuentran a menudo asintomáticos, mientras que los de raza afroamericana a menudo se presentan con una afectación multisistémica grave.

## CLÍNICA

El 50% de los pacientes son asintomáticos con anomalías detectadas incidentalmente en la radiografía de tórax. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son síntomas respiratorios, como tos seca irritativa, dolor torácico, hiperreactividad bronquial y disnea ligera, así como eritema nodoso, fatiga, sudores nocturnos y pérdida de peso. Generalmente existe una clara disociación clínico-radiológica (mayor afectación radiológica que clínica).

Algunos pacientes presentan el síndrome de Löfgren, con fiebre, eritema nodoso, artralgias y adenopatías hiliares bilaterales. En los pacientes mayores de 70 años suele haber síntomas generales y es frecuente la afectación de las glándulas salivares. Con frecuencia hay elevación de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA), hipercalcemia, disminución de la capacidad de difusión y patrón restrictivo en las pruebas funcionales respiratorias y elevación del cociente CD4/CD8 en el lavado broncoalveolar (LBA).

El curso clínico de la sarcoidosis es variable. Casi dos tercios de los pacientes se mantendrán estables o experimentarán una remisión dentro de la primera década después del diagnóstico, con pocas o ninguna consecuencia después de esto. Sin embargo, aproximadamente un 20% de los pacientes desarrollarán una forma crónica que conduce a fibrosis pulmonar. La recurrencia después de un periodo de remisión de 1 año es poco frecuente (<5%), pero la enfermedad recurrente se puede desarrollar a cualquier edad y en cualquier órgano.

La mortalidad de la sarcoidosis es de menos del 5%, y se suele producir por una fibrosis pulmonar con insuficiencia respiratoria o cardíaca o por afectación neurológica.

Los factores asociados con el mal pronóstico de la sarcoidosis incluyen: 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, y lupus pernio.

Las características comunes en la fase inicial que se asocian a buen pronóstico (tasa de remisión espontánea >85%) son fiebre, poliartritis, eritema nodoso y adenopatías hiliares bilaterales (síndrome de Löfgren).

## HISTOLOGÍA

La lesión histológica fundamental es el granuloma bien formado, no caseoso, no necrotizante, con histiocitos, células epitelioides y células gigantes multinucleadas en la parte central y linfocitos en la periferia; puede presentar cambios fibróticos y, ocasionalmente, mínima necrosis coagulativa focal. En las fases precoces de la enfermedad pulmonar, antes de la aparición de los granulomas, hay acúmulo de linfocitos en los septos alveolares (alveolitis linfocítica); posteriormente se forman los granulomas en el intersticio perilinfático: peribroncovasculares, centrolobulillares, subpleurales y, con menor frecuencia, en los septos interlobulillares. Los granulomas pueden coalescer, dando lugar a nódulos macroscópicos.

## ESTADIFICACIÓN Y PRONÓSTICO

Hace más de 40 años Siltzbach desarrolló un sistema de estadificación de la sarcoidosis basado en el patrón de hallazgos radiográficos del tórax, un sistema que aún hoy es ampliamente utilizado debido a su gran valor pronóstico. Siltzbach define 5 estadios en la sarcoidosis:

- **Estadio 0:** Sin alteraciones. Se caracteriza por la ausencia de alteraciones en la radiografía de tórax (5-10% de los casos)
- **Estadio I:** Afectación ganglionar sin afectación pulmonar (50% de los casos). Hay adenopatías hiliares bilaterales y pueden verse otras adenopatías acompañantes, fundamentalmente paratraqueales derechas y en la ventana aorto-pulmonar. El diagnóstico diferencial debe realizarse con las infecciones fúngicas o por micobacterias y con las enfermedades malignas como el linfoma, el carcinoma broncogénico y el carcinoma extratorácico pero, en ausencia de síntomas específicos, la causa más frecuente de adenopatías hiliares bilaterales es la sarcoidosis. Las adenopatías de larga evolución pueden calcificar, a veces con morfología en «cáscara de

huevo», como en la silicosis.

- **Estadio II:** Afectación ganglionar y pulmonar (25-30% de los casos). Se observan adenopatías hilares bilaterales y afectación parenquimatosa, con patrón micronodular o reticulonodular bilateral, simétrico, de predominio perihiliar, en los campos pulmonares medios y superiores. Hallazgos atípicos son los nódulos grandes, las masas, las consolidaciones, las atelectasias por obstrucción bronquial, las cavidades, la afectación pleural y el neumotórax. El diagnóstico diferencial incluye fundamentalmente la neumoconiosis y, cuando aparecen masas y consolidaciones, la tuberculosis y el linfoma.
- **Estadio III:** Afectación pulmonar sin afectación ganglionar (10-20% de los casos). Hay afectación parenquimatosa sin adenopatías hiliares. En el diagnóstico diferencial hay que considerar la neumoconiosis, la linfangitis carcinomatosa y, si hay masas y consolidaciones, las infecciones, la neumonía organizativa criptogénica, las vasculitis, el adenocarcinoma y el linfoma.
- **Estadio IV:** Fibrosis pulmonar (5% de los casos, puede llegar hasta el 25% durante el curso de la enfermedad). Se observa fibrosis pulmonar, manifestada como patrón reticular con bronquiectasias de tracción, masas con distorsión de la arquitectura pulmonar o quistes de panal, con predominio en los campos superiores. El diagnóstico diferencial incluye la neumoconiosis complicada y otras causas de fibrosis pulmonar, como la alveolitis alérgica extrínseca crónica y la fibrosis pulmonar idiopática.

Los estadios agrupan a los pacientes con similar probabilidad de remisión espontánea de la enfermedad: en el estadio I, con remisión en el 55-90% de los casos, estadio II 40-70% de los casos, estadio III 10-20% y sin remisión en el estadio IV. . Generalmente la función pulmonar empeora con el avance de la enfermedad y a veces los hallazgos radiográficos no siempre se correlacionan con la severidad de la afectación pulmonar.

Esta estadificación tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas y se sigue realizando actualmente con los mismos criterios, en base a los hallazgos radiológicos. Sin embargo, este esquema de estadificación fue desarrollado antes de la introducción de la TC y los datos respecto a pronóstico se basan en la radiografía de tórax no en la TC. La TC, especialmente la TC de alta resolución, es mucho más sensible que la radiografía de tórax en la detección de las alteraciones en las etapas tempranas de la enfermedad, incluso en el estadio I, que se asocia con un excelente pronóstico a largo plazo; sin embargo, el valor pronóstico de los hallazgos de la TC no se ha estudiado adecuadamente.

## **DIAGNÓSTICO**

### **Diagnóstico por consenso clínico-radiologicopatológico.**

El diagnóstico de la sarcoidosis se establece sobre la base de unos hallazgos clínicos y radiológicos compatibles y una evidencia histológica de granulomas no caseosos de células epitelioides en uno o más órganos y la ausencia de organismos o partículas causantes (tuberculosis, beriliosis, lepra, neumonitis por hipersensibilidad, enfermedad de Crohn, cirrosis biliar primaria y enfermedad fúngica). En los casos de presentación típica del síndrome de Löfgren no se considera necesaria la biopsia; también 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 LBA, que tiene una especificidad del 93-96%, con sensibilidad del 53-59%. El diagnóstico debe realizarse por consenso en grupos multidisciplinares. El diagnóstico de sarcoidosis cardiaca se realiza por los criterios establecidos por el Ministerio de Salud Japonés aunque no han sido admitidos de manera generalizada por la comunidad científica internacional. Son necesarios, por tanto, nuevos estudios que permitan desarrollar un algoritmo diagnóstico para valorar la afectación cardiaca por la sarcoidosis.

### **Diagnóstico histológico**

El objetivo del estudio histológico en los pacientes con sospecha de sarcoidosis pulmonar es la confirmación de la presencia de granulomas bien formados y no necrotizantes, en disposición

perilinfática; en la mayoría de los casos se realiza mediante biopsia transbronquial (BTB), que tiene una sensibilidad del 80-90% y puede detectar enfermedad pulmonar en ausencia de alteraciones en la TCAR; la TCAR aumenta la rentabilidad de la BTB al seleccionar las zonas con posible actividad de la enfermedad, lo que permite dirigir la biopsia hacia dichas zonas. Debido a la frecuencia de afectación endobronquial en la sarcoidosis, la biopsia endobronquial aumenta el rendimiento diagnóstico de la broncoscopia cuando se asocia a BTB.

Otro sitio para realizar la biopsia son las adenopatías. La punción-aspiración transbronquial de las adenopatías mediastínicas guiada con ecografía endobronquial es una nueva técnica mínimamente invasiva muy útil en el diagnóstico de los estadios I y II de la sarcoidosis, con una sensibilidad del 83-93% y una especificidad del 100%.

La biopsia quirúrgica de las adenopatías, mediante mediastinoscopia o mediastinotomía, y la biopsia pulmonar, abierta o por toracoscopia videoasistida, únicamente se realizan cuando hay sospecha clínico-radiológica de sarcoidosis y no hay confirmación histológica por otros tipos de biopsia. Tanto la biopsia transbronquial como la pulmonar deben realizarse en las zonas de posible enfermedad activa, detectadas con la TCAR. En algunos estudios se ha mostrado que la PET puede ser útil para localizar zonas ocultas de enfermedad activa y realizar la biopsia. El patólogo, además de detectar la presencia de los granulomas, debe excluir causas conocidas de granulomas, como las infecciones por bacterias, micobacterias y hongos, la beriliosis, la granulomatosis por talco inyectado vía intravenosa, la alveolitis alérgica extrínseca, los fármacos como el metotrexate, el linfoma y las vasculitis. También se han descrito reacciones sarcoideas en ganglios linfáticos y parénquima pulmonar de pacientes con enfermedades malignas torácicas y extratorácicas<sup>65</sup>. Los granulomas con patrón sarcoideo, por sí solos y en ausencia de una causa identificable, son lesiones no específicas y no diagnósticas de sarcoidosis. En los pacientes con sospecha de sarcoidosis cardíaca, la biopsia endomiocárdica puede detectar edema, infiltración por granulomas no necrotizantes y fibrosis. Sin embargo, con frecuencia es negativa debido a que la afectación cardíaca es parcheada y además la biopsia se toma de la porción apical del septo interventricular, en el margen del ventrículo derecho. Por todo ello, presenta una baja sensibilidad (20-63%) y, unido a la naturaleza invasiva de esta técnica, hace que otros métodos sean los de elección para llegar al diagnóstico. No se requiere una biopsia positiva para hacer el diagnóstico de la enfermedad.

En resumen, el diagnóstico se hace con los hallazgos clínicorradiológicos y biopsia transbronquial. La biopsia pulmonar está indicada cuando la transbronquial no muestra granulomas. Se excluyen los granulomas de causa no conocida (infecciones, beriliosis, talcosis, AAE).

### **Diagnóstico con la TCAR**

La TCAR, secuencial o volumétrica con contraste IV, puede detectar lesiones no visibles en la radiografía de tórax y demuestra que la afectación pulmonar y ganglionar es más frecuente que la observada en la radiografía simple; la RX de tórax sólo detecta el 50-60% de las adenopatías y el 30-40% de la afectación parenquimatosa observada en la TCAR. En pocos casos, la TCAR es normal en pacientes con sarcoidosis demostrada histológicamente mediante biopsia transbronquial (BTB).

Cuando la TCAR muestra el patrón típico de nodulillos con distribución linfangítica, es prácticamente patognomónico de la enfermedad. La exactitud diagnóstica aumenta si se incorporan los datos clínicos y los hallazgos de la Rx de tórax. El diagnóstico radiológico es casi siempre correcto cuando se basa en estos hallazgos. A pesar de la discordancia existente en muchos pacientes entre los hallazgos en la Rx de tórax y la TCAR debida a la mayor sensibilidad de la TCAR en la detección de las adenopatías, las alteraciones pulmonares y la fibrosis, no se ha estudiado suficientemente el valor de la TCAR para establecer la valoración pronóstica de la enfermedad y, por tanto, la estadificación se sigue realizando fundamentalmente en función de los hallazgos en la Rx de tórax.

No hay criterios radiológicos para determinar si las lesiones se van a resolver, van a persistir o van a evolucionar a fibrosis, lo que sucede en el 20% de los pacientes. No obstante, la TCAR puede aportar información sobre su posible reversibilidad; los nódulos son reversibles en la mayoría de los casos, aunque no en todos; la distorsión de la arquitectura pulmonar, las bronquiectasias de tracción y el panal son irreversibles; el vidrio deslustrado es impredecible, ya que puede estabilizarse, empeorar o

resolverse, según corresponda a enfermedad activa o a fibrosis microscópica. Las lesiones de fibrosis no se resuelven y se asocian con un peor pronóstico y aumento de la morbimortalidad.

Respecto a la correlación con otros marcadores de actividad, como la gammagrafía con Ga 67, el recuento de linfocitos y el cociente CD4/CD8 en el LBA y la ECA, los estudios son discrepantes, aunque en general se aprecia que existe buena correlación entre estos estudios y la extensión de los nódulos y las consolidaciones. En cuanto a las pruebas de función respiratoria, los resultados de los estudios son variables, aunque la presencia de fibrosis está relacionada con una mayor alteración de las pruebas funcionales, especialmente en los pacientes con quistes de panal; la alteración funcional es menor en los pacientes que tienen fibrosis con opacidades lineales o bandas irregulares.

La TCAR no debe realizarse indiscriminadamente en todos los pacientes con sospecha o diagnóstico de sarcoidosis. En el documento de consenso de la ATS/ERS/WASOG (Asociación mundial de sarcoidosis y otras enfermedades granulomatosas) de 1999 se recomienda realizar TC de tórax 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 de la enfermedad, como bronquiectasias, aspergiloma, fibrosis pulmonar, enfisema paracatrical e infección o malignidad añadidas.

## **HALLAZGOS DE SARCOIDOSIS EN TCAR**

### **1.- Afectación ganglionar:**

#### **1.1 Patrón típico:**

La mayoría de los pacientes muestran en la **TC afectación de múltiples cadenas ganglionares**, típicamente paratraqueales derechas e hiliares bilaterales y simétricas (FIG 1 y 2), a las que suelen acompañar las prevasculares, paratraqueales izquierdas, de la ventana aortopulmonar, paraaórticas y subcarinales (FIG 3). La existencia de adenopatías hiliares bilaterales puede aparecer también en infecciones (hongos o micobacterias) o neoplasias por ejemplo linfoma, sin embargo, en ausencia de síntomas y signos específicos, la sarcoidosis es la causa más común de adenopatías hiliares bilaterales. En estos pacientes la confirmación histológica no sería necesaria pero debe realizarse biopsia sin los hallazgos radiológicos empeoran o aparecen otros signos o síntomas específicos.

#### **1.2 Patrón atípico:**

Menos frecuente es la afectación ganglionar unilateral y de las cadenas mamarias internas y mediastínicas posteriores (paravertebrales y retrocrales), el hallazgo de este tipo de adenopatías debería hacer sospechar más un linfoma o una infección por ejemplo tuberculosis.

Las adenopatías pueden calcificarse (FIG 4), tanto en la sarcoidosis como en otras enfermedades granulomatosas crónica, relacionado sobre todo con la duración de la enfermedad. Las calcificaciones pueden tener una morfología puntiforme, en palomitas de maíz, amorfa o en cáscara de huevo, estas últimas también pueden verse en la silicosis y las demás en tuberculosis e histoplasmosis, siendo indistinguibles.

Los patrones atípicos de afectación ganglionar son más frecuentes de mayores de 50 años.

### **2.- Afectación pulmonar:**

#### **2.1 Patrón típico:**

El patrón de afectación pulmonar más común en los pacientes con sarcoidosis es la aparición de **micronódulos/granulomas con distribución perilinfática (FIG 5)**, fácil de reconocer en el TCAR. Las alteraciones que se observan con más frecuencia y constituyen el patrón típico de la enfermedad son los nodulillos redondeados menores de 1 cm. (más frecuente entre 2 y 4 mm.) bien definidos, lisos o irregulares, de distribución parcheada bilateral y simétrica, predominantemente en campos superiores y medios. Los nódulos suelen encontrarse con mayor frecuencia en el intersticio peribroncovascular y con menos frecuencia en los septos interlobulillares. Los micronódulos pueden coalescer y formar nódulos de mayor tamaño (macronódulos) (FIG 6). Los granulomas sarcoideos frecuentemente condicionan engrosamiento nodular e irregular del intersticio peribroncovascular (FIG 7 y 8). La nodularidad peribroncovascular extensa visualizada en la TCAR es muy sugestiva de sarcoidosis; sin embargo el engrosamiento intersticial no aparece en la mayoría de pacientes con sarcoidosis.

También son típicos de la sarcoidosis los **cambios fibróticos (FIG 9)**, ya que aunque en la

mayoría de los pacientes los granulomas sarcoideos se resuelven, existe un 20% de pacientes en los que la fibrosis se hace más evidente a lo largo del tiempo y pueden incluso desarrollar fibrosis pulmonar, con hallazgos como opacidades lineales, bronquiectasias de tracción y distorsión de la arquitectura. Estos hallazgos fibróticos suelen de distribución parcheada, y más evidentes en los campos superiores y medios (a diferencia de la fibrosis pulmonar idiopática que predomina en las bases). Si esta fibrosis es extensa puede causar hipertensión arterial pulmonar e insuficiencia cardiaca derecha, con signos como una arteria pulmonar principal prominente, aumento del ventrículo derecho y atenuación de los vasos periféricos.

Por último, es también un dato típico de afectación parenquimatosa de la sarcoidosis la aparición de **opacidades bilaterales perihiliares (FIG 1 y 11)**, que pueden definirse como opacidades nodulares confluentes que se pueden ver en la TCAR como áreas de consolidación pulmonar bilaterales, de bordes mal definidos e irregulares, que irradian desde el hilio hacia la periferia y que pueden ir o no asociados a broncograma aéreo.

## 2.2 Patrón atípico:

Las **lesiones pulmonares** que también forman parte de los hallazgos atípicos de la sarcoidosis. Los **nódulos y las masas pulmonares** se pueden ver en un 15-25% de los pacientes con afectación parenquimatosa (FIG 11). En la TC suelen aparecer como opacidades mal definidas, irregulares, de entre 1 y 4 cm. de diámetro que representan granulomas intersticiales coalescentes. Estas lesiones son típicamente múltiples y bilaterales, generalmente de localización perihiliar o periférica. Pueden presentar o no broncograma aéreo pero raramente se cavitan. En la periferia de estas lesiones es frecuente ver pequeños nódulos satélite, dándoles un aspecto típico que se denomina “signo de la galaxia”, aunque este signo no es específico de la sarcoidosis ya que puede verse también en otras enfermedades granulomatosas así como en algunas neoplasias. Recientemente se ha descrito un signo en la TC denominado el “racimo sarcoideo” (“*sarcoid cluster*”), que consiste en la aparición de múltiples micromódulos distribuidos a lo largo de los vasos linfáticos. En ocasiones, estas lesiones parenquimatosas pueden coalescer y dar lugar a masas fibróticas, con conglomerados anormales de vasos y bronquios perihiliares, que suelen ser bilaterales y localizarse en lóbulos superiores y medios imitando lesiones que se observan en la silicosis, beriliosis y tuberculosis. Rara vez se pueden ver estas lesiones como masas o nódulos únicos, aunque en estos casos habría que hacer el diagnóstico diferencial con lesiones metastásicas o tumorales.

También es un patrón atípico, la aparición de una **consolidación de tipo alveolar**, que aparece en un 20% de los casos y generalmente es bilateral y simétrica en la región peribroncovascular de campos superiores y medios; suele presentar bordes mal definidos y puede contener broncograma aéreo. A esta forma de presentación se la conoce como forma acinar o alveolar de la sarcoidosis, y habría que hacer diagnóstico diferencial con cuadros como neumonía, tuberculosis o neumonía organizada criptonética.

Otro patrón atípico son las **opacidades en vidrio deslustrado**, que aparecen en un 40 % de los pacientes y suelen ser parcheadas, siendo más rara la afectación difusa. El diagnóstico diferencial se hará con el carcinoma broncoalveolar, linfoma, neumoconiosis, neumonía y neumonía organizada criptogénica.

Se puede apreciar también un engrosamiento de los septos inter e intralobulillares, dando lugar a **opacidades lineales reticulares** (hasta en un 50% de los pacientes), de predominio subpleural y en campos medios y superiores, que puede simular una linfangitis carcinomatosa, aunque ésta suele producir una afectación mas extensa y mas severa de los septos interlobares y del espacio subpleural.

En una etapa más avanzada de la sarcoidosis podemos observar **cambios fibroquísticos**, con la aparición de quistes, bullas y enfisema paracicatricial, de distribución perihiliar y predominio en zonas medias y superiores. Finalmente podemos ver cambios fibróticos más importantes con pérdida de volumen, apareciendo incluso en casos de fibrosis crónica lesiones quísticas en panal de abeja (FIG 10) y, que tienen una distribución en las regiones medias y superiores que la diferencian de la fibrosis pulmonar idiopática. La cavitación de las lesiones parenquimatosas de la sarcoidosis es muy rara, apareciendo sólo en un 10% de los casos, y en estadios finales, siendo mucho más frecuente que las lesiones cavitadas correspondan a bullas o quistes en etapas avanzadas. También en etapas avanzadas

pueden aparecer micetomas, que son bolas fúngicas desarrolladas sobre bullas o quistes (típicamente en lóbulos superiores) colonizadas por hongos (generalmente aspergilus). La imagen típica del aspergiloma pulmonar consiste en una opacidad móvil ocupando parte o la mayoría de una cavidad y bordeada por una franja periférica de aire.

El patrón miliar es muy raro en la sarcoidosis (<1%).

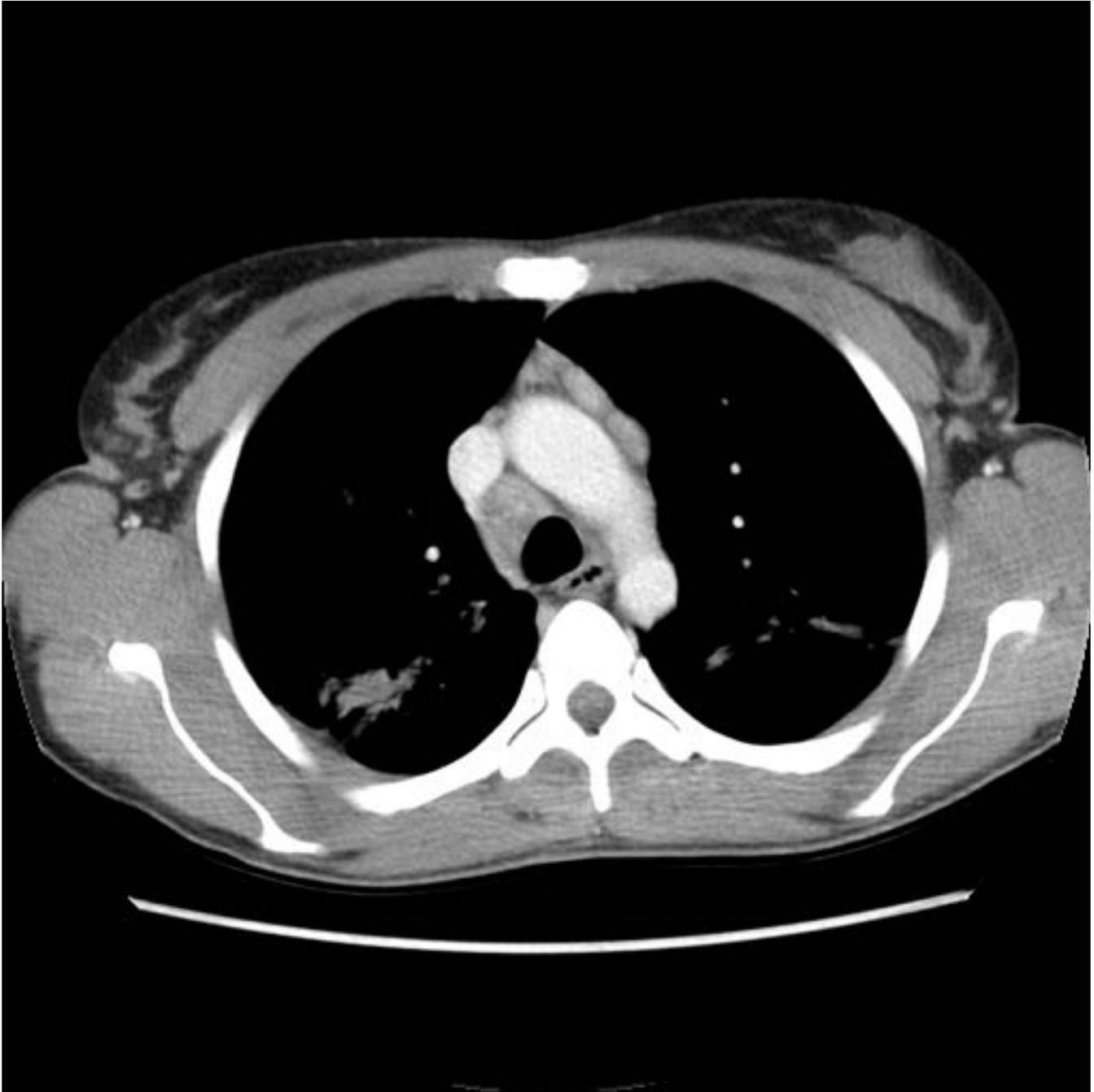
La afectación de la vía aérea puede manifestarse con la aparición de un patrón en mosaico, datos de atrapamiento aéreo, alteraciones traqueobronquiales (zonas de estenosis, irregularidad, distorsión y bronquiectasias) y atelectasias.

También es muy rara en la sarcoidosis la afectación pleural, que puede manifestarse como derrame pleural (exudado o trasudado, que generalmente es mínimo y se resuelve en 2 o 3 meses), quilotórax, hemotórax, engrosamiento pleural y calcificaciones pleurales (estas últimas mucho más raras).

#### **Imágenes en esta sección:**



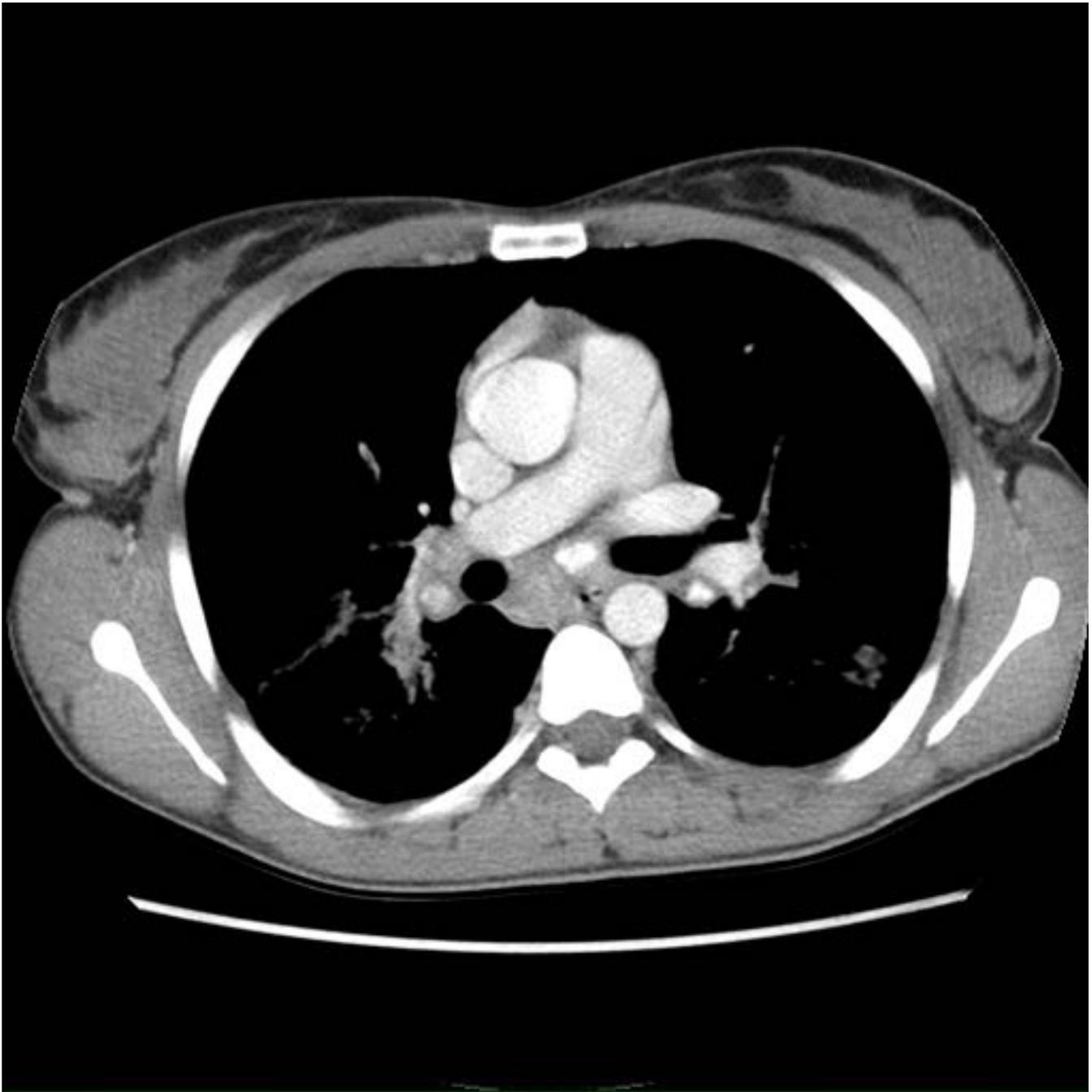
**Fig. 1:** Radiografía simple de tórax PA en la que se aprecian múltiples adenopatías paratraqueales derechas, hiliares bilaterales, así como opacidades bilaterales perihiliares.



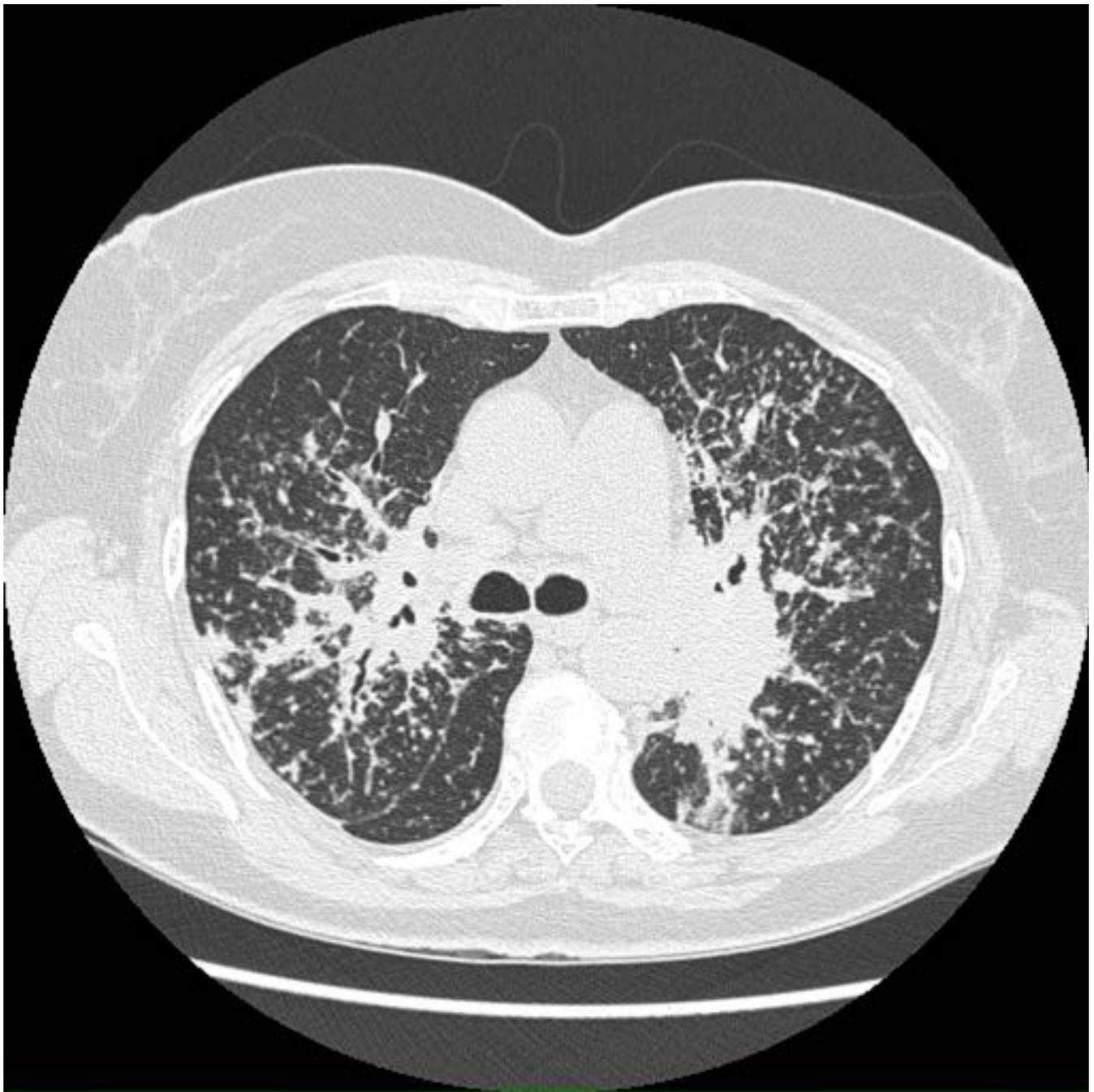
**Fig. 2:** TC de tórax en plano axial en el que se aprecian adenopatías paratraqueales derechas y prevasculares.



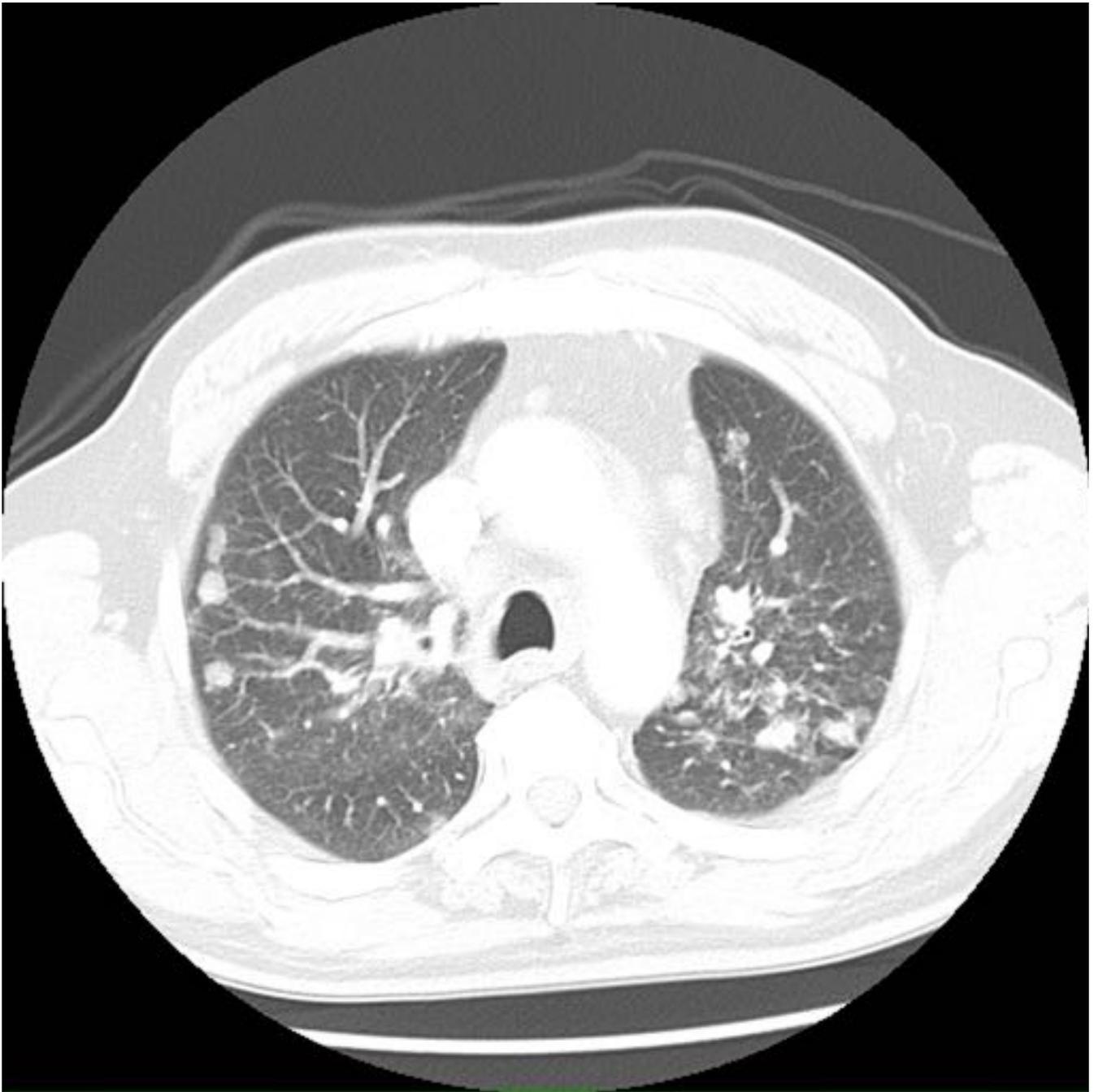
**Fig. 3:** TC de tórax en plano coronal, en el que podemos apreciar múltiples adenopatías hiliares bilaterales y subcarinales, alguna de ellas calcificada.



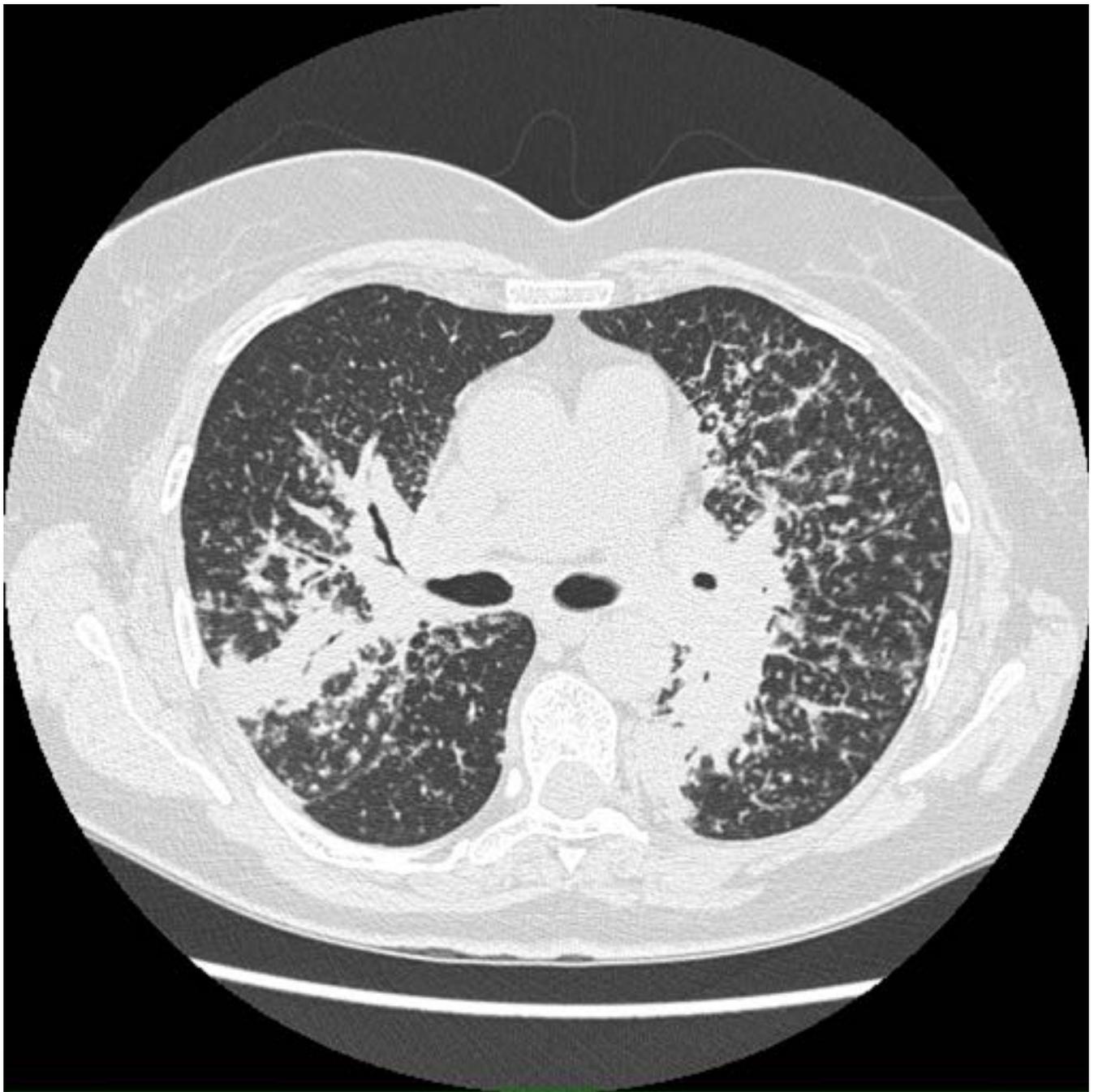
**Fig. 4:** TC de tórax en plano axial en el que se aprecian adenopatías calcificadas.



**Fig. 5:** TC de tórax en plano axial en el que vemos un patrón típico de afectación pulmonar, con micronódulos de distribución perilinfática.



**Fig. 6:** TC de tórax en plano axial en el que se visualizan múltiples macronódulos.



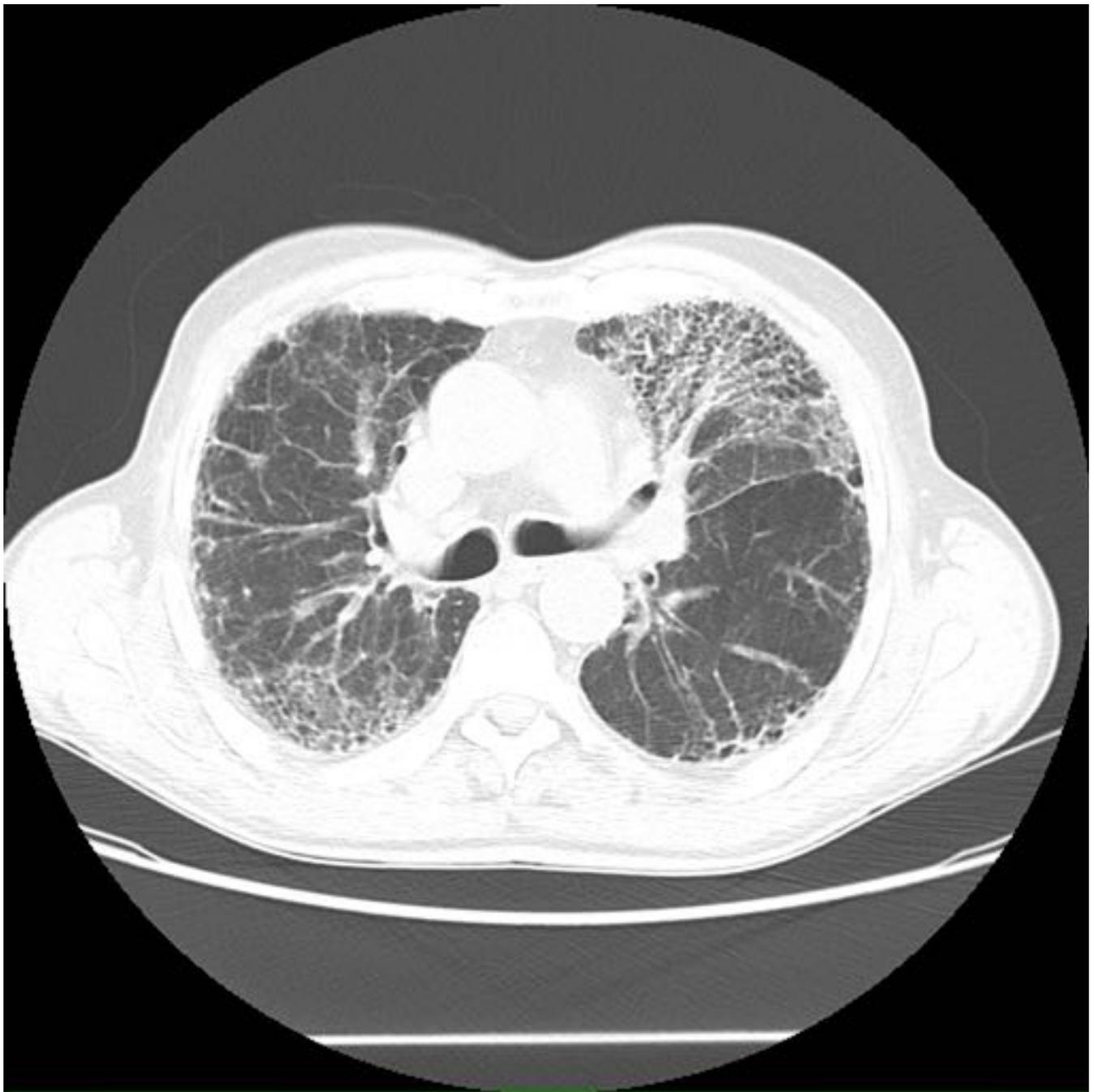
**Fig. 7:** TC de tórax en plano axial en el que se aprecia un claro engrosamiento peribroncovascular.



**Fig. 8:** TC de tórax en plano axial con engrosamiento del intersticio peribroncovascular.



**Fig. 9:** TC de tórax en plano axial en el que vemos importantes cambios fibróticos.



**Fig. 10:** TC de tórax en plano axial en el que vemos un patrón en panal de abeja de predominio en campos superiores.



**Fig. 11:** Radiografía simple de tórax en la que podemos apreciar opacidades perihiliares bilaterales, alguna de ellas con morfología nodular.

## **Conclusiones**

### **CONCLUSIONES:**

La sarcoidosis torácica se ha denominado “la gran imitadora”, ya que se presenta con múltiples patrones radiológicos, que exigen un amplio diagnóstico diferencial que incluye desde el linfoma a la tuberculosis, pasando por muchas otras causas de infiltrados pulmonares crónicos.

La sarcoidosis pulmonar severa tiene una alta morbilidad y mortalidad.

La mayoría de los pacientes presentan anomalía radiológicas en alguna fase de su enfermedad.

En el 60-70% de los pacientes aparece el dato más característico que son las adenopatías hiliares y paratraqueales, con o sin afectación parenquimatosa. Pero hay que tener en cuenta que en el 25-30 % de los casos los hallazgos son inespecíficos o atípicos y en otro 5-10% no encontramos alteraciones en las pruebas de imagen.

La TC se ha mostrado superior a la radiología simple para la identificación y el manejo de la sarcoidosis, siendo esencial reconocer tanto los hallazgos típicos como atípicos, lo que podría ayudar a reconocer la enfermedad en estadios precoces y reducir así la morbilidad y mortalidad asociadas a ella.

## **Bibliografía / Referencias**

### **BIBLIOGRAFÍA:**

- Radiología Esencial. J.L. del Cura, S. Pedraza, A Gayete. Editorial Médica Panamericana. 2010. Tomo 1. Capítulo 9: Enfermedad pulmonar infiltrativa difusa. Páginas 128-129.
- Herráez I, López González J. La sarcoidosis torácica. Radiología. 2011;**53(5)**:434-448.
- 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.