Rev Clin Esp. 2015;215 (Espec Congr):646

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-113 - SÍNDROME DE LÖFGREN FAMILIAR: A PROPÓSITO DE DOS CASOS EN LA MISMA FAMILIA

C. Rodríguez Martín, M. Martín Asenjo, L. Iglesias Gómez, P. Santos, M. Martín Luquero, J.M. Prieto de Paula

Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Resumen

Objetivos: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida. Tiene diferentes formas de presentación, con multitud de manifestaciones clínicas. Por este motivo, se ha postulado que la sarcoidosis está formada por diferentes entidades clínicas. Una de tales entidades clínicas es el síndrome de Löfgren (SL), que es una forma de presentación aguda de sarcoidosis, caracterizada por fiebre, linfadenopatía hiliar bilateral en la radiografía de tórax, eritema nodoso y/o artritis de tobillos bilateral o inflamación periarticular. Hay pocos estudios en relación con el SL como una entidad clínica distinta. Los objetivos de este estudio es demostrar la agregación familiar del SL, que se trata de una entidad clínica diferente, asociado a factores genéticos específicos que le confieren características clínicas especiales, un curso clínico, y un pronóstico favorables.

Métodos: Presentación de dos casos en una misma familia que acuden a la consulta de Unidad de Diagnóstico rápido de Medicina interna del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Resultados: El primer caso, se trata de una mujer de 31 años que consulta por dolores en extremidades inferiores, con aparición de lesiones eritematosas y elevadas en cara posterior de ambas piernas. Además se acompaña de fiebre de hasta 38,5 ºC y artralgias generalizadas. En la radiografía de tórax se evidencia un ensanchamiento mediastínico, y una hipertrofia hiliar derecha con ocupación de la ventana aórtico-pulmonar sugestivo de adenopatías bilaterales. En el estudio de función pulmonar, tanto la espirometría como los volúmenes, la difusión y resistencias fueron normales. La tomografía axial computarizada (TAC), confirmo las adenopatías a nivel mediastínico, e hiliares bilaterales. En parénquima pulmonar no se observan alteraciones radiológicas. El segundo caso, se trata de una mujer de 32 años hermana de la primera, que debuta con tumefacción de tobillos indolora, y posteriormente aparición de nódulos en piernas junto con fiebre. Estas manifestaciones aparecen 4 años después de que a su hermana se le diagnosticará de SL. A nivel analítico destaca una VSG elevada de 54 mm, y una PCR de 65 mg/l. Se objetivo una hipergammaglobulinemia policlonal. LA ECA estaba elevada en ambos casos. El estudio inmunológico no demostró ningún hallazgo importante. En las pruebas de imagen realizadas, se observó en la radiografía de tórax un agrandamiento hiliar bilateral y hallazgos muy sugestivos de sarcoidosis, sin evidencia de enfermedad pulmonar intersticial ni pleural. El estudio funcional respiratorio y la TAC no demostración enfermedad pulmonar. Ambas hermanas tuvieron un pronóstico favorable, y su sintomatología mejoró de manera evidente tras instaurar tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos en pocos días.

Discusión: El SL está asociado a una agregación familiar, demostrando un riesgo relativo elevado entre hermanos. Por lo tanto, existe una influencia genética que predispone a la enfermedad en familiares de

pacientes. Gracias a herramientas más específicas para el análisis HLA se ha observado una fuerte asociación entre HLA-DRB1 * 0301, SL y buen pronóstico. Recientemente, se ha identificado un determinado haplotipo CCR2 en España y Suecia en pacientes afectados de SL, pero no se detectó en pacientes no afectados de SL, constituyendo así un factor de riesgo genético por separado, apoyando la hipótesis de que el SL se trata de una entidad clínica dentro de la sarcoidosis distinta, con factores genéticos específicos que la hacen diferente a otros subgrupos de esta enfermedad.

Conclusiones: Nos parece interesante, la asociación de determinadas manifestaciones con determinados factores genéticos que nos puedan ayudar a la hora de predecir cómo va ir el curso de la enfermedad, y que son útiles para mejorar el manejo del paciente.

0014-2565 / © 2015, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.