



IF-007 - MANIFESTACIONES ATÍPICAS DE LA SARCOIDOSIS: CUADRO POLIADENOPÁTICO Y MÚLTIPLES LOES, COMO FORMA DE DEBUT EN UNA SERIE DE CASOS

J. Anglada-Pintado, V. Naranjo-Velasco, J. Jiménez-Arjona, Ó. Zoleto-Camacho, M. Santos-Peña, P. Rubio-Marín, J. Sevilla-Blanco y A. Michán-Doña

Medicina Interna. Hospital General de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera (Cádiz).

Resumen

Objetivos: Analizar las manifestaciones clínicas atípicas de la enfermedad de Besnier-Boeck, comúnmente conocida como sarcoidosis, de los casos diagnosticados en nuestro hospital en el último año.

Material y métodos: Se trata de un estudio descriptivo con carácter retrospectivo, para el que hemos recogido las siguientes variables: edad, sexo, clínica inicial, cifras de calcio, vitamina D, velocidad de sedimentación glomerular (VSG), proteína c reactiva (PCR) y niveles de la enzima convertidora de angiotensina (ECA). Además de estudios radiológicos, resultados anatomopatológicos, tratamiento y evolución clínica.

Resultados: Hemos analizado un total de 5 pacientes: tres de los cuales debutaron como cuadro poliadenopático y dos con múltiples lesiones ocupantes de espacio (LOES). Cuadro poliadenopático: N = 2. Varón: 1. Edad: 52 ± 7 años. Clínica inicial: Asintomáticos. TAC tórax: hallazgos de poliadenopatías (hiliares, paratraqueales, paraesofágicas). Autoinmunidad negativa. ECA, vitamina D, calcio, VSG y PCR normales. Biopsia del ganglio: compatible con sarcoidosis. Tratamiento: no han precisado. Múltiples LOES: N = 3 mujeres. Edad: $55,3 \pm 20$ años. Clínica inicial: Sd. tusígenos: 2, Sd. constitucional: 1. TAC tórax y abdomen: múltiples nódulos pulmonares (n = 2) y múltiples LOES (pulmón, hígado, bazo, n = 1). Los tres presentaban: Hg < 12 g/dl. Elevación de cifras de VSG y PCR. ECA, vitamina D, y calcio normales. Biopsia: n = 1 hepática, n = 1 parotídea, n = 1 pulmonar: compatibles con sarcoidosis. Tratamiento: n = 2 esteroides, n = 1: esteroides + azatioprina. Todos ellos han presentado una evolución favorable. Actualmente sin tratamiento n = 4, el quinto permanece estable en tratamiento con azatioprina.

Discusión: La enfermedad de Besnier-Boeck, conocida como sarcoidosis, es una enfermedad granulomatosa sistémica, de carácter autoinmune, etiología desconocida y clínica variable. Suele manifestarse de forma gradual, con síntomas inespecíficos: fatiga, falta de energía, pérdida de peso, dolores articulares, sequedad ocular, visión borrosa, falta de aliento, tos seca o lesiones cutáneas; afectando principalmente a pulmón y ganglios intratorácicos con adenopatías hiliares bilaterales en la TC de tórax (comúnmente). Las manifestaciones aquí referidas, constituyen un debut atípico de esta enfermedad, obligando al descarte de enfermedades linfoproliferativas y lesiones metastásicas

como primeras hipótesis diagnósticas. Por ello, la confirmación de esta patología requiere, no sólo de unas imágenes radiológicas compatibles, sino de la presencia de granulomas no caseificantes en el estudio histológico. Suelen ser de pronóstico favorable y con buena respuesta clínica a esteroides, aceptándose el uso de azatioprina en los casos rebeldes, como en uno de nuestros casos.

Conclusiones: Las enfermedades autoinmunes se caracterizan por una presentación clínica muy variable, entre ellas la sarcoidosis. Por lo que requieren una alta sospecha clínica. La ECA, marcador que tradicionalmente se ha asociado a dicha patología, no tiene por qué encontrarse elevado. Ni tampoco la vitamina D o el calcio. Dentro del diagnóstico diferencial de un cuadro poliadenopático y/o múltiples LOES, debe de estar la sarcoidosis y, SIEMPRE, antes de emitir un diagnóstico de tal índole, debemos realizar un estudio histológico.