



CASO 1-2013: Síndrome De Löfgren



Hospital San Juan de Dios. San José. Costa Rica. Fundado en 1845

ISSN
2215-2741

Reporte de Caso

Recibido: 23/12/2012
Aceptado: 14/01/2013

Fabián Antillón Flores¹
Erick Molina Guevara²
Adolfo Pacheco Salazar³

¹Médico Residente de Reumatología. Programa de Estudios de Posgrado UCR-CENDEISSS. Hospital Calderón Guardia. CCSS. Correo electrónico: fabant55@gmail.com

²Médico Residente de Reumatología. Programa de Estudios de Posgrado UCR-CENDEISSS. Hospital Calderón Guardia. CCSS. Correo electrónico: erimolifra@hotmail.com

³Médico Asistente de Reumatología. Servicio de Reumatología. Hospital Calderón Guardia. CCSS. Correo electrónico: pachecoreuma@gmail.com

RESUMEN

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica, inmunológica y de etiología desconocida, caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes. En Costa Rica no se reporta tan frecuentemente como en la literatura mundial, sobre todo en Estados Unidos de América. Puede afectar todos los tejidos, pero los órganos comprometidos con más frecuencia son los pulmones, seguidos por los ganglios linfáticos, la piel, los ojos, el aparato locomotor y el sistema nervioso. Habitualmente tiene un curso agudo o subagudo, que suele remitir; pero puede ser crónico, progresivo y dejar graves secuelas. El diagnóstico se basa en la combinación de datos

clínicos, radiológicos e histológicos, junto con la exclusión de otras afecciones granulomatosas. La sospecha clínica es fundamental. El Síndrome de Löfgren es una forma de presentación aguda de sarcoidosis, caracterizada por artralgiyas, artritis, eritema nodoso y linfadenopatías. En el presente artículo se presenta el caso de un paciente joven con clínica compatible con Síndrome de Löfgren, valorado en el Hospital Calderón Guardia, San José de Costa Rica.

PALABRAS CLAVE

Sarcoidosis. Granulomas no caseificantes. Síndrome de Löfgren.



ABSTRACT

Sarcoidosis is a systemic and immunologic disease of unknown etiology, characterized by the presence of noncaseating granulomas. Any tissue can be affected, but the lung is the most frequently compromised organ, followed by lymph nodes, skin, eyes, musculoskeletal and nervous system. Usually it has an acute or subacute course that heals itself, but it may also have a chronic and progressive course, causing serious consequences. Diagnosis is based on the combination of clinical, radiological and histological studies, along with the exclusion of other granulomatous diseases. Löfgren's Syndrome is an acute presentation of sarcoidosis, characterized by the presence of arthritis, arthralgia erythema nodosum and lymphadenopathy. We present the case of a young male in the Calderon Guardia Hospital, San José Costa Rica.

KEY WORDS

Sarcoidosis. Noncaseating granulomas. Löfgren's Syndrome.

CASO CLÍNICO

Masculino de 35 años de edad, asmático controlado. Consultó por cuadro de 2 semanas de evolución caracterizado por lesiones cutáneas eritematosas, nodulares, dolorosas, localizadas en miembros inferiores en la región región tibial anterior y gastrocnemios. Asoció sensación febril no cuantificada. Como único antecedente relacionado, un aparente cuadro de infección de vías respiratorias superiores, tratado con ibuprofeno y cefalexina. En este momento, al no presentar más sintomatología u otros signos al examen físico, fue catalogado como un eritema nodoso secundario a medicamentos, por lo que fue referido a la consulta de dermatología. Dos semanas después, el paciente ingresa al servicio de Urgencias por presentar sinovitis de ambos tobillos, entesitis de los extensores de las manos, aquilea bilateral y lumbalgia de características inflamatorias, con elevación de reactantes de fase aguda, por lo que se plantea el diagnóstico de artritis reactiva, a pesar de no existir un antecedente claro de infección gastrointestinal o genitourinaria. Se solicitó

estudios analíticos complementarios y se inició indometacina a dosis de 50 mg PO tid, con lo que hubo mejoría significativa de su artropatía inflamatoria. Posteriormente, en la radiografía de tórax se describió la presencia de unas imágenes parahilares derechas, por lo que se realizó estudio tomográfico de alta resolución, que documentó adenopatías mediastinales, hiliares e infiltrados intersticiales basales bilaterales. Se planteó el diagnóstico de Sarcoidosis y se solicitó biopsia de las adenopatías mediante mediastinoscopia, confirmando la presencia de una enfermedad granulomatosa crónica compatible con Sarcoidosis. La triada de eritema nodoso, adenopatías hiliares bilaterales y artritis se conoce como Síndrome de Löfgren. Dada su buena evolución, no se agregó ningún inmunosupresor al esquema terapéutico. Seis meses después se realizó una nueva tomografía pulmonar, la cual mostró ausencia de adenopatías y de infiltrados pulmonares.

DISCUSIÓN

En la literatura se describe que en 1953 Löfgren estudió cerca de 200 pacientes adultos con linfadenopatía hiliar bilateral, quienes fueron diagnosticados como portadores de sarcoidosis basándose en la presencia de tuberculosis inactiva y evidencia histopatológica de sarcoidosis, obtenida a través de técnicas de biopsia, en 47% de los casos. Löfgren demostró que el eritema nodoso estuvo presente al inicio de la enfermedad en 113 casos, en los cuales los síntomas articulares fueron comunes (89%), con dolor en articulaciones (20%) o dolor e inflamación (69%). La forma aguda de sarcoidosis con eritema nodoso, linfadenopatía hiliar bilateral y artritis o artralgia es particularmente frecuente en mujeres jóvenes de países nórdicos, no es común en raza negra⁽¹⁾.

Clásicamente el síndrome de Löfgren es tipificado como un síndrome autolimitado, con linfadenopatía hiliar bilateral, asociado a eritema nodoso y síntomas articulares. En 1970, Caplan *et al* reportaron un grupo de pacientes con sarcoidosis con linfadenopatía hiliar bilateral e inflamación periarticular de los tobillos, no asociado a eritema nodoso, reconocida como una de sus variantes. El síndrome de Löfgren se considera una condición autolimitada que



generalmente resuelve en tres meses, frecuentemente los pacientes tienen dolor e inflamación en articulaciones y requieren antiinflamatorios no esteroideos (AINES). Los esteroides raramente son utilizados. A pesar de esto, 8% de los pacientes tienen síntomas activos dos años después del diagnóstico y 6% tiene episodios de sarcoidosis recurrente de 2 a 20 años después del diagnóstico. La severidad del síndrome también puede presentar variaciones según la raza⁽¹⁾. Las recaídas son frecuentes durante la reducción del tratamiento con glucocorticoides, especialmente cuando la duración del tratamiento ha sido inferior a un año. La recidiva después de la remisión espontánea es rara⁽²⁾.

En el tratamiento, el uso de glucocorticoides mejora la clínica y la función pulmonar, sin embargo no se ha confirmado que modifiquen la evolución de la enfermedad a largo plazo⁽³⁾. La pauta habitual es administrar 0.5mg/kg/día de prednisona para la sarcoidosis pulmonar y 1mg/kg/día para la extra pulmonar, seguida de una disminución lenta y progresiva. En general no es necesario tratar los síntomas sistémicos, pero algunas veces la magnitud de la fiebre, astenia o pérdida de peso obligan a optar por dicho tratamiento.

Se ha reportado que sólo el 20% de los pacientes tiene afección pulmonar suficientemente grave como para iniciar tratamiento de inmediato con glucocorticoides. Del 80% restante, la mitad (40% del total) mejora espontáneamente tras seis meses de observación sin tratamiento y la otra mitad responde bien al tratamiento iniciado en ese momento.

En el estadio I se recomienda tratar sólo a los pacientes que presentan signos funcionales de obstrucción bronquial.

En los casos de afección del parénquima pulmonar (estadios II y III) se administra tratamiento a los pacientes con síntomas respiratorios y a los asintomáticos con alteración de la función pulmonar. En los pacientes asintomáticos con afección del parénquima pulmonar y función normal o mínimamente alterada, debe establecerse un período de observación de 3 a 6 meses e iniciar tratamiento en caso de persistencia de las alteraciones

radiológicas o deterioro de la función pulmonar. Asimismo, se aconseja ensayar el tratamiento en los pacientes en estadio IV, aunque en general responden mal a los glucocorticoides⁽⁴⁾.

La administración de cloroquina fue efectiva en pacientes con sarcoidosis cutánea, hipercalcemia, hipercalcemia y en la neurosarcoidosis refractaria a corticoides⁽⁵⁾. El metotrexate administrado a dosis de 7.5 a 15mg por semana ha mostrado ser útil y bien tolerado por los pacientes con sarcoidosis pulmonar, muscular y cutánea, ya que permite un ahorro significativo de glucocorticoides⁶. La azatioprina parece útil como fármaco ahorrador de glucocorticoides, pero no se ha demostrado efectiva en los pacientes que no han respondido al tratamiento con los mismos⁽⁷⁾.

La artritis aguda suele ser autolimitada, evolucionando correctamente con reposo, con la elevación de las extremidades y con la administración de AINES. Algunos pacientes pueden precisar glucocorticoides para mejorar su afección osteoarticular. El metotrexate también ha mostrado ser eficaz.

Con respecto al pronóstico, la remisión ocurre en más de la mitad de los pacientes a partir de los tres años de diagnóstico, dos terceras partes en la primera década, con pocas o ninguna consecuencia. Desafortunadamente, hasta la tercera parte de los pacientes tienen enfermedad persistente, dando lugar a deterioro de órganos importantes.

Menos del 5% de pacientes mueren de sarcoidosis, debido al compromiso cardiaco o neurológico, o falla respiratoria por la fibrosis pulmonar.

Cuando se toma la decisión de iniciarlo, el tratamiento depende del sitio y severidad del órgano comprometido⁽⁸⁾.

La evolución del síndrome de Löfgren generalmente es benigna y auto limitada.

Como se desprende de lo mencionado, el paciente se presentó con un caso típico de Síndrome de Löfgren, reuniendo la tríada clásica de artritis, eritema nodoso y adenopatías hiliares, confirmando el diagnóstico de sarcoidosis



mediante histología. La evolución clínica ha sido excelente, sin necesidad de terapia esteroidal o uso de otros inmunosupresores.

CONCLUSIONES

En Costa Rica no es frecuente pensar en el diagnóstico de Sarcoidosis, por lo que muchas ocasiones la enfermedad puede pasar desapercibida, sin embargo, entre el 30 y el 70 % de estos pacientes no requieren tratamiento.

De acuerdo con la literatura, el uso de esteroides es controversial, en concreto prednisona, sin embargo en algunos pacientes puede revertir el curso de la enfermedad. En otros no habrá respuesta y en un porcentaje alto, ésta remite de forma espontánea.

Ante la presencia de síntomas severos se recomienda el uso de inmunosupresores como azatioprina y metotrexate, sobre todo por las bases fisiopatológicas en el desarrollo de los granulomas, formados por mediación de los linfocitos T, sin embargo no se debe olvidar que la sospecha de la enfermedad es clínica y que la terapéutica y estudios de gabinete van enfocados a confirmar la sospecha.

BIBLIOGRAFÍA

- Ohta H Tazawa R Nakamura A *et al.* *Acute-onset sarcoidosis with erythema nodosum and polyarthralgia (Löfgren's syndrome) in Japan: a case report and a review of the literature.* Intern Med 2006;45(9):659-662.
- Mañá J Badrinas F Manresa F Valverde J Fernández-Norquéz F. *Factores predictivos de persistencia de actividad de la sarcoidosis a los 2 años del diagnóstico.* Med Clin (Barc) 1991;97(20):769-773.
- Johns CJ Michele TM. *The clinical management of sarcoidosis. A 50-year experience at the Johns Hopkins Hospital.* Medicine (Baltimore) 1999;78(2):65-111.
- Valverde J García C. Sarcoidosis. *Medicine* 2009;10(33):2192-2198.
- Sharma OP. *Effectiveness of chloroquine and hydroxychloroquine in treating selected patients with sarcoidosis with neurological involvement.* Arch Neurol 1998;55(9):1248-1254.
- Baughman RP Lower EE. *A clinical approach to the use of methotrexate for sarcoidosis.* Thorax 1999;54(8):742-746.
- Lewis SJ Ainslie GM Bateman ED. *Efficacy of azathioprine as second-line treatment in pulmonary sarcoidosis.* Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 1999;16(1):87-92.
- Baughman RP Lower EE du Bois RM. *Sarcoidosis.* The Lancet 2003;361(9363):1111-1118.
- Ambrosio C Malcata A. *Síndrome de Löfgren: a importância radiografia torácica.* Acta Reumatol Port 2009; 34(2B):426-430.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Evelyn Durán y al Dr. Jorge Chaverri por su valiosa contribución en la elaboración de esta revisión.