

¿Qué es Sarcoidosis?

La sarcoidosis es una condición inflamatoria de causa desconocida. Todo comienza con un grupo de células del sistema inmunitario que se agrupa para formar masas, que los médicos llamamos granulomas. Estas células en su estado saludable tienen la función de protegernos de infecciones y producir químicos que atraigan otras células para combatir aquello que amenaza nuestra salud, como virus y bacterias. Cuando la persona desarrolla sarcoidosis, estas células se comportan de una manera fuera de lo normal y comienzan a juntarse para formar estas masas o granulomas. Aunque se describen como masas los granulomas de sarcoidosis no son una forma de cáncer, sino más bien, un conglomerado de células. Estos granulomas se pueden formar en cualquier parte del cuerpo, sin embargo es más común que se aglomeren en los pulmones y los nódulos linfáticos del pecho o tórax.

El tamaño de los granulomas varía y puede formar grandes masas que ocupen un espacio vital en los órganos, empujando, comprimiendo y desplazando las células normales del órgano afectado. De esta manera afecta el funcionamiento normal de un área del cuerpo. Les propongo un ejemplo para poder comprender mejor lo que acabo de describir: un paciente que sufre de sarcoidosis que desarrolle granulomas en la medula ósea. La medula ósea es el órgano que se ocupa de producir los componentes de la sangre: células rojas y blancas y las plaquetas entre otras cosas. Si hay muchos granulomas en la medula ósea, se ocuparía el espacio de las células madres de la sangre y no les permitiría fabricar los componentes sanguíneos. Como consecuencia la persona afectada desarrollaría anemia, glóbulos blancos bajitos o pocas plaquetas. De esta misma forma se puede afectar la función de cualquier otro órgano: la piel, el hígado, el corazón e incluso el cerebro.

Severidad de la condición

La condición puede tener una presentación de leve a severa dependiendo del tamaño de los granulomas y el órgano envuelto. El 50 % de los pacientes entran en lo que médicamente llamamos remisión a los tres años del diagnóstico. Remisión no es otra cosa que la enfermedad se duerme, por así decir. Con esto me refiero a que la condición no se cura, pero se puede controlar con tratamiento adecuado y algunos pacientes pueden llegar a estar libres de síntomas. De este grupo de pacientes que entran en remisión menos del 5% vuelve a tener una recaída.

Hay casos, sin embargo en el que desenlace puede ser mortal, o puede el paciente sufrir complicaciones serias. Este desenlace desafortunado es más común en los pacientes que ha sufrido involucramiento más severo o en los que se ha afectado el pulmón, el cerebro o el corazón.

¿Qué causa la sarcoidosis?

Como mencioné al comenzar el artículo, la causa es desconocida. La mayor parte de los médicos y científicos que estudian la condición están de acuerdo en que es muy probable que deben estar presentes dos factores para que se desarrolle sarcoidosis. Lo primero, en la presencia de una predisposición genética. O sea que se halla heredado de los padres un gen o grupo de genes que haga a la persona más susceptible a desarrollar la condición. Además debe existir un evento que provoque que ese gen o grupo de genes se active. Algunos de los eventos en la vida como posibles detonadores de la enfermedad son: infecciones, sustancias químicas, exposición a ciertos polvos, entre otros. Aún necesitamos más investigación para clarificar este dilema.

Síntomas de la enfermedad

Como he mencionado en un par de ocasiones, sarcoidosis puede afectar cualquier órgano, por esa razón los pacientes pueden presentar distintos síntomas. Voy a mencionar, tal vez las presentaciones más comunes y las más clásicas de la condición.

Como el pulmón es uno de los órganos más comúnmente afectados, los pacientes pueden presentar con sibilancia o pitillo al respirar, tos y dificultad respiratoria pueden estar presentes también. Agrandamiento de glándulas linfáticas, artritis, erupciones en la piel, cansancio inusual, son presentaciones comunes también. Una de las complicaciones más severas de la enfermedad se conoce como lupus pernio. Esto es un involucramiento severo de la piel produciendo ulceraciones, deformidad, particularmente de la nariz y cicatrices. Otra presentación clásica es la conocida como Síndrome de Löfgren. El paciente con sarcoidosis puede debutar con fiebre, ganglios linfáticos agrandados, hinchazón, dolor y enrojecimiento de los tobillos y un involucramiento de la piel llamado eritema nodoso. El eritema nodoso son lesiones de la piel brotadas, con un color rojo o morado rojizo, muy dolorosas al tacto que se presentan en el área de los tobillos o a lo largo de las canillas.

¿Quiénes se ven afectados?

Esta condición puede afectar a cualquier persona independiente de edad o raza, sin embargo algunos grupos étnicos tienen una mayor predisposición. Entre las razas más afectada están los negros, asiáticos y algunos estudios sugieren que también los puertorriqueños. Es más frecuente en las mujeres y tiende a ocurrir entre las edades de los 20 a los 50 años.

Diagnóstico y tratamiento

El diagnóstico está basado en el historial y el examen físico y usualmente no debe ser un reto en las manos de un médico familiarizado con la condición, como lo sería un reumatólogo.

El médico puede recurrir a otras pruebas para confirmar su impresión diagnóstica, entre

ellas una radiografía y en algunos casos biopsia de área afectada. Es importante una evaluación oftalmológica, ya que los pacientes afectados pueden tener involucramiento de los ojos sin experimentar muchos síntomas.

Tratamiento

Algunos pacientes tienen una condición tan leve que no amerita tratamiento medicamentoso, pero en muchos casos, si es necesario tratar con medicamentos. Prednisona, un tipo de esteroide que se toma por boca, es la terapia por excelencia. Usualmente este tratamiento se continúa por doce meses o más, pero la dosis se va disminuyendo a medida que la condición responde al tratamiento.

Otros medicamentos que se pueden utilizar incluyen: hidroxicloroquina que es particularmente efectivo para afección del pulmón y cerebro, y metotrexato, que se utiliza para tratar hallazgos en el pulmón, articulaciones, ojos y piel.

Como mencioné al comenzar, no existe una terapia que cure la condición, pero con un tratamiento adecuado y con el cuidado y la vigilancia de un médico capacitado, la condición puede controlarse con efectividad.

Dra. Noemí Varela Rosario, FACR, FACP
Reumatóloga con práctica privada en Aguada
Presidenta de Fundación FER