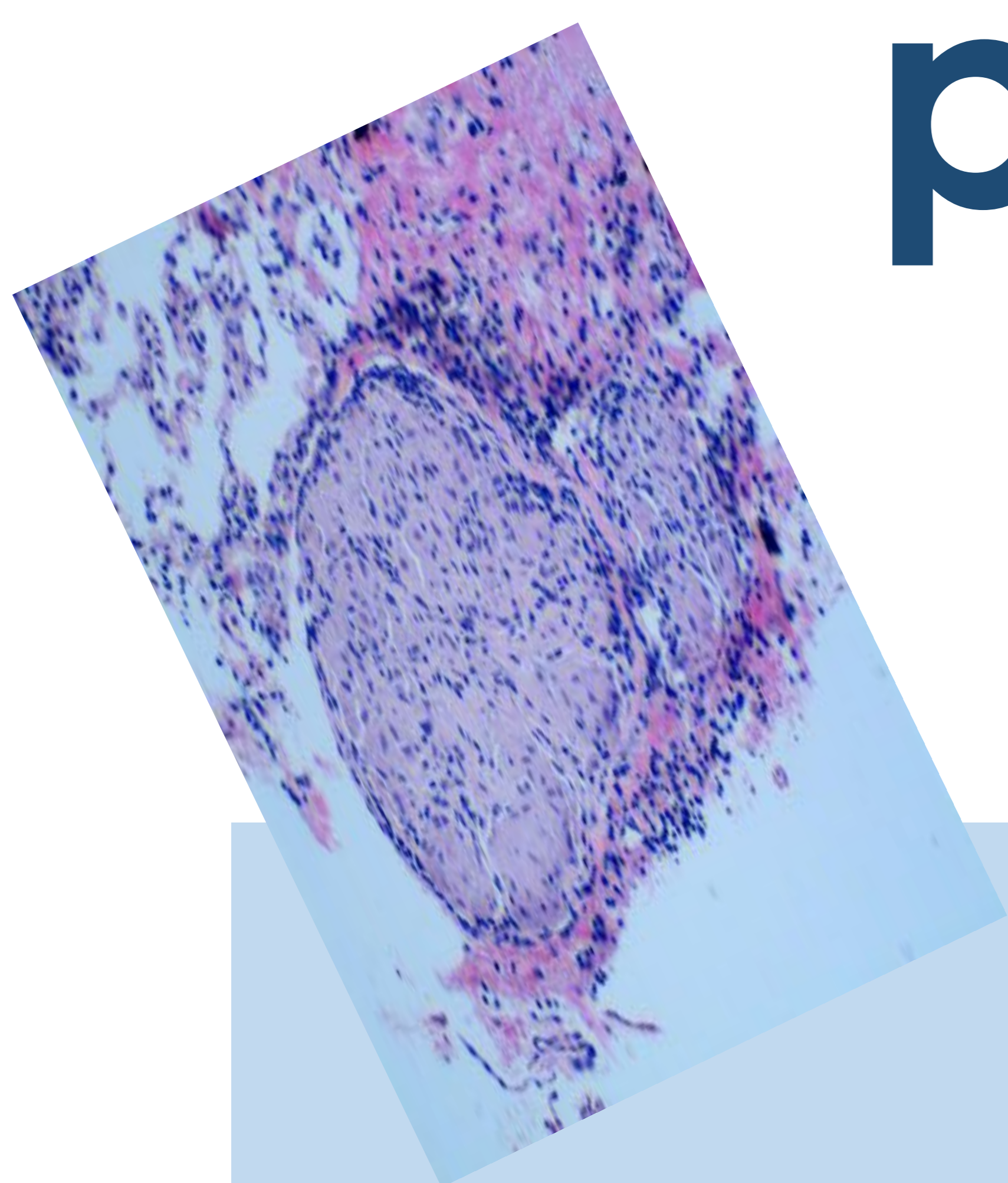




# Hallazgos típicos y no tan típicos de la sarcoidosis pulmonar... Cuando pensar en ella.



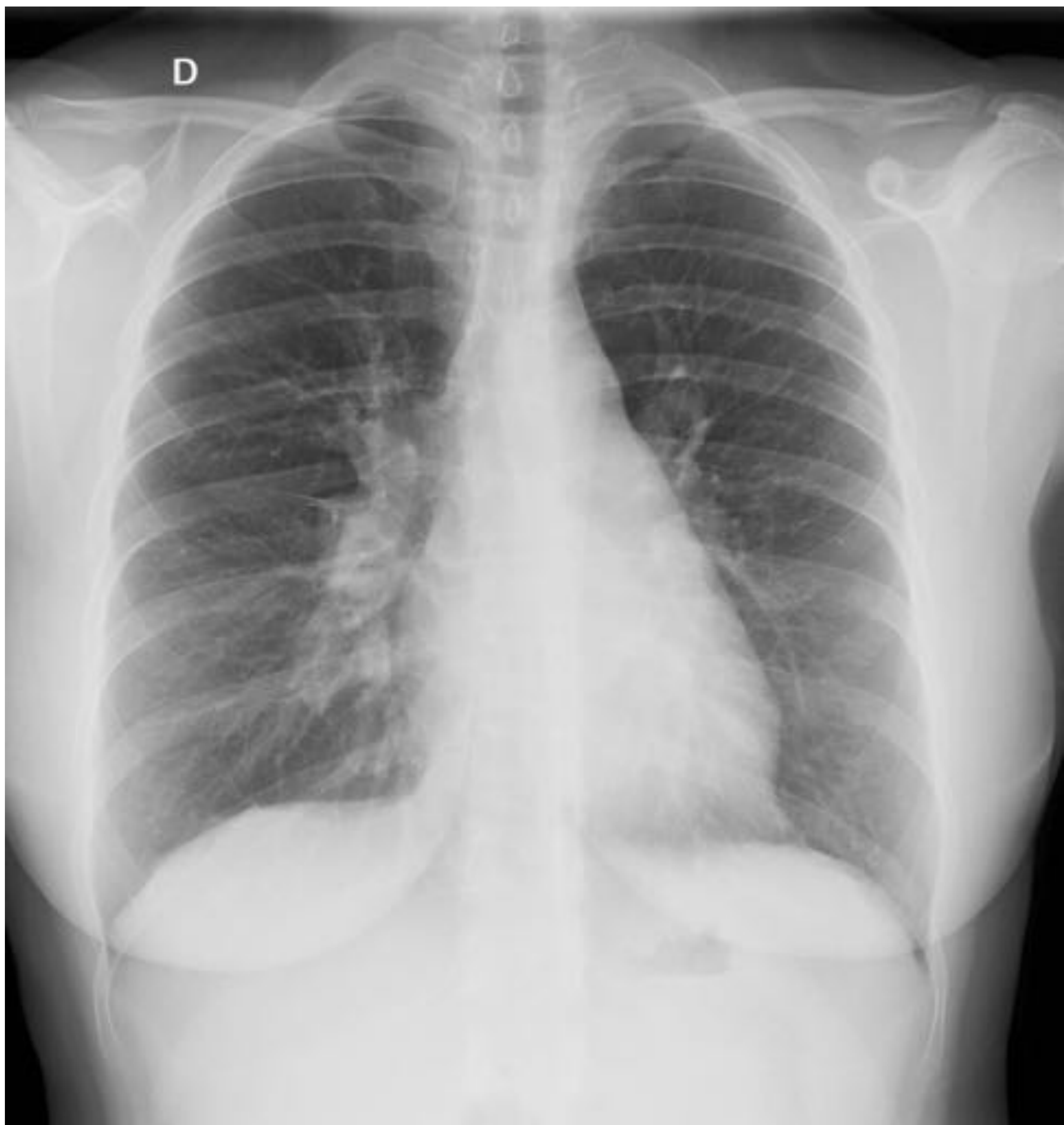
Karmele Armendariz Tellitu<sup>1</sup>, Gorka del Cura Allende<sup>2</sup>, Inmaculada Barredo Santamaría<sup>3</sup>, Carlos Basoa Ramos<sup>4</sup>, Estibalitz Montejo Rodrigo<sup>5</sup>, Javier Sáez Elizagaray<sup>6</sup> Javier Del Valle Zapico<sup>7</sup>

<sup>1-7</sup>Hospital Galdakao Usansolo, Galdakao.



# Objetivo docente:

**Describir los hallazgos radiológicos típicos y atípicos de la sarcoidosis pulmonar y su correlación anatomopatológica**





# Revisión del tema:

## Definición e historia:

### Sarcoidosis=Enfermedad de Besnier-Boeck

- 1899→Dermatólogo noruego Caesar Boeck 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: pulmón, hueso, ganglios linfáticos, bazo, mucosa nasal y conjuntiva.
- En 1915, Kusnitski y Bittorf describieron las alteraciones en la radiografía de tórax



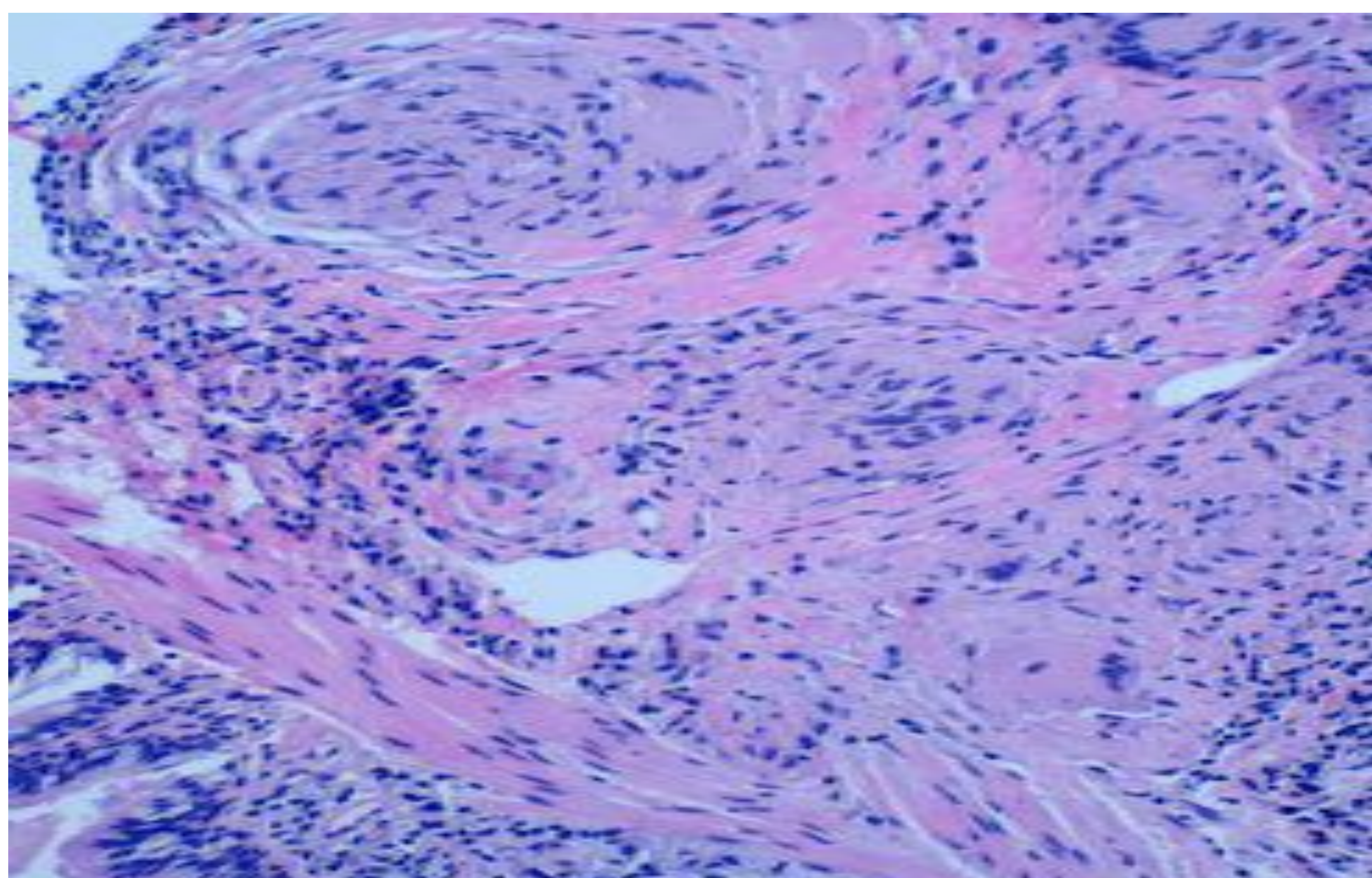


## Definición y epidemiología:

- Prevalencia estimada 10-40/100.000 habitantes.
- Mayor incidencia en raza negra (hasta 4 veces mayor)
- Incidencia superior en mujeres (2:1)
- Presentación en adultos jóvenes (<40 años. Pico a los 20-29 años)

\*Se trata de una enfermedad granulomatosa **multisistémica** de origen desconocido.

\*En la biopsia se identifican **granulomas epiteliales no caseificantes** en los órganos afectados.





## Clínica y patogenia:

### Patogenia incierta

- Factores **genéticos** (4-17%)
- Factores **geográficos y ambientales** → poco frecuente en Ecuador y mayor prevalencia en países nórdicos y en afroamericanos
- Agentes **infecciosos** : aunque actualmente no hay evidencia definitiva para demostrar que pueda tratarse de una enfermedad infecciosa-contagiosa, el hecho de haber encontrado en las muestras obtenidas de pacientes con sarcoidosis DNA de **micobacterias y propionibacterias**, deja la hipótesis abierta.
- **Yatrogénicos** →
  - Interferón; reconstitución inmune en pacientes VIH en tratamiento retroviral
  - En pacientes oncológicos en tratamiento con inmunoterapia y QT

### Hipótesis

La sarcoidosis es consecuencia de una respuesta inmune de tipo celular que acontece en pacientes genéticamente susceptibles ante un agente “extraño” formando granulomas no caseificantes



## Clínica y patogenia:

- Hasta 50 % diagnóstico casual en asintomáticos.
- En torno al 25 % clínica o manifestaciones torácicas al diagnóstico → Disnea, tos seca, dolor torácico.
- Manifestaciones sistémicas → Fatiga, síndrome general, pérdida de peso, fiebre.
- En el 30% manifestaciones extrapulmonares → clínica en función de los órganos afectados. Lo más frecuente: piel, ojos, articulaciones (eritema nodoso, lupus pernio, uveítis anterior, artritis ...)



Pequeñas lesiones hipodensas en parénquima hepato-esplénico junto a adenopatías infradiafragmáticas en paciente con sarcoidosis



## Clínica y patogenia:

- Presentaciones agudas específicas:
  - ❖ Síndrome de Löfgren:
    - Eritema nodoso, adenopatías hiliares, artralgias migratorias y fiebre.
    - Típico de mujeres jóvenes y resolución espontánea.
  - ❖ Síndrome de Heerdfort o fiebre uveoparotídea:
    - Parálisis facial, uveítis, aumento de tamaño de glándulas parótidas y fiebre.
- **90%** de los pacientes con sarcoidosis cursa con afectación pulmonar y ganglionar
- La morbimortalidad y las manifestaciones más severas van asociadas a la afectación torácica: pulmonar, ganglionar, de vía aérea y cardíaca



## Hallazgos radiológicos:

### Rx de tórax PA y L:

#### Fundamental porque:

- La afectación torácica es la más frecuente
- 90% de los pacientes → alteraciones radiológicas en algún momento de la evolución de la enfermedad
- En pacientes asintomáticos, las alteraciones de la Rx de tórax pueden ser la primera manifestación de la enfermedad.



No obstante, la Rx de tórax puede ser normal en presencia de enfermedad parenquimatosa demostrada histológicamente.





## Hallazgos radiológicos:

### Rx de tórax PA y L:

- Scadding clasificó la sarcoidosis en 4 estadios dependiendo de la afectación detectada en la Rx de tórax.
- Los estadios agrupan a los pacientes con similar probabilidad de remisión espontánea de la enfermedad ( mayor en el estadio I con remisión en el 55-90% de los casos y sin remisión en el estadio IV)

**Estadio 1** → Afectación adenopática hilio-mediastínica, frecuentemente bilateral y simétrica (las + frec: hiliares bilaterales, paratraqueales derechas y en ventana aorto-pulmonar)

**Estadio 2** → Afectación adenopática hilio-mediastínica bilateral + afectación parenquimatosa pulmonar (frecuentemente patrón nodulillar perilinfático con predominio en campos superiores pudiendo existir también masas, consolidaciones parcheadas y cavitaciones)

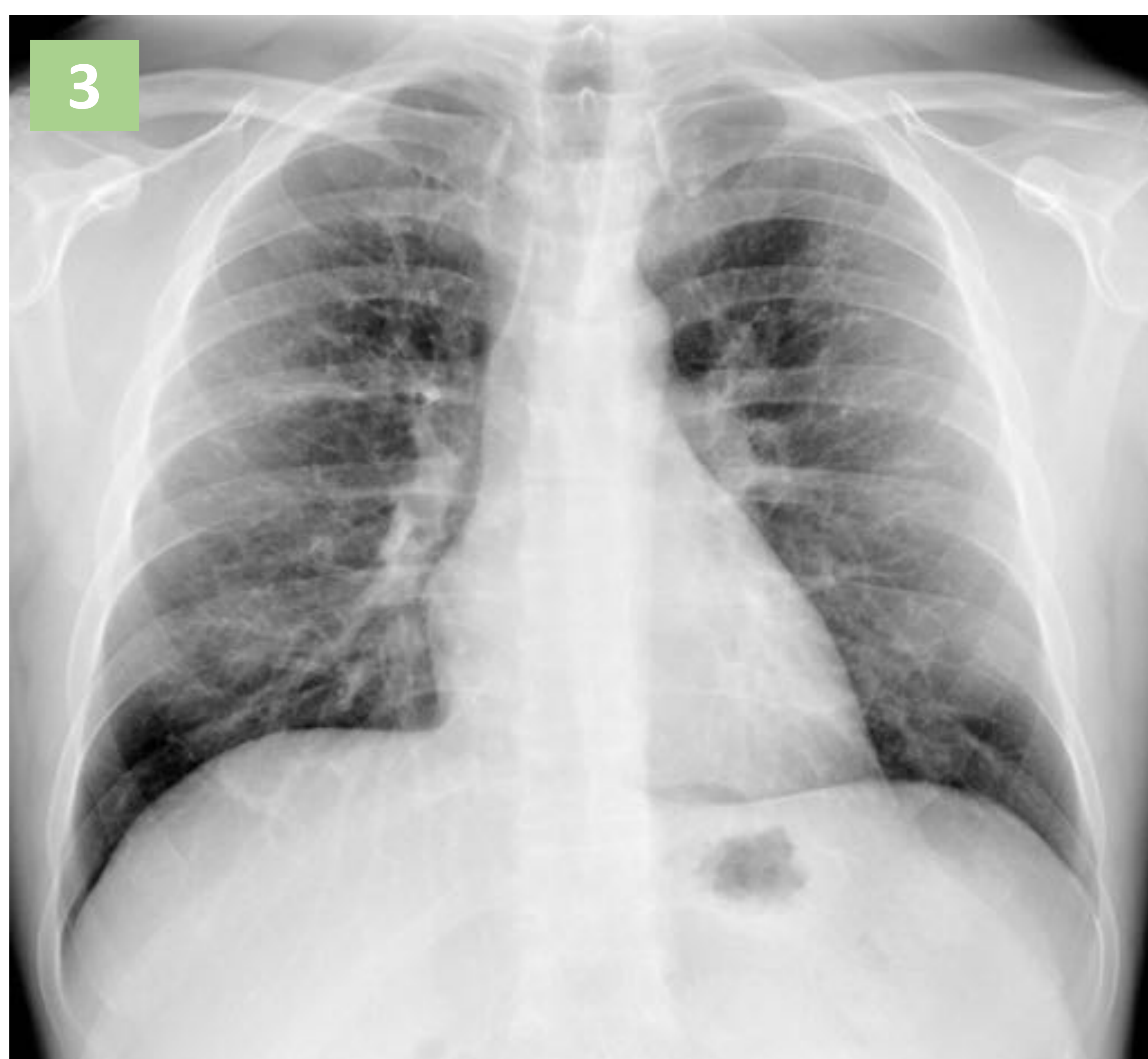
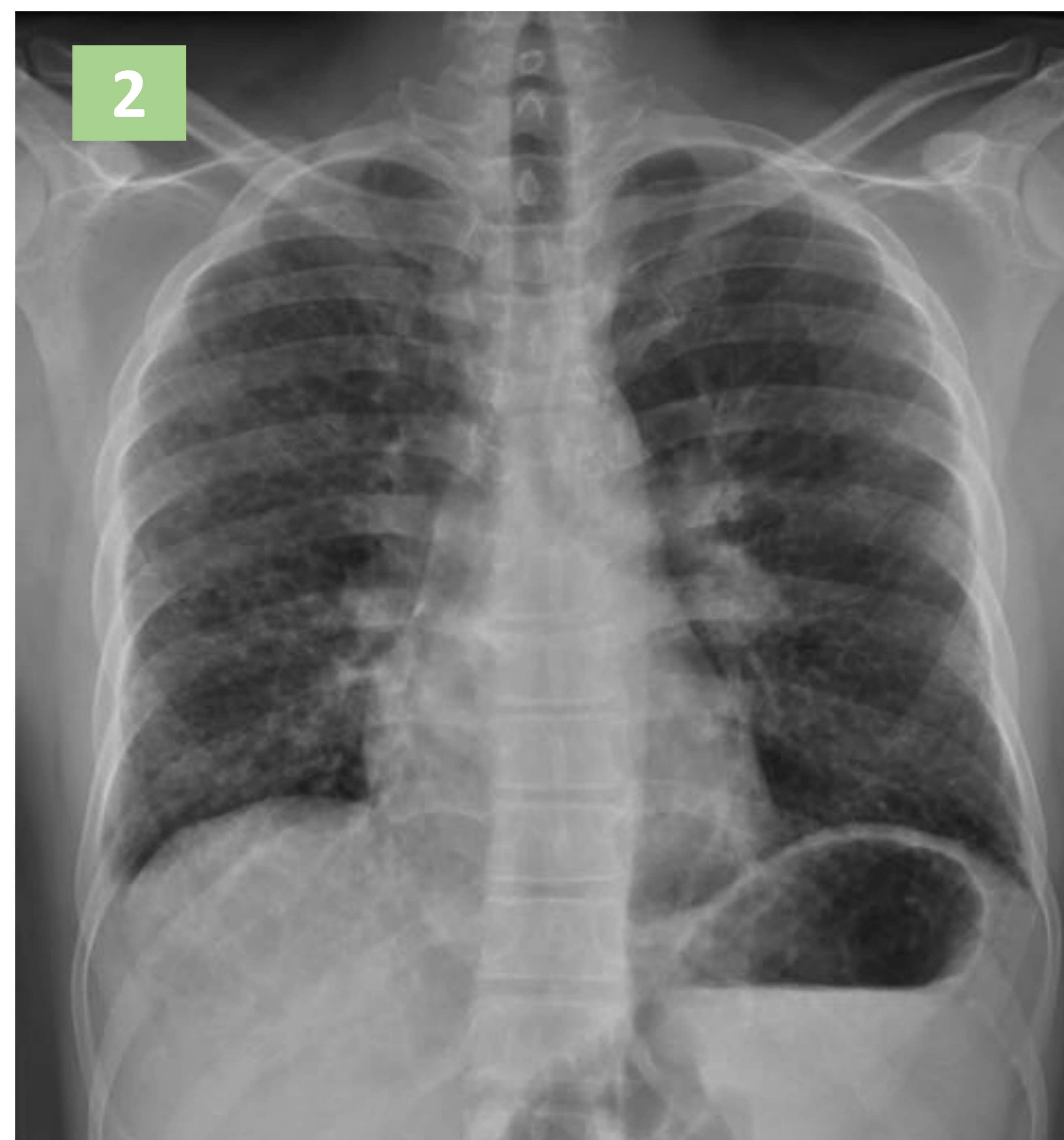
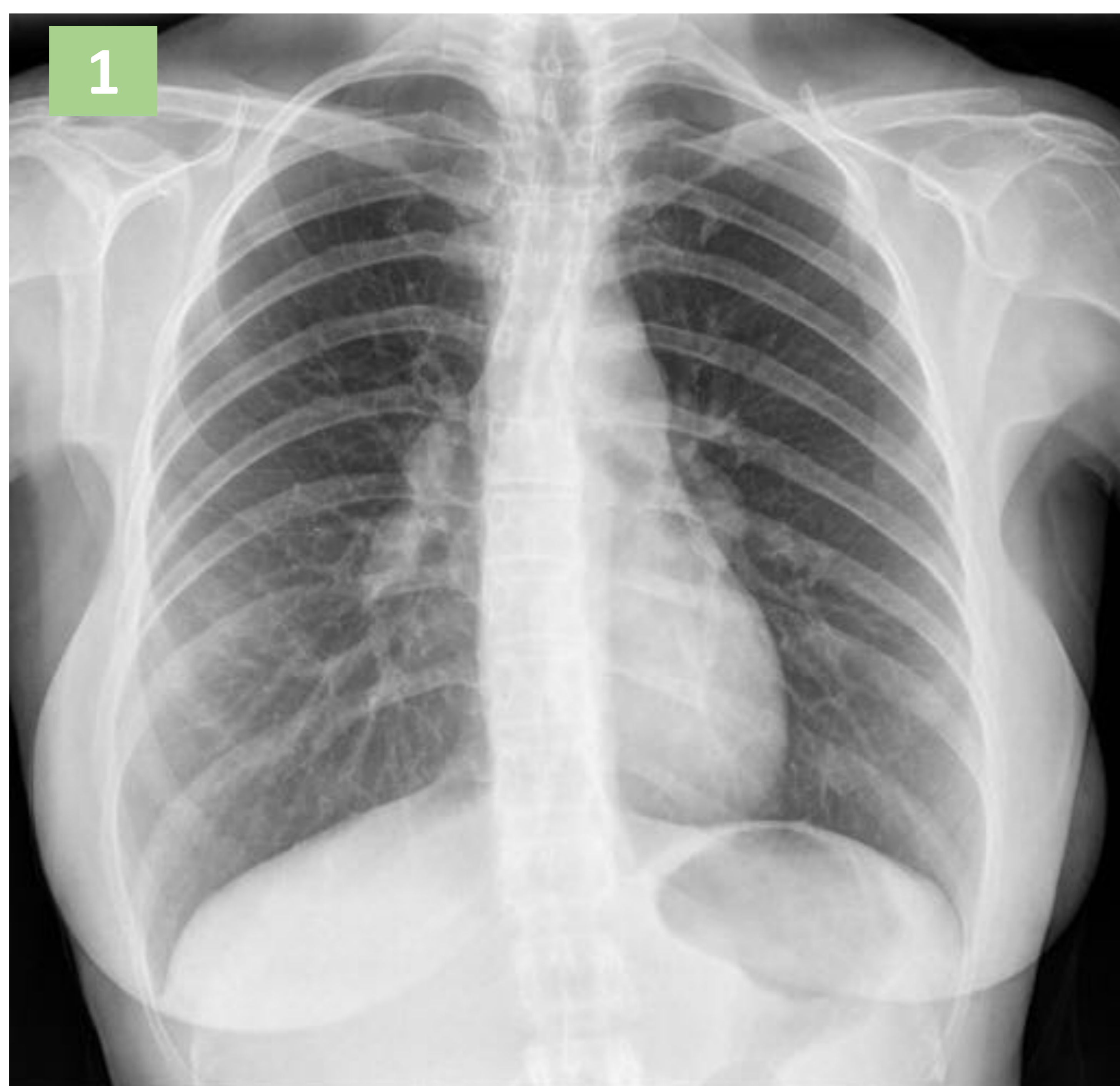
**Estadio 3** → Afectación parenquimatosa pulmonar sin afectación adenopática hilar bilateral

**Estadio 4** → Cambios fibróticos frecuentemente con predominio en LLSS consistentes en patrón reticular con bronquiectasias de tracción, masas con distorsión de la arquitectura pulmonar o quistes de panal.



## Hallazgos radiológicos:

### Rx de tórax de estadificación:



La estadificación tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas y se sigue realizando actualmente con los mismos criterios, en base a los hallazgos radiológicos

## Hallazgos radiológicos:

### Técnicas de imagen en sarcoidosis torácica:

- ❖ **Rx simple:** Diagnóstico, estadificación y seguimiento.
- ❖ **TAC/TACAR:** Presentaciones atípicas, complicaciones.
- ❖ **RM:** Sarcoidosis cardíaca



## Hallazgos radiológicos:

### TCAR con civ:

- Puede detectar lesiones no visibles en la RX de tórax
- Demuestra que la afectación pulmonar y ganglionar es más frecuente que la observada en la radiografía simple (mayor sensibilidad)
  - 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.

- Manifestaciones típicas en el 70%:

- ❖ Adenopatías: hallazgo radiológico más frecuente.

- ✓ Adenopatías hiliares simétricas y paratraqueales derechas.

- ❖ Afectación parenquimatosa:

- ✓ Lóbulos superiores.

- ✓ Patrón nodulillar o reticulonodulillar

- ✓ Distribución perilinfática:  
peribroncovascular, subpleural y cisuras.

- ✓ Coalescencia en masas:

- bordes irregulares

- broncograma

- nodulillos satélites: galaxia  
sarcoidea

- ✓ Fibrosis en lóbulos superiores



## ADENOPATÍAS:

- >85% de los pacientes cursa con adenopatías
- +/- Ca:
  - Focal > completa
  - Patrón: denso, amorfa, en “cáscara de huevo”
- Distribución:
  - Típica: 1,2,3 (paratraqueal derecha e hilar bilateral (55-70%) > ventana ao-p, subcarinal, prevascular (50%) > mamaria interna, retrocrural (15%)





# ADENOPATÍAS:



## RX TÓRAX 2P:

Aumento de densidad y aspecto globuloso policíclico /nodular de ambos hilos pulmonares con ocupación y contorno convexo a nivel de ventana aorto-pulmonar en la proyección PA. También se objetiva mayor densidad en región traqueo-bronquial derecha, a la altura del cayado de la ácigos. Los hallazgos son compatibles con afectación adenopática hilio-mediastínica bilateral.





### TAC TORÁCICO :

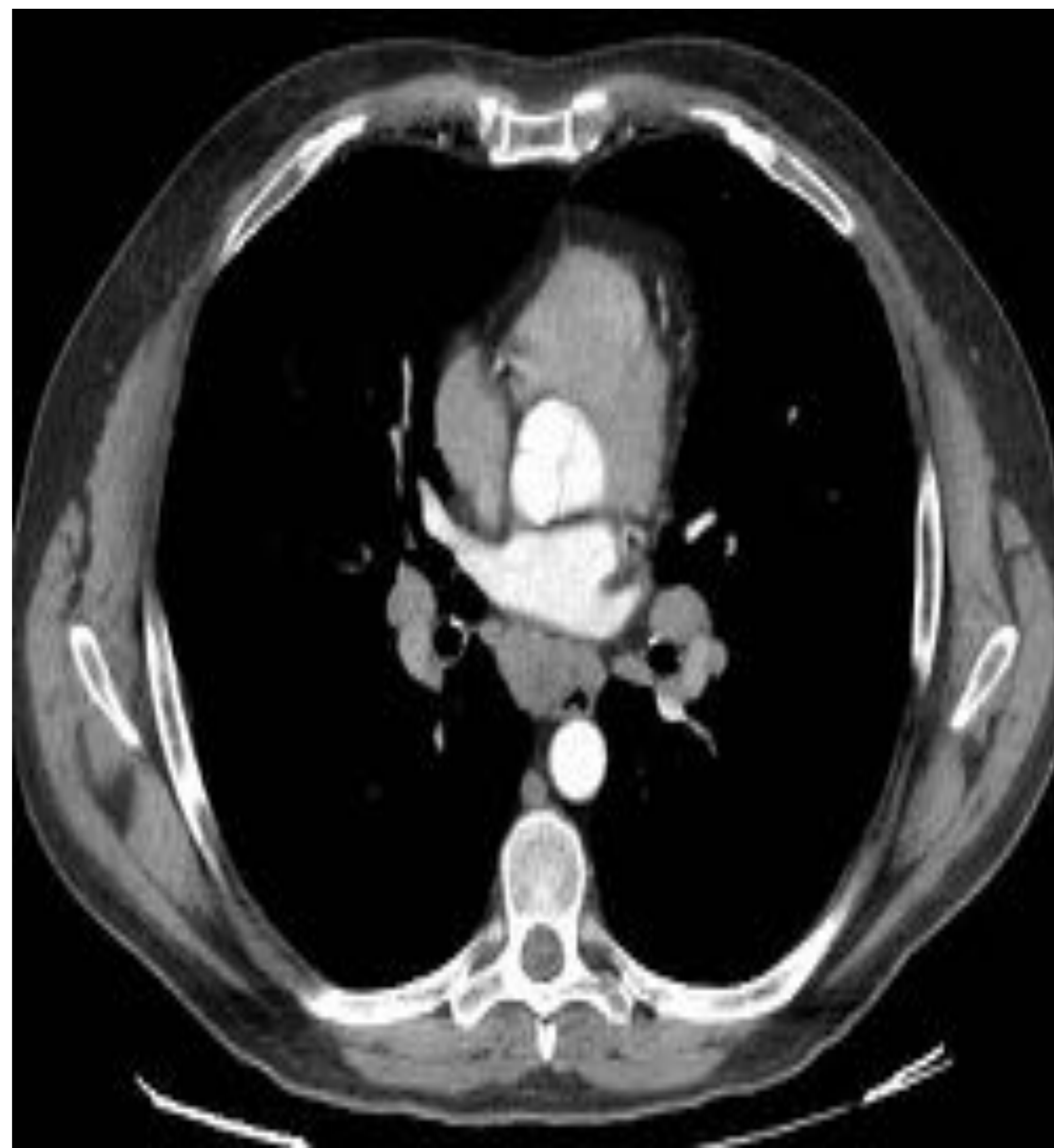
Adenopatías hilio-mediastínicas bilaterales y simétricas, afectando a nivel paratraqueal derecho, ventana aorto-pulmonar, región subcarinal e hilar bilateral.



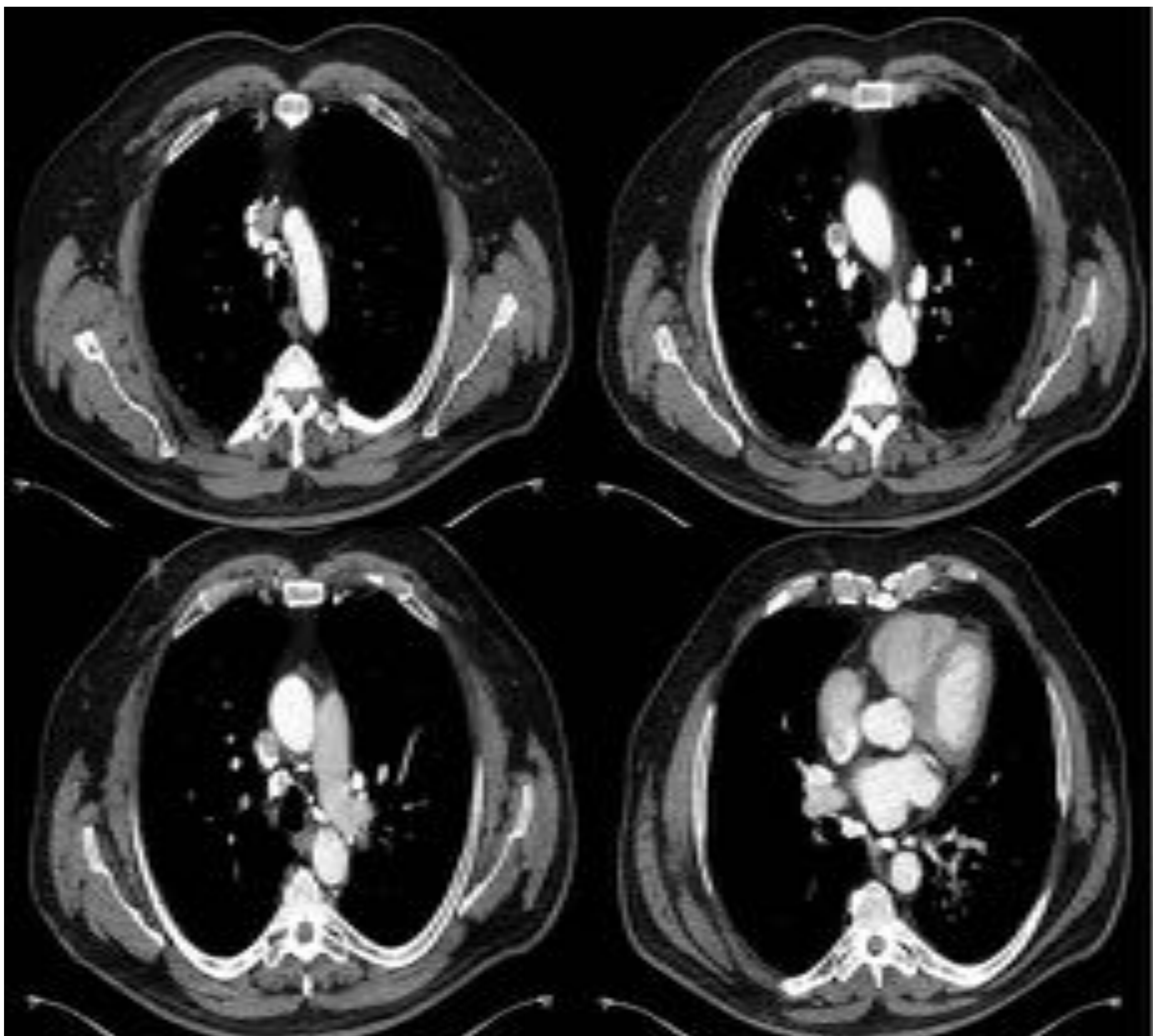


### RX TÓRAX 2P:

Prominencia hilar bilateral en la proyección PA y «signo del donut» en la proyección lateral consistente en un aumento de densidad y tamaño de ambos hilos y región subcarinal conformando una circunferencia; todo ello correspondiendo a afectación adenopática en sarcoidosis estadio I.



Adenopatías hilio-mediastínicas bilaterales y simétricas afectando a región paratraqueal derecha, región subcarinal y ambos hilos pulmonares

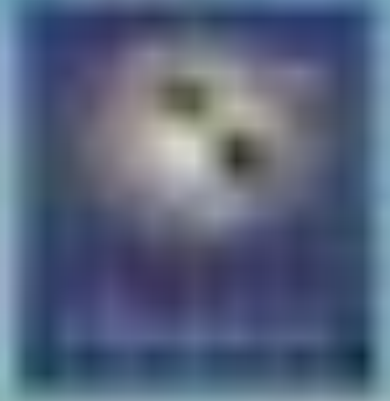


Adenopatías hilio-mediastínicas bilaterales densamente calcificadas en paciente con sarcoidosis



# AFECTACIÓN PARENQUIMATOSA NODULILAR:

- Frec. afect. micronodular (< 1cm)
- Nódulos bien definidos > mal def.
- +/- calcificados
- Distribución perilinfática: intersticio peribroncovascular, septos interlobulillares, región subpleural, planos cisurales
- Predominancia en LLSS y afectación parcheada
- DD patrón perilinfático: silicosis, linfangitis carcinomatosa, neumoconiosis de los mineros del carbón.

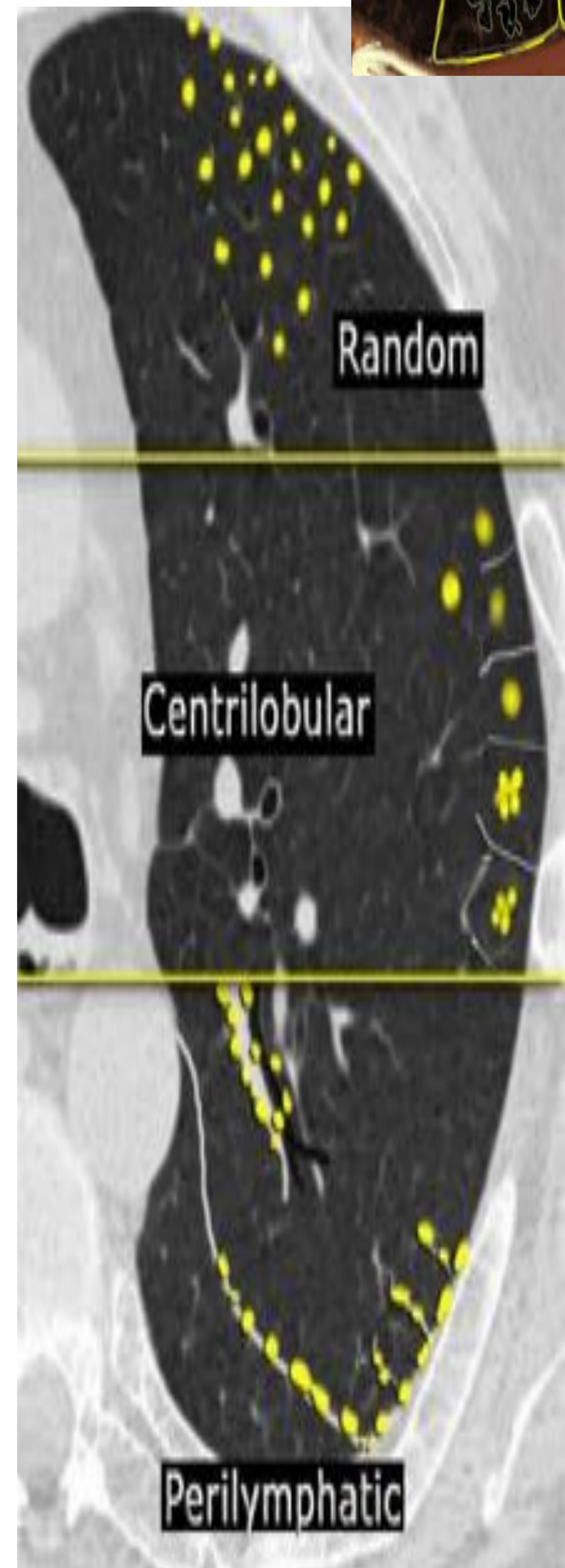
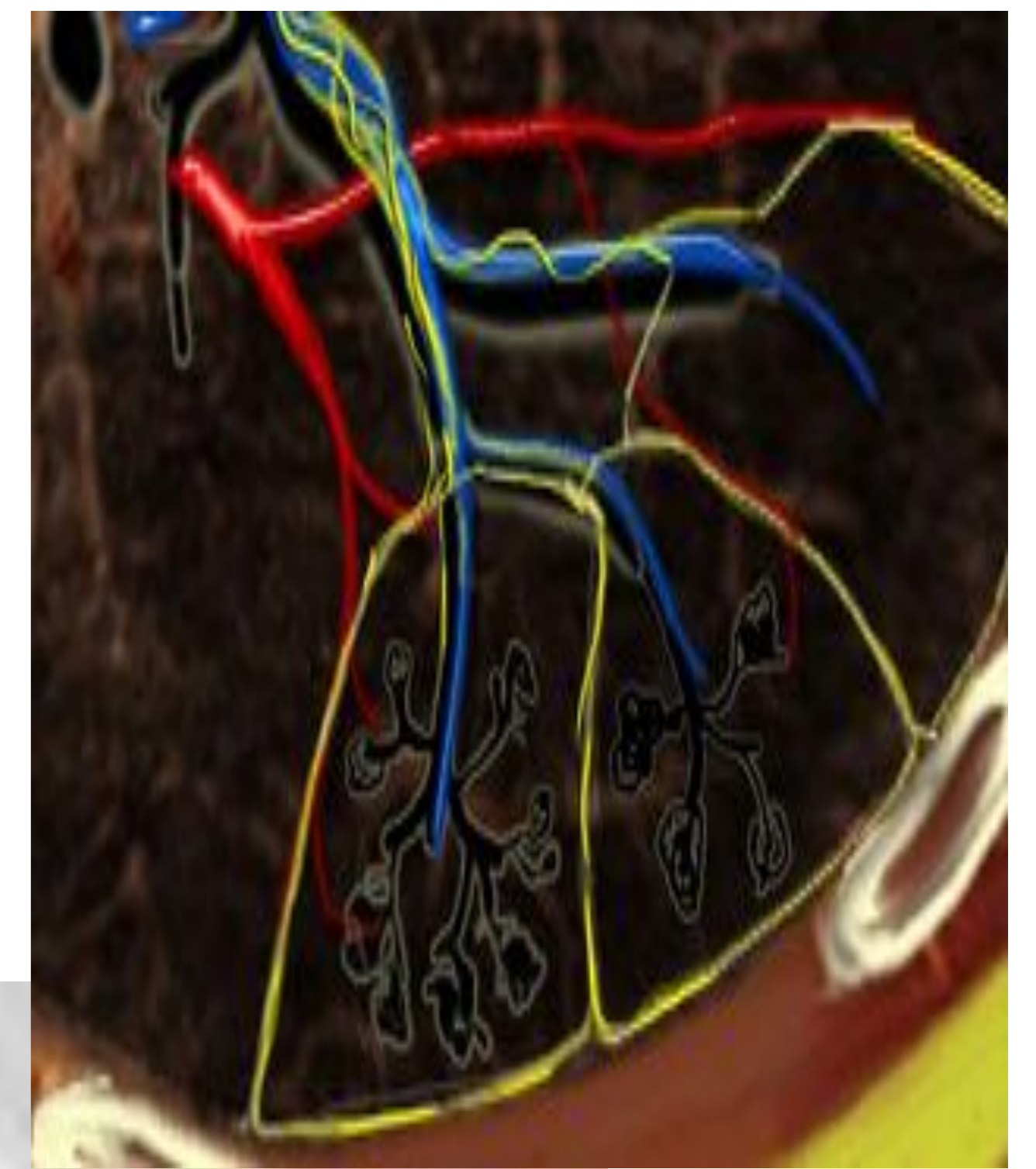
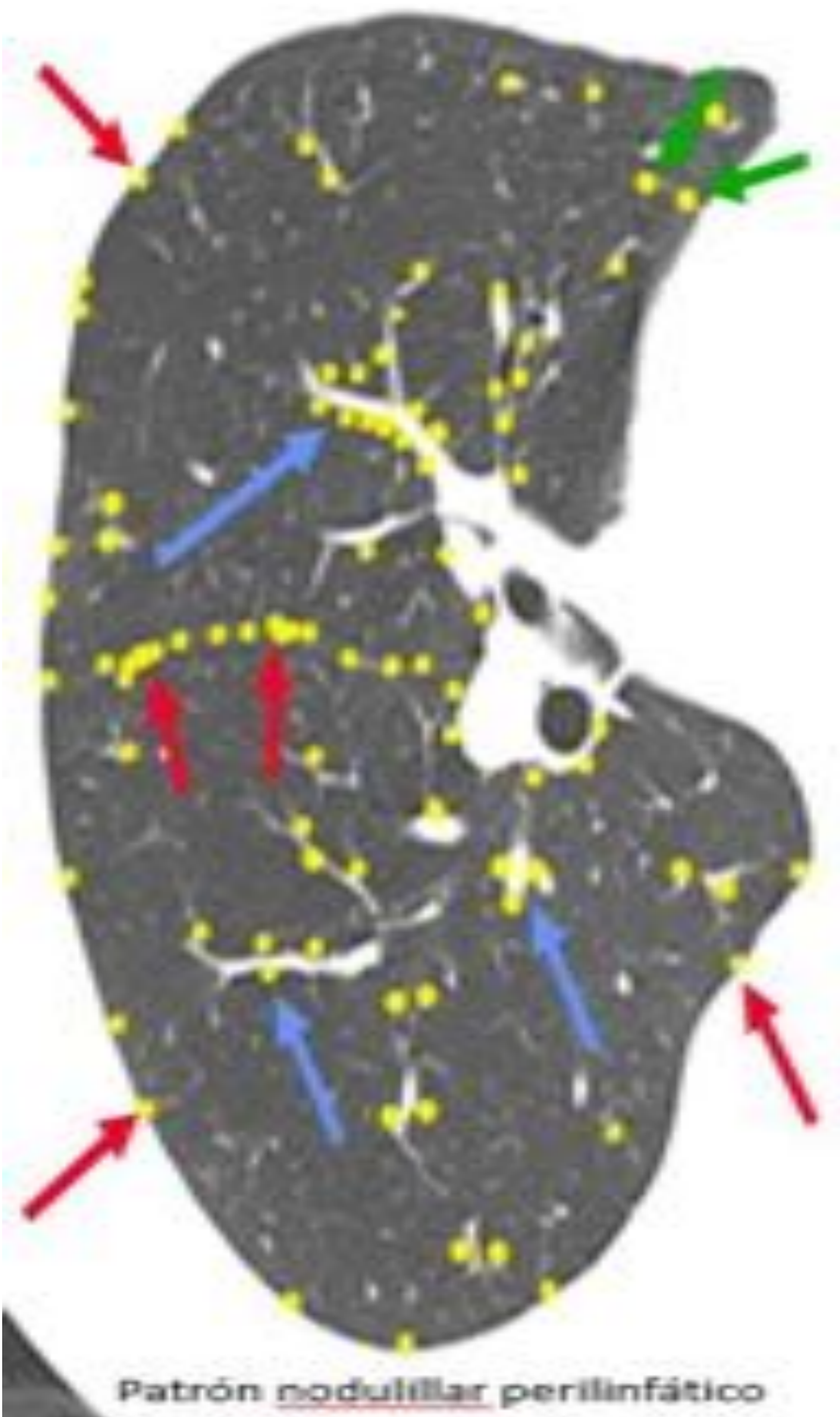


# AFECTACIÓN PARENQUIMATOSA

## NODULILLAR:

### PATRÓN NODULAR:

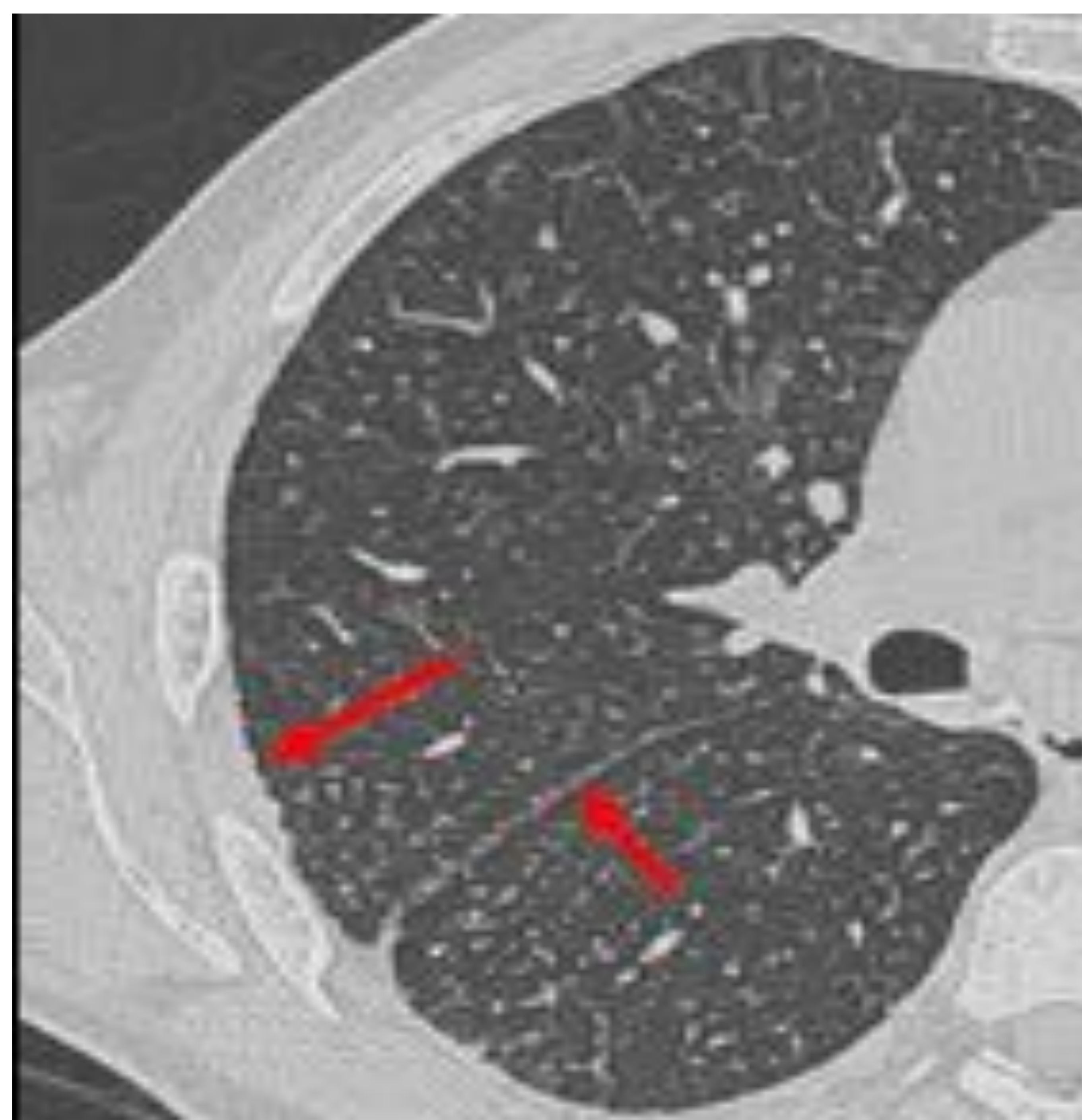
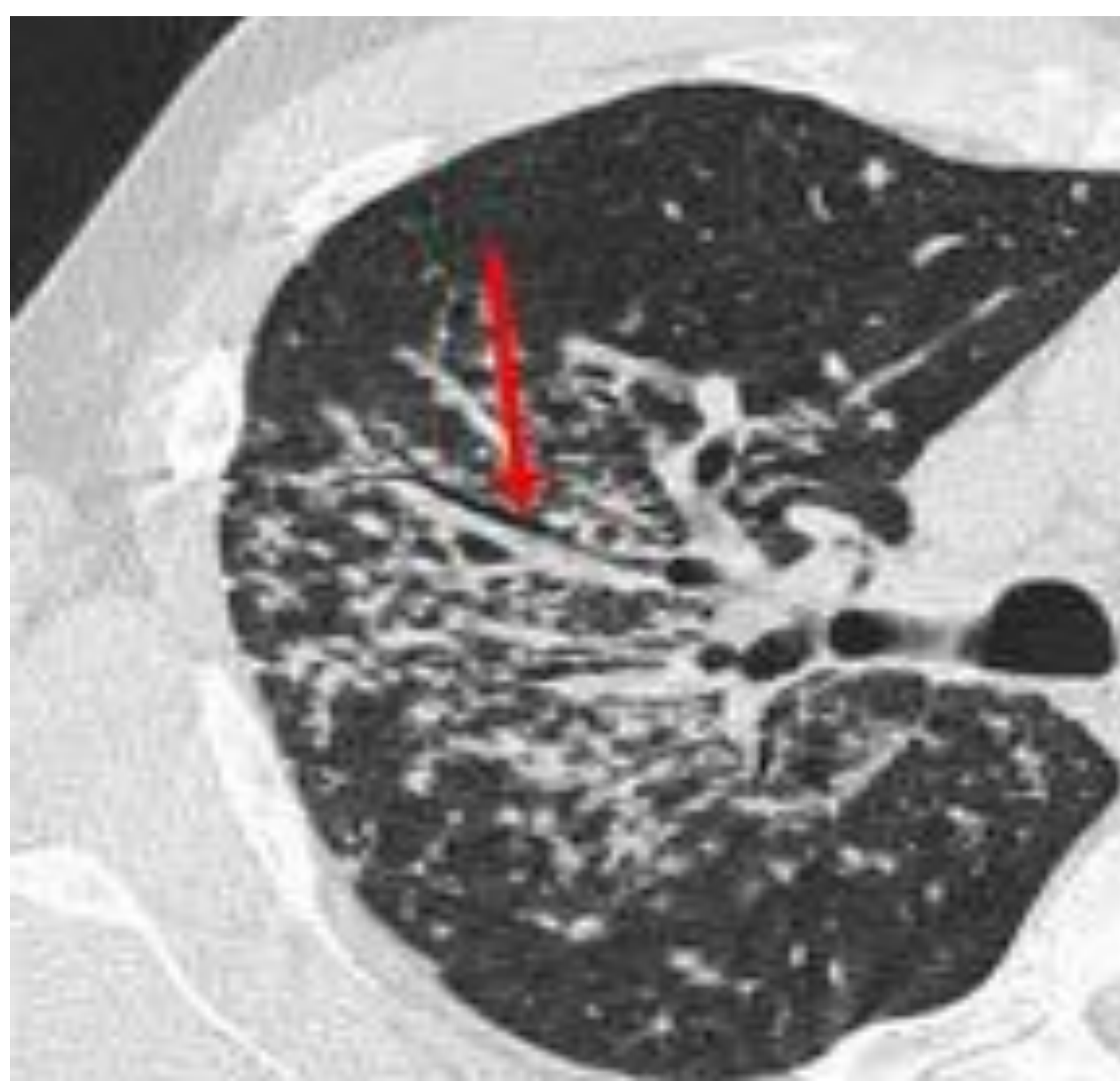
- Diferenciar patrón de distribución nodular:
  - Aleatoria
  - Centrilobulillar
  - Perilinfática



Adap. Radiology Assistant



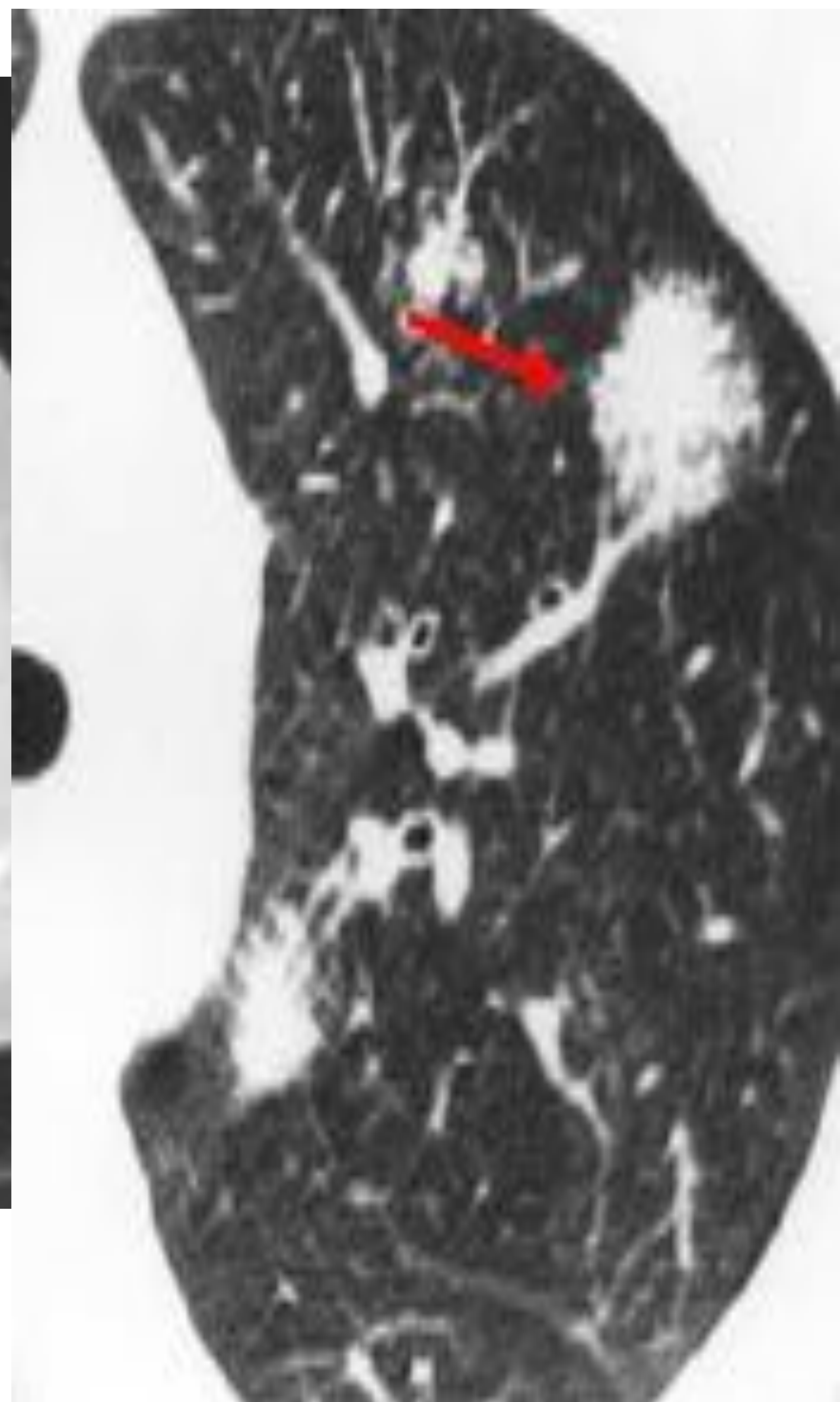
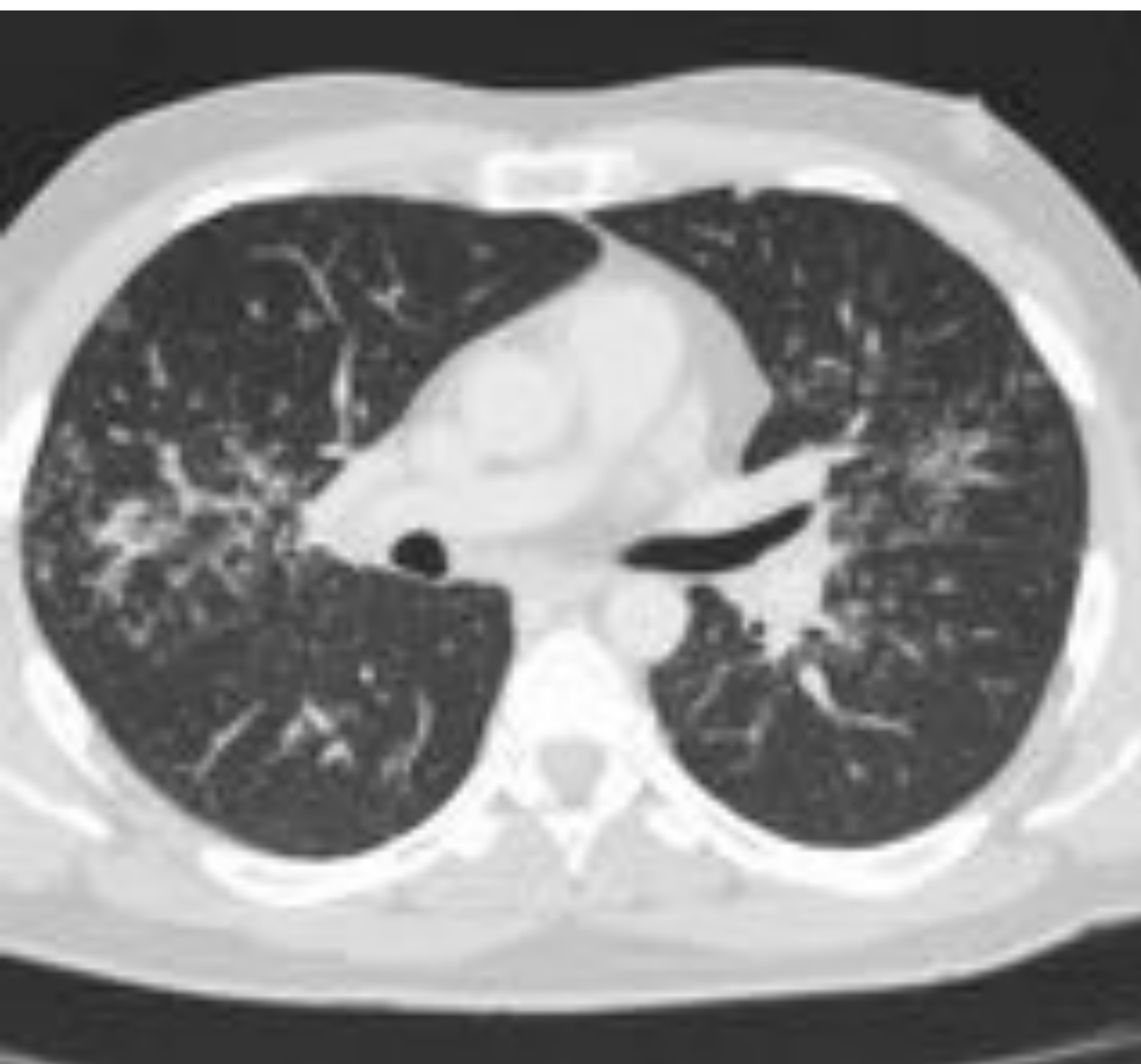
Afectación micronodular de distribución perilinfática ( subpleurales, yuxtacisurales y peribroncovasculares) con predominio en campos superiores





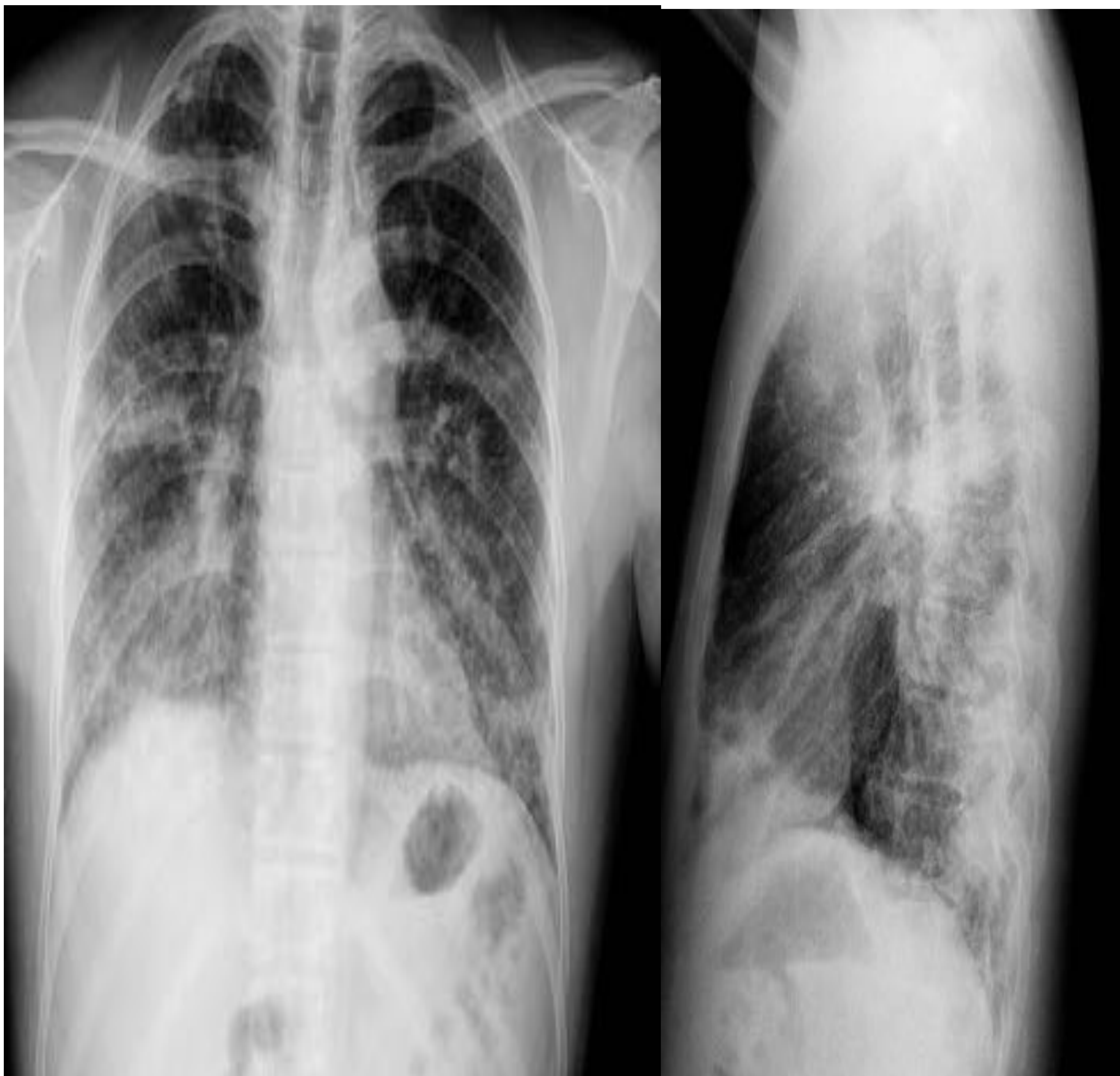
## AFECTACIÓN PARENQUIMATOSA NODULAR/ MASAS:

- Confluencia de nódulos interst. → 1-4 cm
- Mal definidos
- +/- Broncograma aéreo → consolidaciones (“sarcoidosis alveolar”)
- Signo de la galaxia sarcoidea → DD: otras enfermedades granulomatosas y carcinoma de pulmón.





MOTIVO DE LA EXPLORACIÓN: Paciente de 34 años con broncopatía crónica sin filiar. D/TBC residual, consolidaciones...

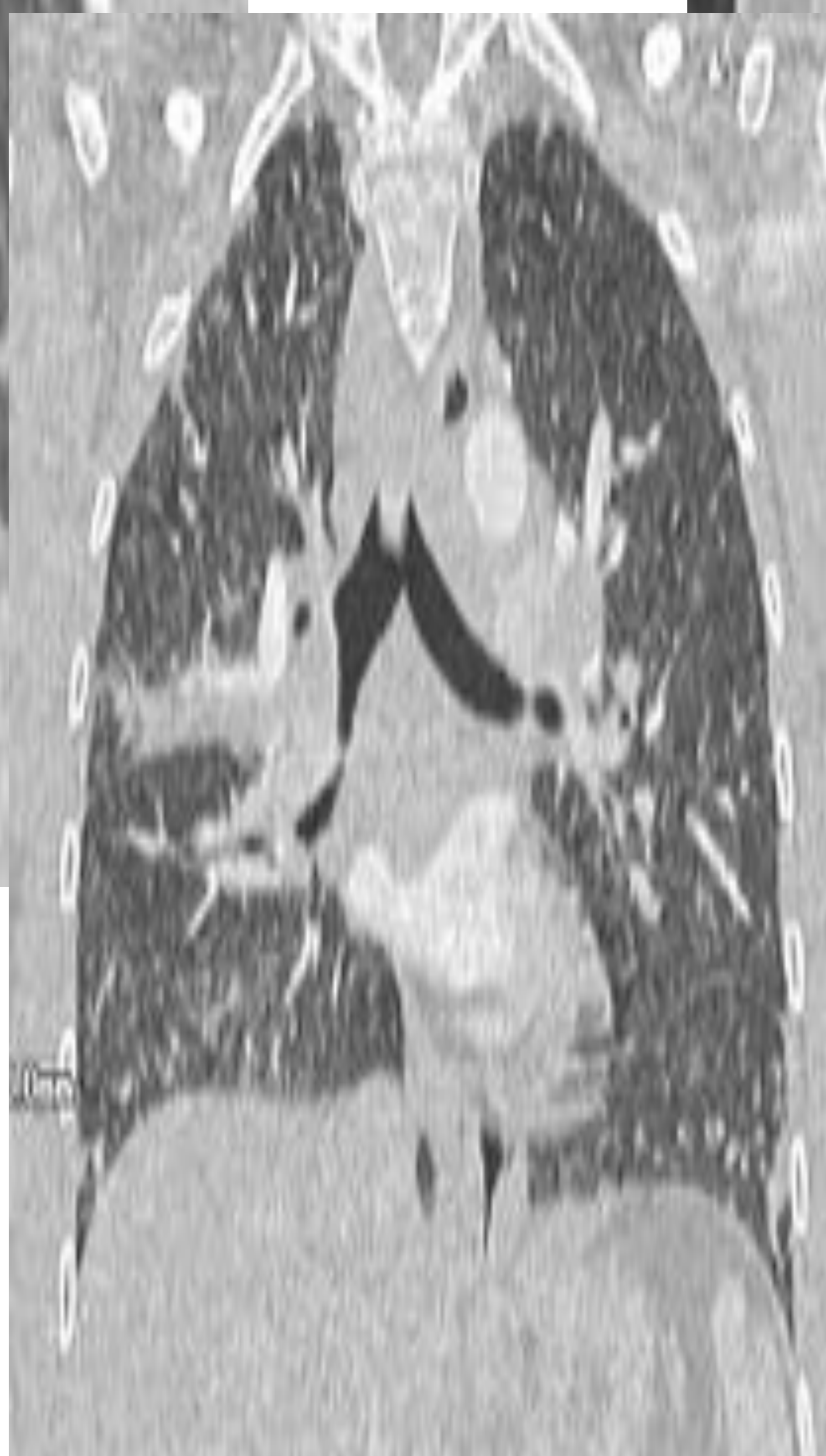
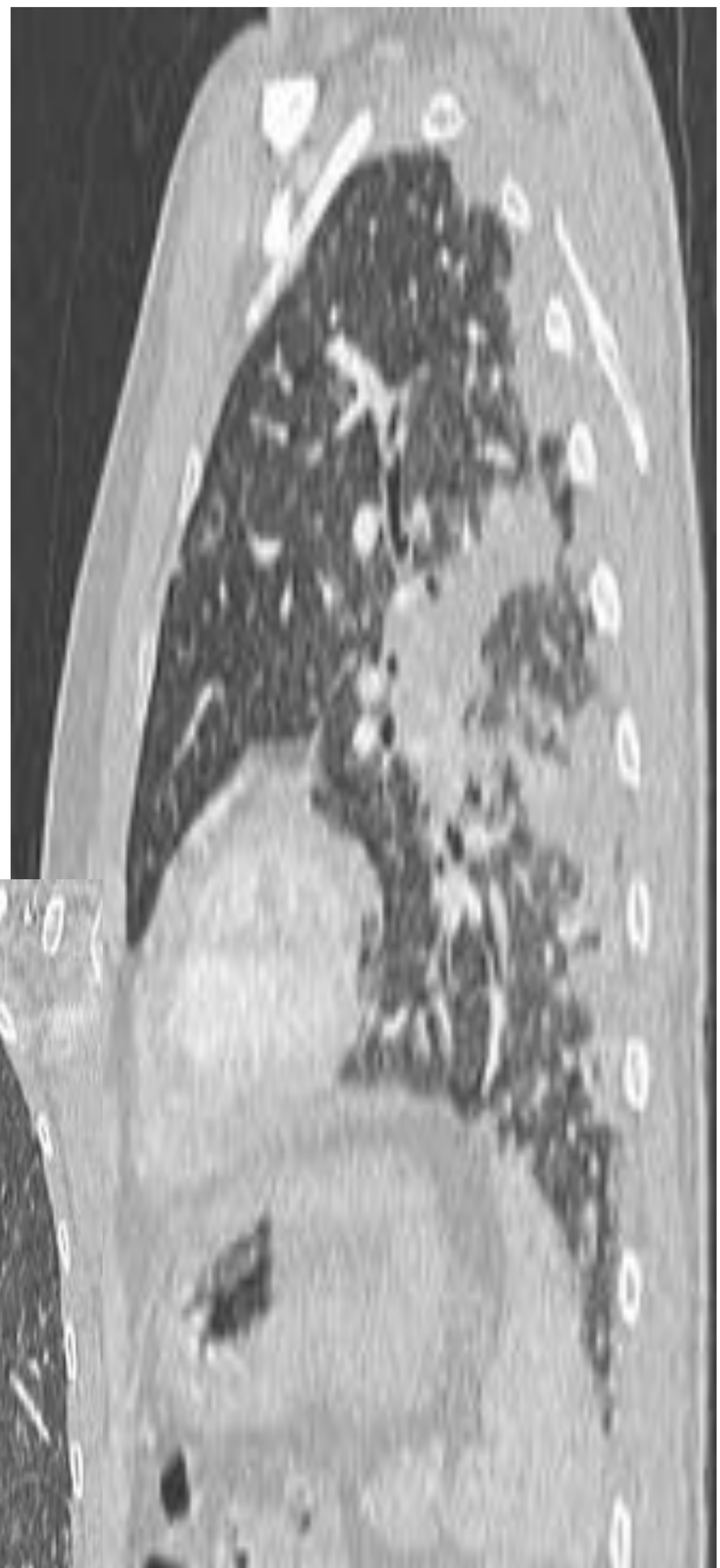
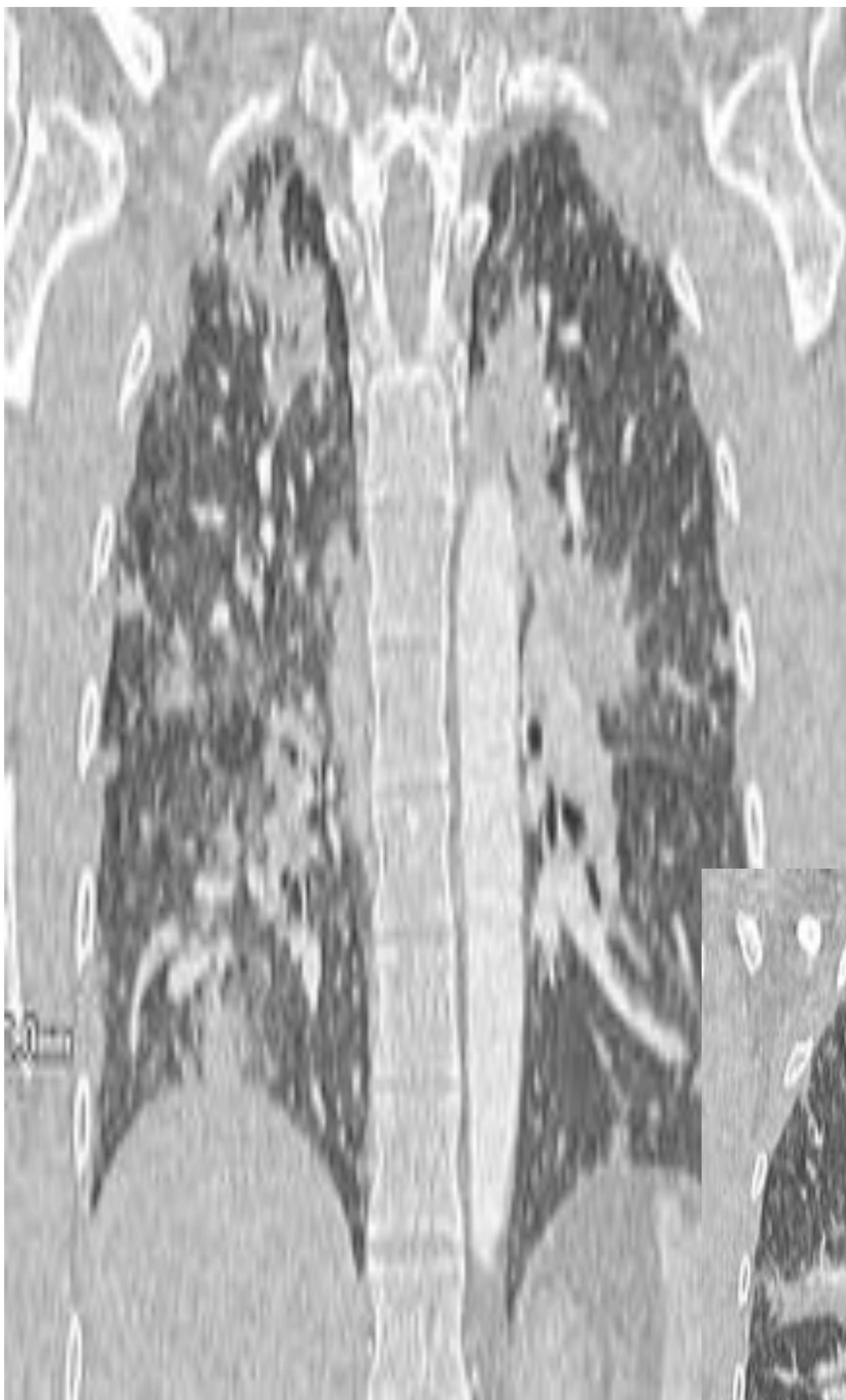


#### RX TÓRAX 2P:

Ensanchamiento de la línea paratraqueal izquierda y ocupación de la ventana aorto-pulmonar con múltiples opacidades parenquimatosas de predominio basal, de mayor densidad en localización posterior y yuxtacisural del LSD y en segmento basal posterior de LIII.



MOTIVO DE LA EXPLORACIÓN: Paciente de 34 años con broncopatía crónica sin filiar. D/TBC residual, consolidaciones...



CT:

Afectación adenopática hilio-mediastínica bilateral con engrosamiento del manguito peribronquial y afectación parenquimatosa de aspecto consolidativo conformando imágenes de masa de forma parcehada y de distribución perilinfática.





MOTIVO DE LA EXPLORACIÓN: Paciente de 34 años con broncopatía crónica sin filiar. D/TBC residual, consolidaciones...

**CT plano axial (ventana de pulmón):**

Afectación parenquimatosa que conforma imágenes de masa de distribución perihiliar y periférica subpleural. Coexisten focos nodulares de menor tamaño y de distribución perilinfática. Engrosamiento del manguito peribronquial.





MOTIVO DE LA EXPLORACIÓN: Paciente de 34 años con broncopatía crónica sin filiar. D/TBC residual, consolidaciones...

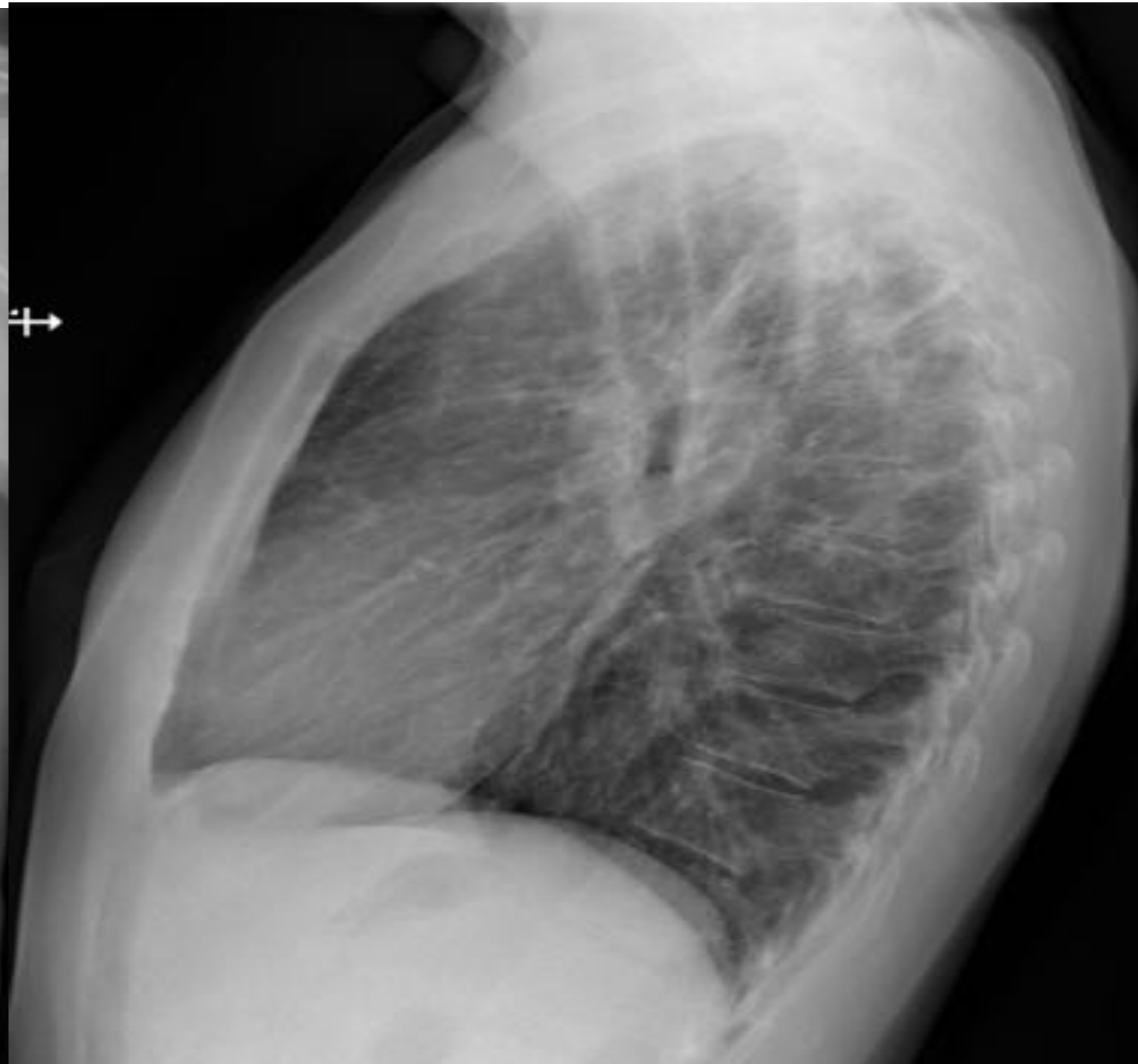


**-CT plano axial (ventana de partes blandas):**  
Adenopatías volumétricamente significativas hilio-mediastínicas bilaterales y a nivel infradiafragmático, a nivel paraaórtico izquierdo.



# FIBROSIS EN LLSS:

- Acontece en 15-20% de los pacientes con sarcoidosis pulmonar
- Masas fibróticas en LLSS/perihiliares
- Pérdida de volumen con retracción hiliar
- Bronquiectasias por tracción
- DD: Silicosis, talcosis, NH fibrosante si panalización



Cambios fibróticos en lóbulos superiores con bronquiectasias por tracción y cierta retracción craneal de ambos hilos pulmonares en paciente con sarcoidosis estadio IV

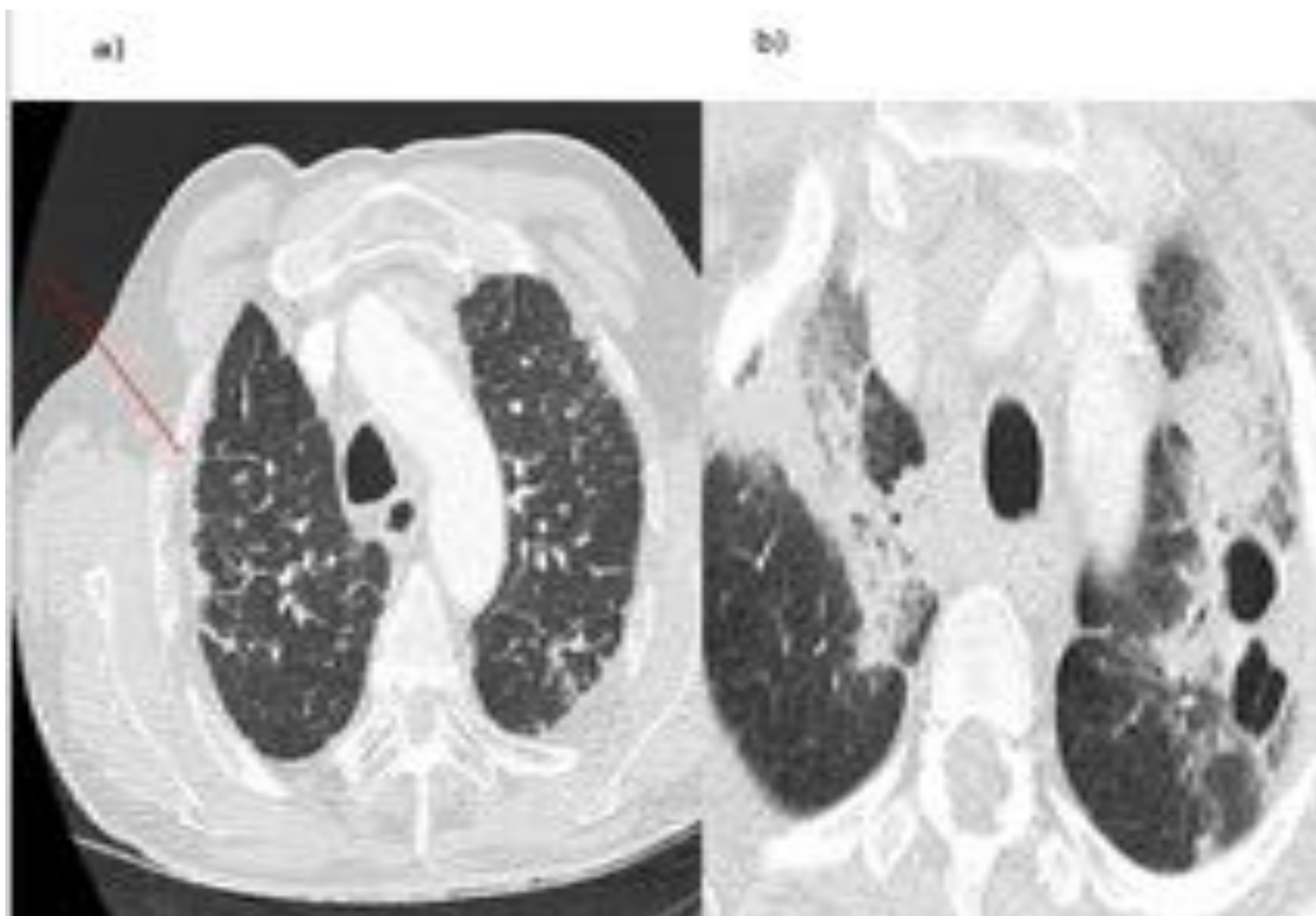


Cambios fibróticos en lóbulos superiores con bronquiectasias por tracción



## • Manifestaciones atípicas en el 30%:

- ✓ Adenopatías unilaterales o mediastínicas sin afectación hiliar.
- ✓ Afectación parenquimatosas:
  - Patrón en vidrio deslustrado
  - Cavitación
  - Calcificaciones parenquimatosas
- ✓ Derrame, pseudoplasmas



a) La confluencia nodular da lugar a pseudoplasmas (flecha roja)

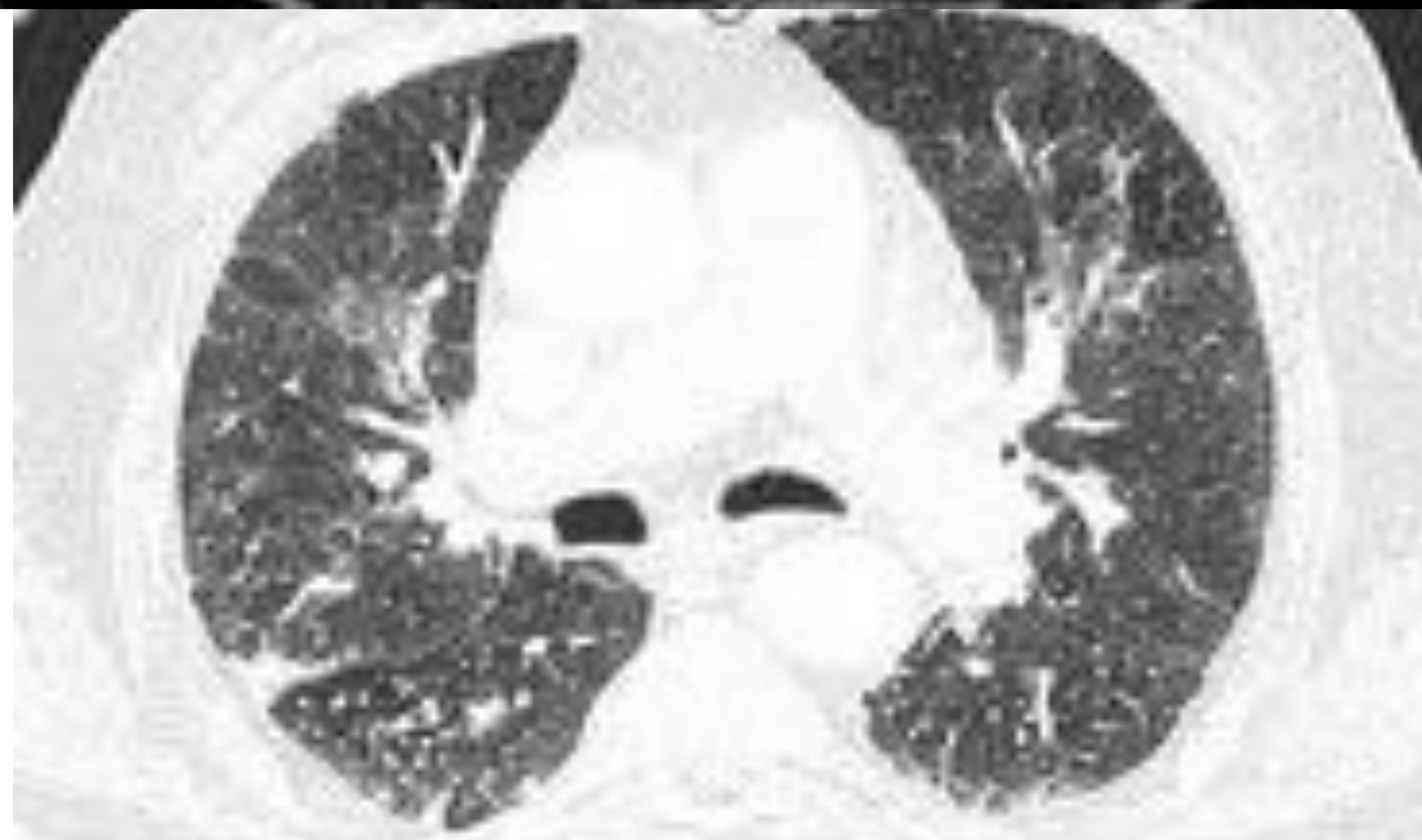
b) En ocasiones la sarcoidosis alveolar puede mostrar cavitaciones (1)



Agrupación micronodulillar que conforma áreas subpleurales parcheadas en vidrio deslustrado en ambos hemitórax en paciente que también asocia adenopatías hilio-mediastínicas bilaterales



# OTROS HALLAZGOS:



Los granulomas /fibrosis peribronquial en pequeña vía aérea distal puede condicionar atrapamiento aéreo (fase espiratoria). Paciente con sarcoidosis estadio II con adenopatías hilio-mediastínicas bilaterales, patrón micronodulillar y atrapamiento aéreo.

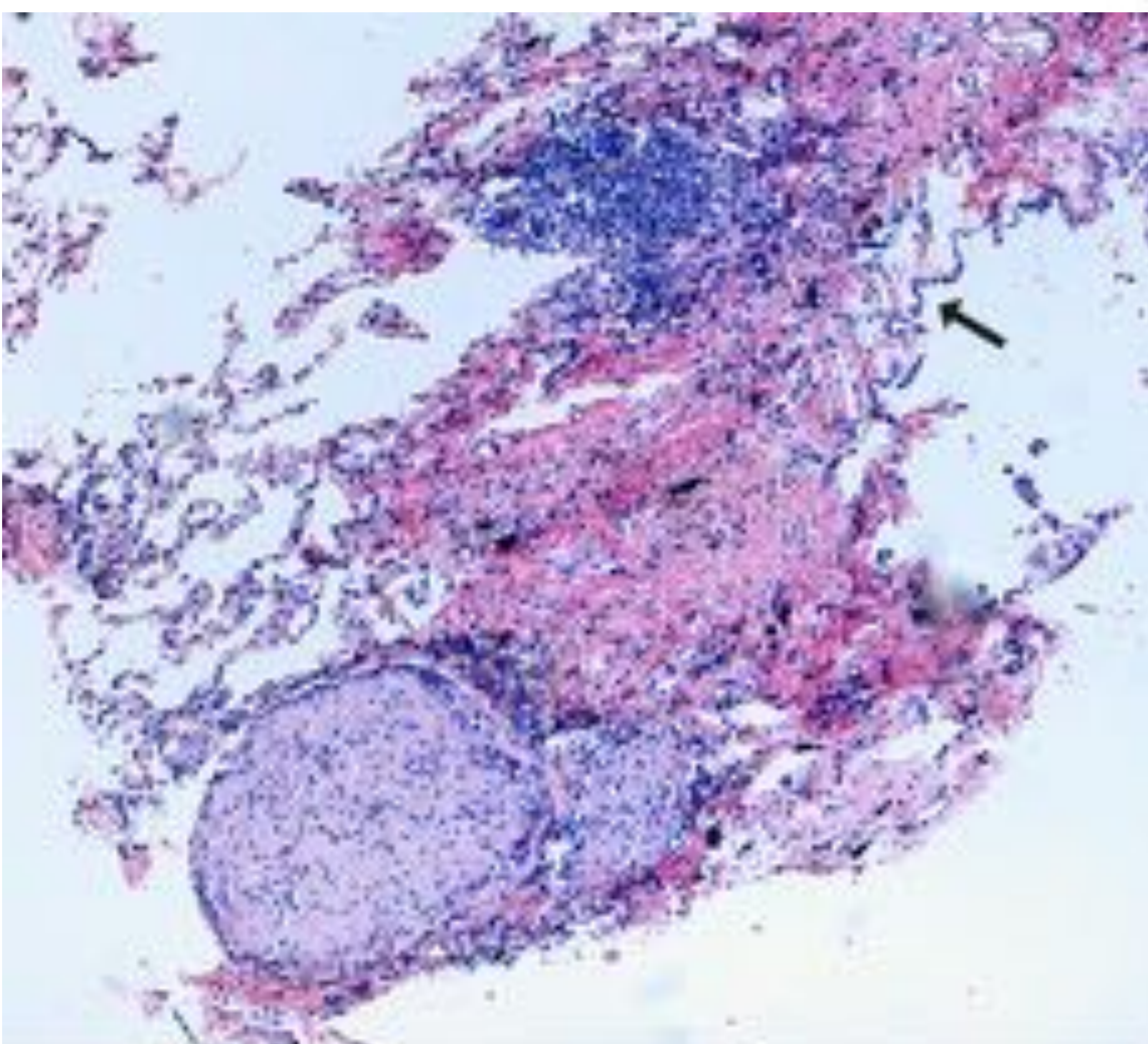


❖ No hay pruebas patognomónicas,

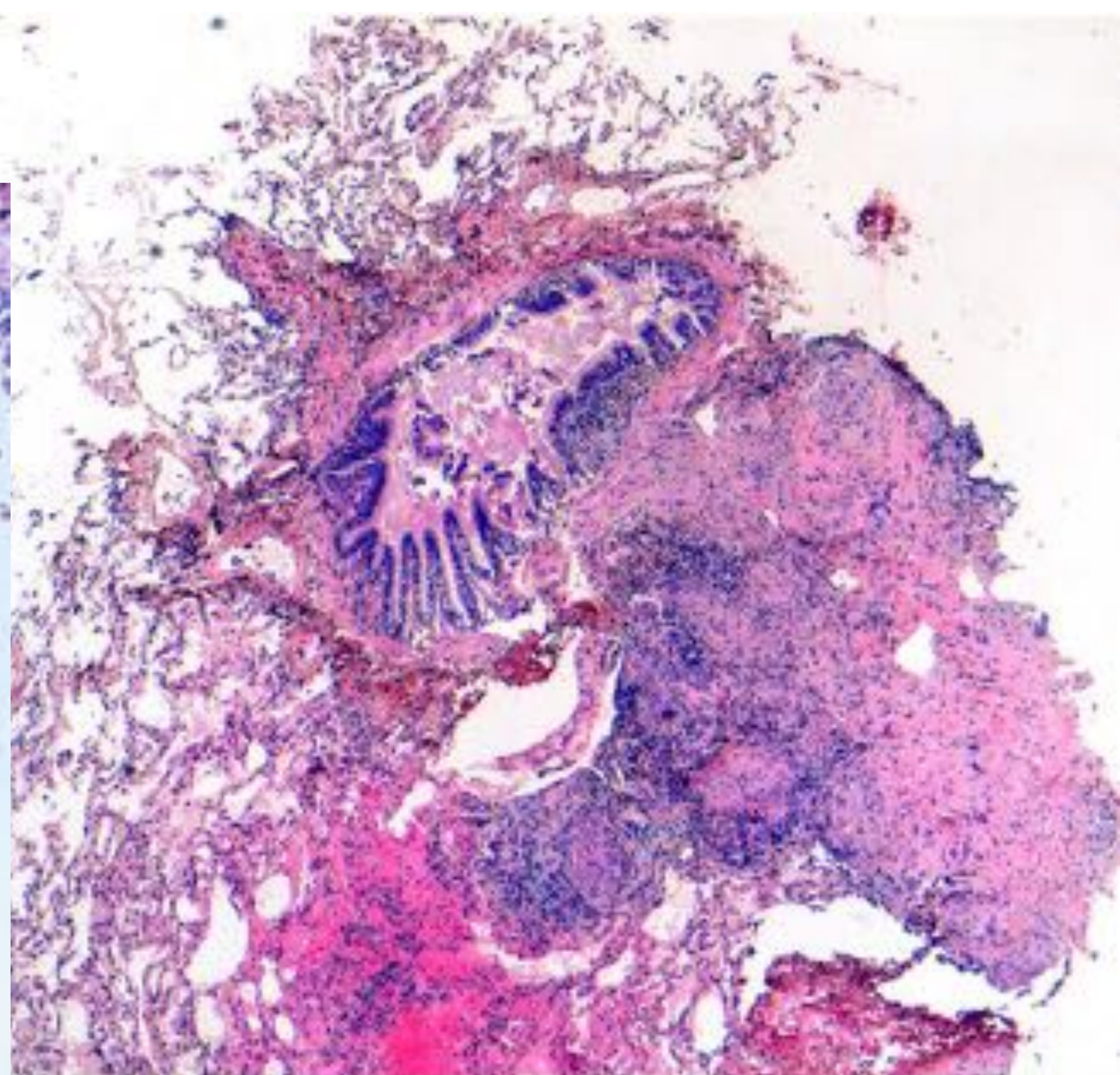
- Clínica y radiología compatibles.
- Exclusión de patologías con presentaciones similares.
- Confirmación anatomopatológica de granulomas no caseificantes



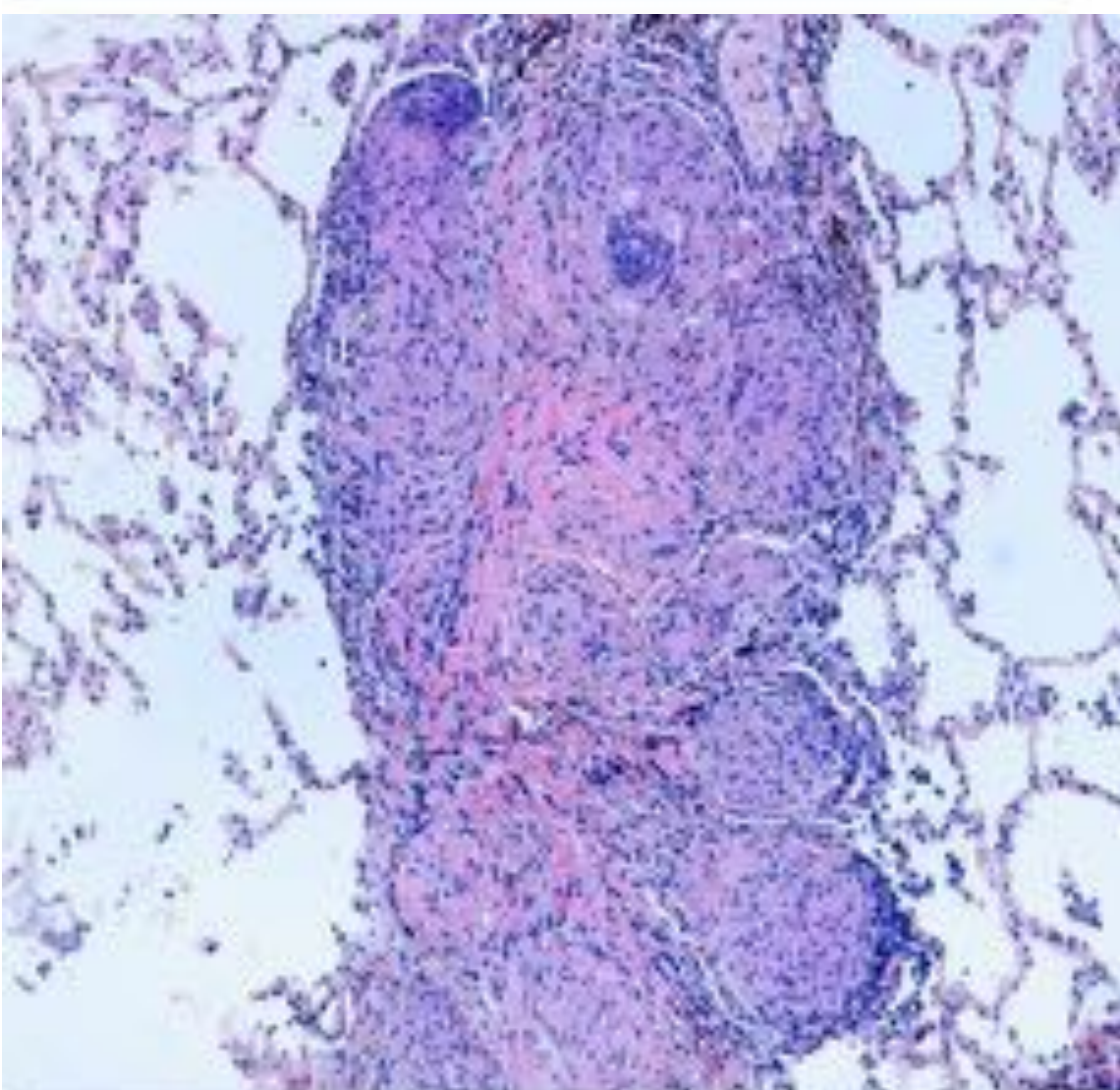
# AP:



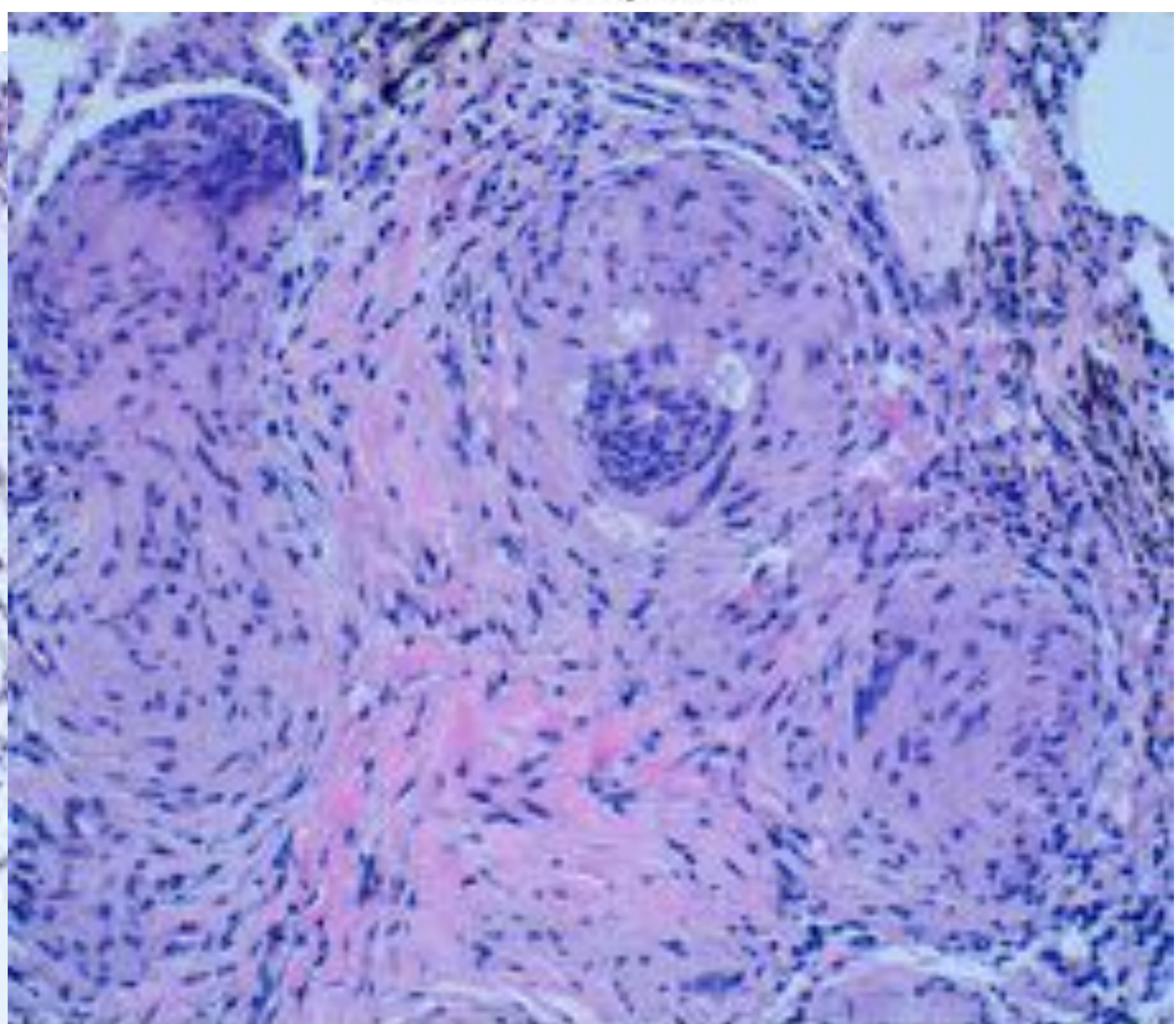
Dos granulomas bien definidos en localización subpleural. El revestimiento por células mesoteliales se puede ver en la parte superior derecha de la imagen (ver fecha).



Un conglomerado de granulomas localizado en relación con un bronquiolo.



Varios granulomas de distinto tamaño rodeados por un estroma hialino, con tendencia a la confluencia.



A mayor aumento se pueden ver las células que componen los granulomas: células epitelioides y células gigantes multinucleadas.





## ❖ Otras pruebas:

- Analítica: hipercalciuria, ↑ ECA (75%)
- Lavado broncoalveolar: ↑CD4, ↑CD4/CD8
- Función respiratoria: patrón restrictivo, ↓DLCO

## ❖ Pronóstico:

- En general, el **pronóstico** es bueno, aunque la evolución de la enfermedad es impredecible.
- El curso es crónico o progresivo en el 10-30% de los pacientes.



# Conclusiones:

- ❖ La sarcoidosis puede afectar a cualquier órgano
- ❖ Pero la afectación pulmonar conlleva mayor morbi-mortalidad
- ❖ Debemos pensar en ella...
  - Paciente jóvenes
  - Adenopatías hiliares bilaterales y paratraqueales derechas
  - Afectación nodulillar perilinfática o consolidaciones peribroncovasculares
  - Fibrosis en LLSS



# Referencias:

- Seminars in Roentgenology. 2018,12,008.Thoracic Sarcoidosis: Imaging patterns. Gauthman P. Reddy, MD, MPH and Jitesh Ahuja, MD
- RadioGraphics 2018; 38:1180–1200 Sarcoidosis from Head to Toe: What the Radiologist Needs to Know. Dhakshinamoorthy Ganeshan , Christine O. Menias, Meghan G. Lubner, Perry J. Pickhardt, Kumaresan Sandrasegaran, Sanjeev Bhalla
- Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology. W. Richard Webb MD, Charles B. Higgins. 2n edition
- Sarcoidosis pulmonar. Ana Musetti, Lucia Vignoli, Pablo Curvelo. Neumología y cirugía de tórax. Vol 65(S3). S36-S46, 2006.
- Pulmonary sarcoidosis: typical and atypical manifestations at high-resolution CT .Criado E, Sánchez M, Ramírez J, Arguis P, de Caralt TM, Perea RJ, Xaubet A. Radiographics 2010. Oct;30(6):1567-86..
- Radiologic Manifestations of Sarcoidosis in Various Organs. Takashi Koyama, MD,Hiroyuki Ueda, MD, Kaori Togashi, MD,Shigeaki Umeoka, MD, Masako Kataoka, MD, and, Sonoko Nagai, MD. RadioGraphics 2004; 24:87-104.
- La sarcoidosis torácica I. Herráez Ortega y L. López González. Radiología. 2011 53 (5);434-448