

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

Sarcoidosis: La gran simuladora

Jaime Rivera Pinillos
Xènia Codó Tarraubella
Sara Ribagorda Tejedor
Jose Luis Abades Vázquez

Objetivo docente

- Mostrar, en base a un caso clínico, los hallazgos radiológicos más frecuentes de la sarcoidosis sistémica y como estos hallazgos pueden confundir con la presencia de enfermedad neoplásica o metastásica.

Revisión del tema

- La sarcoidosis es una enfermedad sistémica de causa desconocida con amplia variedad de manifestaciones clínicas y radiológicas.
- Caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes de células epitelioides en prácticamente cualquier órgano.
- Suele afectar a gente joven y de mediana edad y es más frecuente en mujeres.
- La clínica y síntomas más frecuentes son inespecíficos, incluyendo fatiga, pérdida de peso, malestar general y fiebre.
- Las adenopatías hiliares bilaterales son el hallazgo radiológico más común, frecuentemente asociado con infiltrados pulmonares, con distribución habitualmente perivascular [1-6]. Esto permite clasificarla en varios estadios:

Estadio 0	Sin alteraciones
Estadio 1	Adenopatías hiliares o mediastínicas sin enfermedad pulmonar
Estadio 2	Adenopatías hiliares o mediastínicas asociadas a enfermedad pulmonar visible
Estadio 3	Enfermedad pulmonar difusa sin adenopatías
Estadio 4	Fibrosis

Revisión del tema

- En el hígado, el bazo, los riñones y, también en el escroto, se pueden encontrar granulomas confluyentes formando nódulos.
- También puede existir afectación ósea, sobretodo de los huesos cortos de manos y pies, afectación nodular de los músculos, cardíaca y del sistema nervioso [4].
- La primera prueba que se suele realizar es la radiografía simple, pero la realización de TC es siempre necesaria dada la alta prevalencia de afectación pulmonar, crucial para el diagnóstico y estadiaje de la enfermedad [3, 5].

Revisión del tema

- En este trabajo exponemos un caso de sarcoidosis sistémica con afectación pulmonar, hepática, esplénica y ósea.
- La afectación de múltiples órganos y las características de los hallazgos simulaban enfermedad metastásica.
- El diagnóstico se estableció con la suma de los hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos una vez la malignidad había sido descartada.

Caso clínico

- Mujer de 76 años, sin historial médico en nuestro centro. No fumadora y con antecedentes personales de cardiopatía isquémica.
- Acude al servicio de urgencias por dolor pleurítico. Presenta una auscultación cardiopulmonar normal y no hay alteraciones analíticas relevantes.
- En un TC realizado de forma urgente se observan múltiples lesiones nodulares espiculadas bilaterales y una atelectasia del segmento anterior del LSI, con la presencia de pequeños ganglios mediastínicos.

Caso clínico

- En un estudio espirométrico posterior se demuestra la presencia de un patrón obstructivo leve.
- Analíticamente destaca la alteración de la función renal, anemia y un leve aumento de IgG.
- Los test inmunológicos fueron negativos, así como las serologías y cultivos para distintos patógenos incluyendo micobacterias, Legionella y hongos.

Caso clínico

- Ante la sospecha de enfermedad metastásica se solicita PET-TC observando:
 - Múltiples focos de captación en ambos campos pulmonares, destacando uno de mayor intensidad en LSI con SUV de 11,5 (Fig. 1).
 - No se observan depósitos ganglionares mediastínicos, laterocervicales, supraclaviculares ni axilares.
 - En el parénquima hepático: depósito de captación localizado próximo al hilio con SUV de 7,7 (Fig. 2).
 - El parénquima esplénico presenta captación del trazador aumentada con SUV 10,5 (Fig. 2).
 - No se observan depósitos ganglionares retroperitoneales ni mesentéricos.
 - Incontables depósitos de captación ósea en el esqueleto axial, ambas parrillas costales y pala ilíaca izquierda con SUV 4,8 (Fig. 3).

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

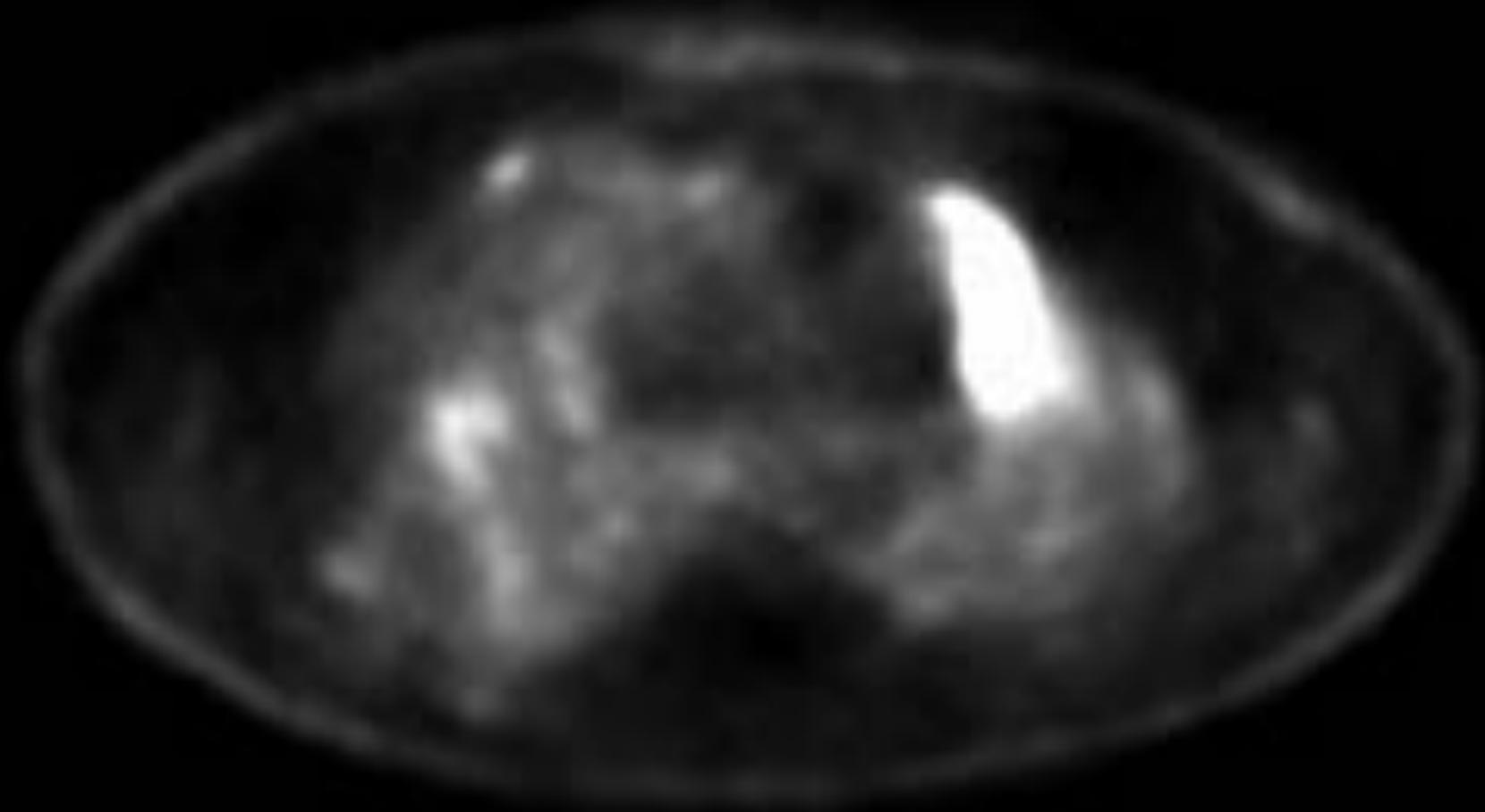


Figura 1. Imagen PET mostrando captación aumentada en segmento anterior de LSI.

seRam 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

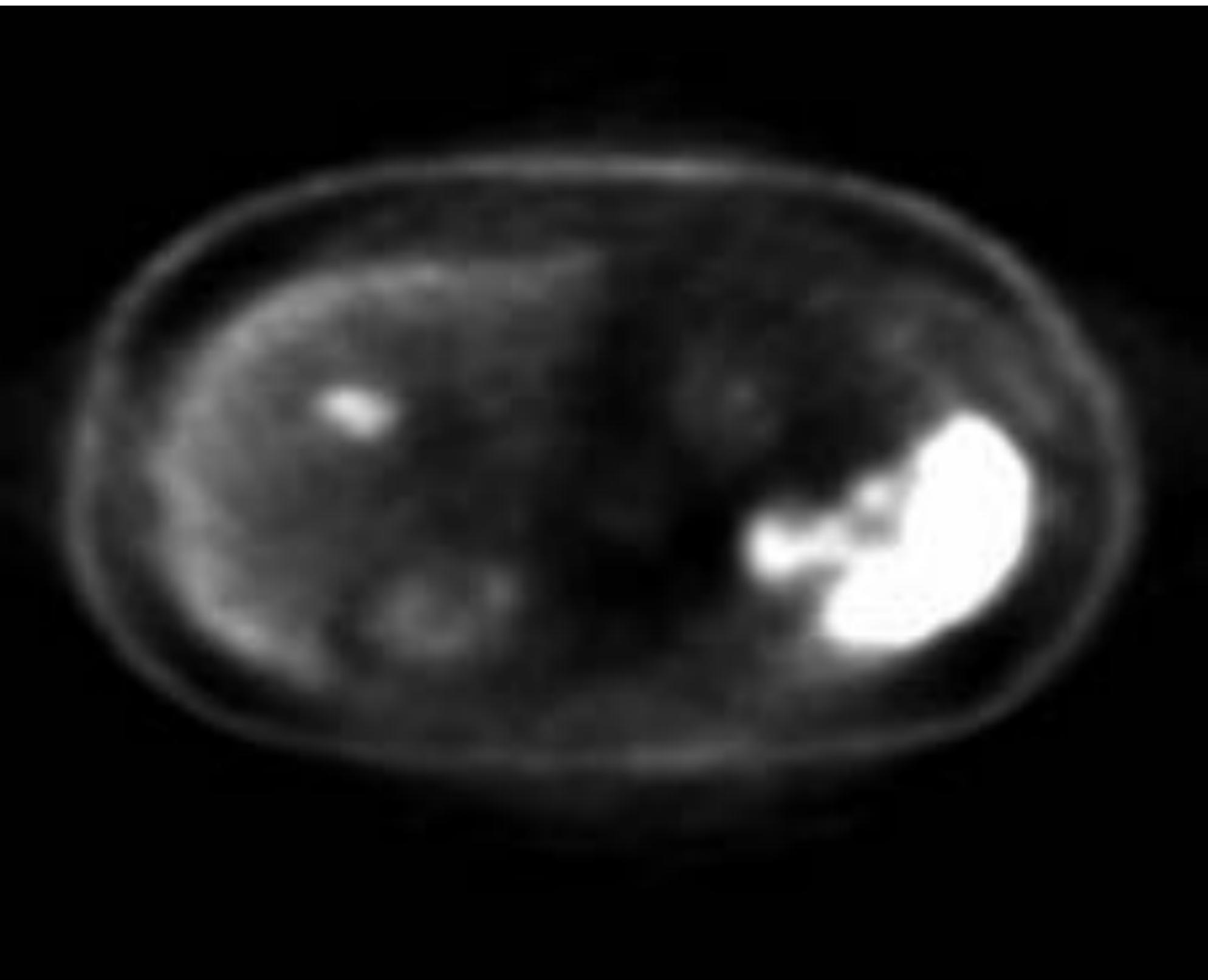


Figura 2. Imagen PET mostrando captación aumentada en segmento IVB hepático y difusa en bazo.

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

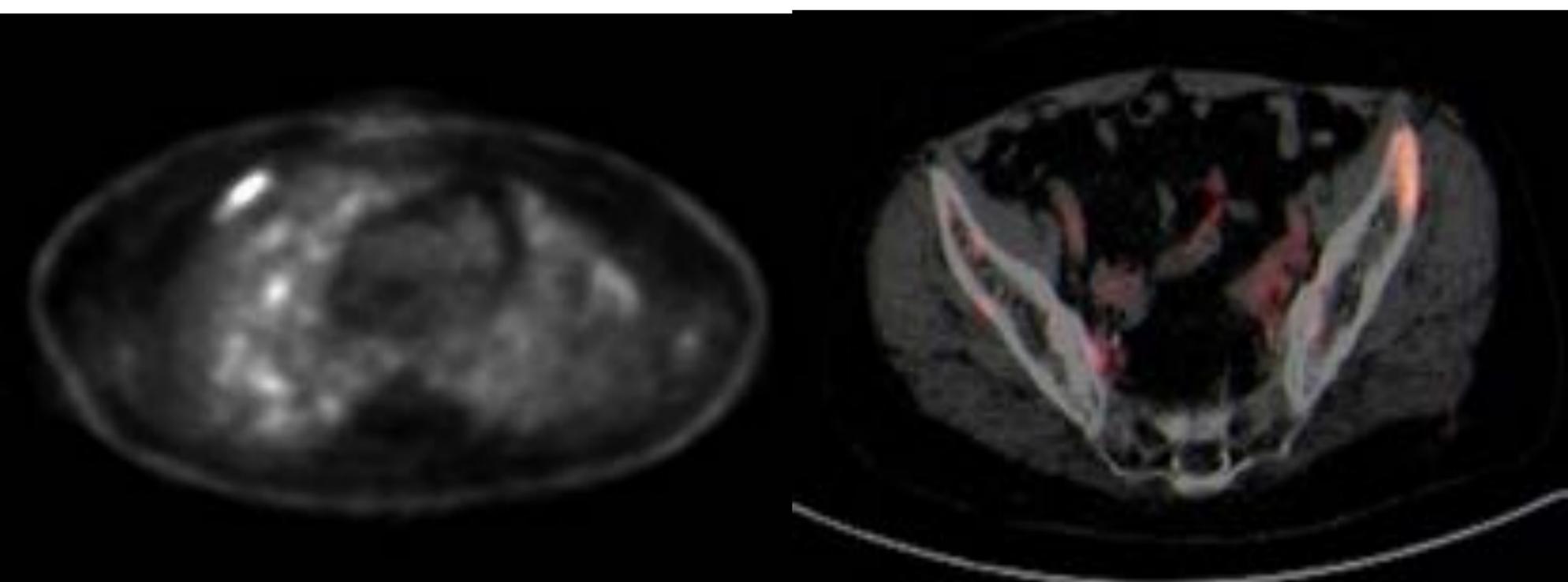


Figura 3. Imagen PET mostrando captación en parrilla costal derecha y cresta ilíaca izquierda.

Caso clínico

- Ante estos hallazgos se realiza TC toracoabdominal con CIV encontrando:
 - Múltiples lesiones nodulares espiculadas bilaterales y una atelectasia del segmento anterior del LSI (Fig 4).
 - Lesión hipodensa hepática en el segmento IVB (Fig. 5).
 - Innumerables lesiones hipodensas en bazo (Fig. 5).
 - Múltiples pequeñas lesiones que afectan a la parrilla costal de forma bilateral, con distorsión de la cortical (Fig. 6).
- Los hallazgos plantean como posibles diagnósticos: metástasis con neoplasia primaria desconocida, enfermedad linfoproliferativa y procesos autoinmunes.



Figura 4. Imagen TC mostrando atelectasia de segmento anterior de LSI con múltiples lesiones nodulares bilaterales.

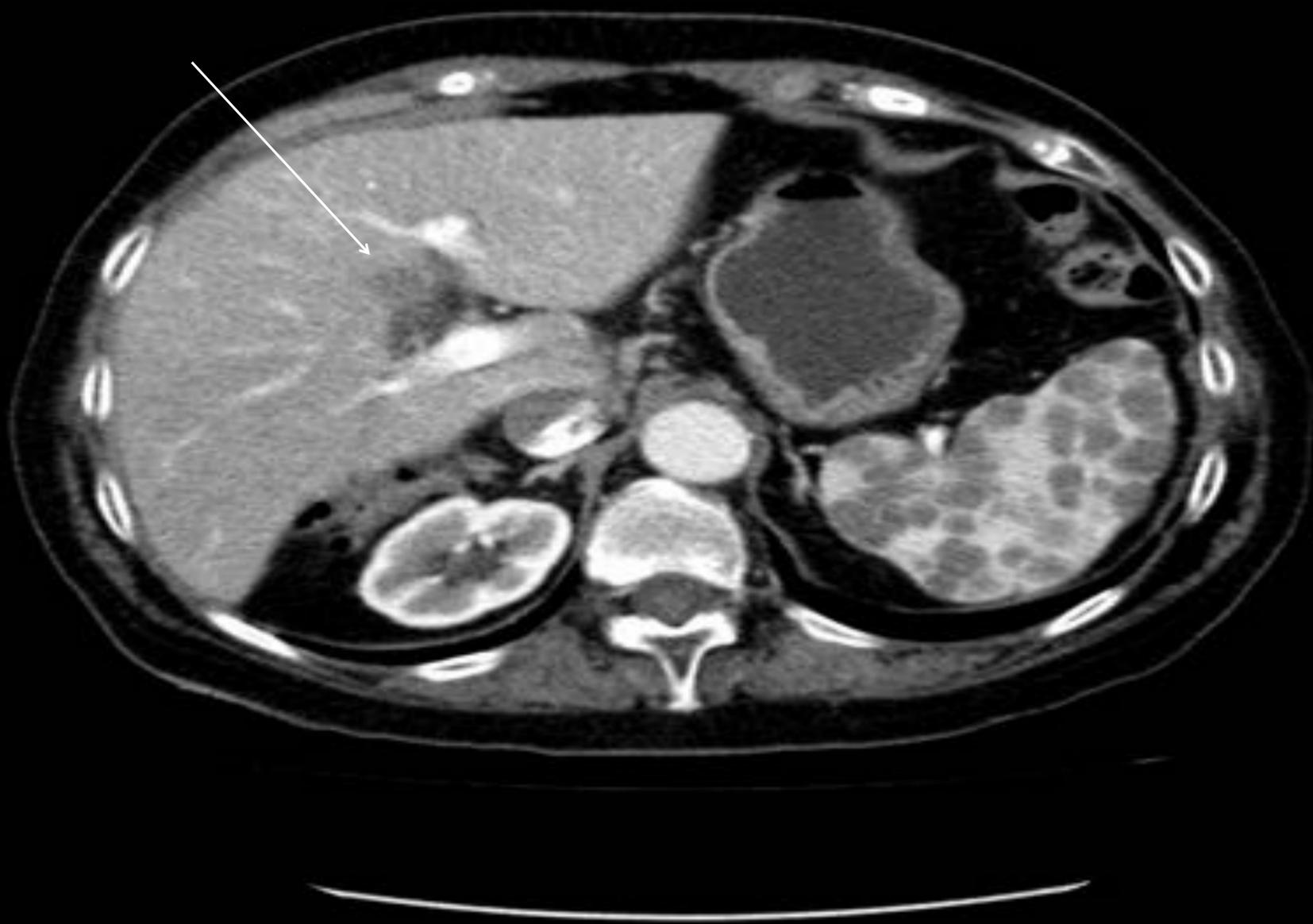


Figura 5. Imagen TC mostrando la lesión hipodensa en segmento IVB hepática y múltiples lesiones hipodensas en parénquima esplénico.

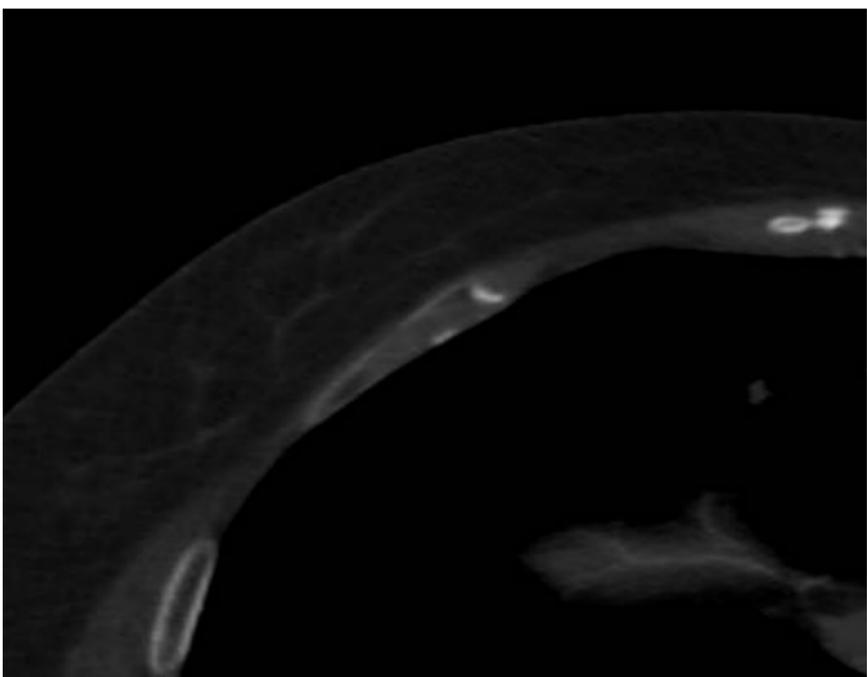
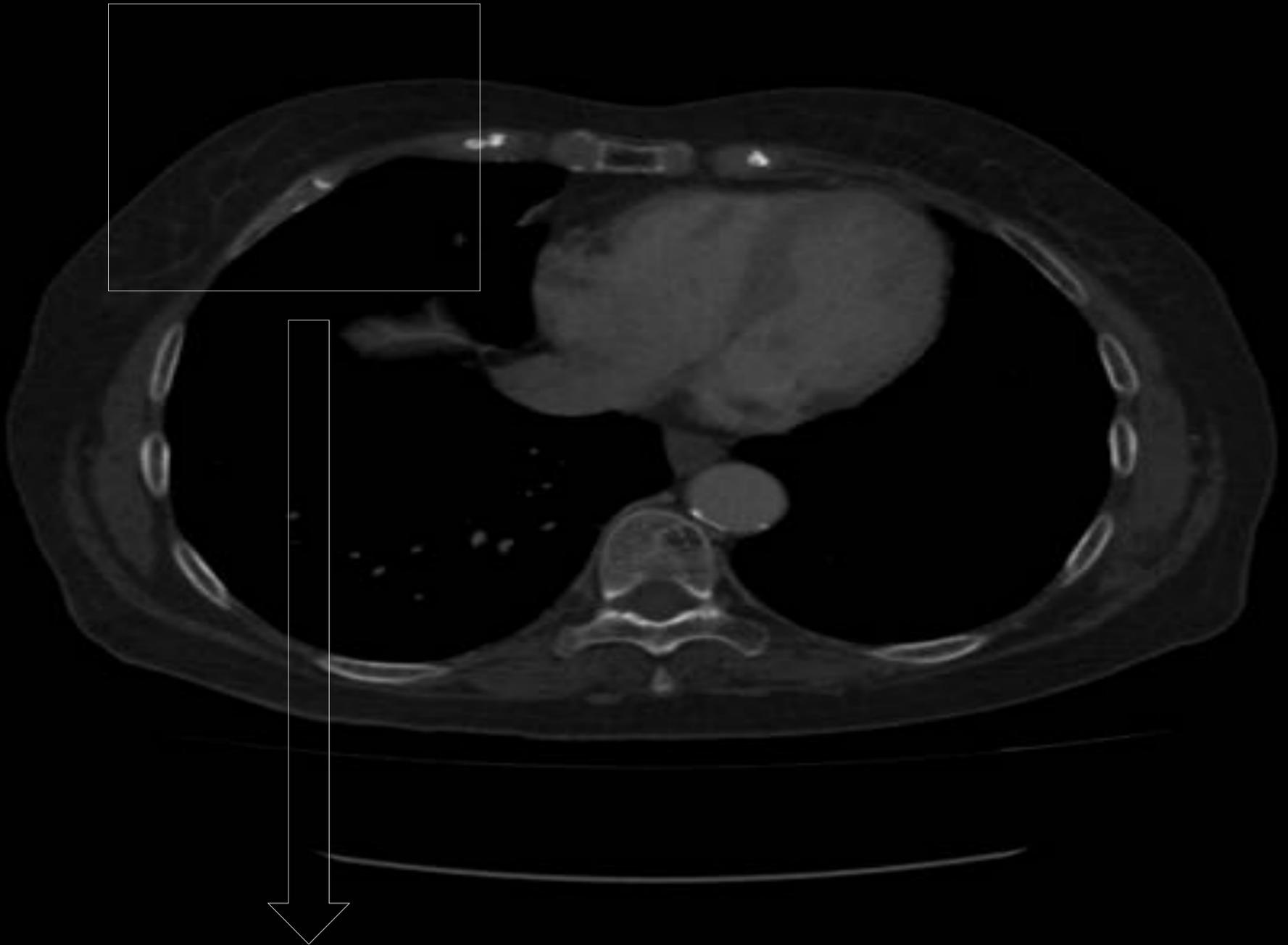


Figura 6. Imagen TC mostrando lesión en parrilla costal derecha.

Caso clínico

- Se procede a realizar PAAF de la lesión pulmonar y de la cresta ilíaca (Fig. 7) donde histológicamente se identifican granulomas bien formados, de pequeño y mediano tamaño, sin necrosis, compuestos por histiocitos epitelioides, células gigantes multinucleadas y algunos fibroblastos dispuestos de forma concéntrica, hallazgos sugestivos de sarcoidosis sistémica.

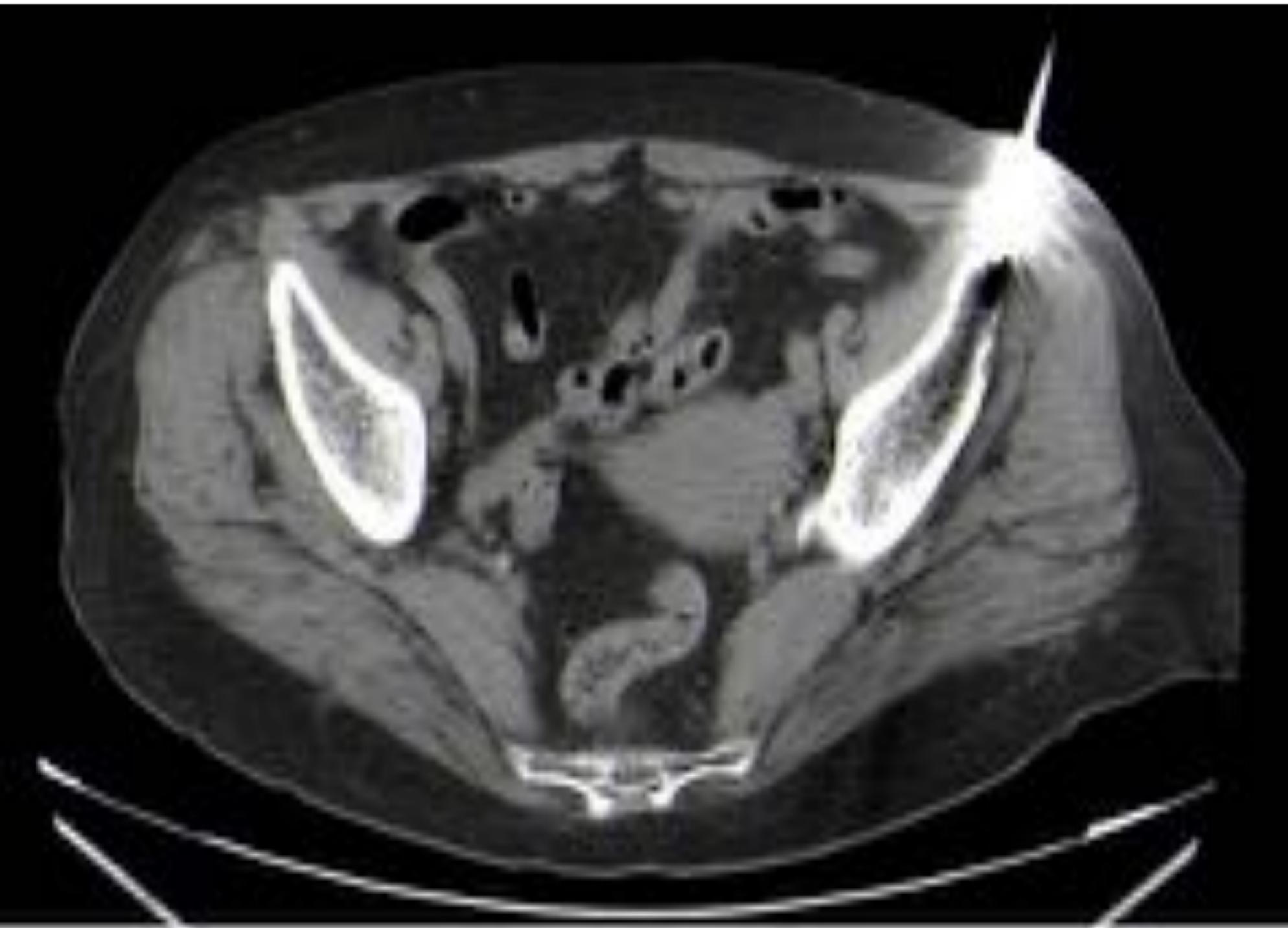


Figura 7. Imagen TC de PAAF de lesión localizada en cresta ilíaca.

Discusión

- La sarcoidosis es una enfermedad sistémica de causa desconocida con amplia variedad de manifestaciones clínicas y radiológicas.
- La clínica y síntomas más frecuentes son inespecíficos, incluyendo fatiga, pérdida de peso, malestar general y fiebre.
- En más del 90% de casos afecta al sistema respiratorio, con predilección por lóbulos superiores, que consiste en múltiples y pequeños nódulos de distribución perivascular acompañados de engrosamientos irregulares del paquete broncovascular y de los septos, aunque también puede encontrarse patrones miliares, vidrio deslustrado o incluso grandes masas por la confluencia de granulomas.
- La presencia de nódulos perivasculares y subpleurales de forma simultánea debe hacer sospechar sarcoidosis.

Discusión

- En un 83% existe clínica ocular (uveítis bilateral y glándulas lacrimales).
- En un tercio de los casos los ganglios mediastínicos están afectados, típicamente con adenopatía paratraqueal derecha, izquierda y en ventana aortopulmonar.
- La afectación cutánea aparece en un 25% y la cardíaca en un 5%.
- La afectación neurológica es algo más frecuente y se caracteriza por la afectación de pares craneales, quiasma e hipotálamo y lesiones periventriculares y de sustancia blanca que pueden llegar a simular glioblastomas o metástasis por su característica forma en anillo.
- La afectación gastrointestinal es rara (1%) y puede simular una enfermedad de Crohn, enfermedad de Menetrier o neoplasia por linitis plástica.

Discusión

- La sarcoidosis hepática es más frecuente en gente joven y se caracteriza por lesiones nodulares hipodensas por la confluencia de granulomas. Puede progresar a cirrosis.
- Las lesiones nodulares múltiples en sarcoidosis hepática son fácilmente confundibles con enfermedades comunes, incluyendo metástasis y linfoma.
- Los nódulos esplénicos tienden a ser más grandes y más comunes que las lesiones hepáticas. La afectación simultánea del hígado y el bazo favorece el diagnóstico de sarcoidosis y linfoma.
- La afectación ósea oscila entre el 1 y el 14%, con predilección por los huesos pequeños de manos y pies, si bien cualquier estructura es susceptible de estar afectada.

Discusión

- Tal y como este caso ilustra, la afectación multisistémica causa que la sarcoidosis pueda confundirse con otras entidades sistémicas, especialmente metastásicas.
- Los hallazgos torácicos también pueden simular una enfermedad de origen neoplásico en muchos casos al observarse adenopatías hiliares y/o mediastínicas, nódulos, masas o vidrio deslustrado entre otros posibles patrones.
- El predominio por los lóbulos superiores que muestra la sarcoidosis, así como la peor evolución clínica de procesos linfoproliferativos y metastásicos nos obliga a pensar en sarcoidosis como posibilidad diagnóstica.

Discusión

- También se encuentran granulomas en algunos tipos de tumores como linfoma y cáncer de pulmón.
- Incluso existen casos de sarcoidosis coexistente con malignidad o de sarcoidosis secundaria a tratamientos quimioterápicos, especialmente el interferón.

Conclusión

- Este caso ilustra que diagnosticar una sarcoidosis sistémica puede ser un desafío debido a las similitudes en los síntomas de esta entidad con los de un proceso metastásico.
- Es importante tener siempre la sarcoidosis en mente, especialmente para pacientes jóvenes no fumadores con un curso abrupto de la enfermedad.
- El diagnóstico requiere clínica, hallazgos radiológicos e histológicos compatibles y la exclusión de otras enfermedades que produzcan un cuadro similar.
- A pesar de que el diagnóstico radiológico es crucial, en muchas ocasiones se requiere de confirmación histopatológica, que demuestre la presencia de granulomas no caseificantes y descarte otras entidades que conforman el diagnóstico diferencial.

Bibliografía

1. Hammen I, Sherson DL, Davidsen JR. Systemic sarcoidosis mimicking malignant metastatic disease. *European Clinical Respiratory Journal*. 2015; 2:10.3402
2. Bresó L, Rodríguez D, Sarabia F, Sáez M.E, Fernández C, Balmaceda T. Hallazgos radiológicos y correlación radiopatológica en sarcoidosis pulmonar. *Radiología*. 2014; 56
3. Criado E, Sánchez M, Ramírez J, Arguis P, de Caralt T, Perea RJ, Xaubet A. Pulmonary Sarcoidosis: Typical and Atypical Manifestations at High Resolution CT with Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2010; 30:1567-1586
4. Koyama T, Ueda H, Togashi K, Umeoka S, Kataoka M, Nagai S. Radiologic Manifestations of Sarcoidosis in Various Organs. *RadioGraphics*. 2004; 24:87-104
5. Díaz-Ruiz MJ, Tortajada L, Gallardo X, Castañer E, Carrasco M, Mata JM. Hallazgos por TC en la sarcoidosis torácica. *Radiología*. 2000;42:147-53
6. Gorriño M, Isusi M, Oleaga L, Grande D. Sarcoidosis con afectación sistémica. A propósito de dos casos. *Radiología*. 2007; 49(3):194-7