



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

V-32. - SARCOIDOSIS NECROTIZANTE: DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN DE UNA MISMA ENFERMEDAD

A. Martínez Zapico, L. Caminal Montero, C. Costas Sueiras, A. Rodríguez Guardado, I. Piñero de Paz, H. Gómez Rodríguez

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias).

Resumen

Objetivos: La sarcoidosis necrotizante (SN) se considera una forma de sarcoidosis cuya mayor dificultad estriba en establecer su diagnóstico, que suele realizarse retrospectivamente. Este implica la exclusión de otros procesos granulomatosos que cursan con necrosis como infecciones por micobacterias y vasculitis. Fue descrita por primera vez en 1973 y desde entonces apenas se encuentran descritos doscientos casos en la literatura. Describir las características de nuestra serie de pacientes diagnosticados a lo largo de los últimos 10 años.

Métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los enfermos codificados como tales en la base de datos de nuestro hospital y en el registro de la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas.

Resultados: En total, se diagnosticaron 4 pacientes con SN. 1. Varón de 47 años con clínica de fiebre y disnea en 2007. Un ecocardiograma demostró una pericarditis y en un TAC torácico adenopatías hiliares y mediastínicas bilaterales. La biopsia de adenopatías demostró una linfadenitis granulomatosa y una biopsia pericárdica granulomas con pequeños focos de caseificación. Los cultivos para micobacterias fueron negativos, así como la PCR para M. tuberculosis. Nueve meses después, ante la negatividad de los cultivos y la respuesta a esteroides se diagnosticó de SN. 2. Mujer de 36 años. Ingresó en 2004 por crisis convulsivas, demostrándose en un TAC craneal que mostraba proceso expansivo parietal izquierdo. En la biopsia se demostró granulomas necrotizantes. Los cultivos para hongos y micobacterias resultaron negativos y se instauró tratamiento tuberculostático durante 2 años, siendo finalmente diagnosticada de SN. En los controles de imagen la lesión parietal no mostró crecimiento pero se constataron adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas y una biopsia transbronquial demostró granulomas no caseificantes. 3. Mujer de 68 años que consulta por astenia y artralgias en 2007. Había sido diagnosticada de eritema indurado de Bazin 15 años antes. En los estudios complementarios presentaba una anemia y leve alteración de las pruebas de función hepática y en una ecografía esplenomegalia de 10 cm, que se confirmó mediante TAC y RMN, con crecimiento en controles posteriores. Se realizó esplenectomía que demostró una esplenitis necrotizante granulomatosa. No se demostró enfermedad a otro nivel. 4. Mujer de 81 años que consultó en 2013 ante adenopatía axilar. En la TAC torácica se observaron adenopatías axilares bilaterales y se realizó biopsia con presencia de granulomas necrotizantes. La enferma no tenía contactos con gatos, la serología de Bartonella henselae fue negativa, así como un test de Mantoux, PCR de Tbc y cultivos de BAL y con biopsia transbronquial sin alteraciones. Se diagnosticó finalmente de probable SN.

Discusión: En los casos descritos el diagnóstico inicial fue de infección tuberculosa en los 2 primeros por lo que recibieron tratamiento empírico más de 12 meses, proceso linfoproliferativo en el 3º y enfermedad por

arañazo de gato en el 4°. El diagnóstico de SN se estableció a posteriori con un retraso medio de 12 meses. El 2° caso desarrolló lesiones típicas pulmonares de sarcoidosis al cabo de 30 meses. Todos excepto el último recibieron esteroides. Las formas de presentación fueron heterogéneas: pleuropericarditis, masa en SNC, esplenomegalia y adenopatías.

Conclusiones: El diagnóstico es siempre tardío, generalmente tras recibir tratamiento antituberculostático prolongado con cultivos negativos, como nuestros casos. Muchos autores consideran hoy en día la SN como una forma de sarcoidosis, mientras que otros como una variante de vasculitis. Creemos que la SN debería incluirse en el diagnóstico diferencial de los casos atípicos de tuberculosis con cultivos negativos.