

Sarcoidosis

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria multisistémica caracterizada por la formación de granulomas no caseificantes, que son grupos de células inmunitarias que se forman en respuesta a la inflamación crónica. Aunque la causa precisa de la sarcoidosis sigue sin estar clara, se cree que surge de una interacción entre la susceptibilidad genética y las exposiciones ambientales. La sarcoidosis puede afectar prácticamente cualquier sistema de órganos, pero afecta más comúnmente los pulmones, ganglios linfáticos, piel, ojos, hígado y, con menor frecuencia, el corazón, el sistema nervioso y los riñones. La enfermedad típicamente se manifiesta en individuos entre las edades de 20 y 40 años, con una mayor prevalencia en poblaciones negras e individuos de ascendencia del norte de Europa.

Fisiopatología

El mecanismo subyacente de la sarcoidosis implica la acumulación de linfocitos T, macrófagos y otras células inmunitarias en los tejidos afectados, lo que lleva a la formación de granulomas. Los granulomas son agregados estructurados de células inmunitarias que intentan contener antígenos extraños o patógenos, pero en la sarcoidosis, se forman en ausencia de cualquier causa infecciosa clara. Estos granulomas pueden causar daño y disfunción tisular, que varía según los órganos afectados. La patogénesis probablemente involucra una respuesta inmunitaria exagerada desencadenada por factores ambientales como infecciones, polvo o químicos en individuos genéticamente predispuestos.

Manifestaciones Clínicas

La sarcoidosis es conocida por su heterogeneidad en la presentación clínica, que depende de los órganos involucrados. Las manifestaciones más comunes incluyen:

➤ ***Afectación Pulmonar***

Los pulmones son el órgano afectado con mayor frecuencia, con granulomas que típicamente se forman en el tejido intersticial de los pulmones. Esto lleva a síntomas como tos crónica, dificultad para respirar, sibilancias y dolor en el pecho. La sarcoidosis pulmonar puede resultar en enfermedad pulmonar restrictiva, fibrosis pulmonar y, en casos graves, insuficiencia respiratoria.

➤ ***Afectación Linfática***

La linfadenopatía, particularmente la linfadenopatía hiliar bilateral, es un hallazgo común en la sarcoidosis. El agrandamiento de los ganglios linfáticos, especialmente en el pecho, puede detectarse en estudios de imagen, como radiografías de tórax o tomografías computarizadas (TC).

➤ ***Afectación Cutánea***

La afectación cutánea ocurre en aproximadamente el 25% de los pacientes con sarcoidosis, con lesiones que típicamente se manifiestan como nódulos o placas eritematosas, de redondas a ovaladas, firmes y sensibles. Las ubicaciones más comunes para las lesiones cutáneas son la cara, los brazos y las espinillas. Estas lesiones pueden variar en color de marrón rojizo a púrpura y pueden persistir durante meses o más. Las manifestaciones cutáneas de la sarcoidosis pueden incluir eritema nodoso, lupus pernicio (una lesión cutánea crónica e indurada) y placas.

➤ ***Afectación Ocular***

La afectación ocular es común y puede llevar a uveítis, que puede causar dolor ocular, enrojecimiento y alteraciones de la visión. En casos graves, puede llevar a complicaciones como cataratas o glaucoma. El monitoreo oftalmológico regular es crucial en pacientes con sarcoidosis para prevenir la pérdida de visión.

➤ ***Afectación Cardíaca***

Aunque es rara, la sarcoidosis puede afectar el corazón, llevando a arritmias, insuficiencia cardíaca e incluso muerte cardíaca súbita. Los granulomas pueden infiltrar el miocardio, afectando las vías de conducción y llevando a arritmias ventriculares. La sarcoidosis cardíaca es una complicación grave que requiere diagnóstico y manejo tempranos.

➤ ***Afectación Neurológica***

La sarcoidosis neurológica puede manifestarse como dolores de cabeza, convulsiones, parálisis de nervios craneales o meningitis. La afectación del sistema nervioso central (SNC) es poco común pero puede ser grave, lo que requiere un monitoreo cuidadoso.

➤ ***Afectación Renal y Endocrina***

Aunque es menos común, la sarcoidosis puede afectar los riñones y los sistemas endocrinos. La afectación renal típicamente se manifiesta como hipercalcemia, que puede llevar a cálculos renales, nefrocalcinosis o disfunción renal. La sarcoidosis también puede afectar la glándula pituitaria, causando desequilibrios endocrinos como diabetes insípida.

Diagnóstico

El diagnóstico de sarcoidosis es principalmente clínico, respaldado por evidencia histológica de granulomas no caseificantes obtenidos de biopsia de tejidos afectados. Los sitios comunes para biopsia incluyen lesiones cutáneas, ganglios linfáticos o tejido pulmonar. Una radiografía de tórax o tomografía computarizada a menudo se utiliza para evaluar la afectación pulmonar, particularmente para detectar linfadenopatía hilar bilateral o cambios intersticiales indicativos de sarcoidosis. Los análisis de sangre pueden mostrar niveles elevados de enzima convertidora de angiotensina (ECA) sérica, aunque esto no es específico de la sarcoidosis. Una evaluación exhaustiva, que incluya un historial detallado, examen físico e imágenes, es esencial para confirmar el diagnóstico.

Tratamiento

El manejo de la sarcoidosis se adapta a la gravedad y extensión de la afectación de órganos, así como a la condición clínica del paciente. Para pacientes con síntomas leves o afectación limitada de órganos, la observación puede ser suficiente. Sin embargo, los casos más extensos o sintomáticos a menudo requieren intervención farmacológica.

➤ ***Corticosteroides***

El pilar del tratamiento para la sarcoidosis sigue siendo los corticosteroides sistémicos, como la prednisona, que se utilizan para reducir la inflamación y la formación de granulomas. Para pacientes con enfermedad leve o moderada, los corticosteroides se utilizan típicamente durante una duración corta, con reducción gradual para minimizar los efectos secundarios.

➤ ***Agentes Inmunosupresores***

Para pacientes con sarcoidosis crónica o refractaria, los medicamentos inmunosupresores como

metotrexato, azatioprina o leflunomida pueden usarse como agentes ahorradores de corticosteroides. Estos medicamentos ayudan a controlar la inflamación y prevenir la progresión de la enfermedad, particularmente en casos con afectación significativa pulmonar, cutánea u ocular.

➤ **Agentes Biológicos**

Los avances recientes en el tratamiento han llevado al uso de agentes biológicos en casos refractarios. Los inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α), como infliximab o adalimumab, han demostrado eficacia en el tratamiento de la sarcoidosis que es resistente a las terapias convencionales, particularmente en la afectación pulmonar y cardíaca.

➤ **Terapias Tópicas e Intralesionales para la Afectación Cutánea**

Para pacientes con lesiones cutáneas limitadas y no desfigurantes, los corticosteroides tópicos o las inyecciones de esteroides intralesionales pueden ser efectivos para reducir la inflamación y mejorar la apariencia de las lesiones. Estas terapias generalmente son bien toleradas y pueden ofrecer alivio sintomático.

➤ **Intervención Quirúrgica**

La extirpación quirúrgica de las lesiones cutáneas puede considerarse en casos selectos, particularmente cuando están causando desfiguración cosmética significativa o malestar. Sin embargo, estas lesiones pueden reaparecer después de la escisión, y la cirugía generalmente no es curativa para la enfermedad más extendida.

➤ **Manejo de la Afectación de Órganos Específicos**

- **Afectación Cardíaca:** Los pacientes con sarcoidosis cardíaca pueden requerir medicamentos antiarrítmicos, como betabloqueantes, o la implantación de un marcapasos o desfibrilador si hay arritmias presentes. En casos graves, puede considerarse el trasplante cardíaco.
- **Afectación Ocular:** El tratamiento oftalmológico con corticosteroides, tanto tópicos como sistémicos, es crucial para manejar la uveítis y prevenir la pérdida permanente de la visión.
- **Afectación Pulmonar:** En casos graves, los pacientes pueden requerir oxigenoterapia o incluso trasplante pulmonar si la función pulmonar está significativamente deteriorada.

Conclusión

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica compleja que requiere un enfoque integral para el diagnóstico y tratamiento. Aunque la causa exacta sigue siendo desconocida, los avances en la comprensión de su fisiopatología han llevado a mejores opciones terapéuticas. El diagnóstico temprano y el manejo apropiado son esenciales para prevenir complicaciones a largo plazo y mejorar los resultados del paciente. El cuidado multidisciplinario que involucra neumólogos, dermatólogos, cardiólogos y oftalmólogos es a menudo necesario para garantizar un manejo óptimo, particularmente en pacientes con afectación extensa de órganos.

Referencias

- ❖ Grunewald, J., Eklund, A., & Olin, A. (2020). *Sarcoidosis: Pathogenesis and clinical features*. *European Respiratory Review*, 29(158), 200100. <https://doi.org/10.1183/16000617.0100-2020>
- ❖ Nunes, H., Valeyre, D., & Brillet, P. Y. (2018). *Sarcoidosis: Epidemiology and clinical features*. *Autoimmunity Reviews*, 17(6), 607-614. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2018.02.010>