



Síndrome de Löfgren como forma de presentación de sarcoidosis aguda

Löfgren's syndrome as a presentation of acute sarcoidosis

Ramón Alejandro Menéndez Infante^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-4647-7982>

Víctor Arnaldo González Álvarez² <https://orcid.org/0000-0001-7531-3747>

Wildanis Guilarte Legra¹ <https://orcid.org/0000-0003-2053-9583>

Debora Bernad Castillo¹ <https://orcid.org/0000-0003-0797-6420>

¹Policlínico Docente "Reina", Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Facultad de Ciencias Médicas "General Calixto García". La Habana, Cuba.

²Hospital Universitario "General Calixto García", Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Facultad de Ciencias Médicas "General Calixto García". La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: ralejandromi@infomed.sld.cu

Cómo citar este artículo

Menéndez Infante RA, González Álvarez VA, Guilarte Legra W, Bernad Castillo D. Síndrome de Löfgren como forma de presentación de sarcoidosis aguda. Arch Hosp Univ "Gen Calixto García". 2022;10(1):166-74. Acceso: 00/mes/2022. Disponible en: <http://www.revcalixto.sld.cu/index.php/ahcg/article/view/e888>

RESUMEN

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad sistémica de etiología desconocida, caracterizada por la presencia de una inflamación granulomatosa en los tejidos afectados. En general, el diagnóstico requiere la confirmación histológica y la exclusión de otras enfermedades. Las manifestaciones y la evolución varían desde la enfermedad asintomática con resolución espontánea, hasta la insuficiencia orgánica e incluso la muerte.

Objetivo: Describir elementos clínicos, complementarios, y terapéuticos de un caso de sarcoidosis aguda confirmado, como forma de presentación clínica con un síndrome de Löfgren.

Caso Clínico: Paciente femenina de 50 años de edad que acude al médico por la presencia de signos inflamatorios a nivel de la articulación del tobillo derecho, malestar general y febrícula. Los exámenes de laboratorio, imagen e histología complementaron el diagnóstico.

Conclusiones: El síndrome de Löfgren es una forma de presentación clínica de sarcoidosis aguda, hallazgo que aunque descrito, no resulta frecuente. Su diagnóstico precoz, facilitó el tratamiento oportuno y mejoría de su pronóstico.

Palabras clave: Sarcoidosis aguda; síndrome de Löfgren; enfermedad granulomatosa.

ABSTRACT

Introduction: Sarcoidosis is a systemic disease of unknown etiology characterized by the presence of granulomatous inflammation of the affected tissues. In general, the diagnosis requires the histological confirmation and the exclusion of other diseases. The manifestations and course vary from spontaneous resolution of asymptomatic disease to organ failure and even death.

Objective: To describe clinical, complementary, and therapeutic elements of a confirmed case of acute sarcoidosis with Löfgren's Syndrome as a form of clinical presentation.

Clinical case: Fifty-year-old female patient with health history who initially went to the doctor because of the presence of inflammatory signs at the level of the right ankle joint, general malaise, and low-grade fever. Laboratory, imaging and histological examinations complemented the diagnosis.

Conclusions: Löfgren's Syndrome is a clinical presentation of acute Sarcoidosis, a finding that is not frequent, although it has been described. Its early diagnosis facilitates timely treatment and improvement of its prognosis.

Keywords: Acute sarcoidosis; Löfgren's syndrome; granulomatous disease.

INTRODUCCIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa, multisistémica, de causa desconocida y con una gran variedad de manifestaciones clínicas. Posee una distribución bimodal (25-35 y 45-55 años) y el sexo femenino es el más afectado.



La característica histopatológica esencial son los granulomas uniformes no caseificantes, con escasos linfocitos periféricos (granulomas desnudos). De las manifestaciones clínicas sobresale la afectación pulmonar (90 %), cutánea (35 %), ganglios linfáticos, hepatoesplénica, ocular, de glándulas exocrinas (parótidas), entre otras.⁽¹⁾

La sarcoidosis no parece relacionarse con una exposición específica, sino que es una respuesta inmunológica anormal, de un huésped genéticamente susceptible, a una de varias exposiciones ambientales posibles.⁽²⁾

Los pacientes pueden consultar con afectación de cualquier órgano, con o sin enfermedad intratorácica asociada. La gravedad de los síntomas y de la disfunción orgánica también es variable, y hasta el 30-50 % de los pacientes no tienen síntomas en el momento del diagnóstico.⁽³⁾

Las manifestaciones clínicas también varían según la etnia, el color de la piel y el sexo, además del sistema orgánico particular afectado de manera predominante. La sarcoidosis muchas veces llama la atención por primera vez durante un cribado sistemático, cuando se detectan ganglios linfáticos mediastínicos e hiliares, aumentados de tamaño en una radiografía de tórax. Los pacientes asintomáticos refieren astenia por lo general, sudores nocturnos y adelgazamiento. La astenia muchas veces es un problema importante y puede producir deterioro de la calidad de vida.⁽³⁾

La sarcoidosis sintomática se puede manifestar de manera insidiosa o como una enfermedad aguda. El síndrome de Löfgren, una forma aguda de la enfermedad, supone la aparición de eritema nudoso, artritis y adenopatías hiliares bilaterales. En el síndrome de Löfgren puede haber fiebre también y uveítis. El eritema nudoso se produce, por lo general, en mujeres, mientras que la artritis predomina en hombres.⁽⁴⁾

La mayoría de los pacientes refieren artralgiás, aunque sólo alrededor del 35 % llega a tener artritis. La artritis sarcoidea aguda supone la presencia de periartrosis de articulaciones grandes, en particular de tobillos y rodillas, y habitualmente se produce con el síndrome de Löfgren. Estos pacientes muchas veces refieren dificultad para caminar por el dolor articular. Por lo general, la artritis sarcoidea aguda persiste durante tres meses, aunque es autolimitada.⁽³⁾

Se presenta este trabajo con el objetivo de describir elementos clínicos, complementarios, y terapéuticos de un caso de sarcoidosis aguda confirmado, como forma de presentación clínica con un síndrome de Löfgren.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 50 años de edad con antecedentes de salud aparente que acude al consultorio médico de familia en la última semana de diciembre del 2020, por presentar signos inflamatorios a nivel de la articulación del tobillo derecho, dolorosa a la palpación, con cambio de coloración (rojo), impotencia funcional, asociado a febrícula precedido de escalofríos en horario vespertino de aproximadamente una semana de duración. ([Fig. 1](#))





Fig. 1. Signos inflamatorios a nivel de la articulación del tobillo derecho.

Al examen físico en la consulta se constata impotencia funcional en articulación afectada, dolor a la palpación, rubor y aumento de volumen a nivel de ambos maléolos, edema de difícil godet y temperatura corporal (axilar) 37,7 °C. Se impone tratamiento sintomático, con mejoría transitoria y es diferida para ser valorada por la especialidad de Ortopedia, que descarta la posibilidad de causas traumáticas como origen de la sintomatología referida.

En las actividades realizadas en el área de salud quince días después, su médico de familia constata temperatura axilar de 38 °C, precedidas de escalofríos. En miembro inferior derecho se observa el tobillo con signos clínicos de artritis, rodilla derecha con lesión que impresionó hematoma ([Fig. 2](#)), además de lesiones dolorosas y eritematosas en piel del muslo derecho, de consistencia dura, compatibles con un eritema nudoso. Estas lesiones confirman su diagnóstico, en interconsulta posterior con Dermatología.



Fig. 2. Lesión descrita en rodilla derecha.

Se impone tratamiento sintomático con antibioterapia (ciprofloxacino), analgésicos (paracetamol), esteroides a bajas dosis (prednisona 0,5 mg/Kg), además de medidas físicas. Se indican exámenes complementarios.

Se mantiene cuadro clínico de 72 horas antes. Ante la sospecha clínica de enfermedades autoinmunes como: Lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica, artritis reactiva (descartar HIV) entre otras, se solicitan nuevos complementarios.

Se reciben complementarios indicados:

Leucograma completo: $13,6 \times 10^9/L$, polimorfonucleares 081 %, linfocitos 014 %, eosinófilos 005 %.

Hemoglobina: 140 g/L; Hematocrito: 0,44; Eritrosedimentación: 40 mm/h; Conteo de Plaquetas: $190 \times 10^9/L$. Coagulograma completo normal. Leucocitosis ligera con predominio de células polimorfonucleares.

Hemoquímica: licemia: 4,38 mmol/L, creatinina: 63 mmol/L, colesterol: 4,5 mmol/L, triglicéridos: 1,15 mmol/L, ácido úrico: 325 mmol/L, TGP: 24 U/L, TGO: 19,3 U/L, proteína C reactiva: 1,34 mg/L, proteínas totales: 77 g/L, albúmina 45 g/L. Todos dentro de límites normales.

Rayos X de manos y pies negativo, VIH, Antígeno de superficie de Hepatitis B y anticuerpos contra virus Hepatitis C negativos.

Se indica Radiografía de tórax vista posteroanterior ([Fig. 3](#)) donde se visualiza un aumento del diámetro mediastinal con imágenes sugestivas de adenopatías a nivel de los hilos pulmonares sin lesiones pleuropulmonares asociadas, por lo que se decide ingresar en centro hospitalario para mejor estudio y tratamiento.



Fig. 3. Aumento del diámetro mediastinal.

Se realizaron interconsultas con las especialidades de Medicina Interna y Reumatología.

Se realiza Tomografía axial computarizada contrastada multicorte de tórax que informa: Múltiples adenopatías perihiliares bilaterales, la mayor paratraqueal derecha de 17 x 17 mm con muy marcado realce en estudio contrastado. Existen también lesiones en regiones supra e infraclaviculares. No lesiones óseas. No lesiones pleuropulmonares.

Se planifica turno de Videotoracoscopia con el objetivo de completar estudio y tomar muestras para estudios histológicos. Se realiza procedimiento y se visualizan adenopatías mediastinales múltiples. Se toma muestra para biopsia de una de ellas para estudio histopatológico y bioquímico posterior.

El estudio de la biopsia ganglionar informa: Ganglio linfático con granuloma sarcoideo formado por un núcleo de células epitelioides y células gigantes multinucleadas de Langerhans rodeadas de linfocitos T concluyentes de sarcoidosis aguda.

Se egresa del centro hospitalario después de 11 días de hospitalización el 27 de marzo del 2021 con tratamiento esteroideo (prednisona) a bajas dosis y seguimiento por las especialidades de Medicina Interna y Reumatología.

DISCUSIÓN

El cuadro inicial de la enfermedad varía desde ausencia de síntomas hasta falla de órganos. En países donde se practican radiografías de tórax de manera sistemática como método de detección, 20 a 30 % de los casos pulmonares se detecta en sujetos asintomáticos. La imposibilidad de identificar otras modalidades asintomáticas del padecimiento quizá sugiera que incluso 33 % de los individuos con sarcoidosis no tiene síntomas.⁽⁴⁾

Los síntomas iniciales más comunes son de vías respiratorias, como tos y disnea. Los dos síntomas que siguen en frecuencia son la afectación de la piel y los ojos. Las lesiones cutáneas suelen ser inespecíficas. A diferencia de las personas con la afectación pulmonar, los individuos con lesiones cutáneas tienen mayor posibilidad de ser diagnosticados en un lapso de 6 meses de aparecer los síntomas.⁽⁵⁾

Entre los síntomas generales inespecíficos están fatiga, fiebre, diaforesis nocturna y pérdida de peso. La fatiga tal vez constituya el síntoma general más frecuente en estos pacientes. En cerca del 10 % de los sujetos con sarcoidosis, puede haber alteración directa granulomatosa de hueso y músculo. Sin embargo, un porcentaje mayor de individuos con el trastorno se queja de mialgias y artralgias; ambas son similares a las señaladas por sujetos con otras enfermedades inflamatorias.⁽⁴⁾

En el momento del diagnóstico de esta afección, no siempre es fácil predecir la evolución natural de la enfermedad. El síndrome de Löfgren, una variedad de este padecimiento, consta de eritema nodoso y adenopatía hilar en la radiografía de tórax en algunos casos y es posible identificar artritis periarticular sin eritema nodoso. El síndrome de Löfgren conlleva un buen pronóstico y más del 90 % presenta curación de la enfermedad en dos años.⁽⁴⁾

Es importante reconocer formas atípicas y no comunes de presentación de la sarcoidosis aguda, para su correcto diagnóstico y oportuno tratamiento.

CONCLUSIONES

Se presentó un caso de Sarcoidosis aguda con un síndrome de Löfgren como forma de presentación clínica, hallazgo que, aunque descrito, no resulta frecuente. En ocasiones, la existencia de las afectaciones extrapulmonares es el motivo de consulta de pacientes con sarcoidosis.



Los episodios simples de artritis mono o poliarticular no deformantes o poliartritis migratoria son las formas de afectación articular más comunes. El diagnóstico no está estandarizado pero se basa en: compatibilidad clínica, demostración de granuloma no caseificante en muestras de tejidos y la exclusión de otras causas. Estos criterios fueron aplicados al caso descrito.

Su diagnóstico precoz facilitó el tratamiento oportuno de esta afección y una mejoría importante de su pronóstico.

REFERENCIAS

1. González Escudero M, Pérez Acosta ND, Roque Pérez L, Alfonso Alfonso Y. Sarcoidosis cutánea: preámbulo de la enfermedad sistémica. Rev Cubana Reumat. 2021;23(2):e198. Disponible en: <https://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/862>
2. Maña Rey J. Sarcoidosis. En: Farreras Rozman. Medicina Interna. 19 ed.; Vol. I. Sección VII. Cap. 140. Barcelona: Elsevier España; 2020. p. 1080-84.
3. Iannuzzi MC. Sarcoidosis: Cap. 95. En: Goldman Cecil. Textbook of Medicine. 25 ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2016. p. 603.
4. Baughman RP, Lower EE. Sarcoidosis: Cap. 360. En: Harrison Principios de Medicina Interna. 20a. ed. Vol II. Parte 11. Sección 2. México, D.F.: McGraw-Hill/Interamericana Editores; 2019. p. 2600-7.
5. Sève P, Pacheco Y, Durupt F, Jamilloux Y, Gerfaud Valentin M, Isaac S, Bousset L, et al. Sarcoidosis: A Clinical Overview from Symptoms to Diagnosis. Cells. 2021;10(766):. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/cells10040766>
6. Meyer KC. Acute exacerbations of interstitial lung disease: what is the best treatment? Editorial. Sarcoidosis Vasculitis and Diffuse Lung Diseases. 2021;38(1);e2021-001. Disponible en: <https://doi.org/10.36141/svdlid.v38i1.11520>
7. González Díaz D, Herrera González A, Ortiz Roque J, Alvarez Santana R, Estrada Nápoles Y. Sarcoidosis: a propósito de dos casos. Acta Médica. 2020;21(42):e154. Disponible en: <https://www.revactamedica.sld.cu/index.php/act/article/view/154>
8. Roig Marín N, Roig Rico P, Chazarra Pérez P, Calbo Maiques J, Mayol Belda MJ, Martínez Egea A, Seguí Ripoll JM. Sarcoidosis gástrica. Med Int Méx. 2021;37(1):140-3. Disponible en: <https://doi.org/10.24245/mim.v37i1.3348>
9. Riancho Zarrabeitia L, Martínez Meñaca A, González Gay MA. Sarcoidosis. Medicine. 2013;11(34):2076-83. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s0304-5412\(13\)70582-1](https://doi.org/10.1016/s0304-5412(13)70582-1)

Conflicto de interés

Los autores declaran que no existen conflictos de interés.



Contribuciones de los autores

Ramón Alejandro Menéndez Infante: Conceptualización, curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación, recursos, software, visualización, redacción-borrador original.

Víctor Arnaldo González Álvarez: Conceptualización, curación de datos, análisis formal, investigación, metodología, administración del proyecto, supervisión, validación, redacción-revisión y edición.

Wildanis Guilarte Legra: Curación de datos, análisis formal, visualización, investigación, redacción-revisión y edición.

Debora Bernad Castillo: Curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación.

Recibido: 09/01/2022.

Aprobado: 27/02/2022.

