

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

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

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

SARCOIDOSIS, UNA ENFERMEDAD MULTISISTÉMICA

Autores: Pablo Santos Velasco, María Rosa López
Pedreira, Sofía Joral Del Hoyo, Sonia Osorio Aira, Ana
Gil Guerra, Elena Nuñez Miguel.

Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid.

OBJETIVOS DOCENTES

Queremos revisar las distintas manifestaciones sistémicas de la sarcoidosis según sus principales características clínicas y de imagen.

Su conocimiento es importante para poder ayudar en el diagnóstico diferencial y poder saber qué es normal y qué es patológico.

REVISIÓN DEL TEMA

- La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa inflamatoria multisistémica de causa desconocida.
- La afectación principal es la pulmonar y la linfática.
- El hallazgo característico es la formación de granulomas de distribución linfática y perilinfática, no caseosos, sin evidencia de otras causas conocidas de enfermedad granulomatosa.
- Podemos encontrar tanto pacientes asintomáticos como con mucha sintomatología.
- La incidencia es prácticamente igual en ambos sexos aunque predomina algo más en mujeres, siendo más frecuente en personas entre 20 y 40 años.

1. TÓRAX

- El 90% de los pacientes presentan afectación **torácica** (pulmonar y mediastínica) en el momento de su diagnóstico.
- En las pruebas de función respiratoria veremos fundamentalmente un patrón restrictivo.
- Las pruebas que nos pueden ayudar en el diagnóstico son la radiografía y el TC de tórax, siendo éste último de gran ayuda en las etapas más precoces. Radiológicamente en el tórax podremos encontrarnos diferentes características según la etapa de la enfermedad.

1.1. Afectación pulmonar (en el 30% de los casos) pudiéndonos encontrar en las pruebas de imagen:

- Patrón nodulillar o reticulonodular: es lo más común. Puede ser peribroncovascular, centrolobulillar y subpleural. Sobre todo en campos superiores y de forma bilateral. Algunos pequeños nódulos pueden dominar y aparecer similares a las opacidades miliares (**Fig 1**).
- Consolidaciones: generalmente mal definidas.
- “Signo del cúmulo sarcoideo”: pequeños nódulos centrolobulillares en el pulmón periférico.
- Signo “de la galaxia sarcoidea”: nódulo grande con nodulillos satélites.
- Masas de contornos irregulares, con o sin distorsión parenquimatosa y cavitación; de predominio en segmentos posteriores de campos superiores.
- Fibrosis pulmonar: en etapas terminales. Sobre todo en campos superiores y medios (**Fig. 2**).
 - Panal de abeja.
 - Quistes pulmonares adyacentes a las áreas de mayor fibrosis.
 - Bronquiectasias por tracción.
- Engrosamiento de paredes bronquiales y de septos interlobulillares.
- Atrapamiento aéreo en espiración mediante TC.
- Derrame pleural de pequeña cuantía.

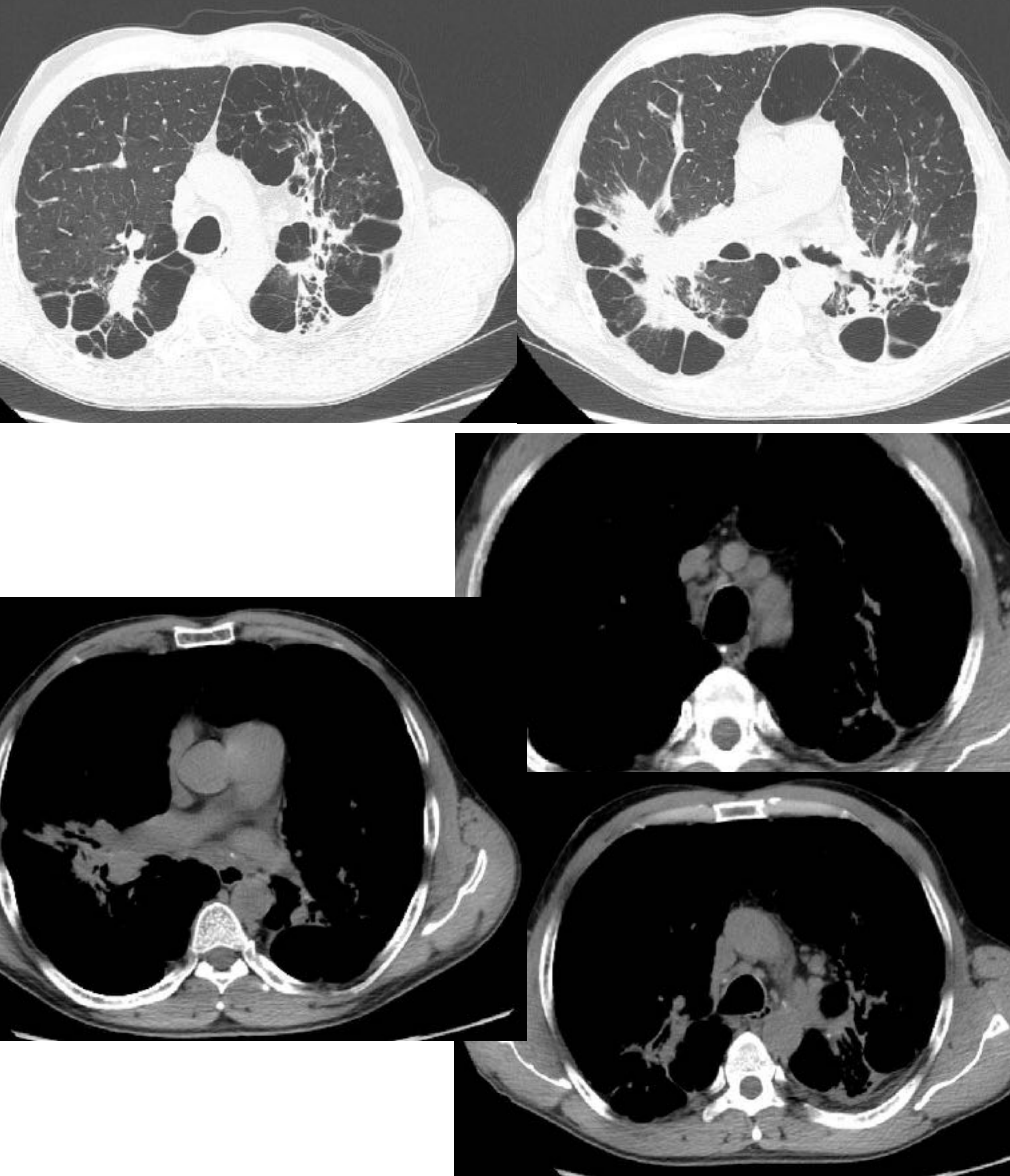


Fig. 1. TC en paciente con sarcoidosis evolucionada: Múltiples adenopatías mediastínicas. Masas fibrosas perihiliares bilaterales con tractos fibrosos que se extienden hasta la pleura, bullas de gran tamaño en ambos lóbulos superiores y patrón micronodular bilateral.

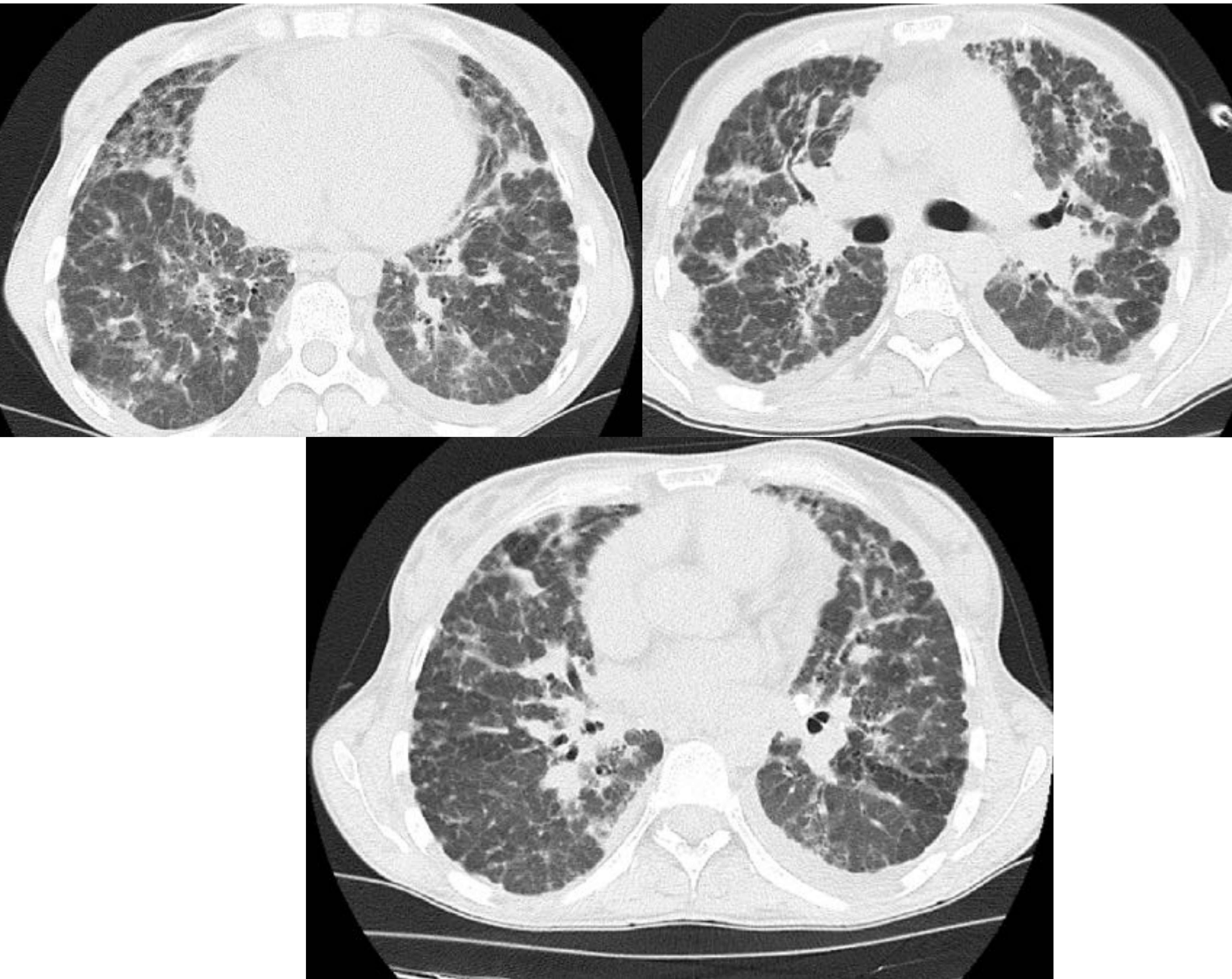


Fig. 2. Sarcoidosis grado IV. TC con afectación pulmonar intersticial difusa muy evolucionada con amplias áreas en vidrio deslustrado, áreas de panalización, distorsión bronquial con bronquiectasias de tracción y engrosamientos septales así como algún foco parcheado de patrón en mosaico.

- Estadios según las manifestaciones radiológicas:
 - **Estadio 0:** normal.
 - **Estadio 1:** afectación ganglionar (hilios o mediastino) sin afectación pulmonar. Es la forma más frecuente de presentación (**Fig. 3**).
 - **Estadio 2:** afectación ganglionar y parenquimatosa (**Fig. 4 y 5**).
 - **Estadio 3:** afectación pulmonar sin afectación ganglionar (**Fig. 6 y 7**).
 - **Estadio 4:** Fibrosis pulmonar (**Fig. 8**).



Fig. 3. Radiografía de tórax PA y Lateral en paciente con sarcoidosis grado I: ensanchamiento mediastínico superior a expensas de conglomerados adenopáticos localizados predominantemente en región paratraqueal derecha, ambos hilos y a nivel subcarinal.

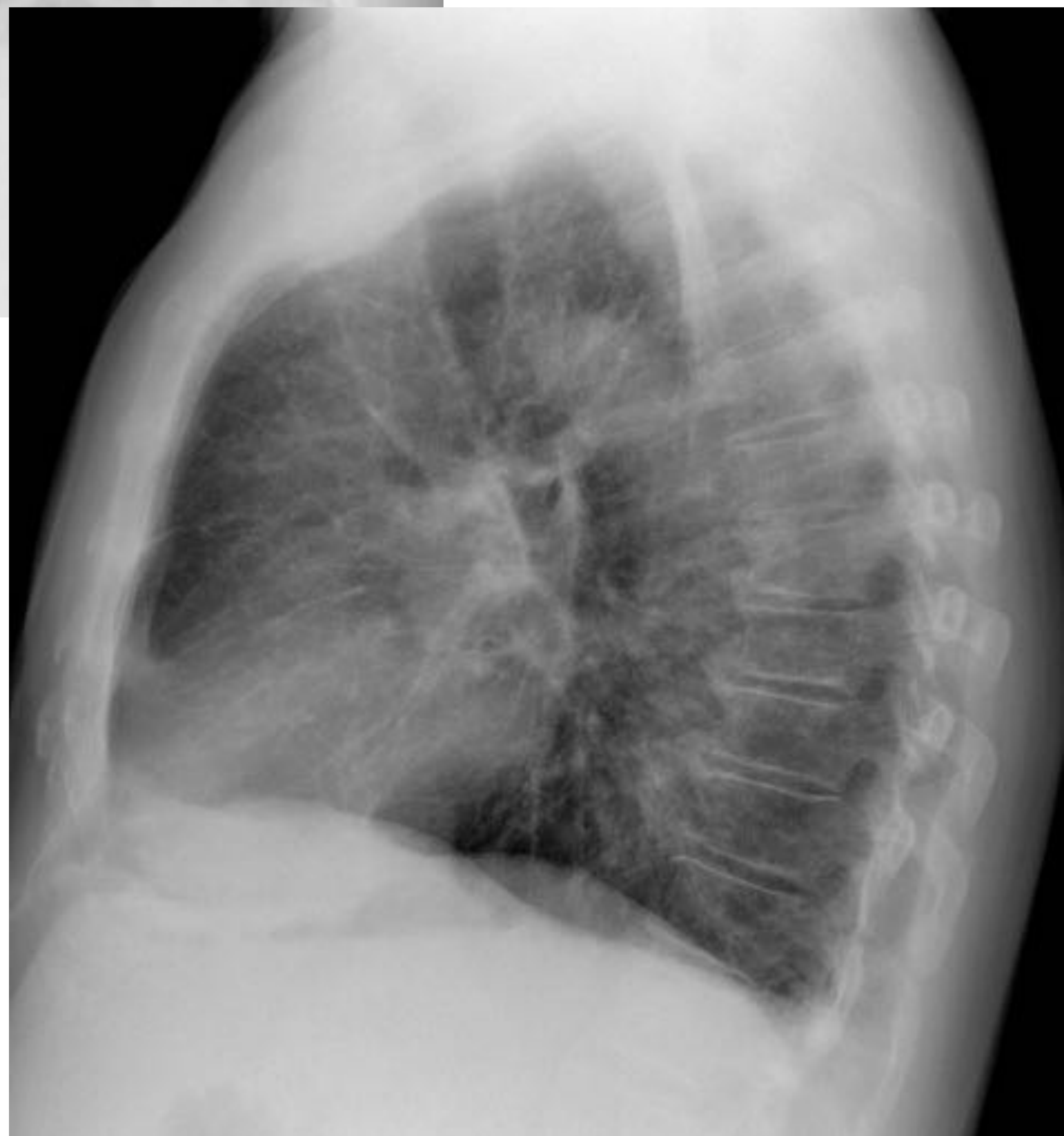


Fig. 4. Sarcoidosis grado II Radiografía de tórax PA y lateral: discreto agrandamiento hilar bilateral y paratraqueal derecho, sugestivo de adenopatías hiliares y mediastínicas. Patrón intersticial bilateral.

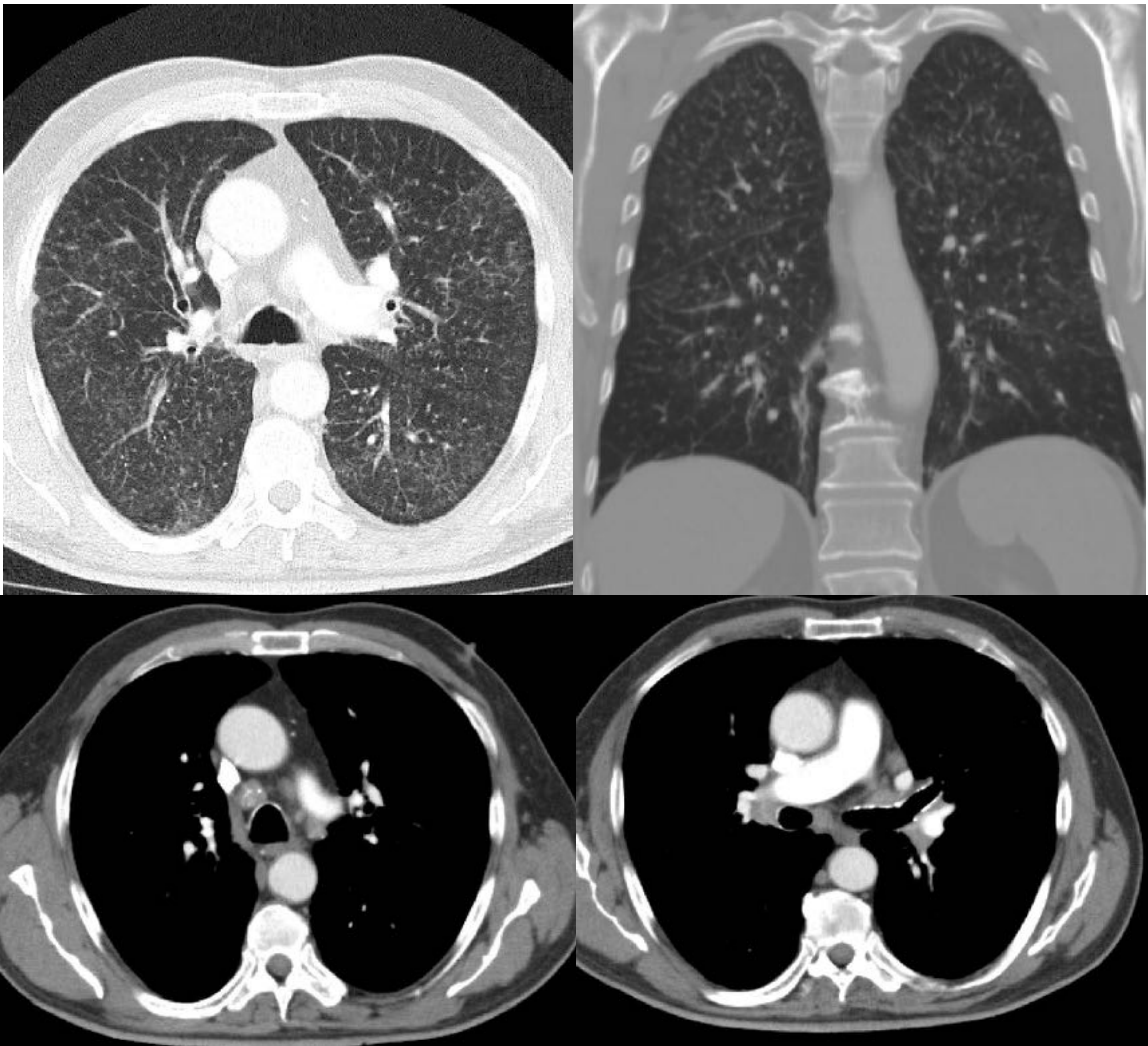


Fig. 5. Sarcoidosis estadio II: TC. Presencia de adenopatías mediastínicas múltiples multinivel de localización paratraqueal bilateral, ventana aortopulmonar, prevascular, subcarinales e hiliares bilaterales, y que presentan en su interior múltiples calcificaciones puntiformes. Se asocian a la presencia de enfermedad intersticial bilateral difusa con un patrón micronodular de distribución perlinfática, con predominio superior.

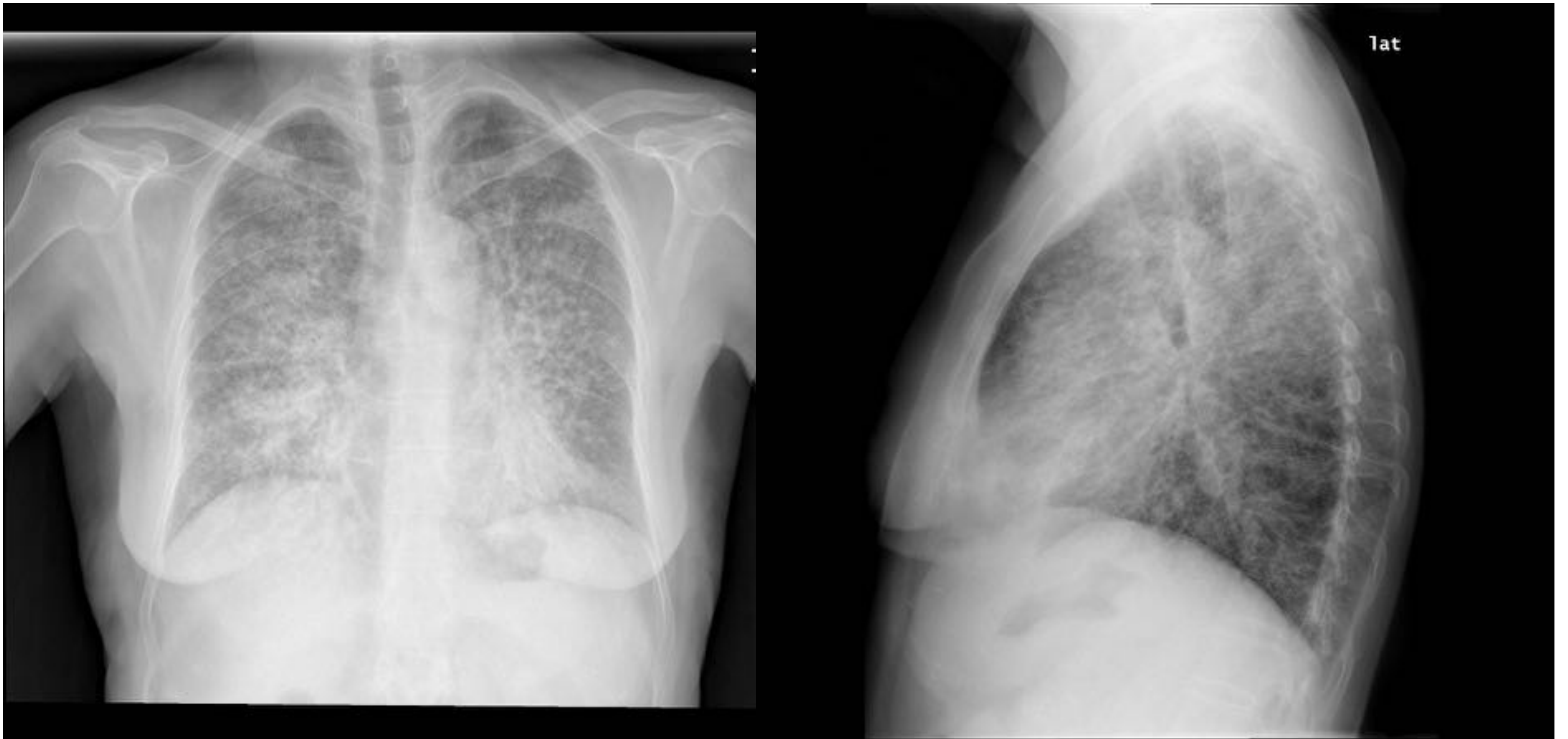


Fig. 6. Sarcoidosis grado III. Radiografía de tórax donde se identifica un patrón intersticial pulmonar generalizado de predominio nodular con nódulos pequeños, discretamente irregulares ampliamente distribuidos por ambos hemitórax con menor afectación periférica.

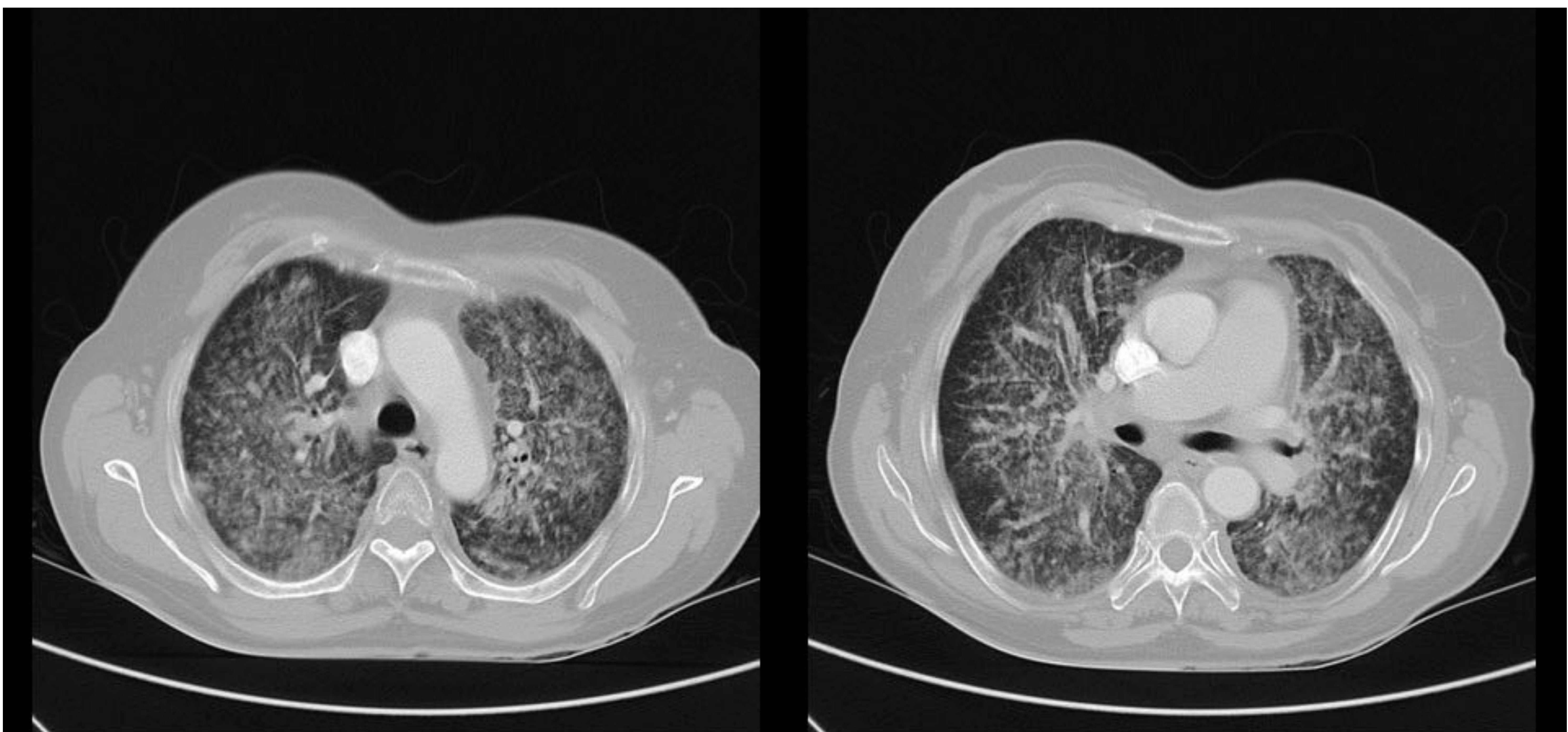


Fig. 7. Sarcoidosis grado III. TC donde se observa extensa afectación de parénquima pulmonar de predominio intersticial y localización central, que asocia opacidades parcheadas en vidrio deslustrado, nódulos centrolobulillares de pequeño tamaño y engrosamiento intersticial peribroncovascular.

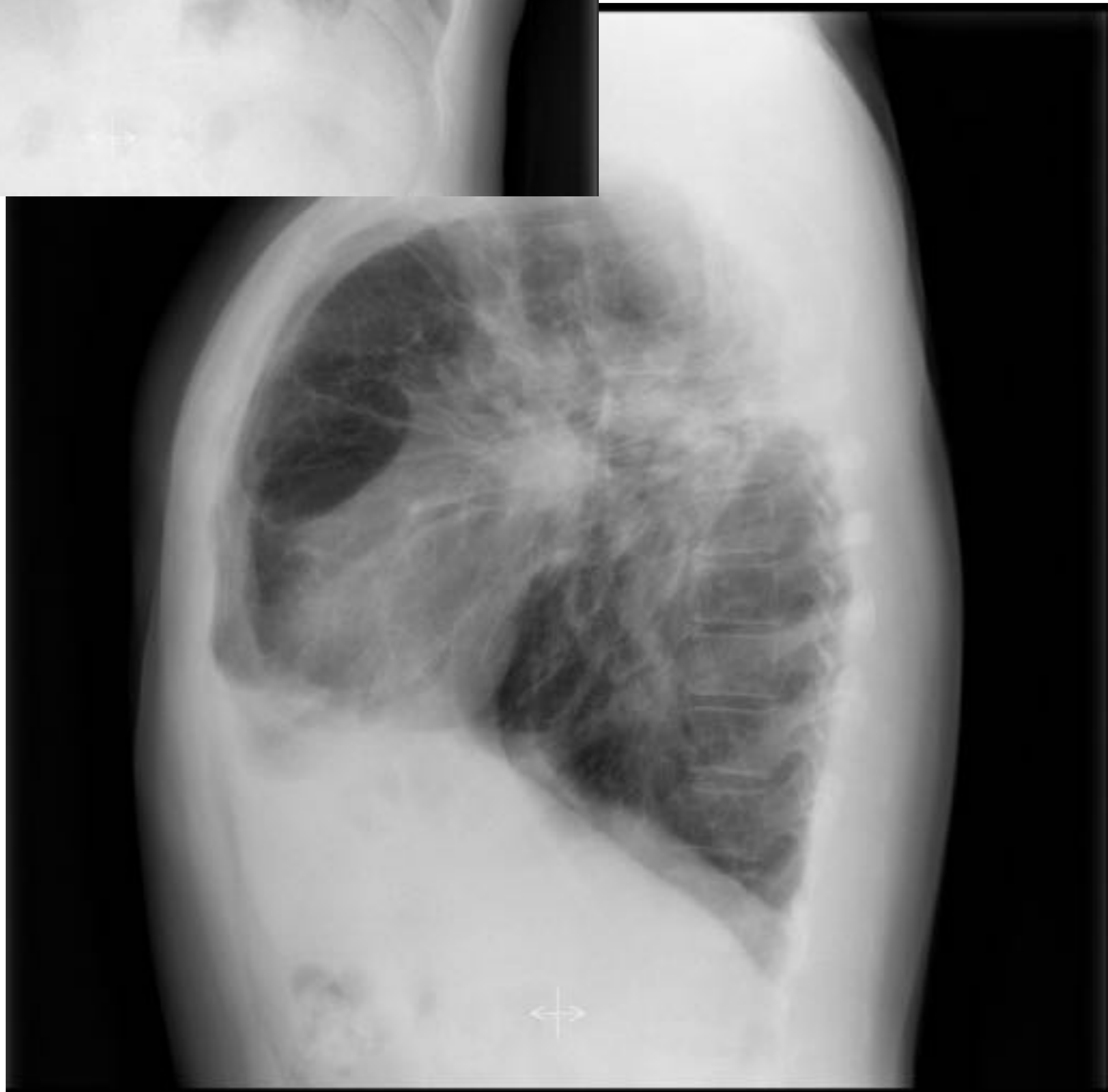
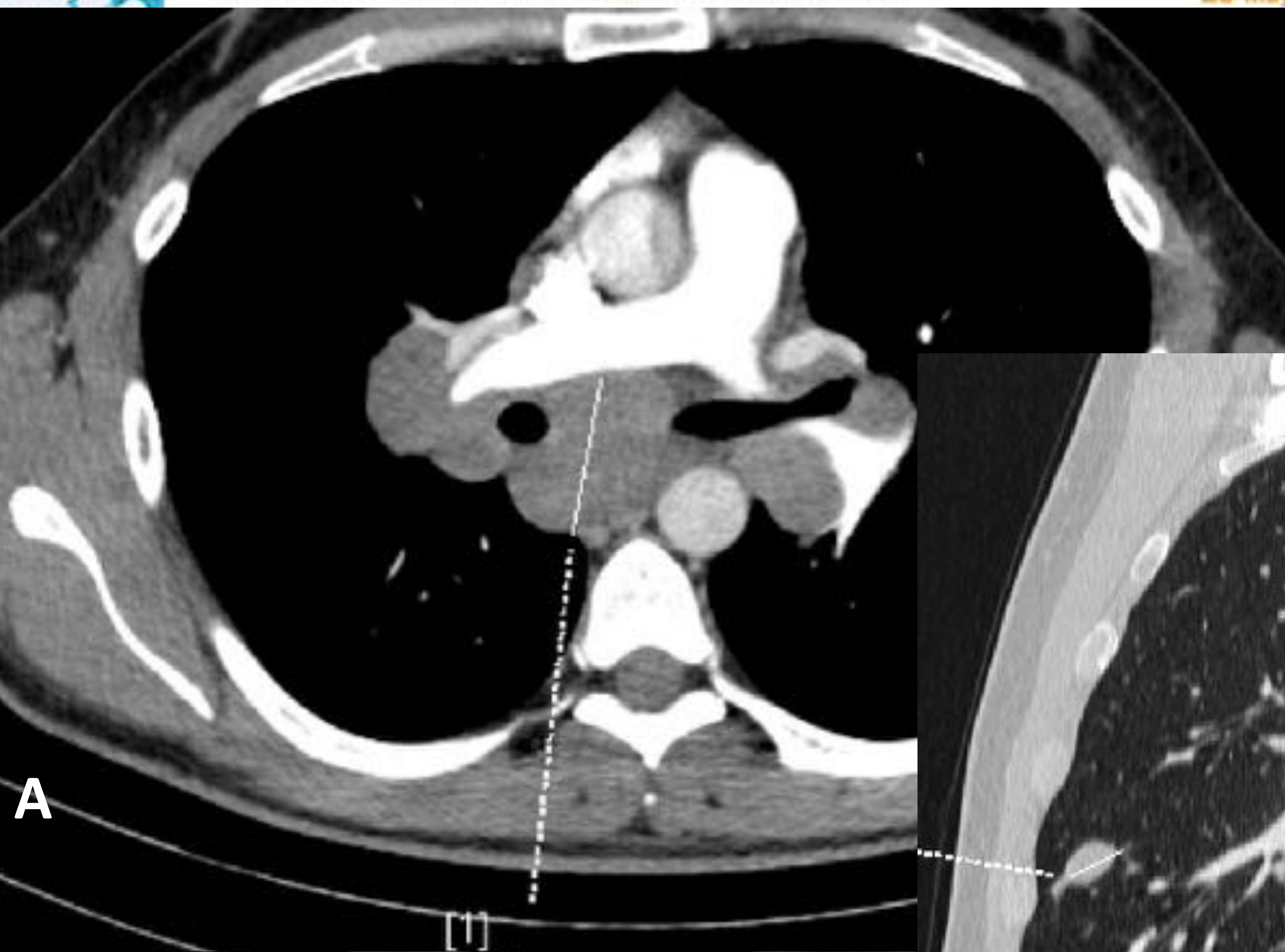


Fig. 8. Sarcoidosis en fase fibrótica (estadio IV). Radiografía de tórax en dos proyecciones: Tractos fibrocicatriciales en ambos lóbulos superiores que producen tracción bilateral de los hilos y se acompañan de imágenes bullosas.

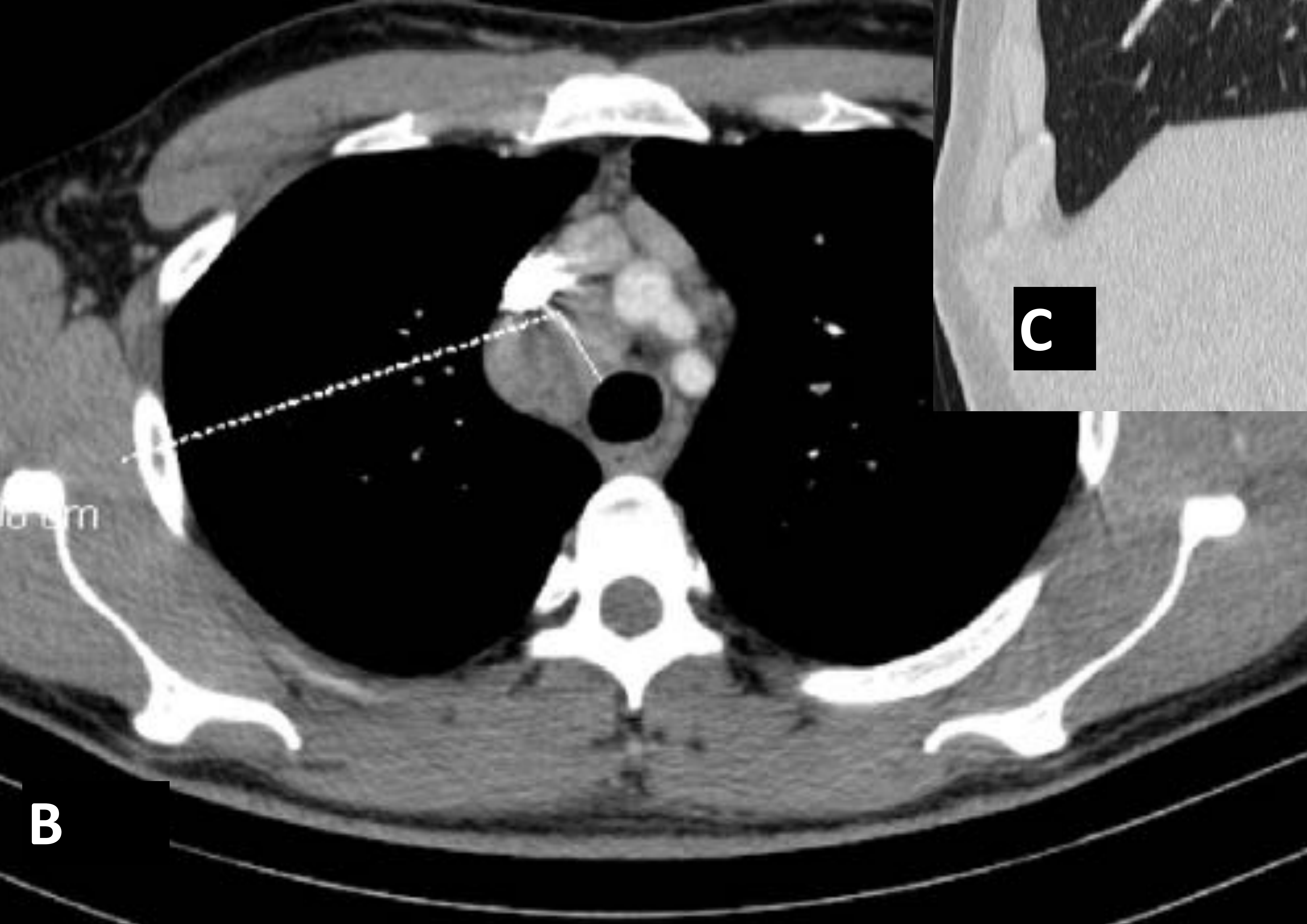
- 1.2.** Hipertrofia de adenopatías hiliares bilaterales y paratraqueales derechas aunque también en ventana aortopulmonar y subcarinales. Es rara la afectación ganglionar mediastínica media sin afectación hilar. Las podemos encontrar calcificadas (en cáscara de huevo sobretudo) después de varios años de enfermedad. (**Fig. 9 y 10**).
- 1.3.** Nódulos linfáticos cervicales: un tercio de los pacientes con sarcoidosis tienen adenopatías palpables. Los ganglios linfáticos agrandados generalmente son móviles y no dolorosos. Sin embargo, la apariencia en imágenes de estos ganglios es inespecífica.



Fig. 9. TC donde observamos grandes conglomerados adenopáticos supraclaviculares (14 mm), paratraqueales bilaterales (en el lado derecho de 94 x 64 mm y en el izquierdo de 50 x 17 mm), hiliares bilaterales(22 mm) y subcarinales (46 x 76 mm).



A



B



C

Fig. 10. TC con contraste intravenoso: múltiples adenopatías en prácticamente todos los compartimentos mediastínicos, de hasta 4 cm en localización subcarinal y de unos 2cm en ambos hilios (A), paratraqueales derechas y prevasculares (B). Imágenes nodulares de entre varios milímetros hasta un centímetro y medio localizadas en cisuras (C).

- 1.4. Afectación traqueal: tanto por afectación intrínseca en forma de granulomas como por compresión extrínseca por adenopatías o fibrosis mediastínica.
- 1.5. Afectación cardíaca: aunque es raro podemos encontrarnos afectación exclusivamente del corazón. Tiene una distribución parcheada aunque la localización más frecuente es la del tabique interventricular. La cardiomegalia suele estar presente. La ecocardiografía puede mostrar patrón restrictivo. En resonancia y TC podemos ver los granulomas y nos pueden hacer de guía para las biopsias. Los sitios de afectación se manifiestan como áreas de mayor intensidad de señal en imágenes de RM ponderadas en T2.
- 1.5. Radiografía de tórax normal pese a afectación pulmonar histológica.

2. ABDOMEN

La afectación de vísceras abdominales ocurre con frecuencia en el contexto de una enfermedad torácica más extensa, sin embargo, la sarcoidosis abdominal sin afectación pulmonar o mediastínica no es rara, aunque rara vez produce síntomas. Hígado y bazo son las vísceras más frecuentemente involucradas.

2.1. Afectación esplénica: la forma de presentación más frecuente es asintomática aunque se puede manifestar con fiebre, molestias abdominales, esplenomegalia y rotura esplénica. La esplenomegalia es homogénea con realce heterogéneo tras introducción de contraste por presencia de nódulos que se harán hipocaptantes en fase tardía. (**Fig. 11**).

2.2. Afectación hepática: generalmente en forma de hepatomegalia homogénea. Los nódulos suelen ser hipoecogénicos/hipointensos.

2.3. Árbol biliar: la afectación granulomatosa intra y extrahepática puede producir colestasis.



Fig. 11 . Paciente con sarcoidosis donde vemos bazo aumentado de tamaño (14.1 cm) de ecogenicidad homogénea.

- 2.4.** Afectación ganglionar abdominal: los ganglios linfáticos agrandados se encuentran generalmente en vena porta, región paraaórtica, eje celiaco, arteria mesentérica superior, ligamento gastrohepático y región retrocrurol. Estos ganglios pueden ser el único hallazgo anormal en un estudio de imagen. Los pacientes con linfadenopatía tienden a ser más jóvenes y tienen más probabilidades de presentar síntomas (**Fig. 12 y 13**).
- Hasta el 30% de los pacientes tienen adenopatía abdominal moderada (2 o más ganglios con un eje corto > 1 cm o ganglios en el área retrocrurol con un eje corto > 6 mm).
 - Alrededor del 10% de los pacientes tienen adenopatía extensa (> 2 cm y afectación de más de 4 sitios).
- 2.5.** Gastrointestinal: desde engrosamiento de la mucosa hasta lesiones que simulan úlceras.
- 2.6.** Genitourinario: puede afectar tanto al epidídimo, testículos como a los riñones. La hidronefrosis puede ser causada por compresión de los ganglios retroperitoneales aumentados de tamaño. La enfermedad unilateral es más común, pero la afectación bilateral no es rara. En la ecografía, las masas resultantes se describen como homogéneamente hipoecoicas
- 2.7.** Afectación de la pared abdominal: en forma de nódulos en las fibras musculares.

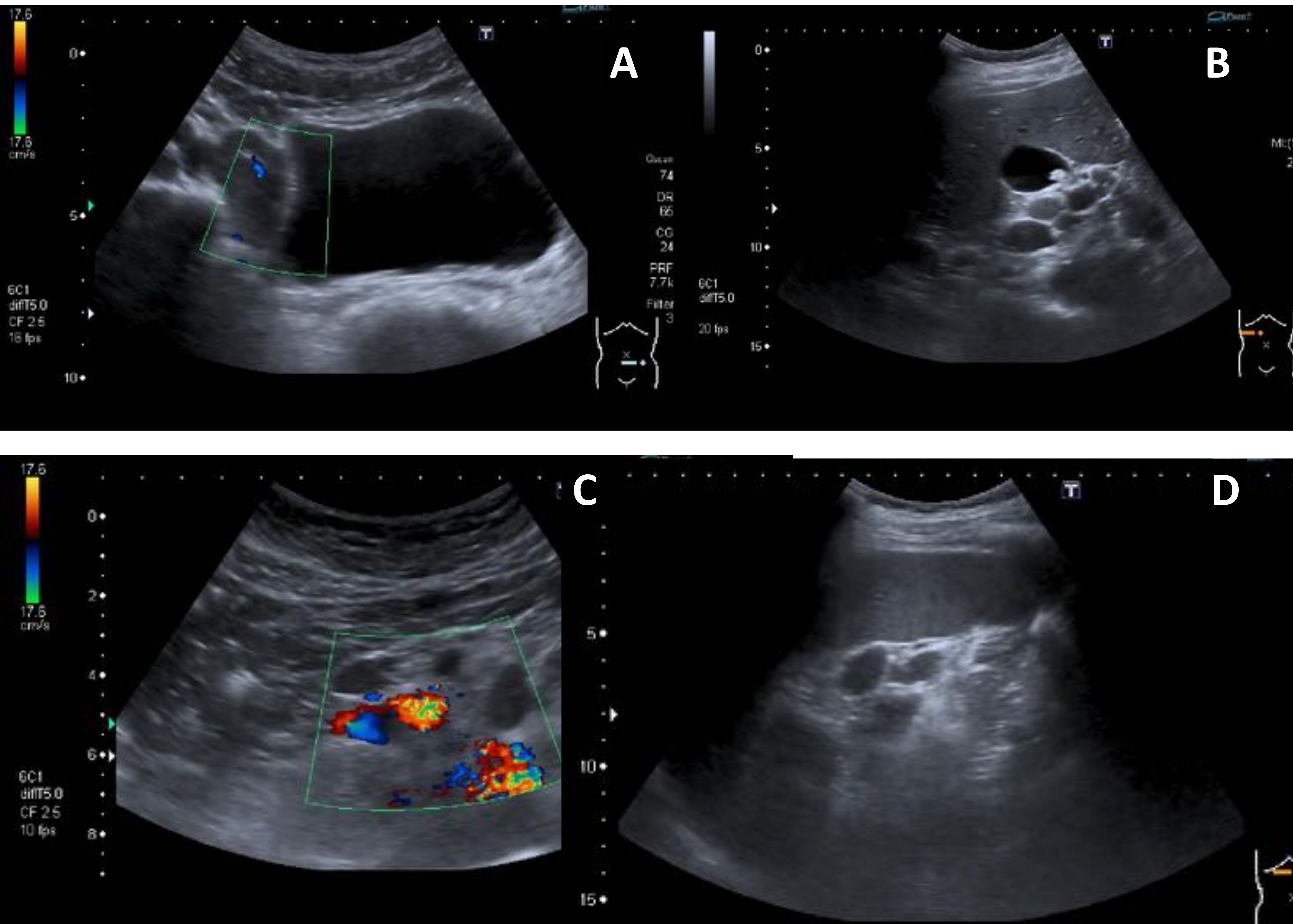


Fig.12. Se observan varios conglomerados de adenopatías perivesicales (A), perihepáticos (B), peripancreáticos (C) y periesplénicos (D).



Fig. 13. TC en paciente con sarcoidosis donde observamos numerosas adenopatías alrededor del páncreas y los grandes vasos de hasta 12mm, en hilio hepático (25,8 mm) y esplénico (13,4mm) retroperitoneales numerosas.

3. MUSCULOESQUELÉTICA

La afectación musculoesquelética en la sarcoidosis generalmente ocurre en pacientes con enfermedad generalizada. Aunque la afectación de las articulaciones es frecuente, la presencia de lesiones musculares y óseas es inusual y se cree que indica un curso clínico crónico y prolongado.

3.1. Afectación artropática: podremos encontrar tanto radiografías normales como con osteoporosis, tumefacción de los tejidos blandos, derrame articular y tenosinovitis.

- Artritis aguda: es frecuente (40%) en la fase inicial de la enfermedad, autolimitada y sin cambios destructivos.
- Artritis crónica: es rara. Puede producir deformidades. Es poliarticular afectando a codos, tobillos, dedos y rodillas.

3.2. Afectación miopática: pocas veces sintomática (detectada mediante biopsia):

- Aguda: captación en gammagrafías con galio indica actividad inflamatoria.
- Crónica: atrofia muscular con sustitución de la grasa.
- Nodular: nódulos dolorosos únicos o múltiples. En resonancia magnética encontraremos unos hallazgos característicos con masas intramusculares localizadas en extremidades inferiores de forma focal, bilateral y múltiple. El centro es de morfología estrellada y presenta baja señal en todas las secuencias por fibrosis. En la periferia podemos ver un aumento de señal en T2 y realce postcontraste por inflamación granulomatosa.

3.3. Afectación ósea: en 5%-10% de sarcoidosis. Suele ser asintomática y aparecer en enfermedad de larga evolución con afectación de otros órganos. Las manifestaciones radiológicas son inespecíficas pudiendo encontrarnos osteólisis (en forma, quistes, osteopenia y adelgazamiento de la cortical) con más frecuencia que osteoesclerosis. Las manos es lo que más frecuentemente se afecta y sobretodo falanges distales y medias.

4. SISTEMA NERVIOSO Y PIEL

- **Afectación del sistema nervioso:** es muy variable pudiendo afectar a todo el sistema central, siendo la clínica muy inespecífica (hidrocefalia, parálisis de nervios intracraneales, afectación de hipófisis, convulsiones, mielopatía...). Se observa afectación del sistema nervioso central en 5-25% de pacientes con sarcoidosis sistémica, aunque pocos son sintomáticos. En la cabeza y la columna vertebral, la apariencia más típica es el engrosamiento y realce de las leptomeninges, especialmente alrededor de la base del cerebro, pero la sarcoidosis puede involucrar hueso, duramadre, raíces nerviosas, leptomeninges y parénquima. La RM es la técnica más sensible para su diagnóstico. En TC a veces el único hallazgo visible es hidrocefalia. Hay una alta tasa de progresión y recurrencia después del tratamiento, por lo que se recomienda un seguimiento por imágenes.
- **Afectación de la piel:** eritema nodoso, nódulos, eritrodermia, vasculitis...

5. SIGNOS

- **Signo del panda:** En gammagrafía con Citrato de Galio-67 se produce una afectación bilateral de glándulas parótidas y lagrimales con captación normal de la mucosa nasofaríngea. Amplía el diagnóstico diferencial con linfoma, síndrome de Sjögren y síndrome de inmunodeficiencia adquirida.
- **Signo de la galaxia:** representado por una masa pulmonar compuesta de numerosos granulomas coalescentes, más concentrados en el centro que en la periferia. Puede cavitarse. Puede dar imagen de vidrio deslustrado. Debemos hacer el diagnóstico diferencial con tuberculosis.
- **Triada de Garland (signo 1-2-3):** consiste en el agrandamiento de los ganglios linfáticos:
 - Paratraqueales derechos
 - Hiliares derechos
 - Hiliares izquierdos
- **Signo lambda:** En gammagrafía con Citrato de Galio-67 se produce la captación de los ganglios linfáticos paratraqueales derechos e hiliares bilaterales.

6. SÍNDROMES

- Característicos de la sarcoidosis aguda:
 - **Síndrome de Löfgren:** es una presentación aguda con poliartritis, eritema nodoso, linfadenopatía mediastínica y fiebre. Puede estar asociada uveítis y parotiditis.
 - **Síndrome de Heerfordt-Waldenström o fiebre uveoparotídea:** Comprende: fiebre, agrandamiento parotídeo, parálisis facial y uveítis anterior. No existen imágenes específicas radiológicas aunque podemos ver agrandamiento de la parótida y adenopatías cervicales.

7. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

- **Diagnóstico:** conjunto de manifestaciones clínicas, hallazgos radiológicos e histológicos sin otras causas de enfermedad granulomatosa. La mayoría de los casos se diagnostican por alteraciones en la radiografía de tórax ya que el pulmón está afectado en la mayoría de los casos. La ecografía, radiografía, TC y RM nos serán muy útiles para definir la extensión de la enfermedad y para guiar las zonas de biopsia. La PET-TC y la gammagrafía con galio 67 pueden ser útiles en la evaluación de la actividad inflamatoria y la respuesta al tratamiento (**Fig. 14**).
- **El tratamiento** No siempre requiere tratamiento ya que la enfermedad puede remitir por si sola. El tratamiento se basa fundamentalmente en corticoesteroides. La tasa de mortalidad es de un 5% aproximadamente, siendo la probabilidad de resolución de la enfermedad mayor cuanto más precoz se diagnostique.
- **Diagnóstico diferencial:** Silicosis, antracosis, tuberculosis, micosis, linfangitis carcinomatosa, linfoma, neoplasias benignas, neoplasias malignas, metástasis, esclerosis múltiple... La participación concomitante de otros sistemas de órganos por sarcoidosis también puede ser útil para determinar el diagnóstico correcto.

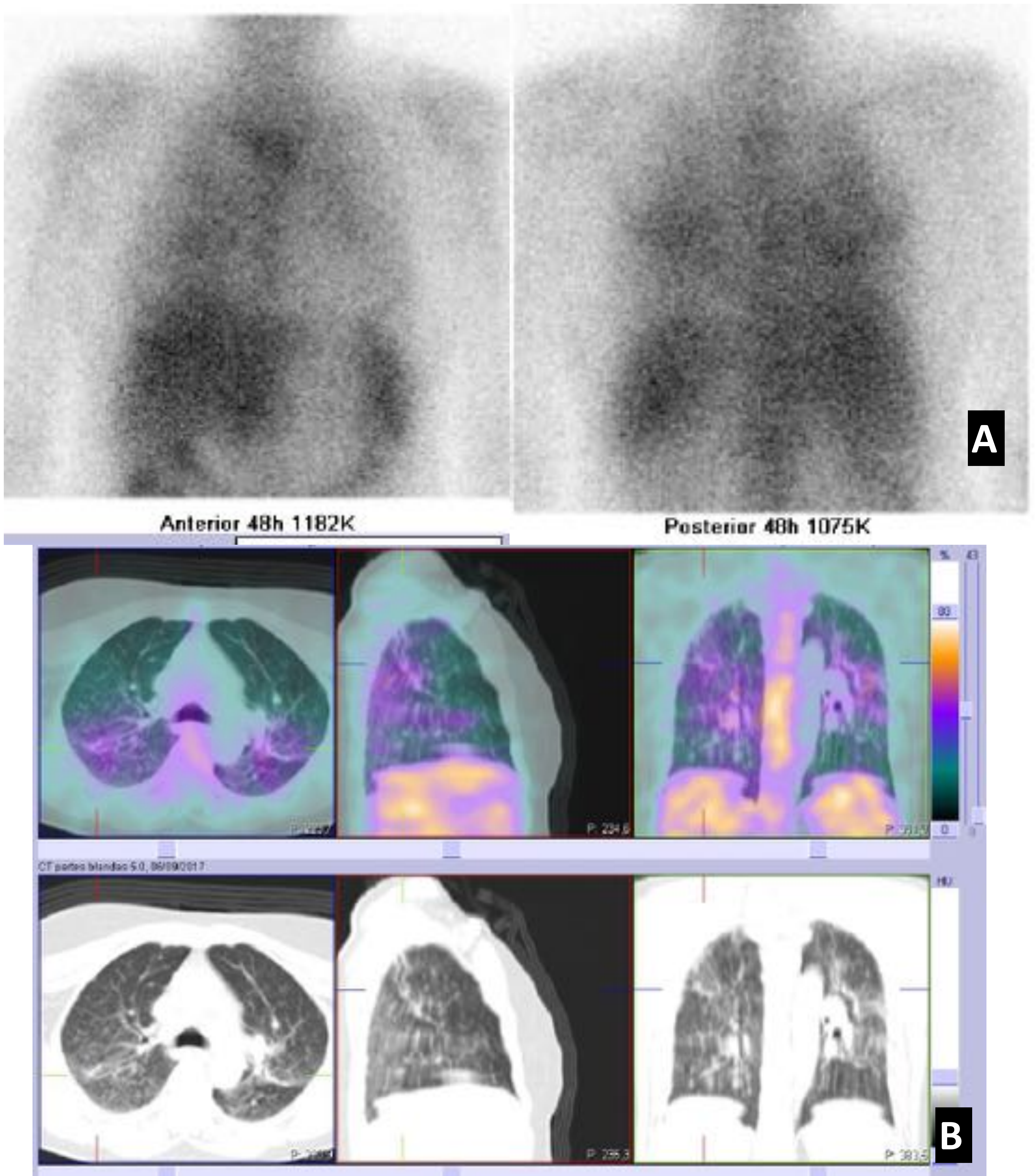


Fig. 14. (A) Gammagrafía con citrato de ^{67}Ga en paciente con sarcoidosis donde vemos incremento de captación del trazador en parénquima pulmonar de predominio en campos pulmonares medios y con menor intensidad en campo superior, este aumento de captación es más visible en imágenes en proyección posterior. (B) En el estudio SPECT - CT, se confirman estos hallazgos lo que sugiere actividad de la afectación pulmonar en campos medios y superiores (posterior) y coincide con imagen retículo nodular en TC. **CONCLUSION:** Actividad pulmonar en campos medios y superiores (posterior).

CONCLUSIONES

Es importante conocer la existencia de esta enfermedad, clasificación radiológica y su extensión, para poder ayudar en el diagnóstico con las pruebas de imagen en el servicio de radiología.

Se ha informado sarcoidosis en prácticamente todos los órganos y sistemas. Estas lesiones vistas con poca frecuencia pueden simular enfermedades neoplásicas o infecciosas más graves tanto en estudios radiológicos como gammagráficos.

BIBLIOGRAFÍA/REFERENCIAS

- [1] Cura Rodríguez, J., Pedraza Gutiérrez, S. and Gayete Cara, A. *Radiología esencial*. Madrid: Editorial Médica Panamericana. 2010.
- [2] Smith J, Matheus M, Castillo M. Imaging Manifestations of Neurosarcoidosis. *American Journal of Roentgenology*. 2004;182(2):289-295.
- [3] Warshauer D, Lee J. Imaging Manifestations of Abdominal Sarcoidosis. *American Journal of Roentgenology*. 2004;182(1):15-28.
- [4] 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.
- [5] R.C. O. ANES | Asociación Nacional de enfermos de Sarcoidosis [Internet]. *Sarcoidosis.es*. 2018 [cited 22 February 2018]. Available from: <http://www.sarcoidosis.es/>
- [6] Nakatsu M, Hatabu H, Morikawa K, Uematsu H, Ohno Y, Nishimura K et al. Large Coalescent Parenchymal Nodules in Pulmonary Sarcoidosis: "Sarcoid Galaxy" Sign. *American Journal of Roentgenology*. 2002;178(6):1389-1393.