

# **CONCEPTOS BÁSICOS EN IMAGEN DE LA SARCOIDOSIS PULMONAR: REVISIÓN DE CASOS CLÍNICOS REPRESENTATIVOS.**

**A.Casas Martin, MD; J.M. López-Arcas,  
MD,DDS,PhD; R.M. Lorente-Ramos, MD, PhD;  
D.E. Salazar Chiriboga;; J. Azpeitia Armán, MD**

**Hospital infanta Leonor Vallecas.**

**Unidad Central de Radiodiagnóstico de la CAM.**

## 1. OBJETIVO DOCENTE

**Los objetivos docentes de este póster educativo son:**

1. Revisar los hallazgos histopatológicos básicos de la sarcoidosis pulmonar.
2. Presentar los diferentes hallazgos en imagen:
  1. La clasificación de Siltzbach de la Sarcoidosis en la Radiografía Simple de Tórax.
  2. Hallazgos en TC Pulmonar de Alta Resolución:
    1. Típicos: micronódulos de distribución perilinfática, cambios fibróticos y opacidades perihiliares bilaterales.
    2. Atípicos: opacidades alveolares o pseudomasas, quistes subpleurales con apariencia de panalización, opacidades miliares, atenuación en mosaico, afectación pleural y traqueobronquial, así como posibles complicaciones sobrevenidas como el desarrollo de aspergilomas.
3. Revisión de una serie de casos clínicos representativos incluyendo patologías imitadoras de Sarcoidosis tales como la tuberculosis, la enfermedad pulmonar metastásica y la neumonitis por hipersensibilidad.

## 2. INTRODUCCIÓN

- La sarcoidosis es una enfermedad sistémica caracterizada por la presencia de granulomas no epitelioides caseoso que generalmente afectan a los pulmones y el mediastino.
- La etiología no está clara, se habla de factores genéticos, infecciones virales, exposición a insecticidas, trabajadores del metal, alteración de la respuesta inmune modulada por las células, etc.
- Los factores demográficos, incluida la raza (los caucásicos a menudo son asintomáticos, mientras que en la raza negra a menudo se presenta como una enfermedad multisistémica grave), etnia, edad y sexo, afectan notablemente la incidencia local.
- También hay evidencia científica de agrupamiento familiar de sarcoidosis
- En los países occidentales la incidencia estimada es de 1 a 40 casos cada 100.000 personas y las tasas de prevalencia se encuentran entre 0,2-64/100.000.
- Siempre se ha considerado como "la gran imitadora" siendo frecuentemente el diagnóstico de sarcoidosis el resultado de un diagnóstico de exclusión con una correlación adecuada de los hallazgos clínicos, de laboratorio, patológicos y principalmente por imágenes.

## 2. INTRODUCCIÓN

- Las manifestaciones clínicas a menudo son inespecíficas, tales como: tos, disnea, dolor torácico, anomalías oculares, lesiones cutáneas (eritema nodoso), artritis de las articulaciones de mayor tamaño (tobillo o rodilla) o adenomegalias periféricas.
- La fatiga generalizada es un síntoma inespecífico observado en muchos pacientes.
- Los pacientes sospechosos de sarcoidosis deben someterse a una evaluación exhaustiva que incluya la obtención de una historia clínica detallada y la realización de un examen físico concienzudo y una radiografía de tórax.
- La presencia de hallazgos radiológicos característicos en la RX de Tórax o en el TC torácico de alta resolución apoyan el diagnóstico clínico de sospecha de Sarcoidosis.
- La determinación de los receptores séricos de interleucina-2, neopterina, enzima convertidora de angiotensina, chitotriosidasa, lisozima, péptido natriurético N-terminal del plasma y los niveles de troponina T pueden ser útiles como biomarcadores para valorar la actividad de la enfermedad.
- No obstante hay que recordar que en ocasiones la confirmación definitiva proviene de la presencia de granulomas no caseosos en las muestras de biopsia.

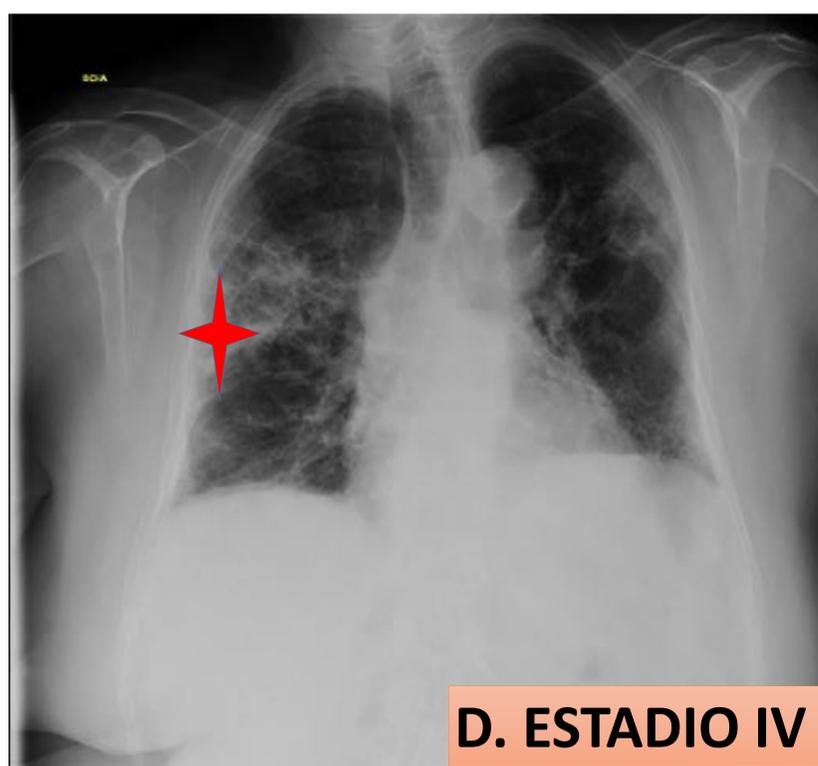
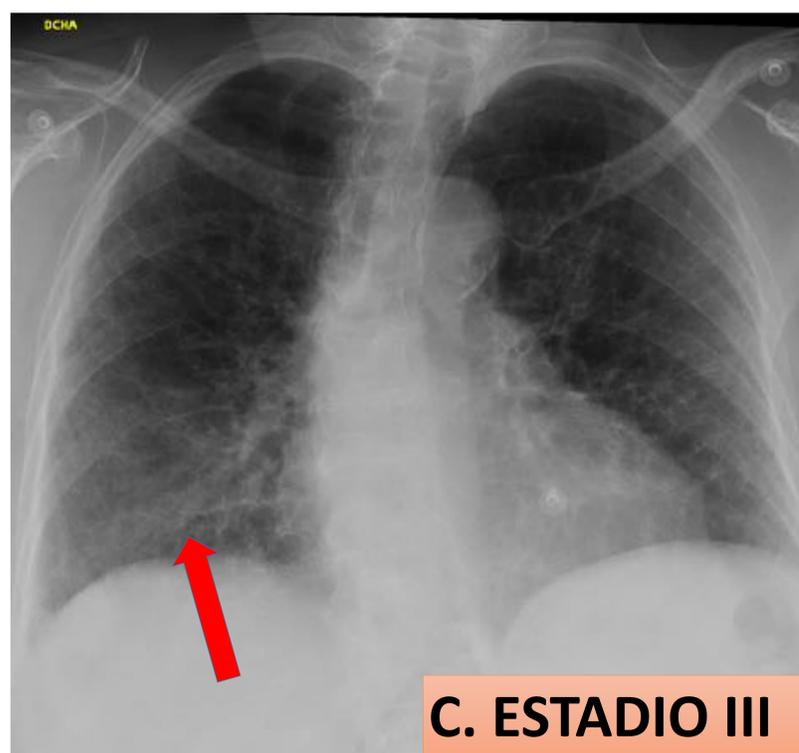
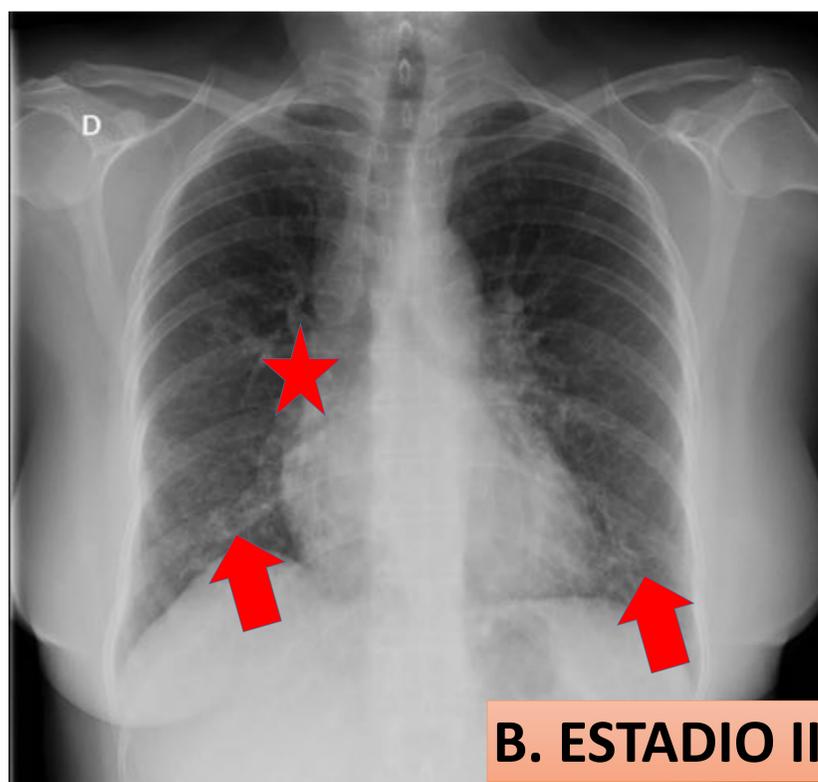
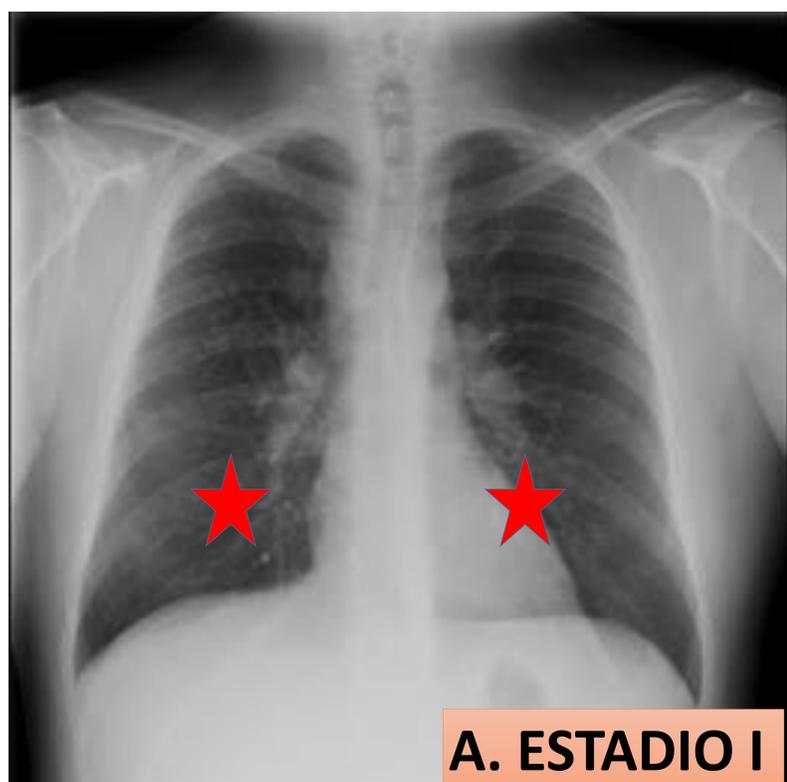
### 3. SISTEMA DE CLASIFICACIÓN DE LA SARCOIDOSIS EN LA RX DE TÓRAX (Siltzbach)

SARCOIDOSIS PULMONAR EN RX DE TÓRAX (Siltzbach)	
<p><b><u>ESTADIO 0</u></b> Sin hallazgos radiológicos.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 5-10% de pacientes al diagnóstico</li> </ul>
<p><b><u>ESTADIO I</u></b> Únicamente adenomegalias hiliares o mediastínicas.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 45-65% de pacientes al diagnóstico</li> <li>• El 60% evolucionan a una resolución completa</li> </ul>
<p><b><u>ESTADIO II</u></b> Adenomegalias y afectación parenquimatosa.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 25-30% de pacientes al diagnóstico</li> </ul>
<p><b><u>ESTADIO III</u></b> Afectación parenquimatosa predominante.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 15% de pacientes al diagnóstico</li> </ul>
<p><b><u>ESTADIO IV</u></b> Afectación parenquimatosa irreversible (Fibrosis pulmonar)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 5 % de pacientes al diagnóstico</li> </ul>

**FIGURA 1.**

- La clasificación de Siltzbach para el estadiaje de la Sarcoidosis en la placa de tórax describe 5 estadios de la enfermedad del 0 (sin afectación) al IV (afectación pulmonar irreversible con fibrosis pulmonar).
- Hoy en día sigue siendo el pilar fundamental del diagnóstico en pacientes con sospecha de Sarcoidosis.

### 3. SISTEMA DE CLASIFICACIÓN DE LA SARCOIDOSIS EN LA RX DE TÓRAX (Siltzbach)

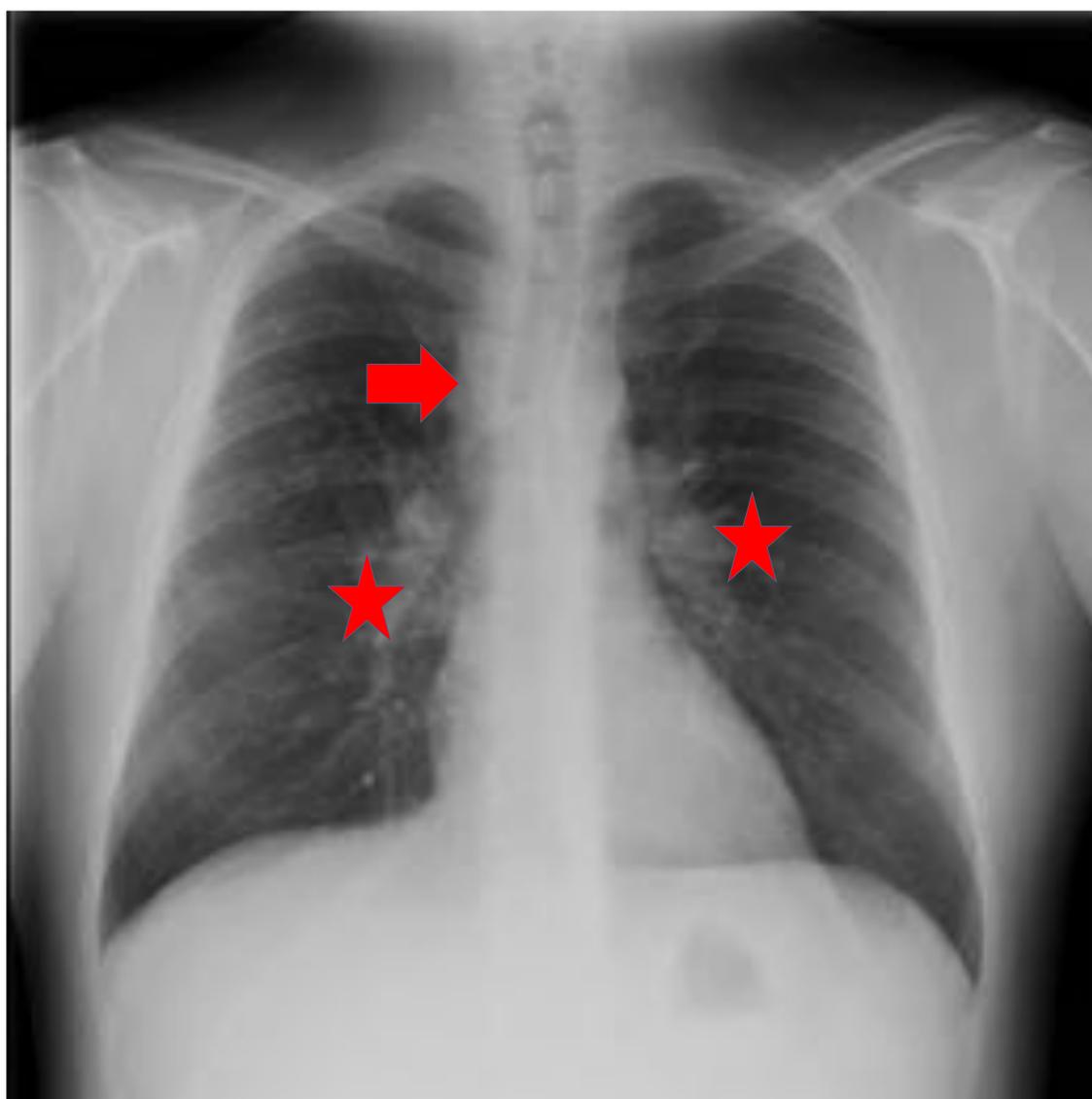


**FIGURA 2.**

- Casos representativos de Sarcoidosis con afectación pulmonar acorde a la clasificación de Siltzbach.
- **A. Estadio I:** Adenomegalias hiliares (Estrella).
- **B. Estadio II:** Adenomegalias hiliares (estrella) y afectación intrastitial reticular en campos inferiores (flecha corta).
- **C. Estadio III.** Predominio de la afectación intersticial reticular sin adenomegalias.
- **D. Estadio IV.** Cambios fibróticos evolutivos con tractos pleuroparenquimatosas, distorsión de la arquitectura y pérdida de volumen pulmonar.

### 3. SISTEMA DE CLASIFICACIÓN DE LA SARCOIDOSIS EN LA RX DE TÓRAX (Siltzbach)

#### TRÍADA DE GARLAND (SIGNO DEL 1-2-3 Ó SIGNO DEL PRESTAMISTA)

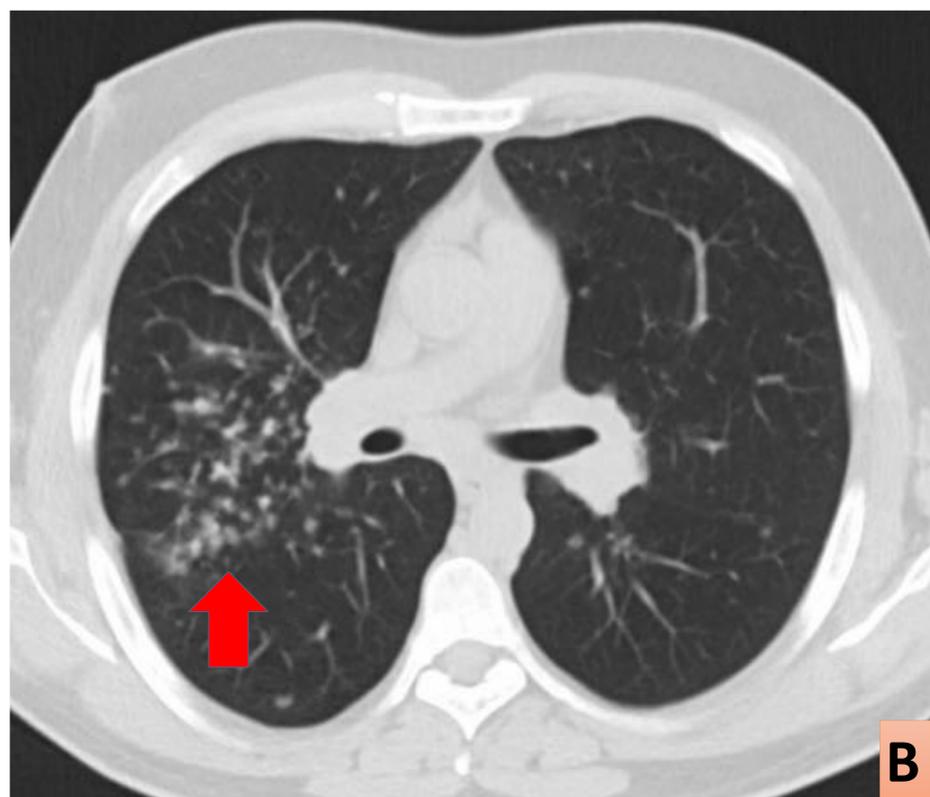
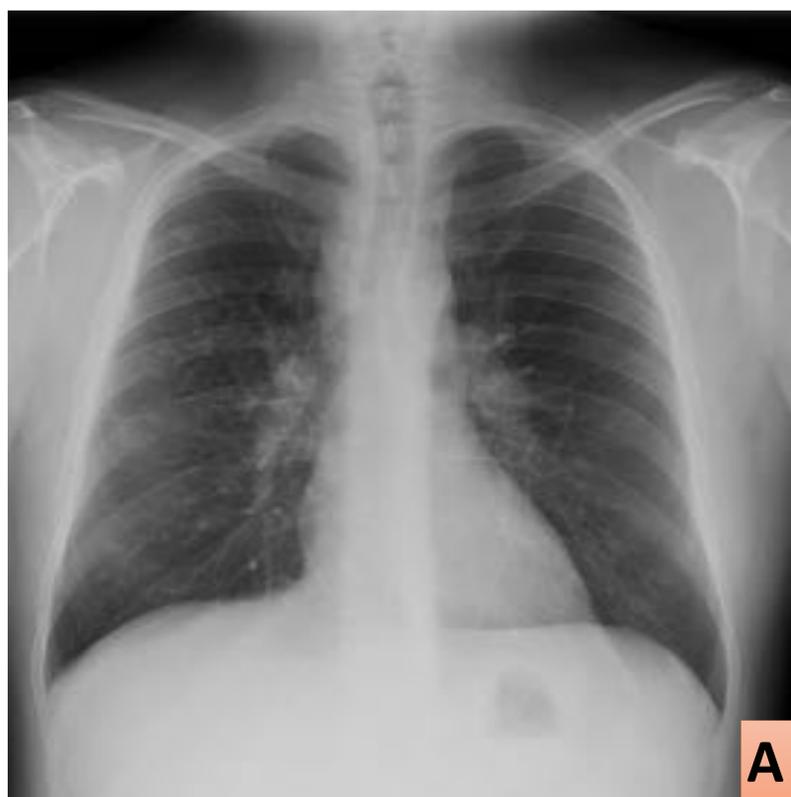


**FIGURA 3.**

- La **tríada de Garland**, también denominada **signo del 1-2-3** o **signo del prestamista** es una manifestación radiológica clásica en pacientes con Sarcoidosis en los que predominan las adenomegalias hiliares o mediastínicas.
- Clásicamente se disponen en ambos hilos pulmonares y en la región paratraqueal derecha.
- La linfadenopatía hilar suele ser simétrica y voluminosa.
- La visualización de las adenopatías paratraqueales derechas es debido a su mejor visualización en la RX de tórax frente a las adenopatías paratraqueales izquierdas o de la ventana aortopulmonar que aunque frecuentemente también están aumentadas de tamaño, son más difíciles de visualizar.

## 4. MANIFESTACIONES DE LA SARCOIDOSIS EN EL TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

- El TC de Tórax de alta resolución (en adelante HRCT) presenta mayor sensibilidad y especificidad que la RX de Tórax en la caracterización y detección de la afectación parenquimatosa, especialmente en los estadios iniciales.
- HRCT ha demostrado además ser superior al TC convencional en la valoración de hallazgos sutiles así como para caracterizar estadios intermedios de inflamación/fibrosis en pacientes con Sarcoidosis.



**FIGURA 4.**

- **Hallazgos en HRCT frente a RX de Tórax en Estadios iniciales de Sarcoidosis.**
- **A. Rx de tórax:** Se aprecian muy sutiles hallazgos con leve engrosamiento hilar bilateral y paratraqueal derecho.
- **B. HRCT:** El mismo paciente 3 meses después presenta en el HRCT cambios inflamatorios incipientes en el parénquima pulmonar con micronódulos perilinfáticos y escasas áreas parcheadas de árbol en brote. (flecha)

## 4. MANIFESTACIONES DE LA SARCOIDOSIS EN EL TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

### TÍPICOS

**Linfadenopatías:** hiliares, mediastínicas (sobre todo paratraqueales derechas), bilaterales, simétricas y bien definidas.

### **Nódulos:**

- Micronódulos (de 2-4 mm de diámetro; bien definidos y bilaterales)
- Macronodules (>5 mm de diámetro, coalescentes)

**Afectación perilinfática:** peribroncovascular, subpleural, interlobular y septal

**Cambios fibróticos:** opacidades reticulares, distorsión arquitectural, bronquiectasias de tracción, bronquioloectasias y pérdida de volumen.

### **Opacidades perihilares bilaterales**

**Distribución topográfica predominante en los campos medios y superiores.**

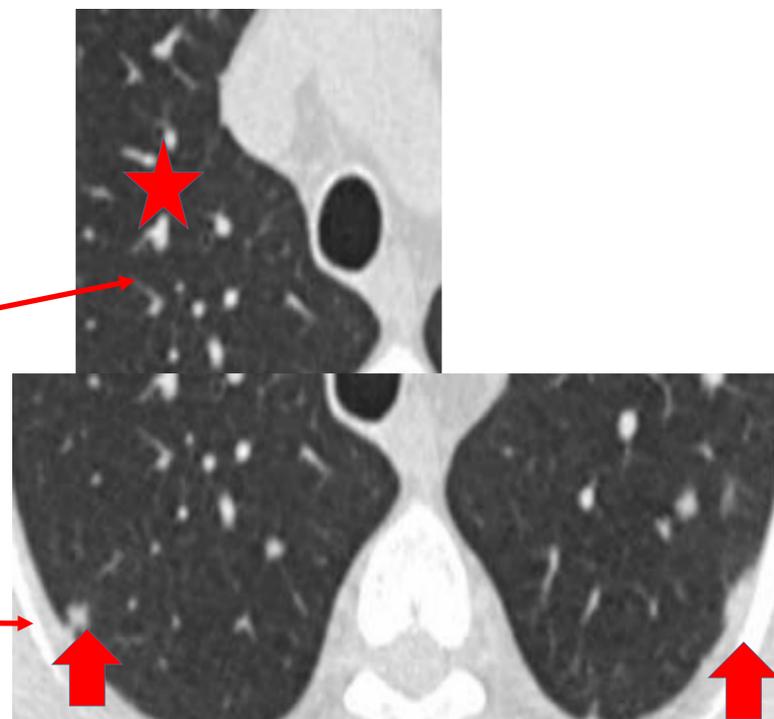
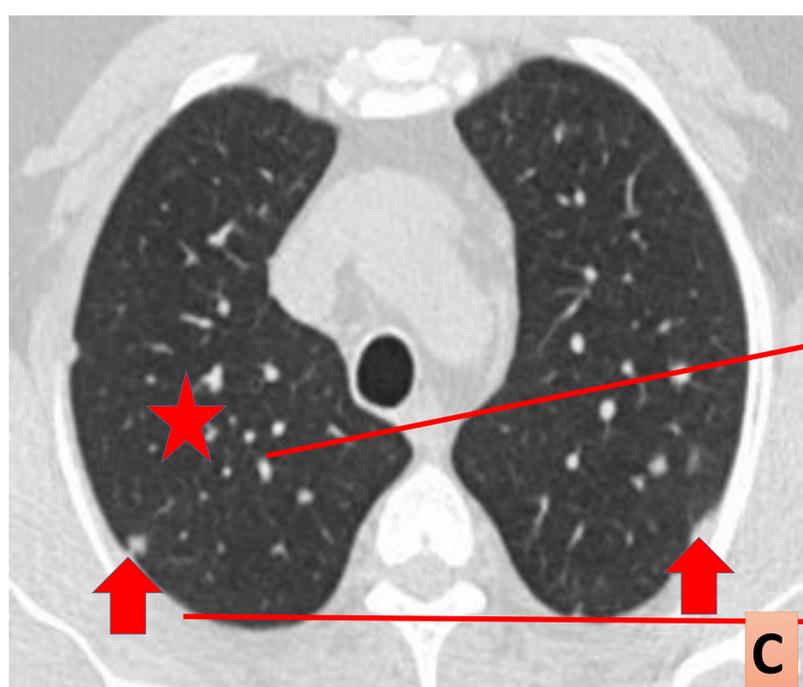
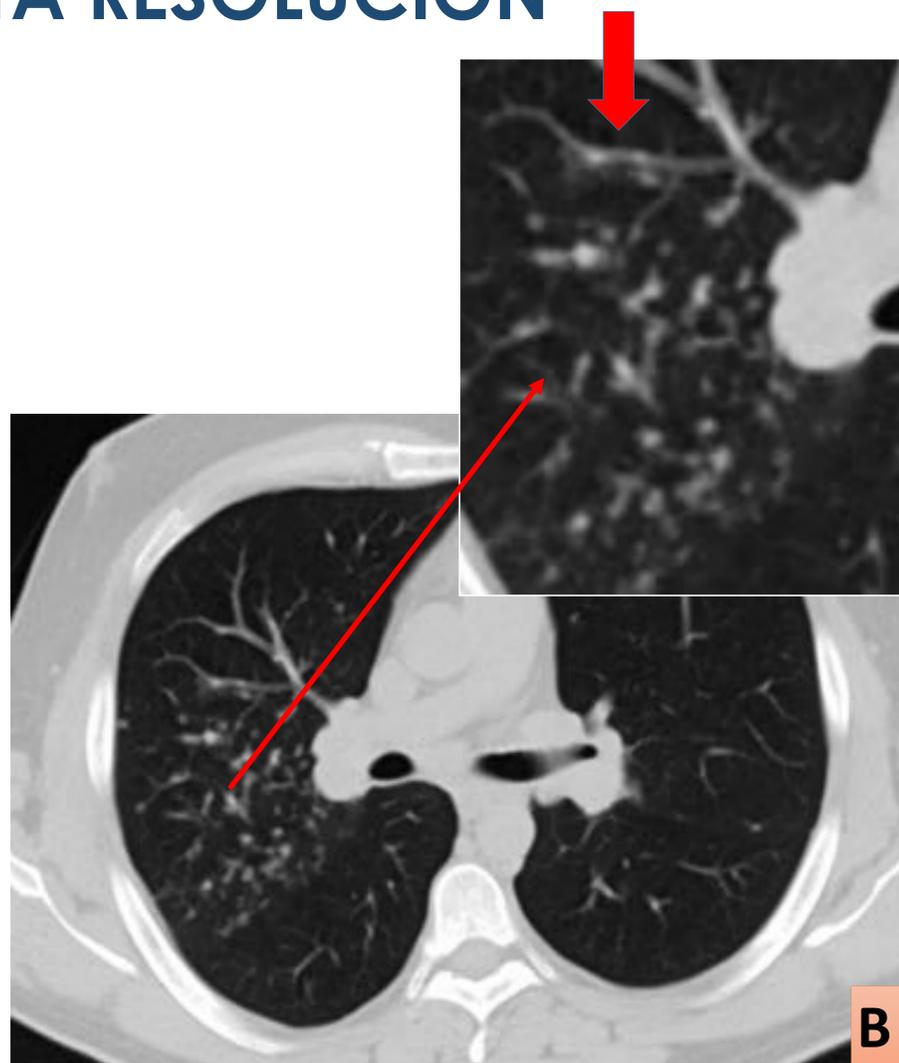
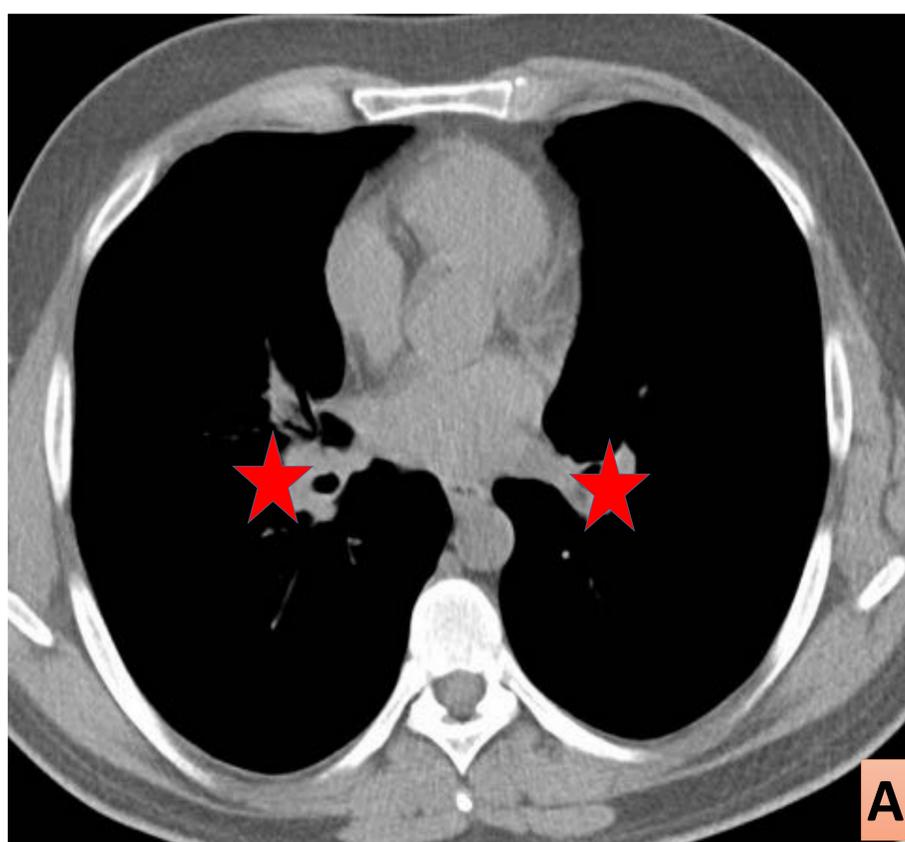
Adaptado de Criado E, et al. Radiographics vol 30, No.6, 2010

### **FIGURA 5.**

- **Esta tabla muestra los Hallazgos en HRCT más típicos en pacientes con Sarcoidosis.**
- Los hallazgos más característicos consisten en la presencia de nódulos de pequeño tamaño de distribución perilinfática/ peribroncovascular en el intersticio pulmonar, las cisuras, periféricos subpleurales y septos interlobulillares.

## 4. MANIFESTACIONES DE LA SARCOIDOSIS EN EL TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

### TÍPICAS



**FIGURA 6.** Hallazgos en HRCT típicos en pacientes con Sarcoidosis.

- **A.** Linfadenopatías hiliares bilaterales.
- **B.** Nódulos de pequeño tamaño de distribución perilinfática y pericisural con pequeñas áreas de árbol en brote.
- **C.** Los nódulos visibles en el HRCT pueden ser de muy pequeño tamaño (hasta 1-2 mm de diámetro). Característicamente presentan márgenes algo menos definidos que en otras patologías tales como en la silicosis. Suelen distribuirse bilateralmente en campos medios y superiores.

## 4. MANIFESTACIONES DE LA SARCOIDOSIS EN EL TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

### ATÍPICOS

**Linfadenopatías:** cuando se localicen unilateralmente, aisladas o en mediastino anterior y posterior.

**Consolidaciones del espacio aéreo:** Opacidades con aspecto de masa, conglomerados, nódulos pulmonares solitarios, opacidades alveolares confluentes (patrón alveolar sarcoideo).

**Opacidades lineales:** engrosamiento de septos interlobulillares y opacidades lineales intralobulillares.

**Cambios fibroquísticos:** quistes, bullas, enfisema y opacidades en panal de abeja de predominio en campos medios.

**Afectación de la vía aérea:** patrón de atenuación en mosaico, atelectasias y anomalías traqueobronquiales.

**Afectación pleural:** derrame, quilotórax, neumotórax, engrosamiento pleural y calcificación.

**Opacidades pleurales con morfología de placa.**

**Micetoma y Aspergiloma.**

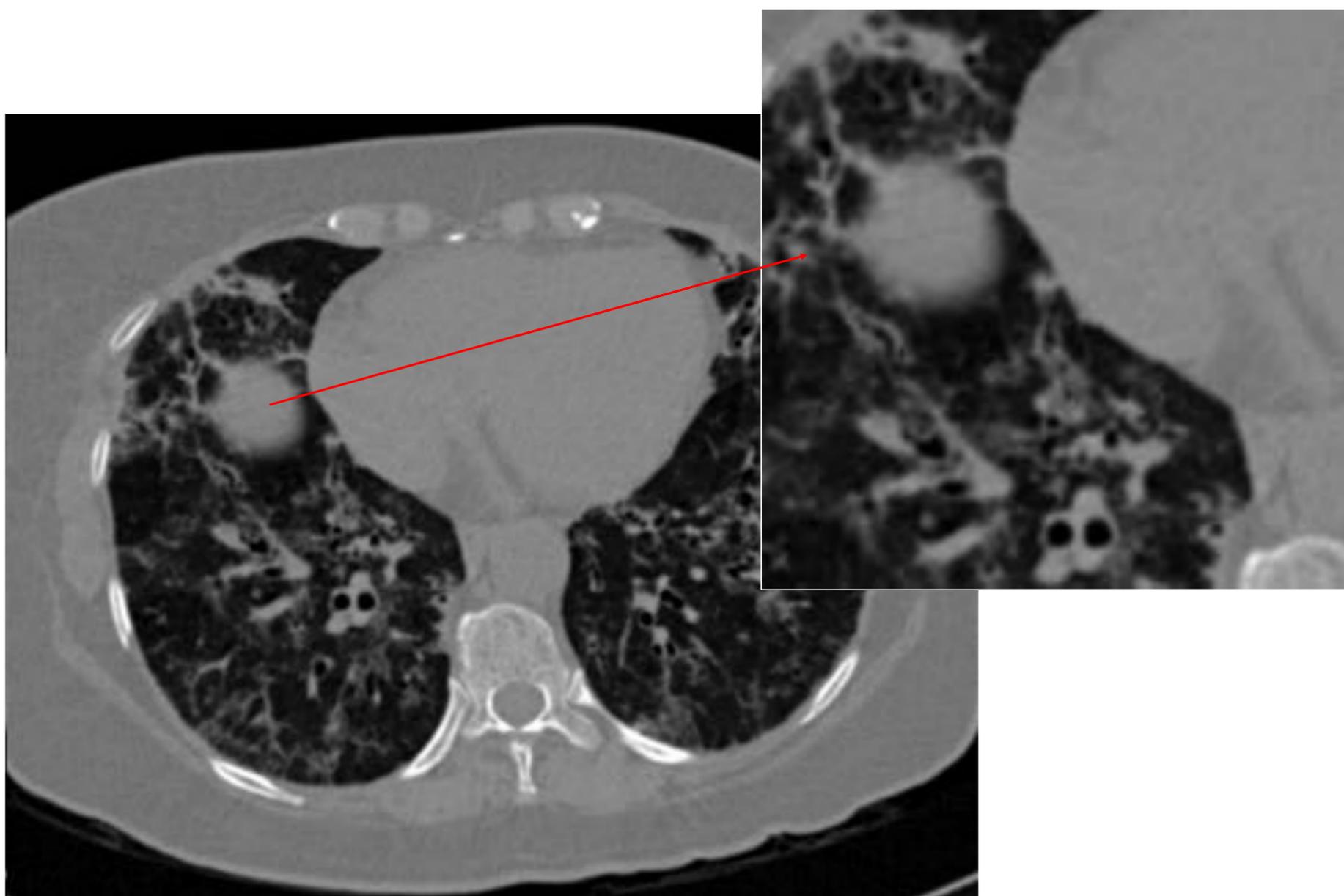
Adaptado de Criado E, et al. Radiographics vol 30, No.6, 2010

### FIGURA 7.

- Esta tabla muestra los Hallazgos en HRCT atípicos en pacientes con Sarcoidosis.

## 4. MANIFESTACIONES DE LA SARCOIDOSIS EN EL TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

### SIGNO ATÍPICO: SARCOIDE ALVEOLAR

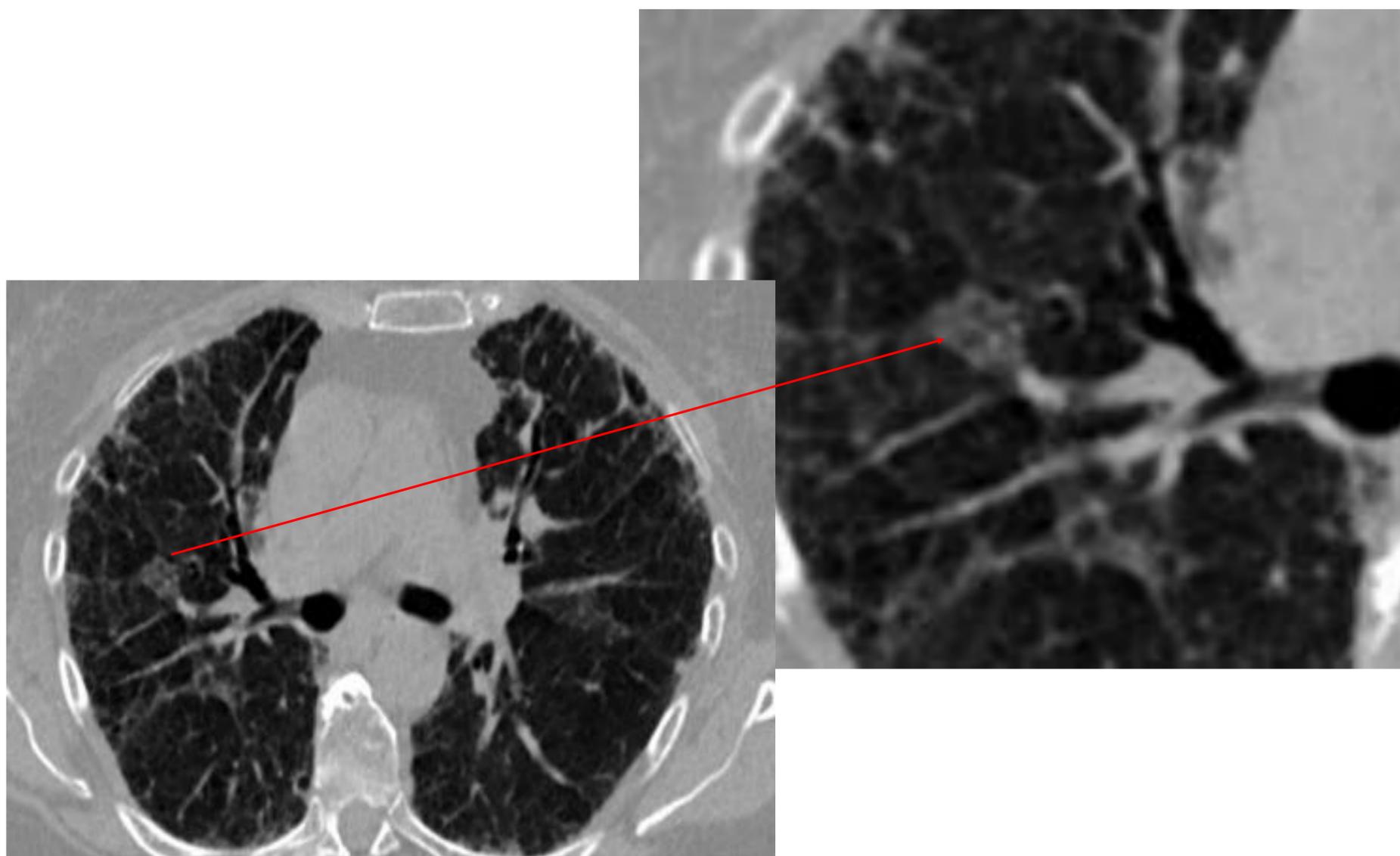


**FIGURA 8.**

- Esta figura muestra un sarcoide alveola en un paciente joven Varón de 35 años con diagnóstico de Sarcoidosis.
- **La confluencia o coalescencia de varios granulomas puede originar la formación de nódulos o masas de gran tamaño (de 1-4 cm) y contornos variables (bien definidos o borrosos).**
- Estos nódulos o masas pulmonares están presentes en un 15-25% de pacientes con opacidades parenquimatosas.
- Estas lesiones típicamente son múltiples y bilaterales y pueden localizarse en regiones perihiliares o periféricas.

## 4. MANIFESTACIONES DE LA SARCOIDOSIS EN EL TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

### SIGNO ATÍPICO: SIGNO DE LA GALAXIA

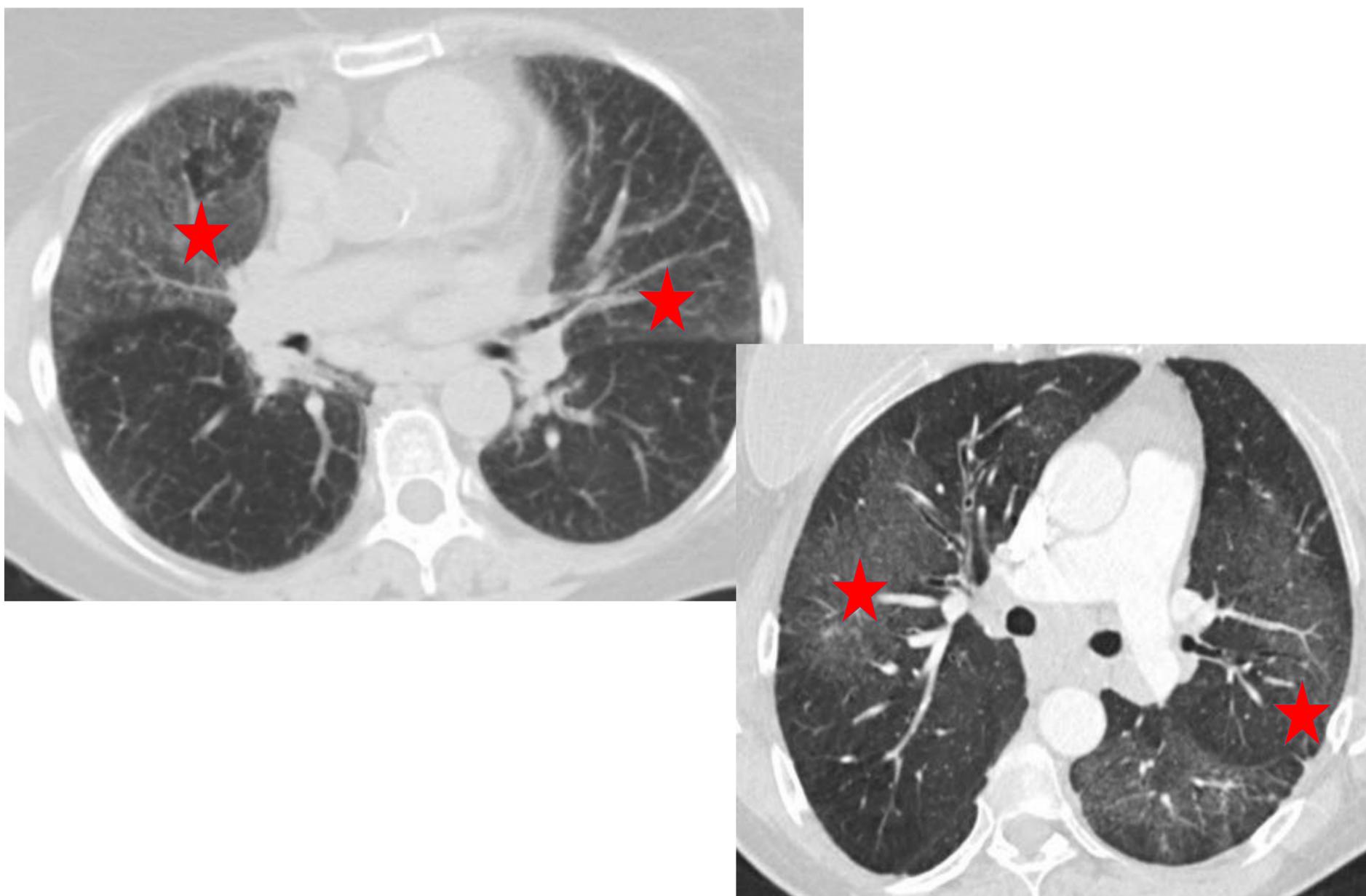


**FIGURA 9.**

- Alrededor de las masas o nódulos coalescentes es frecuente ver pequeños nódulos satélites que le confieren una apariencia característica descrita en la Literatura como el **Signo de la Galaxia**.
- Este mismo signo puede observarse en otras enfermedades granulomatosas o incluso en neoplasias por lo que no es específico de la Sarcoidosis.

## 4. MANIFESTACIONES DE LA SARCOIDOSIS EN EL TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

### SIGNO ATÍPICO: PATRÓN EN MOSAICO



**FIGURA 10.**

- Un patrón en mosaico de componente mixto con áreas de mayor atenuación por afectación del parénquima y áreas de menor atenuación con oligohemia puede observarse en ciertos pacientes afectados de sarcoidosis.
- La realización de un TC en fase espiratoria puede poner de manifiesto la afectación de la vía aérea con zonas de atrapamiento aéreo de forma precoz y puede permitir ponderar si el patrón en mosaico es debido predominantemente a la presencia de múltiples opacidades en vidrio deslustrado o a la presencia de dicho atrapamiento.

## 4. MANIFESTACIONES DE LA SARCOIDOSIS EN EL TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

### ANORMALIDADES PARENQUIMATOSAS REVERSIBLES

Micronódulos, macronódulos

Consolidaciones del espacio aéreo: opacidades alveolares confluentes

Opacidades Ground-glass o vidrio deslustrado

Engrosamiento de septos interlobulillares

Opacidades lineales intralobulillares.

### ANORMALIDADES PARENQUIMATOSAS IRREVERSIBLES

Opacidades en planal de abeja, quistes, bullas, enfisema.

Distorsión de la arquitectura

Bronquioloectasias, bronquiectasias de tracción

Pérdida de volumen de lóbulos superiores, retracción hilar.

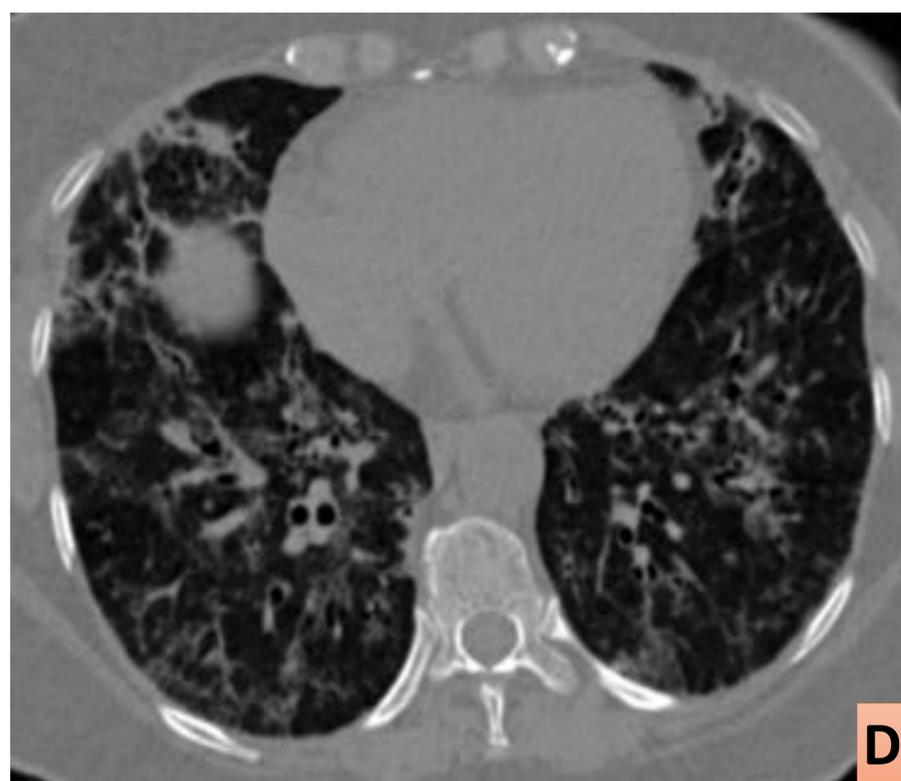
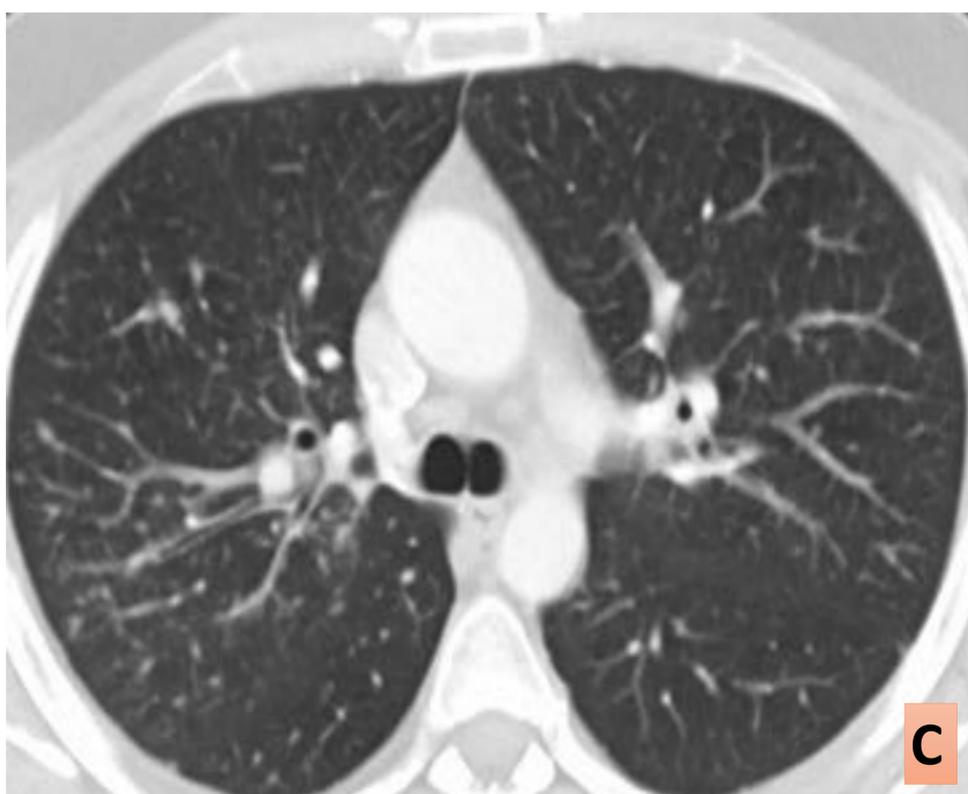
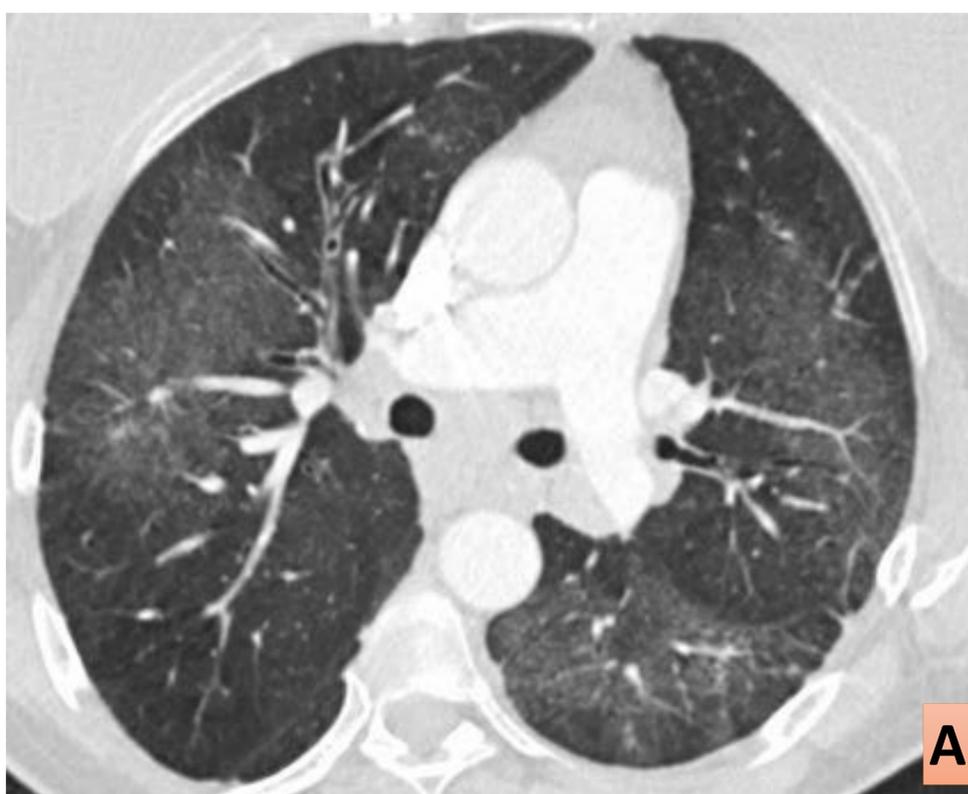
Micetoma (presente en un 10% de pacientes con sarcoidosis en fase avanzada con cavidad preexistente)

Adaptado de Criado E, et al. Radiographics vol 30, No.6, 2010

**FIGURA 11. Anormalidades parenquimatosas reversibles e irreversibles**

## 4. MANIFESTACIONES DE LA SARCOIDOSIS EN EL TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

### ALTERACIONES PARENQUIMATOSAS REVERSIBLES



**FIGURA 12.** Anormalidades parenquimatosas reversibles.

A. Patrón en mosaico.

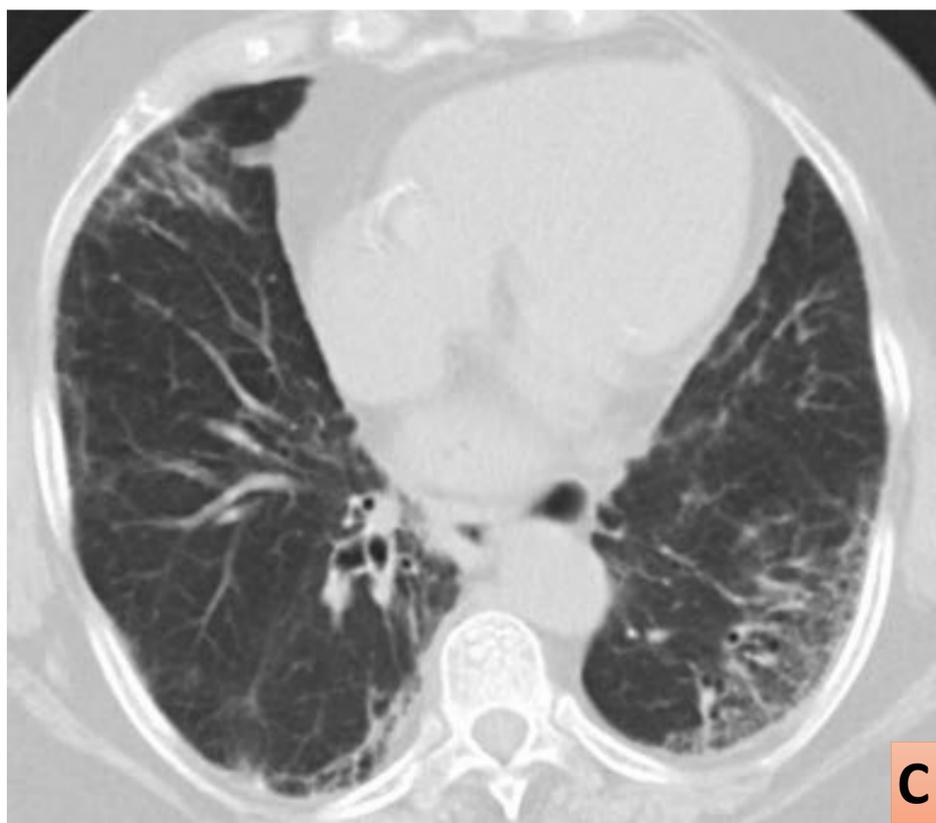
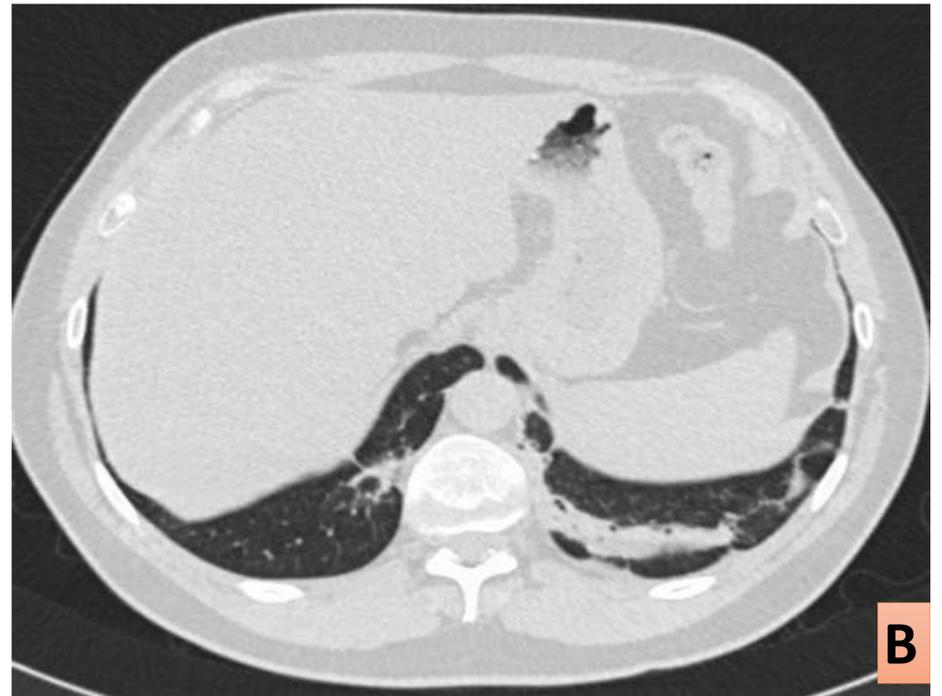
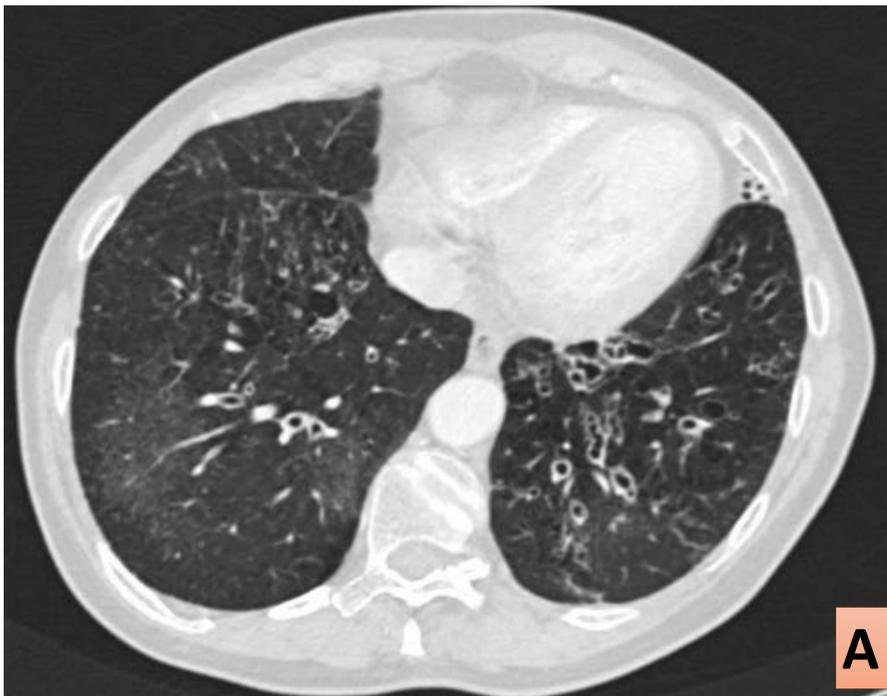
B. Áreas parcheadas de opacidades en vidrio deslustrado.

C. Micronódulos

D. Sarcoide alveolar.

## 4. MANIFESTACIONES DE LA SARCOIDOSIS EN EL TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

### ALTERACIONES PARENQUIMATOSAS IRREVERSIBLES



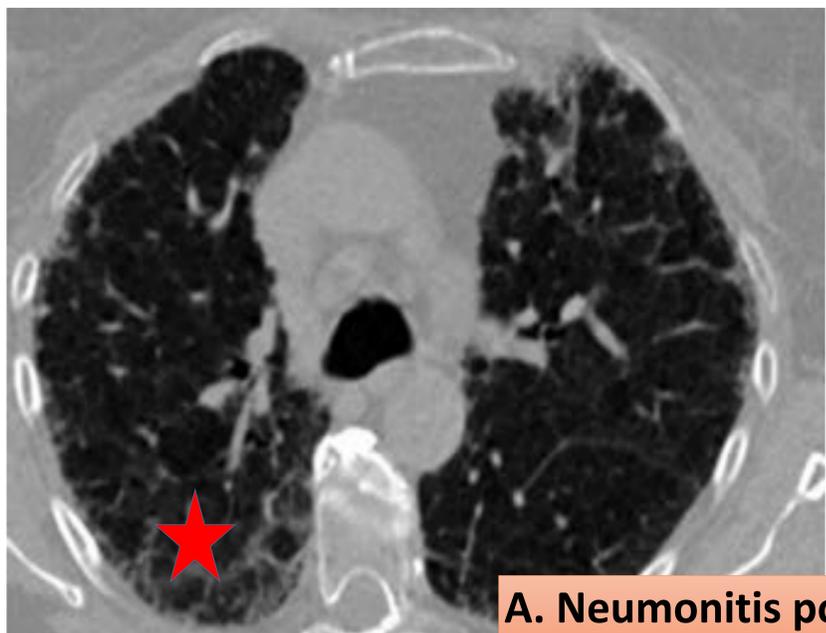
**FIGURA 13.** Anormalidades parenquimatosas irreversibles.

A. Bronquiectasias

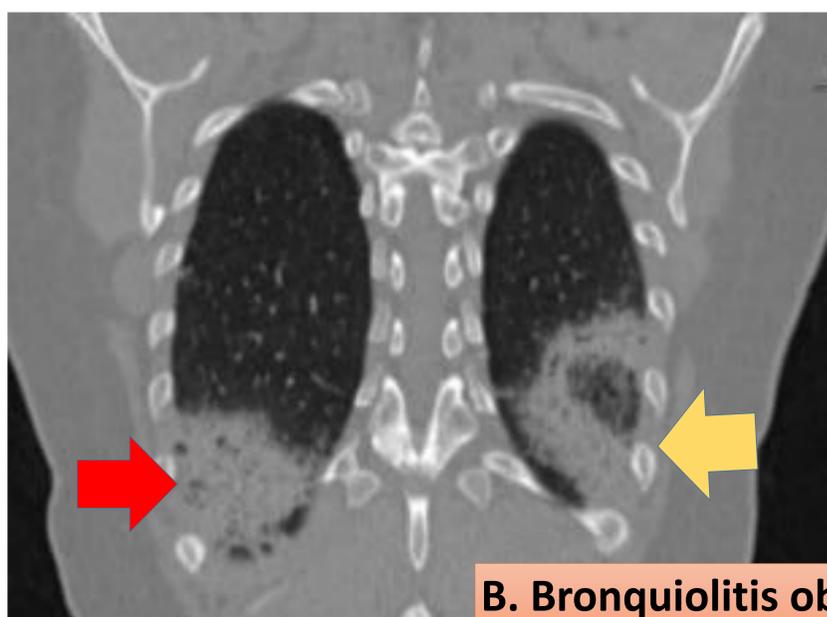
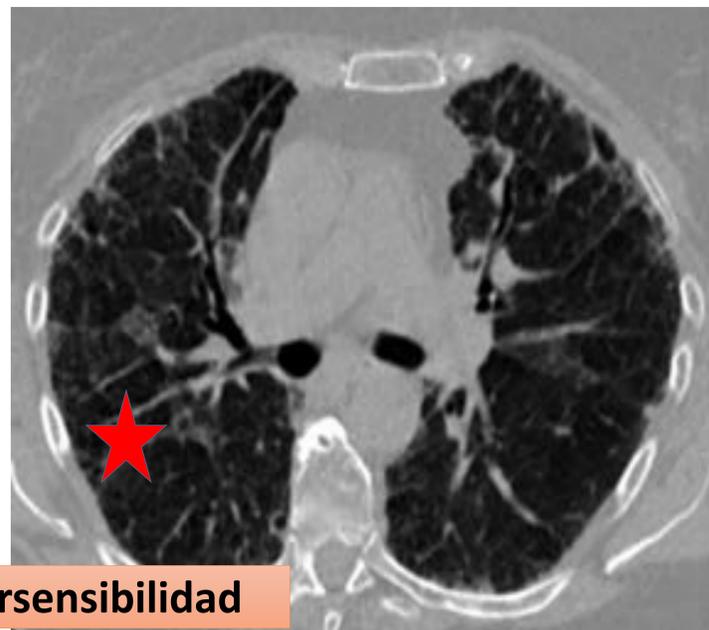
B. Quistes subpleurales.

C. Fibrosis y panalización subpleural.

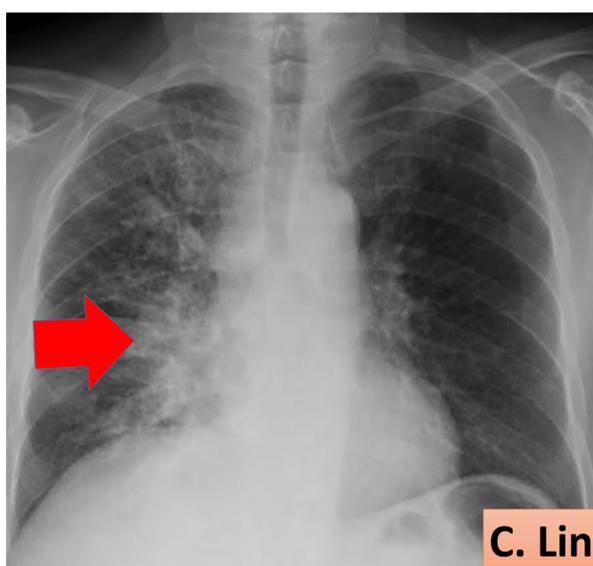
## 5. "IMITADORES DEL GRAN IMITADOR"



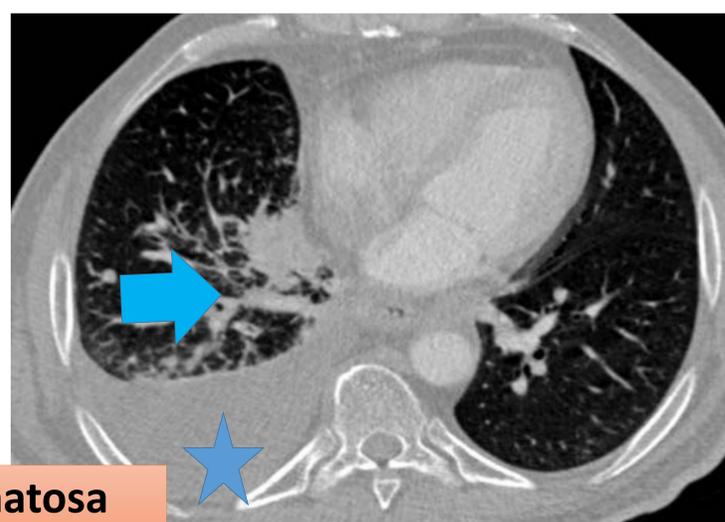
**A. Neumonitis por Hipersensibilidad**



**B. Bronquiolitis obliterante. Neumonía Organizada.**



**C. Linfangitis Carcinomatosa**



**FIGURA 14. Patologías que simulan la afectación pulmonar de la Sarcoidosis.**

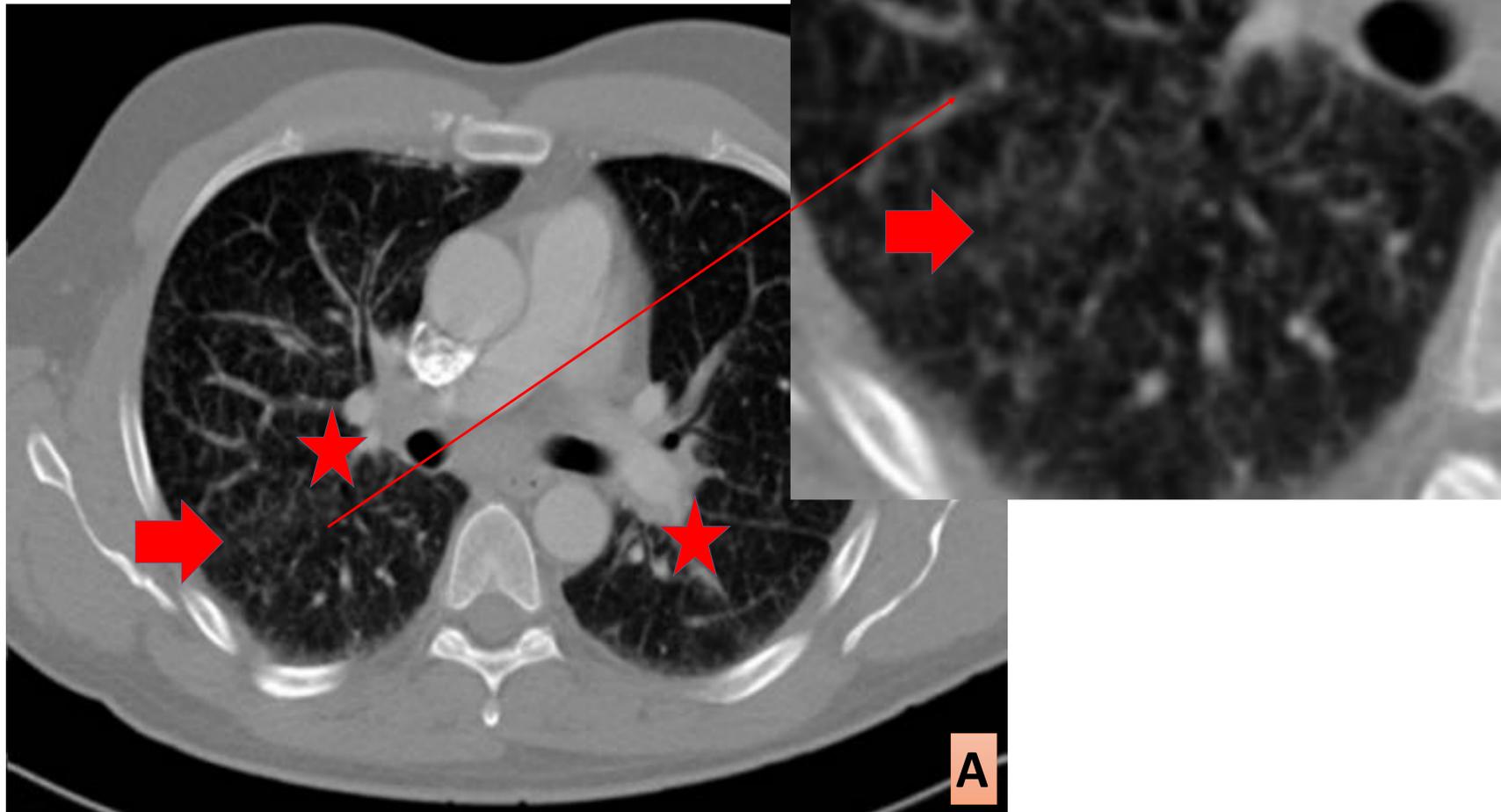
**A.** Opacidades en vidrio deslustrado + engrosamientos septales en paciente con diagnóstico confirmado de **Neumonitis por hipersensibilidad**.

**B. Neumonía organizada.** Consolidación evanescente tras tratamientos con CE (flecha roja). Signo del Atolón (flecha amarilla).

**C.** Afectación parenquimatosa pulmonar metastásica (flecha roja) con **linfangitis carcinomatosa** (flecha azul) y derrame pleural maligno (estrella)

## 6. REVISIÓN DE CASOS CLÍNICOS

### SARCOIDOSIS ESTADIO II



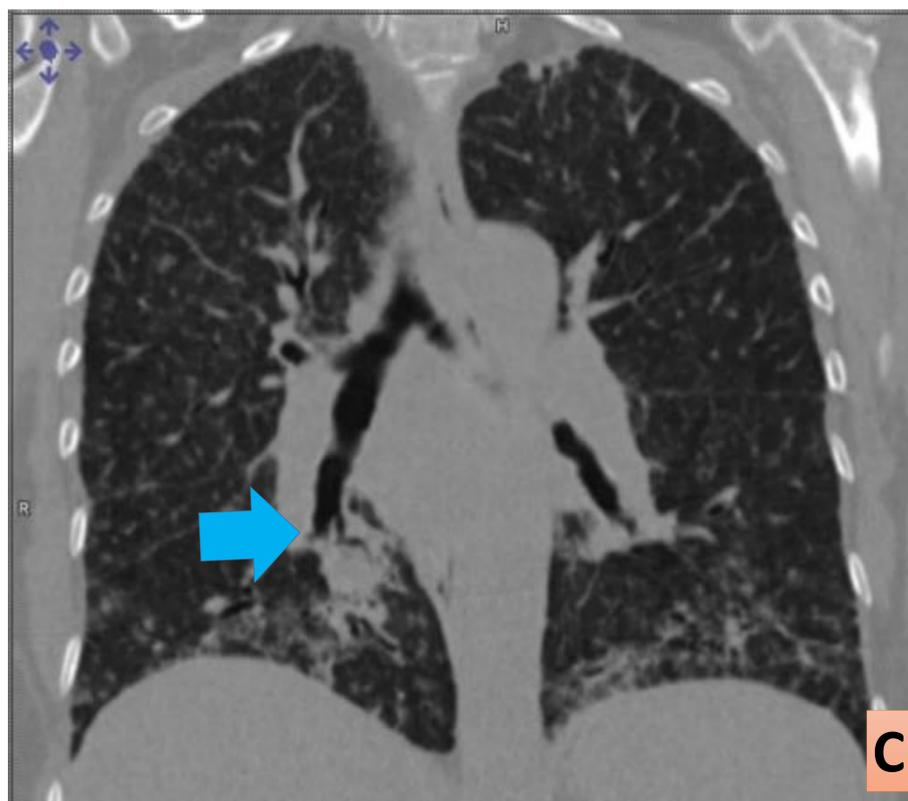
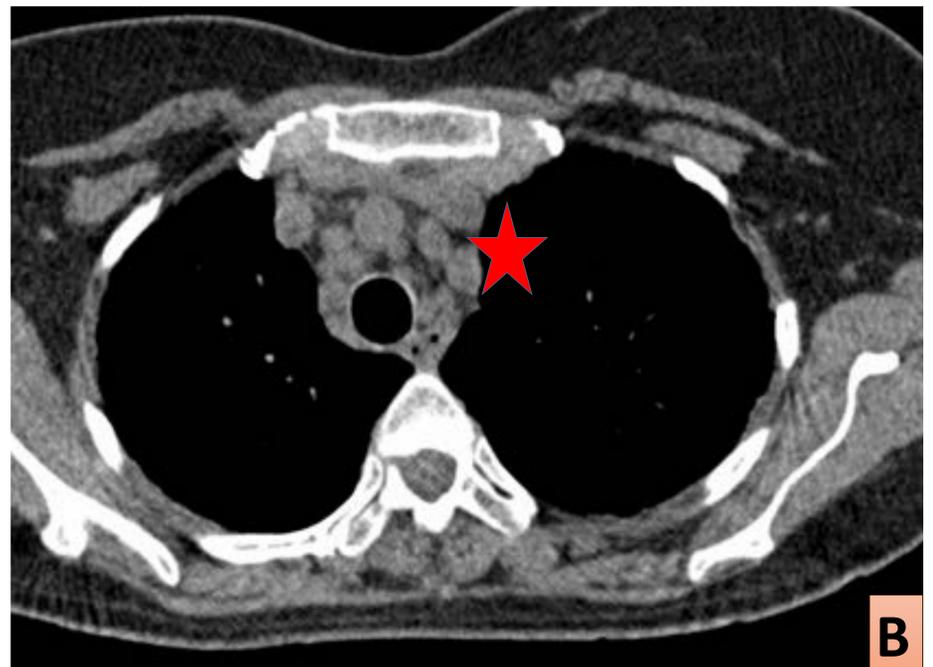
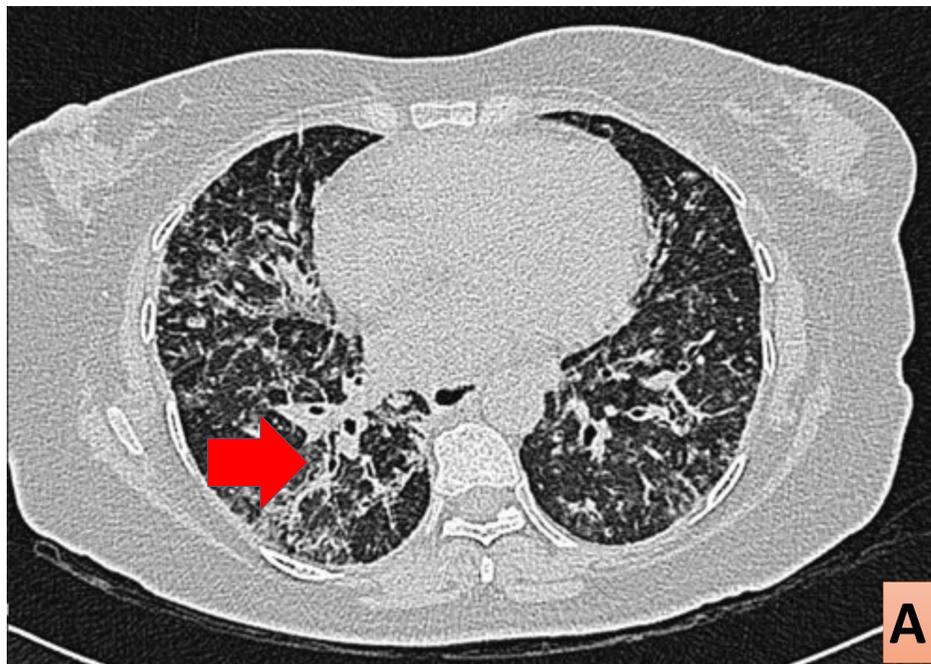
**FIGURA 16.** Varón 39 años. HRCT sin contraste. Sarcoidosis estadio II.

**A..** Múltiples micronódulos peribroncovasculares y perilinfáticos con tendencia a coalescer (flecha) de predominio en campos medios e inferiores.

**B.** Múltiples adenopatías hiliares y mediastínicas (estrella).

## 6. REVISIÓN DE CASOS CLÍNICOS

### SARCOIDOSIS ESTADIO III



**FIGURA 15.** Varón 45 años. HRCT sin contraste. Sarcoidosis estadio III.

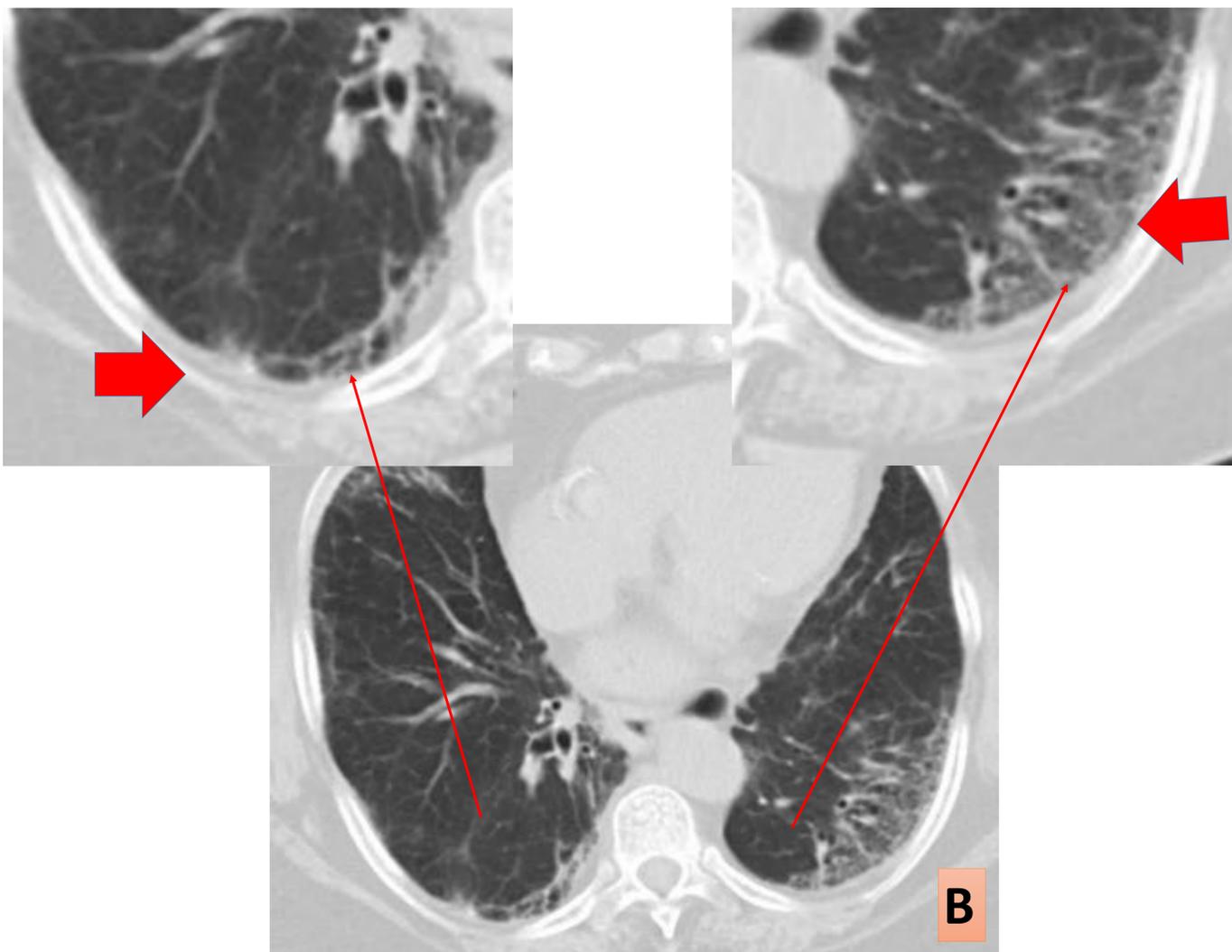
**A.** Ventana de pulmón. Múltiples micronódulos peribroncovasculares y pericisurales de predominio en campos medios e inferiores (flecha roja ).

**B.** Múltiples adenopatías hiliares y mediastínicas (estrella)

**C.** Bronquioloectasias y Bronquiectasias periféricas de predominio en campos medios e inferiores (flecha azul)

## 6. REVISIÓN DE CASOS CLÍNICOS

### SARCOIDOSIS ESTADIO IV



**FIGURA 17. Mujer de 56 años. . HRCT sin contraste. Sarcoidosis estadio IV.**

- A. Tractos pleuroparenquimatosas y distorsión arquitectural con pérdida de volumen en campos medios y superiores.
- B. Áreas parcheadas de fibrosis y panalización subleural (cabezas de flecha) con tractos pleuroparenquimatosos.

## 7. CONCLUSIONES

El diagnóstico precoz y preciso de la Sarcoidosis es fundamental para instaurar el tratamiento adecuado y así conseguir limitar al máximo las alteraciones parenquimatosas irreversibles.

La radiografía simple de tórax y el TC de tórax de alta resolución (HRCT) constituyen hoy en día el pilar básico para el diagnóstico de la Sarcoidosis activa.

Por tanto es fundamental el papel del radiólogo general en el diagnóstico inicial de esta patología, debiendo reconocer los signos radiológicos esenciales.

## 8. BIBLIOGRAFÍA

1. Ganeshan D, Menias CO, Lubner M, Pickhardt PJ, Sandrasegaran K, Bhalla S. Sarcoidosis from head to toe: What the Radiologist needs to know. *Radiographics* 2018;38(4): 1180-1200.
2. Sehgal VN, Riyaz N, Chatterjee K, Venkatesh P, Sharma S. Sarcoidosis as a systemic disease. *Clin Dermatol* 2014;32(3):351–363.
3. Criado E, Sánchez M, Ramirez J, et al. Pulmonary sarcoidosis: typical and atypical manifestations at high-resolution CT with pathologic correlation. *RadioGraphics* 2010;30(6):1567–1586.
4. Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet PY, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. *Lancet* 2014;383(9923):1155–1167.
5. Nunes H, Brillet PY, Valeyre D, Brauner MW, Wells AU. Imaging in sarcoidosis. *Semin Respir Crit Care Med* 2007;28(1):102–120.
6. Walsh SL, Wells AU, Sverzellati N, et al. An integrated clinicoradiological staging system for pulmonary sarcoidosis: a case-cohort study. *Lancet Respir Med* 2014;2(2):123–130.
7. Guidry C, Fricke RG, Ram R, Pandey T, Jambhekar K. Imaging of sarcoidosis: a contemporary review. *Radiol Clin North Am* 2016;54(3):519–534.
8. Hawtin KE, Roddie ME, Mauri FA, Copley SJ. Pulmonary sarcoidosis: the 'great pretender.' *Clin Radiol* 2010;65(8):642–650.
9. Nishino M, Lee KS, Itoh H, Hatabu H. The spectrum of pulmonary sarcoidosis: variations of high-resolution CT findings and clues for specific diagnosis. *Eur J Radiol* 2010;73(1):66–73.

A..