

Caso clínico

Variante clínica del síndrome de Löfgren. A propósito de un caso.

Maria Antònia Pou Giménez¹, Cèsar Díaz Torné²

1 CAP Maragall. EAP Encants (Barcelona).

2 Servei de Reumatologia. Hospital Universitari de Bellvitge (L'Hospitalet de Llobregat).

Correspondencia:

Maria Antònia Pou Giménez

Adreça electrònica: 35687mpg@comb.es

ABS Encants (Barcelona)

Publicado: 1 de diciembre del 2008
Butlletí 2008,26:12

Éste artículo está disponible en:

<http://pub.bsalut.net/butlleti/vol26/iss3/2/>

Éste es un artículo Open Access distribuït según licencia de Creative Commons
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.5/es/>)

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica, crónica, granulomatosa y de etiología desconocida que afecta sobre todo a adultos jóvenes. El pulmón es el órgano más frecuentemente afectado, pero cualquier otro puede resultarlo. Las manifestaciones clínicas están relacionadas con el proceso inflamatorio granulomatoso o con las secuelas secundarias a la lesión permanente provocada por este .

No pocas veces, la sarcoidosis es un hallazgo casual en un paciente asintomático, pero lo más frecuente es que se manifieste de manera brusca a lo largo de pocas semanas. Esto es lo que se denomina sarcoidosis aguda o subaguda, estos pacientes suelen tener un síndrome constitucional (fiebre, fatiga, malestar general o pérdida de peso), tos seca, disnea, artritis, eritema nudoso o uveítis. En la forma crónica el paciente sufre síntomas de manera insidiosa durante varios meses, suele manifestarse por lesiones infiltrativas, las alteraciones torácicas suelen ser como la forma subaguda, pero se pueden presentar también placas y nódulos dérmicos, lesiones óseas, engrosamiento sinovial, tenosinovitis y en algunos casos infiltración cerebral, cardíaca, renal y de los nervios periféricos.

La forma de presentación más frecuente de sarcoidosis en nuestro ámbito es una forma subaguda: el síndrome de Löfgren. Representa hasta un 40% de los casos de sarcoidosis en España y se caracteriza por la combinación de eritema nudoso y adenopatías hiliares bilaterales o paratraqueal derecha, con o sin infiltrados pulmonares. Suele acompañarse de artralgias o artritis, febrícula o fiebre moderada y en ocasiones de uveítis anterior(1).

Existe una variante clínica de este síndrome que consiste en la presencia de inflamación periarticular bilateral de los tobillos sin eritema nudoso (2).

Descripción del caso

Se trata de un hombre de 30 años, fumador de 20 cigarrillos/día, sin otros hábitos tóxicos ni antecedentes medico-quirúrgicos de interés.

El paciente consultó por dolor y tumefacción de ambos tobillos, astenia y pérdida de peso no cuantificada de 30 días de evolución. No refería fiebre, ni clínica respiratoria, ocular, gastrointestinal, ni genitourinaria previa o acompañante al cuadro descrito. No explicaba lesiones cutáneas, ni aftas orales o genitales.

El paciente había realizado tratamiento con ibuprofeno de manera errática con mejoría parcial de los síntomas.

En la exploración física se objetivó entesitis aquilea y tumefacción periarticular de los tobillos, sin otros hallazgos patológicos. No se objetivaron ni lesiones cutáneas, ni se encontraron adenopatías palpables.

Tampoco se palpó hepatoesplenomegalia. La auscultación cardiorrespiratoria fue, también, anodina.

El caso se orientó como una oligoartritis no filiada y se inició el estudio etiológico y tratamiento con indometacina 50mg/8h. Las pruebas complementarias de laboratorio solicitadas fueron: hemograma, VSG, PCR, factor reumatoide, ANA, HLAB27 y serologías de hepatitis y de artritis reactiva (Clamidia, Brucella, Yersinia, Streptococ y Parvovirus). Como pruebas de imagen se solicitaron radiografías de pies, tobillos y tórax. A la visita de control con resultados, dos semanas más tarde, el paciente se encontraba asintomático.

En las pruebas complementarias destacaba una PCR elevada cuatro veces por encima de los valores considerados normales, GPT de 90 U/l y GOT de 71 U/l. Las radiografías articulares no mostraron alteraciones.

La radiografía de tórax evidenció adenopatías hiliares bilaterales sin infiltrados pulmonares (**Figura 1**).



Ante la sospecha de sarcoidosis el paciente fue derivado al reumatólogo. Este solicitó un electrocardiograma,

una gammagrafía con galio 67, unos niveles de enzima convertidora de la angiotensina (ECA), serología de VIH y la prueba de la tuberculina, además de niveles de calcio en suero y orina, con el fin de descartar afectación de otros órganos y tener la información suficiente para realizar un diagnóstico diferencial. Todas estas pruebas, realizadas con el paciente asintomático, serían normales.

El diagnóstico de la sarcoidosis se establece ante los siguientes criterios:

- Cuadro clínicoradiológico compatible.
- Demostración de granulomas no caseificantes con cultivos por micobacterias y hongos negativos, o una prueba de Kveim- Siltzbach positiva (biopsia de la pápula obtenida a las 4-6 semanas de la inyección intradérmica de una suspensión con extracto de bazo sarcoideo).
- Exclusión de otras enfermedades o afecciones locales granulomatosas.
- Evolución clínica compatible.

Discusión

La artritis o periartrosis bilateral de tobillos es una presentación muy característica de la sarcoidosis (1), pero se hace necesario realizar un diagnóstico diferencial con las principales enfermedades que cursan con oligoartritis en predominio de afectación a extremidades inferiores. (**Tabla I**).

Tabla I. Diagnóstico diferencial de las oligoartritis que afectan las extremidades inferiores

Enfermedad	Afectación articular	Manifestaciones extraarticulares
Sarcoidosis	Tobillos y rodillas	Pulmón e hígado
Artropatía psoriásica	Rodillas, tobillos, MTF, IP de manos y pies, muñeca y axial	Uñas y ojos
Artritis reactiva (S. Reiter)	Rodillas, tobillos, tarso, MTF, IP del pie, codo y axial	Ojo, piel y mucosas
Fiebre reumática del adulto	Rodillas, tobillos, codos y muñeca	Corazón y Sistema nervioso central
Gota	1ª MTF, empeine, talones, tobillos y rodillas	Riñón
Pseudogota	Rodillas, muñecas, hombros, tobillos, MCF, IF manos, ancas y codos	
Enfermedad de Behçet	Rodillas, tobillos, codos y muñecas	Ojo, piel, mucosas y Sistema nervioso central
Artritis enteropática	Rodillas, tobillos, codos, hombros, MCF, IF proximales, muñeca y axial	Tracto gastrointestinal

MCF: metacarpofalángica; MTF: metatarsofalángica; IF: interfalángica.

Ante presentaciones clínicas como la del caso descrito, con síndrome constitucional leve y periartrosis bilateral de tobillos, con respuesta rápida a los AINE, el infradiagnóstico de esta entidad podría ser elevado.

Si no se piensa en la posibilidad de la sarcoidosis posiblemente no se solicitaría la radiografía de tórax, en este caso la prueba clave para llegar al diagnóstico. La falta de diagnóstico etiológico podría llevarnos a no seguir o a realizar un seguimiento incorrecto del enfermo y podría dificultar la interpretación de nuevos síntomas atribuibles a la misma patología.

El pronóstico y evolución de la sarcoidosis es variable y difícil de predecir, entre otras cosas depende de la forma de inicio de la enfermedad. Las formas subagudas suelen autolimitarse y las formas de inicio insidioso suelen evolucionar hacia la cronicidad. En conjunto, el pronóstico de la sarcoidosis es bueno, pero entre el 15 y el 20% de los casos la enfermedad permanece activa o evoluciona con recidivas intermitentes. En un 10% de los enfermos la muerte es directamente atribuible a la enfermedad (4,5).

Algunos de los marcadores de cronicidad y, por tanto, de peor pronóstico son: lupus perni, afectación cardíaca o neurológica, ausencia de eritema nudoso, esplenomegalia, y tener 40 años o más al inicio del cuadro y enfermedad avanzada en la radiografía de tórax (**tabla II**); el 71% de los pacientes en estadio 1 mejoran espontáneamente, en cambio la mitad de los pacientes en estadio IV morirán (6).

Tabla II. Afectación pulmonar a la sarcoidosis.

Estadio 0	Radiografía de tórax normal.
Estadio I	Adenopatías hiliares unilaterales o bilaterales o paratraqueal derecha.
Estadio II	Adenopatías hiliares con infiltrados pulmonares.
Estadio III	Infiltrados parenquimatosos sin adenopatías hiliares ni fibrosis aparente.
Estadio IV	Fibrosis pulmonar avanzada.

A pesar del buen pronóstico en nuestro ámbito de los pacientes con sarcoidosis, estos tendrían que someterse a un seguimiento. Así podríamos detectar la afectación de nuevos órganos, recidivas por disminución o supresión del tratamiento, recurrencias espontáneas o progresión de la disfunción orgánica. Estos suelen aparecer los dos primeros años después del diagnóstico(1). Los parámetros de seguimiento son la clínica, la determinación de enzima convertidora de la angiotensina, el electrocardiograma, la gammagrafía pulmonar con galio y las pruebas funcionales respiratorias.

Bibliografía

1. Mañana J. Sarcoidosis. A : Farreras P, Rozman C, editores. Medicina Interna. 15ª edición. Madrid: Elsevier,2004.
2. Valverde J, Badrinas F. Inflamación periarticular de tobillos. Variante clínica del síndrome de Löfgren. Med Clin (Bcn) 1988;91:707-11.
3. Puebla Sanz MP, Bermejo Barbo Y, Mendez Caro ML, Gonzalez Martinez Y. Sarcoidosis aguda: a propósito de un caso. AP 2003;31(9):132
4. Hellmann D. Sarcoidosis A : Arthritis Foundation, Primer on the Rheumatic Diseases. 12ª Edición. 2001.
5. Ronald G. Crystal. Sarcoidosis. A: Harrison. Principios de Medicina Interna. Vol II. 15ª edición. Madrid : Mcgraw-Hill. Interamericana 2002.
6. Mañá J, Badrinas F, Manresa F, Valverde J, Fernández-Nogués F. Factores predictivos de persistència de actividad de la sarcoidosis a los 2 años de diagnóstico. Med Clin (Barc) 1991; 97:769-73.