

Cas clínic

Variant clínica de la síndrome de Löfgren. A propòsit d'un cas.

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).

Correspondència:

Maria Antònia Pou Giménez

Adreça electrònica: 35687mpg@comb.es

ABS Encants (Barcelona)

Publicat: 1 de desembre de 2008

Aquest article està disponible a

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

Aquest es un article Open Access distribuït segons llicència de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.5/es/>)

Introducció

La sarcoïdosi és una malaltia sistèmica, crònica, granulomatosa i d'etiologia desconeguda que afecta sobretot adults joves. El pulmó és l'òrgan més freqüentment afectat, però qualsevol altre pot resultar-ho. Les manifestacions clíniques estan relacionades amb el procés inflamatori granulomatós o amb les seqüeles secundàries a la lesió permanent provocada per aquest.

No poques vegades, la sarcoïdosi es una troballa casual en un pacient asimptomàtic, però el més freqüent és que es manifesti de manera brusca al llarg de poques setmanes. Això és el que s'anomena sarcoïdosi aguda o subaguda, aquests pacients solen tenir una síndrome constitucional (febre, fatiga, malestar general o pèrdua de pes), tos seca, dispnea, artritis, eritema nudós o uveïtis. En la forma crònica el pacient pateix símptomes de manera insidiosa durant diversos mesos, acostuma a manifestar-se per lesions infiltratives, les alteracions toràciques acostumen a ser com a la forma subaguda, però es poden presentar també plaques i nòduls dèrmics, lesions òssies, engruiximent sinovial, tenosinovitis i en alguns casos infiltració cerebral, cardíaca, renal i dels nervis perifèrics. La forma de presentació més freqüent de sarcoïdosi en el nostre àmbit és una forma subaguda: la síndrome de Löfgren. Representa fins un 40% dels casos de sarcoïdosi a Espanya i es caracteritza per la combinació d'eritema nodós i adenopaties hiliars bilaterals o paratraqueal dreta, amb o sense infiltrats pulmonars. Acostuma a acompanyar-se d'artràlgies o artritis, febrícula o febre moderada i en ocasions d'uveïtis anterior(1).

Existeix una variant clínica d'aquesta síndrome que consisteix en la presència d'inflamació periarticular bilateral dels turmells sense eritema nodós(2).

Descripció del cas

Es tracta d'un home de 30 anys, fumador de 20 cigarrets/dia, sense altres hàbits tòxics ni antecedents medicoquirúrgics d'interès.

El pacient consultà per dolor i tumefacció d'ambdós turmells, astènia i pèrdua de pes no quantificada de 30 dies d'evolució. No referia febre, ni clínica respiratòria, ocular, gastrointestinal, ni genitourinària prèvia o acompanyant al quadre descrit. No explicava lesions cutànies, ni aftes orals o genitals.

El pacient havia realitzat tractament amb ibuprofè de manera erràtica amb milloria parcial dels símptomes.

A l'exploració física s'objectivà entesitis aquília i tumefacció periarticular dels turmells, sense altres troballes patològiques. No es van objectivar ni lesions cutànies, ni es van trobar adenopaties palpables. Tampoc es va palpar hepatoesplenomegàlia. L'auscultació cardiorespiratòria fou, també, anodina.

El cas es va orientar com una oligoartritis no filiada i es va iniciar l'estudi etiològic i tractament amb indometacina 50mg/8h. Les proves complementàries de laboratori sol·licitades foren: hemograma, VSG, PCR, factor reumatoide, ANAs, HLAB27 i serologies d'hepatitis i d'artritis reactiva (Clamídia, Brucel·la, Yersinia, Streptococ i Parvovirus). Com a proves d'imatge es van sol·licitar radiografies de peus, turmells i tòrax.

A la visita de control amb resultats, dos setmanes més tard, el pacient es trobava asimptomàtic.

A les proves complementàries hi destacava una PCR elevada quatre vegades per sobre dels valors considerats normals, GPT de 90 U/l i GOT de 71 U/l. Les radiografies articulars no varen mostrar alteracions. La radiografia de tòrax evidencià adenopaties hiliars bilaterals sense infiltrats pulmonars (**Figura 1**).



Davant la sospita de sarcoïdosi el pacient va ser derivat al reumatòleg. Aquest va sol·licitar un electrocardiograma, una gammagrafia amb gal·li 67, uns nivells d'enzim convertidor de l'angiotensina (ECA),

serologia de VIH i la prova de la tuberculina, a més de nivells de calci en sèrum i orina, per tal de descartar afectació d'altres òrgans i tenir la informació suficient per fer un diagnòstic diferencial. Totes aquestes proves, realitzades amb el pacient asimptomàtic, foren normals.

El diagnòstic de la sarcoïdosi s'estableix davant els següents criteris:

- a) Quadre clínicoradiològic compatible.
- b) Demostració de granulomes no caseïficans amb cultius per micobacteris i fongs negatius, o una prova de Kveim- Siltzbach positiva (biòpsia de la pàpula obtinguda a les 4-6 setmanes de la injecció intradèrmica d'un suspensió amb extracte de melsa sarcoide).
- c) Exclusió d'altres malalties o afeccions locals granulomatoses.
- d) Evolució clínica compatible.
- e) Alguns quadres com les adenopaties hiliars bilaterals i paratraqueal dreta en un pacient asimptomàtic o la síndrome de Löfgren, són molt típics de la malaltia i el diagnòstic pot establir-se sense confirmació histològica (1,4).

Discussió

L'artritis o periartritis bilateral de turmells, és una presentació molt característica de la sarcoïdosi (1), però es fa necessari fer un diagnòstic diferencial amb les principals malalties que cursen amb oligoartritis en predomini d'afectació a extremitats inferiors. (**Taula I**).

Taula I. Diagnòstic diferencial de les oligoartritis que afecten a les extremitats inferiors.

Malaltia	Afectació articular	Manifestacions extraarticulars
Sarcoïdosi	Turmells i genolls	Pulmó i fetge
Artropatia psoriàsica	Genolls, turmells, tars, MTF, IP de mans i peus, canell i axial	Ungles i ulls
Artritis reactiva (S. Reiter)	Genolls, turmells, tars, MTF, IP del peu, colze i axial	Ull, pell i mucoses
Febre reumàtica de l'adult	Genolls, turmells, colzes i canell	Cor i Sistema nerviós central
Gota	1ª MTF, empenya, talons, turmells i genolls	Ronyó
Pseudogota	Genolls, canells, espatlles, turmells, MCF, IF mans, anques i colzes	
Malaltia de Behçet	Genolls, turmells, colzes i canells	Ull, pell, mucoses i Sistema nerviós central
Artritis enteropàtica	Genolls, turmells, colzes, espatlles, MCF, IF proximals, canells i axial	Tracte gastrointestinal

MCF: metacarpofalàngica; MTF: metatarsofalàngica; IF: interfalàngica.

Davant presentacions clíniques com la del cas descrit, amb síndrome constitucional lleu i periartritis bilateral de turmells, amb resposta ràpida als AINE, l'infradiagnòstic d'aquesta entitat podria ser elevat.

Si no es pensa en la possibilitat de la sarcoïdosi possiblement no se sol·licitaria la radiografia de tòrax, en aquest cas la prova clau per arribar al diagnòstic. La manca de diagnòstic etiològic podria portar-nos a no seguir o a fer un seguiment incorrecte del malalt i podria dificultar la interpretació de nous símptomes atribuïbles a la mateixa patologia.

El pronòstic i evolució de la sarcoïdosi és variable i difícil de predir, entre altres coses depèn de la forma d'inici de la malaltia. Les formes subagudes acostumen a autolimitar-se i les formes d'inici insidiós acostumen a evolucionar cap a la cronicitat. En conjunt, el pronòstic de la sarcoïdosi és bo, però entre el 15 i el 20% dels casos la malaltia roman activa o evoluciona amb recidives intermitents. En un 10% dels malalts la mort és directament atribuïble a la malaltia (4,5).

Alguns dels marcadors de cronicitat i per tant de pitjor pronòstic són: lupus perni, afectació cardíaca o neurològica, absència d'eritema nodós, esplenomegàlia, i tenir 40 anys o més a l'inici del quadre i malaltia avançada a la radiografia de tòrax (**taula II**); el 71% dels pacients en estadi 1 milloren espontàniament, en canvi la meitat dels pacients en estadi IV moriran (6).

Taula II. Afectació pulmonar a la sarcoïdosi.

Estadi 0	Radiografia de tòrax normal.
Estadi I	Adenopaties hiliars unilaterals o bilaterals o paratraqueal dreta.
Estadi II	Adenopaties hiliars amb infiltrats pulmonars.
Estadi III	Infiltrats parenquimatosos sense adenopaties hiliars ni fibrosi aparent.
Estadi IV	Fibrosi pulmonar avançada.

Malgrat el bon pronòstic en el nostre àmbit dels pacients amb sarcoïdosi, aquests haurien de sotmetre's a un seguiment. Així podríem detectar l'afectació de nous òrgans, recidives per disminució o supressió del tractament, recurrències espontànies o progressió de la disfunció orgànica. Aquests solen aparèixer els dos primers anys després del diagnòstic (1). Els paràmetres de seguiment són la clínica, la determinació d'enzim conversor de l'angiotensina, l'electrocardiograma, la gammagrafia pulmonar amb gal·li i les proves funcionals respiratòries.

Bibliografia

1. Maña J. Sarcoidosis. A : Farreras P, Rozman C, editores. Medicina Interna. 15^a 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. 12^a Edición. 2001.
5. Ronald G. Crystal. Sarcoidosis. A: Harrison. Principios de Medicina Interna. Vol II. 15^a 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.