



SARCOIDOSIS: MANIFESTACIONES RADIOLOGICAS PULMONARES INFRECUINTES

C. AGUSTI, A. XAUBET, V. PLAZA, JM^a MONTSERRAT, C. PICADO, LI. NUALART*
y A. AGUSTI VIDAL.

Servei de Pneumologia, Hospital Clinic, Barcelona
i Unitat de Pneumologia, Hospital de Sant Joan, Reus*.

La radiografía de tórax en la sarcoidosis muestra, de forma característica, adenopatías hiliares bilaterales con o sin infiltrados intersticiales asociados. Sin embargo, en ocasiones las imágenes radiográficas son atípicas y pueden ser muy variadas, por lo que el diagnóstico de sarcoidosis puede ser difícil de establecer, en especial si se tiene en cuenta la inespecificidad del cuadro clínico e histológico.

Se presentan cuatro casos de sarcoidosis con manifestaciones radiológicas inusuales y se comentan las características y posibles mecanismos patogénicos. Se concluye que la sarcoidosis debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier alteración radiográfica.

Arch Bronconeumol 1988; 24: 139-141

Introducción

La presencia de adenopatías hiliares bilaterales y simétricas es típica y en ocasiones diagnóstica de sarcoidosis pulmonar^{1, 2}. Sin embargo, no excepcionalmente, la sarcoidosis da lugar a alteraciones radiográficas atípicas que pueden simular las producidas por otras enfermedades como el cáncer de pulmón o la tuberculosis y conducir al enfermo a exploraciones y tratamientos innecesarios³.

En este trabajo, se presentan cuatro casos de sarcoidosis pulmonar que cursaban con manifestaciones radiográficas atípicas; se discute la incidencia de las mismas y su posible patogenia.

Observaciones clínicas

Caso 1: Mujer de 82 años que presentaba astenia de un año de evolución y pérdida de 10 kg de peso. En la exploración física destacaba únicamente la presencia de hepatoesplenomegalia y en la analítica, plaquetopenia ($91 \times 10^9/l$), moderada anemia normocítica (hematíes $3,62 \times 10^{12}/l$, Hb 10,3 g/dl, VCM 83 fl) e hipergammaglobulinemia (20,8 g/l). La radiografía de tórax mostraba un nódulo pulmonar solitario bien delimitado en lóbulo inferior derecho (LID) (fig. 1). Se practicó fibrobroncoscopia y biopsias transbronquiales en

Sarcoidosis: uncommon radiologic pulmonary manifestations

The chest x-ray in sarcoidosis characteristically shows bilateral hilar adenopathies associated or not to interstitial infiltrates. However, occasionally, the radiographic changes are atypical and can be very diverse and the diagnosis of sarcoidosis can be therefore very difficult to establish especially if the non-specificity of the clinical and histological picture is taken into account.

Four cases of sarcoidosis with unusual radiologic manifestations are presented and the characteristics and possible pathogenic mechanisms are discussed. It is concluded that sarcoidosis must be included in the differential diagnosis of any roentgenographic change.

LID que revelaron la presencia de granulomas epitelioides no caseificantes. El lavado broncoalveolar mostró linfocitosis (35%) y la gammagrafía pulmonar con Ga⁶⁷ evidenció captación difusa del parénquima pulmonar. La biopsia hepática reveló la presencia de granulomas epitelioides no caseificantes. La gasometría en condiciones basales y la exploración funcional respiratoria fueron normales.

Caso 2: Varón de 24 años sin hábitos tóxicos ni antecedentes de interés al que se le practicó de forma rutinaria una radiografía de tórax que mostraba opacidades acinares bilaterales difusas (fig. 2). La

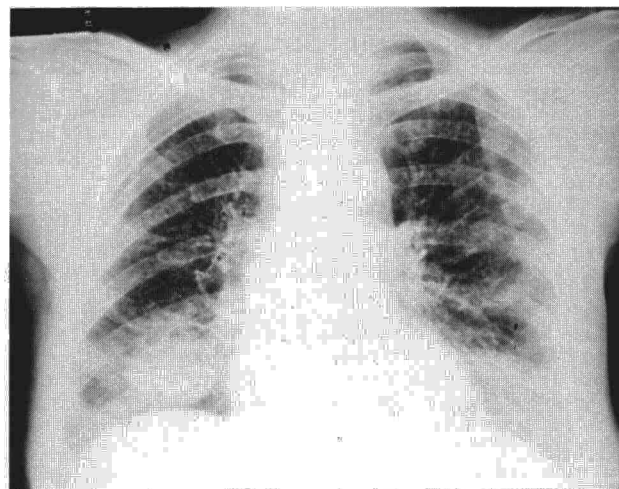


Fig. 1. Rx tórax PA: Nódulo pulmonar solitario en LID.

Sufragado por CAICYT 0770/84 y SEPAR-83.
Recibido el 22-2-1988 y aceptado el 24-2-1988.

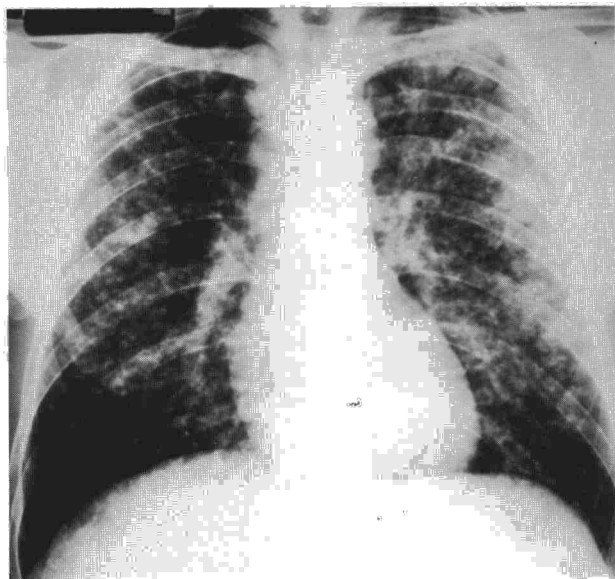


Fig. 2. Rx tórax PA: Opacidades acinares difusas bilaterales.

exploración física y los datos de laboratorio fueron normales. Se realizó fibrobroncoscopia y se practicaron biopsias transbronquiales que evidenciaron la presencia de granulomas epitelioides no caseificantes. El lavado broncoalveolar mostró marcada linfocitosis (75%) y la gammagrafía pulmonar con Ga^{67} objetivó aumento difuso de la captación en el parénquima pulmonar. La exploración funcional respiratoria mostró como única alteración, disminución de la capacidad de difusión (DLCO: 75% de los valores de referencia). La gasometría en condiciones basales fue normal. Tras realizar tratamiento con corticoides la imagen radiográfica desapareció completamente.

Caso 3: Varón de 25 años, fumador de 4 paq/año, sin antecedentes de interés que presentaba disnea de esfuerzo progresiva de un año de evolución. Seis meses antes del ingreso recibió asistencia médica en otro centro hospitalario por presentar desde hacía cuatro días fiebre con escalofríos, tos y expectoración purulenta. La radiografía de tórax mostraba patrón mixto alveolo-intersticial bilateral que afectaba a ambos campos pulmonares superiores. Bajo la hipótesis diagnóstica de probable neumonía vírica, se inició tratamiento antibiótico con eritromicina, con lo que tres días después se objetivó resolución parcial del infiltrado radiológico y desaparición de la fiebre.

Ingresó en nuestro servicio seis meses después por aumento de la disnea. En la radiografía del tórax se objetivó la presencia de patrón destructivo bilateral de predominio en lóbulos superiores con bullas de gran tamaño (fig. 3). La auscultación pulmonar era normal. En la analítica destacaba un aumento de la gammaGT (106 V/l) y de la F. alcalina (250 V/l), así como hipergammaglobulinemia (15 g/l). En la exploración funcional respiratoria se objetivó alteración ventilatoria restrictiva de severa intensidad y disminución del factor de transferencia (Capacidad vital forzada (CVF) 45%, volumen espiratorio máximo en el primer segundo (VEMS) 57%, índice VEMS/CVF 72% y DLCO 45%). Tanto el estudio histológico de las biopsias transbronquiales como de la biopsia muscular practicadas al enfermo, demostraron la presencia de múltiples granulomas sarcoidesos. El LBA mostró linfocitosis (28%) y la gammagrafía con Ga^{67} aumento difuso de captación en ambos pulmones.

Caso 4: Varón de 61 años, fumador de 15 paq/año que presentaba astenia, anorexia y pérdida de peso de dos meses de evolución. La radiografía de tórax evidenció infiltrado parahiliar derecho no homogéneo y mal delimitado (fig. 4). La auscultación pulmonar mostró roncus diseminados. Los datos analíticos así como la gasometría arterial en condiciones basales y la exploración funcional respiratoria fueron normales. Bajo la hipótesis diagnóstica de probable neoplasia de pulmón, se practicó fibrobroncoscopia que objetivó signos de inflamación crónica de la mucosa bronquial sin imágenes

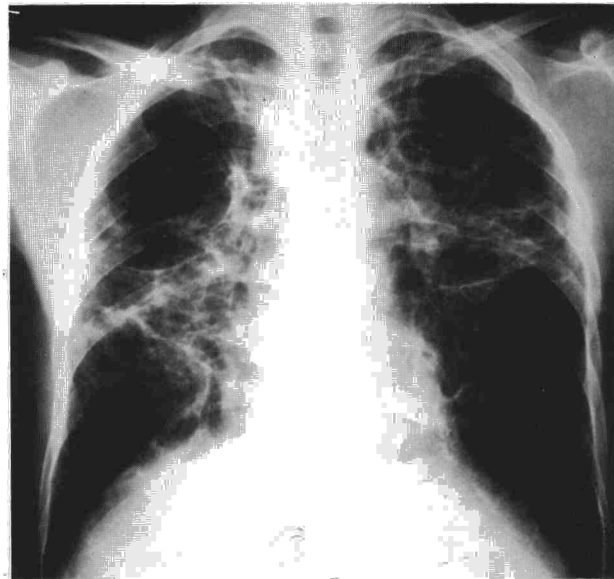


Fig. 3. Rx tórax PA: Patrón destructivo bilateral con bullas de gran tamaño.

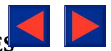
macroscópicas sugestivas de neoformación. Las biopsias transbronquiales practicadas revelaron la presencia de granulomas epitelioides no caseificantes y el lavado broncoalveolar intensa linfocitosis (53%). La radiografía de tórax efectuada varios años antes del ingreso evidenciaba la presencia de un discreto infiltrado parahiliar derecho. Un año y medio después del diagnóstico de sarcoidosis, el paciente estaba asintomático y la radiografía de tórax no mostraba variaciones.

Discusión

La radiografía de tórax en la sarcoidosis pulmonar muestra, de forma característica, alteraciones bien definidas que hacen que dicha exploración tenga importancia no tan sólo como medio de diagnóstico, sino que también posea implicaciones pronósticas y terapéuticas^{1, 4}. Sin embargo, las imágenes radiográficas atípicas son más frecuentes y variadas de lo que en un principio se creía, de tal forma que para algunos auto-



Fig. 4. Rx tórax PA: Infiltrado parahiliar derecho no homogéneo y mal delimitado.



res, la sarcoidosis debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier imagen patológica que se observe en la radiografía de tórax³.

El patrón radiográfico retículo-nodulillar bilateral frecuentemente observado en la sarcoidosis es debido a la presencia de múltiples granulomas localizados en el intersticio, y de forma particular en regiones perivasculares, peribronquiales y subpleurales⁵. En ocasiones, ya sea por la confluencia de grandes agregados granulomatosos que provocan compresión alveolar o bien porque los mismos alveolos están ocupados por granulomas⁵⁻⁸, la sarcoidosis se presenta en forma de densidades radiológicas acinares o alveolares. La prevalencia de dicho patrón alveolar es del 5-20%⁵ y puede presentarse de formas muy diversas (acinares, nodulares, bronconeumónicas), aunque no es necesaria la distinción entre ellas puesto que probablemente obedecen a un mecanismo patogénico similar, siendo posible que en un mismo paciente se presenten simultáneamente o que evolucionen de una a otra forma^{5,6}. Si bien se han descrito lesiones nodulares de gran tamaño uni o bilaterales semejantes a las producidas por metástasis pulmonares hematógenas⁵, la presencia de un nódulo pulmonar solitario debido a sarcoidosis como en el caso 1 es excepcional, habiéndose descrito tan sólo en cinco pacientes hasta la actualidad⁵.

Para algunos autores, una de las características radiográficas de las formas alveolares de sarcoidosis es su labilidad, evidenciándose la aparición y desaparición de los infiltrados en el transcurso de días o semanas, ya sea de forma espontánea o tras tratamiento con corticoides⁸. En el caso 2, la imagen acinar confluyente desapareció rápidamente con tratamiento corticoideo.

No es infrecuente descubrir la presencia de bullas de pequeño tamaño en aquellos casos de sarcoidosis que han evolucionado hacia la aparición de fibrosis pulmonar difusa². Sin embargo, mucho más rara es la formación de grandes bullas como las que se observaron en el caso 3. Aunque el mecanismo de formación de las bullas en la sarcoidosis es desconocido, se ha sugerido que podrían deberse a la coalescencia y posterior necrosis isquémica de gran número de granulomas sarcoideos⁹. Recientemente, Packe et al¹⁰ han publicado tres casos de sarcoidosis con rápida evolución hacia la formación de grandes bullas. Por otra parte, Miller¹¹, sugiere que sería de interés obtener muestras de tejido pulmonar y ganglios mediastínicos

en todos los casos en que se practique toracotomía para resección de bullas pulmonares, lo que permitiría descubrir en determinados casos, la presencia de granulomas sarcoideos.

Una de las principales características radiológicas de la sarcoidosis es la simetría de las adenopatías hiliares y de los infiltrados pulmonares intersticiales⁵. Desde que en 1944, Reisner¹² publicara el primer caso de sarcoidosis en forma de infiltrado pulmonar unilateral, tan sólo se han publicado algunos casos similares⁵. Este tipo de imagen radiográfica es excepcional y conduce en la mayoría de los casos a errores diagnósticos como sucedió en el caso 4, en que la hipótesis diagnóstica inicial era de neoplasia pulmonar.

En resumen, aunque las manifestaciones radiográficas pulmonares de la sarcoidosis están bien definidas, es importante tener en cuenta que éstas pueden ser atípicas y muy variadas. Por ello, la sarcoidosis debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier patrón radiográfico pulmonar³.

BIBLIOGRAFIA

1. DeRemee RA. The roentgenographic staging of sarcoidosis. *Chest* 1983; 83: 128-133.
2. Freundlich JM, Libshitz HI, Glassman LM, Israel HL. Sarcoidosis. Typical and atypical manifestations and complications. *Clin Radiol* 1970; 21: 376-383.
3. Rubinstein I, Solomon A, Baum GL, Hiss Y. Pulmonary sarcoidosis presenting with unusual roentgenographic manifestations. *Eur J Respir Dis* 1985; 67: 335-340.
4. Berkmen YM. Radiologic aspects of intrathoracic sarcoidosis. *Semin Roentgenol* 1985; 20: 356-375.
5. Rockoff SD, Rohatgi PK. Unusual manifestations of thoracic sarcoidosis. *AJR* 1985; 144: 513-528.
6. Rabinowitz JG, Ulreich S, Soriano C. The usual unusual manifestations of sarcoidosis and the "hilar haze". A new diagnostic aid. *AJR* 1974; 120: 821-831.
7. Kirks DR, Mc Cormick, Greenspan RH. Pulmonary sarcoidosis. Roentgenologic analysis of 150 patients. *AJR* 1973; 117: 777-786.
8. Chronic interstitial lung disease. En: Heitzman ER, ed. *The lung: radiologic-pathologic correlations* 2a ed. St. Louis, CV Mosby Company, 1984; 235-352.
9. Scadding JG, Mitchell DN. *Sarcoidosis*, 2a ed. Londres, Chapman and Hall, 1985; 128-131.
10. Packe GE, Ayres JG, Citron KM, Stableforth DE. Large lung bullae in sarcoidosis. *Thorax* 1986; 41: 792-797.
11. Miller A. The vanishing lung syndrome associated with pulmonary sarcoidosis. *Br J Dis Chest* 1985; 75: 209-214.
12. Reisner D. Boeck's sarcoid and systemic sarcoidosis (Beisner-Boeck-Schaumann disease); a study of 35 cases. *Am Rev Tubercul* 1944; 49: 289-307, 437-462.