

Infiltrados difusos y pérdida de peso

Horacio Giraldo Estrada, MD*

Paciente de sexo femenino, 35 años, quien consultó por cuadro de disnea progresiva de 2 meses de evolución, que actualmente le impide agacharse o subir 3 escalones. Ha perdido 7 Kg. de peso en los últimos 7 meses por marcada anorexia. No hay antecedentes de importancia, excepto que trabajó por 10 años en laboratorio dental expuesta a vapores de acrílicos hasta los 30 años. Es alergia a la Penicilina, con antecedente de shock anafiláctico; es G4P2A2.

Al examen: TA: 100/50 FC: 112x' FR: 20x' SaO₂: 82% al aire Peso: 54 Kg. El fondo de ojo es normal, y la auscultación pulmonar demuestra sólo estertores finos en las bases. No hay otras alteraciones.

Se toma una Radiografía de tórax (Figura 1) que muestra infiltrados intersticiales difusos con componente micronodular, con disminución global del volumen de los pulmones. La paciente fue sometida a fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial, la cual es informada como enfermedad granulomatosa crónica compatible con TBC.

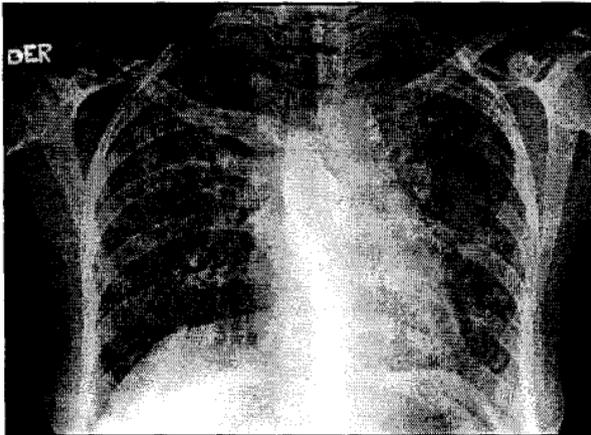


Figura No 1. Radiografía del tórax inicial

Se inició tratamiento con Estreptomina, Isoniacida, Rifampicina y Pirazinamida. Un mes después la paciente consulta por persistencia de la anorexia, y empeoramiento de la disnea. Ha perdido 2.5 Kg más de peso, y al examen es evidente ritmo de galope por S3. El cultivo de BK del lava-

do bronquial y de la biopsia transbronquial fueron negativos. La paciente se hospitaliza y se practica TAC de tórax que demuestra infiltrados intersticiales especialmente hacia los ápices, con formación de bronquiectasias por tracción y áreas de vidrio esmerilado (figura 2). Se realiza biopsia pulmonar a cielo abierto.



Figura No 2. TAC de tórax

EVOLUCIÓN

La biopsia pulmonar fue informada como Sarcoidosis, por lo cual se suspende el tratamiento anti TBC y se inicia manejo con Corticosteroides 1 mg/Kg/día. La paciente evoluciona satisfactoriamente con disminución de la disnea, desaparición de la anorexia y del ritmo de galope, mejora de peso y los infiltrados pulmonares disminuyen en forma notoria en los siguientes 2 meses, aunque persisten los signos de pérdida de volumen (Figura 3).

DISCUSIÓN

La Sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica, de etiología desconocida descrita en 1877, que compromete principalmente el pulmón y el sistema linfático del cuerpo. La enfermedad afecta ambos sexos con leve predominio en el femenino, y principalmente el grupo de edad de los jóvenes y adultos hasta los 40 años. La inci-

* Médico Internista Neumólogo, Jefe Neumología Clínica Shaio - Bogotá

dencia global en los Estados Unidos es 6.1 por 100.000 habitantes-año, siendo 3 veces más frecuente en la raza negra que en los blancos. La incidencia en nuestro país, y en todo Latinoamérica es en general baja.

Frecuentemente produce adenopatías hiliares, infiltrados pulmonares, lesiones oculares y de piel. Puede comprometer también el hígado, el bazo, los ganglios linfáticos, glándulas salivares, corazón, Sistema Nervioso Central, huesos, y otros órganos del cuerpo.

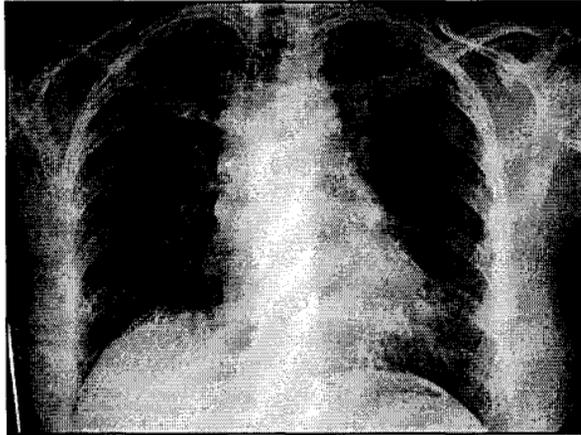


Figura No 3. Rx tórax control

Algunos autores han propuesto el carácter congénito de la enfermedad con base en estudios epidemiológicos, la tendencia racial, y por el hallazgo de la predominancia de HLA-A1, HLA-B8 y HLA-D3 en familiares con Sarcoidosis, en estudios realizados especialmente en Italia y la República Checa.

Se ha propuesto la teoría de que la enfermedad se genera ante la predisposición genética y exposición a algún antígeno, lo cual facilitaría la explicación de la tendencia familiar y la coincidencia de aparición de la enfermedad en personas no familiares que comparten sitios de trabajo o vivienda. También han sido implicados agentes tanto infecciosos como no infecciosos en su desarrollo.

Clínicamente la Sarcoidosis se presenta con malestar, fatiga y pérdida de peso en un tercio de los pacientes. Cuando se presenta fiebre usualmente es baja, pero ocasionalmente se han reportado cuadros con fiebre hasta 39 – 40° C. Puede ser una causa de fiebre prolongada de origen desconocido. Los pulmones están comprometidos en el 90%

de los casos, pero los síntomas respiratorios de tos, disnea o dolor dorsal ocurren sólo en el 30 a 50% de los pacientes. Los estertores están presentes en menos del 20% de los casos. Adenopatías cervicales o axilares pueden encontrarse en el 30 % de los pacientes. El compromiso clínico cardíaco manifestado por arritmias benignas o bloqueos en el electrocardiograma, está presente en menos del 5% de los pacientes con Sarcoidosis. Por Ecocardiograma o Gamagrafía con Talio pueden detectarse disfunción diastólica o alteraciones en la contractilidad miocárdica. Hepatomegalia puede encontrarse en menos del 20% de los pacientes, aunque el compromiso hepáticos por granulomas en la biopsia, alcanza un 80% de los casos. En la piel puede encontrarse Eritema Nodoso o Lupus Pernio. El Eritema Nodoso consiste en lesiones nodulares eritematosas y dolorosas en los miembros inferiores, que remiten en 6 a 8 semanas. El Lupus pernio es propio de la Sarcoidosis crónica, es más frecuente en raza negra, y consiste en placas induradas con decoloración de la nariz, labios, mejillas y orejas. Se asocia frecuentemente con quistes óseos y fibrosis pulmonar. A nivel ocular puede haber compromiso en el 11 al 83% de los pacientes, siendo la alteración más frecuente la uveítis anterior aguda que resuelve espontáneamente o con tratamiento tópico con gotas de corticosteroides. La uveítis crónica puede producir adherencias con el cristalino produciendo glaucoma, cataratas y ceguera. El compromiso neurológico se presenta en menos del 10% de los pacientes, siendo lo más frecuente el compromiso de la base del cráneo, con manifestaciones como parálisis facial o lesiones hipotalámicas o hipofisarias. El dolor articular se presenta en 25 a 39% de los pacientes, pero la deformidad articular es rara. Las articulaciones más frecuentemente comprometidas son las rodillas, tobillos, codos, muñecas e interfalángicas de pies y manos. Anemia puede aparecer en 4 a 20% de los casos, y trombocitopenia hasta en el 40%, aunque rara vez son severas. Hipercalcemia con hipercalcúria ocurren entre 10 y 30% de los casos, debiendo ser detectada a tiempo para evitar nefrocalcinosis y falla renal.

Radiológicamente se han descrito 5 patrones:

0: Radiografía normal

I: Adenopatías hiliares y paratraqueales

II: Adenopatías hiliares y paratraqueales acompañados de infiltrados parenquimatosos

III: Infiltrados parenquimatosos sin adenopatías hiliares

IV: Fibrosis pulmonar avanzada, con formación de pulmón en panal de abejas, retracción hilar, bulas, quistes y enfisema.

Rara vez se presenta derrame pleural, quilotórax, neumotórax, engrosamiento pleural, calcificación de nódulos linfáticos y formación de cavidades.

La Tomografía Axial Computarizada (TAC) del tórax está indicada cuando existen hallazgos atípicos al examen físico o en los Rx de tórax simples, cuando se quiera descartar complicaciones de la enfermedad tales como bronquiectasias, fibrosis, etc., o cuando exista una sospecha clínica con Rx de tórax normal. Los hallazgos clásicos en la TAC, de los pacientes con Sarcoidosis son: a) nódulos pequeños difusos con distribución broncovascular y subpleural, b) engrosamiento de los septos interlobulares, c) distorsión de la arquitectura, y d) conglomerado de masas. Menos frecuentemente se ven formación de quistes y bronquiectasias, pulmón en panal de abejas o consolidación alveolar.

El diagnóstico de Sarcoidosis debe estar dirigido a:

1. Obtener confirmación histológica
2. Determinar la extensión y severidad de la enfermedad
3. Establecer si la enfermedad está estable o activa
4. Definir la utilidad del tratamiento

Para llegar a un diagnóstico de Sarcoidosis, además de tener un cuadro clínico compatible, se requiere la demostración de los granulomas no caseificantes y excluir otros diagnósticos. La sola biopsia de piel no es suficiente para establecer el diagnóstico; generalmente se prefiere la biopsia transbronquial que tiene un rendimiento diagnóstico entre 40 y el 90% cuando se toman al menos 5 biopsias para estudio. Cuando sólo existe compromiso ganglionar hilar, la biopsia debe ser tomada en estas adenopatías mediante mediastinoscopia. Ante la duda diagnóstica se debe realizar una biopsia pulmonar a cielo abierto. El estudio de las subpoblaciones de Linfocitos CD4/CD8 en el Lavado Broncoalveolar tiene una sensibilidad de 54% y una especificidad de 97% cuando la relación CD4:CD8 es mayor a 3.5. La elevación de la Enzima Convertidora de Angiotensina presente en la

Sarcoidosis, puede verse en muchas otras enfermedades especialmente de tipo granulomatoso, como TBC.

La severidad de la enfermedad debe establecerse mediante la extensión y tipo de alteración radiológica (adenopatías, infiltrados o signos de fibrosis), pruebas de función pulmonar, incluyendo Espirometría o Curva de Flujo Volumen y estudios de Difusión de CO, cuantificación en sangre de Calcio sérico, Transaminasas, Creatinina, Cuadro Hemático con recuento de plaquetas, y examen oftalmológico.

Los presencia de los factores siguientes se ha asociado con enfermedad progresiva: Lupus pernio, Uveítis crónica, inicio de la enfermedad después de los 40 años, Hipercalcemia crónica, Nefrocalcinosis, Raza negra, Infiltrados pulmonares progresivos, Compromiso de la mucosa nasal, Lesiones quísticas en los huesos, Sarcoidosis del Sistema Nervioso Central, Compromiso miocárdico e Insuficiencia respiratoria.

La remisión espontánea de la enfermedad se presenta en 55 a 90% de los pacientes en estadio I, 40 a 70% en estadio II, 10 a 20% en estadio III y 0% en estadio IV. Esta remisión se presenta en el 85% de los pacientes en los primeros 2 años de la enfermedad, y cuando persiste por más de este tiempo el cuadro toma un curso persistente crónico. La tasa de recaídas después de remisión espontánea es baja, alrededor del 2 al 8%, en contraste con el índice de recaídas en los pacientes con remisión inducida por esteroides (33%).

El tratamiento está indicado para pacientes sintomáticos con compromiso sistémico, como compromiso cardíaco, neurológico, enfermedad ocular que no responda con terapia local, o hipercalcemia; compromiso radiológico pulmonar progresivo, o empeoramiento de las pruebas de función pulmonar aún en pacientes poco sintomáticos.

No existen estudios prospectivos y aleatorizados para determinar las dosis óptimas y duración del tratamiento. La mayoría de autores está de acuerdo en que el tratamiento debe ser individualizado, iniciando con Prednisona 20 a 40 mg/día o su equivalente por los primeros 3 meses, para disminuir progresivamente hasta 5 a 10 mg en dosis interdiarias hasta completar al menos un año de tratamiento. Los estudios sobre el uso de esteroides tópicos por vía inhalada en Sarcoidosis pulmonar

han tenido resultados diferentes y no hay conclusión es cuanto a su efectividad. Otras drogas como Metotrexate o Azathioprina han sido utilizadas en el manejo de la enfermedad, especialmente en formas avanzadas, obteniéndose remisión de las lesiones, pero con un índice de recaídas mayor que con los esteroides sistémicos al suspender el tratamiento. La Ciclofosfamida se recomienda reservar para casos refractarios.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Thoracic Society, European Respiratory Society and World Association of Sarcoidosis and other granulomatous disorders. Statement on Sarcoidosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 1999; 160:736-755
2. Martinetti M, Tinelli V, Kolek, M. Et al. "The sarcoidosis map": a joint survey of clinical and immunogenetic findings in two European countries. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 1995; 152:557-564.
3. Paramothayan S, Jones PW. Corticosteroid therapy in pulmonary Sarcoidosis: a systematic review. *JAMA* 2002; 287: 1301-1307
4. Zinck SE, Schwartz E, Berry GJ et al. CT of noninfectious granulomatous lung disease. *Radiol Clin North Am.* 2001; 39:1189-1209
5. Rizzato G. Extrapulmonary presentation of Sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med.* 2001; 7:295-297
6. Costabel U, Guzman J. Bronchoalveolar Lavage in interstitial lung disease. *Curr Opin Pulm Med.* 2001; 7:255-261
7. Baughman RP, Drent M. Role of Bronchoalveolar lavage in interstitial lung disease. *Clin Chest Med.* 2001; 22:331-341

Adpostal



Llegamos a todo el mundo!

**CAMBIAMOS PARA SERVIRLE MEJOR
A COLOMBIA Y AL MUNDO**

ESTOS SON NUESTROS SERVICIOS

**VENTA DE PRODUCTOS POR CORREO
SERVICIO DE CORREO NORMAL
CORREO INTERNACIONAL
CORREO PROMOCIONAL
CORREO CERTIFICADO
RESPUESTA PAGADA
POST EXPRESS
ENCOMIENDAS
FILATELIA
CORRA
FAX**

**LE ATENDEMOS EN LOS TELEFONOS
2438851 - 3410304 - 3415534
980015503
FAX 2833345**