

Sarcoidosis esplénica simulando metástasis

Clara Costo-Muriel¹, Jaime Sanz-Cánovas¹, Iván Pérez-de Pedro¹, Vicente Cívico-Amat², Ricardo Gómez-Huelgas¹

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España

²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital QuirónSalud Málaga. Málaga. España

Recibido: 11/04/2019

Aceptado: 05/08/2019

En línea: 31/08/2019

Citar como: Costo-Muriel C, Sanz-Cánovas J, Pérez-de Pedro I, Cívico-Amat V, Gómez-Huelgas R. Sarcoidosis esplénica simulando metástasis. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Ago); 4(2): 82-84. doi: 10.32818/reccmi.a4n2a14.

Cite this as: Costo-Muriel C, Sanz-Cánovas J, Pérez-de Pedro I, Cívico-Amat V, Gómez-Huelgas R. Splenic sarcoidosis simulating metastasis. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Ago); 4(2): 82-84. doi: 10.32818/reccmi.a4n2a14.

Autor para correspondencia: Clara Costo-Muriel. claracosto@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Sarcoidosis
- ▷ Bazo
- ▷ Sarcoidosis esplénica

Keywords

- ▷ Sarcoidosis
- ▷ Spleen
- ▷ Splenic sarcoidosis

Resumen

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida. Se presenta el caso de una paciente de mediana edad, diagnosticada de sarcoidosis con afectación ganglionar, pulmonar y probablemente del sistema nervioso central, que comienza con cuadro constitucional y clínica inespecífica. Se realizan dos pruebas radiológicas, PET-TC y RM esplénica, objetivando lesiones compatibles con proceso neoplásico como primera posibilidad diagnóstica. A pesar de la firme sospecha clínica de sarcoidosis esplénica, finalmente se decide la realización de esplenectomía diagnóstica y terapéutica ante la contradicción de los informes radiológicos. El resultado de la anatomía patológica fue compatible con granulomas de tipo sarcoideo.

Abstract

Sarcoidosis is a multisystemic granulomatous disease of unknown etiology. We present the case of a middle-aged patient, diagnosed with sarcoidosis with lymph node involvement, pulmonary and probably central nervous system, which begins with a non-specific constitutional and clinical picture. Two radiological tests, PET-CT and splenic MRI, are performed, showing lesions compatible with the neoplastic process as the first diagnostic possibility. In spite of the firm clinical suspicion of splenic sarcoidosis, finally the diagnosis and therapeutic splenectomy is performed in the face of the contradiction of radiological reports. The result of the pathological anatomy was compatible with sarcoid granulomas.

Puntos destacados

- ▷ La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica que afecta frecuentemente al bazo, por lo que debe tenerse en cuenta ante un paciente diagnosticado de sarcoidosis que presente lesiones inespecíficas esplénicas.
- ▷ Es importante recordar que las pruebas de imagen se solicitan para intentar ayudar en el diagnóstico y siempre deben analizarse con precaución, teniendo en cuenta tanto los antecedentes como la clínica del paciente.

patías hilares bilaterales, los infiltrados pulmonares y las lesiones cutáneas y oculares. Otras posibles localizaciones son hígado, bazo, aparato locomotor, hematológico, sistema nervioso, corazón, glándulas salivares, aparato digestivo y riñones¹.

Caso clínico

Se presenta el caso clínico de una mujer de 44 años, natural de Málaga y con vida previa activa. Como antecedentes médicos destacan episodios de otitis de repetición en la infancia con hipoacusia secundaria del oído izquierdo y cáncer de cérvix intervenido mediante conización en dos ocasiones, actualmente libre de enfermedad. No tomaba tratamiento domiciliario previo.

La paciente comienza en 2014 con clínica inespecífica de astenia y pérdida de aproximadamente 10 kg de peso en los últimos meses. Tras la realización de

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica, de etiología desconocida, que afecta principalmente a adultos jóvenes, con cierto predominio del sexo femenino. Las manifestaciones clínicas son muy diversas, ya que puede afectar a cualquier órgano, siendo las más frecuentes las adeno-

pruebas complementarias en centro privado, es diagnosticada de sarcoidosis con afectación ganglionar y pulmonar con pruebas de imagen (adenopatías bilaterales y micronódulos parenquimatosos) y citología con fibrobroncoscopia compatibles. En ese momento, se decide no iniciar tratamiento.

Varios meses después presenta un episodio sincopal asociado a cefalea persistente, por lo que se solicita una resonancia magnética (RM) de cráneo objetivándose imágenes milimétricas frontoparietales bilaterales, que no captaban contraste, inespecíficas pudiendo ser secundarias a sarcoidosis. Se pauta pulso de 500 mg de metilprednisolona durante 3 días, seguido de prednisona 50 mg diarios, sin conseguir una clara mejoría a expensas de efectos secundarios como debilidad muscular y astenia.

Se decide añadir azatioprina a dosis de 50 mg diarios, ya que dosis mayores se asociaron a toxicidad hematológica para intentar descenso de corticoides. Durante 2 años se mantiene con azatioprina y prednisona 5 mg sin cambios significativos y, finalmente, se acaban retirando por mala tolerancia.

Es derivada a las consultas de Medicina Interna para valoración en diciembre de 2016. Durante el seguimiento la paciente continúa con astenia intensa, pérdida de peso y episodios de febrícula ocasionales. En la analítica de sangre destacaba discreta leucopenia con neutropenia, leucocitos $2,89 \times 10^9/l$ (4,00-11,5), neutrófilos $1,6 \times 10^9/l$ (1,80-8,00) con el resto de las series normales, LDH 168 mg/d (60-160), ECA 69 U/l (8-55) y el resto sin hallazgos significativos. Se decide la realización de una tomografía por emisión de positrones (PET-TC) donde se objetiva actividad metabólica intensamente incrementada en el bazo con patrón irregular y heterogéneo sugestivo de malignidad, probable tumor primario. Infiltrado intersticial pulmonar bilateral de predominio en lóbulos superiores y medios sin actividad metabólica incrementada. No otros hallazgos de interés (**Figura 1**).

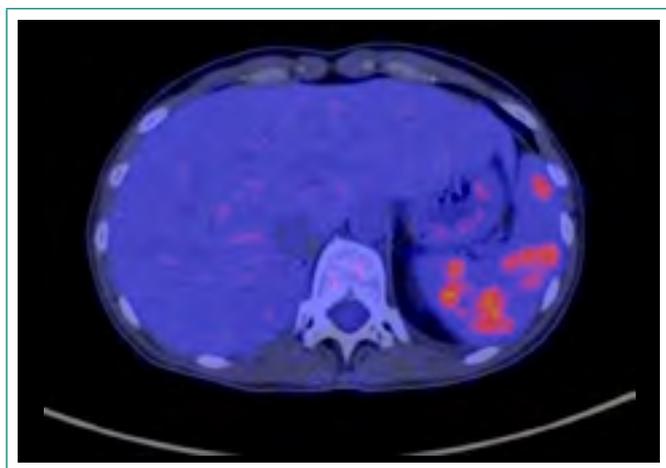


Figura 1. Actividad metabólica intensamente incrementada en bazo con patrón irregular y heterogéneo sugestivo de malignidad

Dada la sospecha de afectación sistémica, pulmonar y probablemente esplénica, a pesar del informe radiológico, se decide comenzar con adalimumab como uso compasivo.

Posteriormente, se realiza una RM esplénica donde se objetivan múltiples lesiones nodulares en el parénquima esplénico, con realce en anillo, a descartar como primera posibilidad metástasis, seguido del linfoma esplénico y menos probable sarcoidosis.

Finalmente, ante los hallazgos en pruebas de imagen se decide realizar una esplenectomía diagnóstica y terapéutica en noviembre de 2018, previa

vacunación de meningococo, neumococo, *Haemophilus influenzae* y gripe. El resultado de la anatomía patológica fue compatible con granulomas de tipo sarcoideo (**Figura 2**).

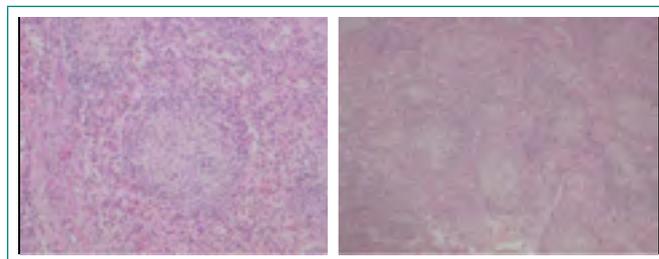


Figura 2. En los cortes de hematoxilina-eosina (10X/20X), se observa un ahogamiento de la pulpa blanca con presencia de numerosos microgranulomas "desnudos" de hábito sarcoideo, sin signos de supuración ni necrosis celular

Actualmente la paciente se encuentra en tratamiento con adalimumab 40 mg cada 15 días y se encuentra asintomática desde el punto de vista clínico y analítico con mejoría de los parámetros de serie blanca.

Discusión

La incidencia de la sarcoidosis esplénica se estima entre el 6,7-77%. Esta gran variabilidad se relaciona con la poca expresividad clínica de esta afectación y la falta de pruebas específicas de laboratorio para su diagnóstico, que se lleva a cabo mediante la realización de pruebas de imagen y estudio anatomopatológico².

La sarcoidosis esplénica cursa de forma asintomática, en la mayoría de los casos, o con síntomas inespecíficos como dolor abdominal, fiebre, esplenomegalia, malestar general y pérdida de peso. En la analítica de sangre es frecuente encontrar afectación de alguna de las tres series hematológicas (anemia, trombopenia y leucopenia) y en algunos estudios se ha encontrado relación entre los niveles de enzima convertidora de angiotensina (ECA) y el tamaño de la esplenomegalia, aunque también se han encontrado casos con ECA normal. Las pruebas radiológicas de elección son la tomografía computarizada, la gammagrafía y la PET-TC y se caracterizan por presentar lesiones inespecíficas (esplenomegalia, lesiones difusas, limitadas)^{3,4}.

El diagnóstico diferencial incluye tumores primarios, neoplasias hematológicas, metástasis, hematomas, enfermedades infiltrativas como amiloidosis, histiocitosis, autoinmunes como sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide e infecciosas principalmente los abscesos piógenos, micobacterias, hongos y parásitos^{3,4}.

El diagnóstico definitivo se establece cuando, ante un síndrome clínico y radiológico sugestivo, se demuestra la existencia histológica de granulomas no caseificantes en el bazo, excluyendo previamente otras causas de granulomatosis¹⁻⁴. En el caso de requerir una muestra histológica es necesario realizar una esplenectomía diagnóstica, ya que la biopsia percutánea tiene un elevado riesgo de sangrado³.

No obstante, la sarcoidosis es una enfermedad multisistémica que afecta frecuentemente al bazo (hasta un 40% de los pacientes con sarcoidosis asocian esplenomegalia), por lo que la aparición de una lesión esplénica concurrente con sarcoidosis pulmonar no justifica un estudio adicional, ya que se supone que es compatible con la misma³. Por otro lado, existen descritos casos en la literatura en los que la sarcoidosis puede preceder o incluso ser concomitante con algunos tumores, especialmente los linfomas⁵. Las indicaciones de esplenectomía diagnóstica son en el caso de duda o sospecha de malignidad².

Los pacientes con sarcoidosis esplénica asintomáticos no requieren ningún tratamiento, únicamente seguimiento estrecho. Los fármacos inmunosupresores como esteroides, metrotexato y azatioprina deben considerarse cuando los síntomas sistémicos son persistentes⁴. La esplenectomía terapéutica está indicada en aquellos pacientes con esplenomegalia sintomática a pesar de tratamiento inmunosupresor, hiperesplenismo con afectación hematológica severa o como profilaxis para la rotura esplénica^{2,4}. No se ha demostrado que la esplenectomía altere el curso de la progresión de la enfermedad sistémica⁴.

En el caso que se presenta, se trataba de una mujer ya diagnosticada de sarcoidosis ganglionar, pulmonar y dudosa del sistema nervioso central, que presentó lesiones esplénicas de nueva aparición. En un principio, ante la fuerte sospecha clínica se comienza con tratamiento inmunosupresor, pero finalmente fue necesaria la realización de esplenectomía diagnóstica por la contradicción repetida de los informes radiológicos.

Conclusión

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica que afecta frecuentemente al bazo, por lo que debe tenerse en cuenta ante un paciente diagnosticado de sarcoidosis que presente lesiones inespecíficas esplénicas en pruebas de imagen.

En este caso existía una fuerte sospecha clínica de que las lesiones esplénicas fueran secundarias a sarcoidosis. Sin embargo, ante los resultados de

dos pruebas radiológicas distintas, tanto la PET-TC como la RM esplénica, que apuntaban a enfermedad neoplásica y teniendo en cuenta que se ha descrito en la literatura que la sarcoidosis puede tener relación con algunos tumores, finalmente se decide realizar una esplenectomía diagnóstica y terapéutica.

Es importante recordar que las pruebas de imagen se solicitan para intentar ayudar en el diagnóstico y siempre deben analizarse con precaución, teniendo en cuenta tanto los antecedentes como la clínica del paciente, ya que pueden llegar a ser un factor de confusión como en este caso clínico.

Bibliografía

1. Palade R, Voiculescu D, Suliman E, Simion G. Splenic sarcoidosis-a case report. *Chirurgia (Bucur)*. 2012; 107(5): 670-674.
2. Tetikkurt C, Yanardag H, Pehlivan M, Bilir M. Clinical features and prognostic significance of splenic involvement in sarcoidosis. *Monaldi Arch Chest Dis*. 2017; 87(3): 893. doi: 10.4081/monaldi.2017.893.
3. Zia H, Zemon H, Brody F. Laparoscopic splenectomy for isolated sarcoidosis of the spleen. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2005; 15(2): 160-162. doi: 10.1089/lap.2005.15.160.
4. Jhaveri K, Vakil A, Surani SR. Sarcoidosis and its splenic wonder: a rare case of isolated splenic sarcoidosis. *Case Rep Med*. 2018; 2018: 4628439. doi: 10.1155/2018/4628439.
5. Oskuei A, Hicks L, Ghaffar H, Hoffstein V. Sarcoidosis-lymphoma syndrome: a diagnostic dilemma. *BMJ Case Rep*. 2017 Dec 14; 2017. pii: bcr-2017-220065. doi: 10.1136/bcr-2017-220065.