

Manifestaciones imagenológicas de la sarcoidosis clásica, atípica y de reacciones sarcoidosis-like

D. A. Zambrano Andrade, A. M. Delgado Brito, P. Del Nido Recio, M. López de la Torre Carretero,

J. Rodríguez Ortega, C. D. Delgado, M. S. Muhn Valdemarin, A. Ezponda Casajús

Clinica Universidad de Navarra, Pamplona-España

dazambrano@unav.es



Objetivos docentes

1. Comprender la sarcoidosis y su afectación multisistémica, incluyendo los órganos más frecuentemente comprometidos y su relevancia clínica.
 2. Identificar y diferenciar los hallazgos radiológicos característicos en radiografía, TCAR, RM y PET/TC, incluyendo inflamación activa vs. fibrosis.
 3. Valorar la extensión y actividad de la enfermedad mediante las distintas modalidades de imagen para apoyar la toma de decisiones clínicas.
-

Introducción



Clínica
Universidad
de Navarra

- La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida, caracterizada por la formación de **granulomas no caseificantes** en diversos órganos [1,2]. Aunque puede afectar prácticamente cualquier órgano, la afectación pulmonar y la adenopática mediastínica son predominantes, observándose anomalías en la radiografía de tórax en más del 90% de los pacientes con sarcoidosis torácica [1,3].
 - En radiología, la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) es superior a la radiografía de tórax para evaluar la extensión de la enfermedad [3,4]. Los hallazgos típicos en TCAR incluyen **micronódulos con distribución perilinfática y broncocéntrica, opacidades perihiliares y distintos grados de fibrosis** [4,5]. Estos hallazgos permiten diferenciar entre componentes inflamatorios activos, potencialmente susceptibles de tratamiento, y fibrosis irreversible, para la cual el tratamiento generalmente no está indicado [3,6].
 - Adicionalmente, la tomografía por emisión de positrones (PET/TC) con fluorodesoxiglucosa (FDG) es útil para evaluar la actividad inflamatoria de la sarcoidosis en cualquier órgano, proporcionando información valiosa sobre la extensión de la enfermedad y contribuyendo al diagnóstico y manejo clínico [4,7].
 - En resumen, la radiología desempeña un papel fundamental en el diagnóstico y manejo de la sarcoidosis, siendo la TCAR, RM y la PET/TC herramientas esenciales para evaluar la extensión y actividad de la enfermedad, así como para diferenciar entre inflamación activa y fibrosis [2,5].
-

Características radiológicas generales



Clínica
Universidad
de Navarra

La sarcoidosis presenta manifestaciones radiológicas diversas dependiendo de la modalidad de imagen utilizada y del órgano afectado [3,5]. Los hallazgos de imagen se caracterizan típicamente por la presencia de granulomas no caseificantes y cambios inflamatorios asociados. A continuación se describen algunas de las características radiológicas generales observadas en diferentes modalidades de imagen [3,4,8].



Radiografía

- La radiografía de tórax suele ser la modalidad de imagen inicial, mostrando alteraciones en más del 90% de los pacientes con sarcoidosis torácica [1,3]. Los hallazgos más frecuentes incluyen **linfadenopatías hiliares bilaterales, generalmente simétricas, opacidades reticulonodulares con predominio perihiliar y en lóbulos superiores**, y en estadios avanzados pueden observarse signos de fibrosis pulmonar con distorsión de la arquitectura pulmonar y pérdida de volumen [1,4].

Tomografía Computarizada (TC)

- La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) proporciona un mayor nivel de detalle para evaluar la afectación pulmonar. Frecuentemente revela **micronódulos perilinfáticos a lo largo de los paquetes broncovasculares, los septos interlobulillares y la pleura**. También pueden observarse **opacidades en vidrio deslustrado y consolidaciones que sugieren inflamación activa**, así como cambios fibróticos en estadios crónicos, tales como panalización, bronquiectasias por tracción y distorsión arquitectural [3,5,7].



Resonancia Magnética (RM)

- La sarcoidosis cardíaca puede evaluarse mediante tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM), con hallazgos específicos según la modalidad [6,9].
- La TC suele mostrar hallazgos inespecíficos como adelgazamiento miocárdico, cardiomegalia, derrame pericárdico y aneurismas ventriculares [3,6]. Sin embargo, la RM es más sensible para detectar la afectación cardíaca, evidenciando con frecuencia **realce tardío con gadolinio (LGE) en el miocardio y/o en el epicardio**, especialmente en las regiones basales del corazón, como el septo y la pared lateral, **respetando habitualmente el subendocardio** [6,9].
- Adicionalmente, la RM puede demostrar focos nodulares hiperintensos en secuencias potenciadas en T2 y áreas de engrosamiento miocárdico focal [9,10].

Tomografía por Emisión de Positrones (PET/TC)

- La PET/TC con fluorodesoxiglucosa (FDG) es también una técnica de imagen altamente sensible, particularmente para detectar inflamación activa [7,11]. Los hallazgos incluyen **aumento de captación de FDG en ganglios linfáticos y órganos afectados**, lo que resulta útil para evaluar la afectación sistémica y orientar la toma de biopsias [5,7].
-

Manifestaciones radiológicas por órgano afectado

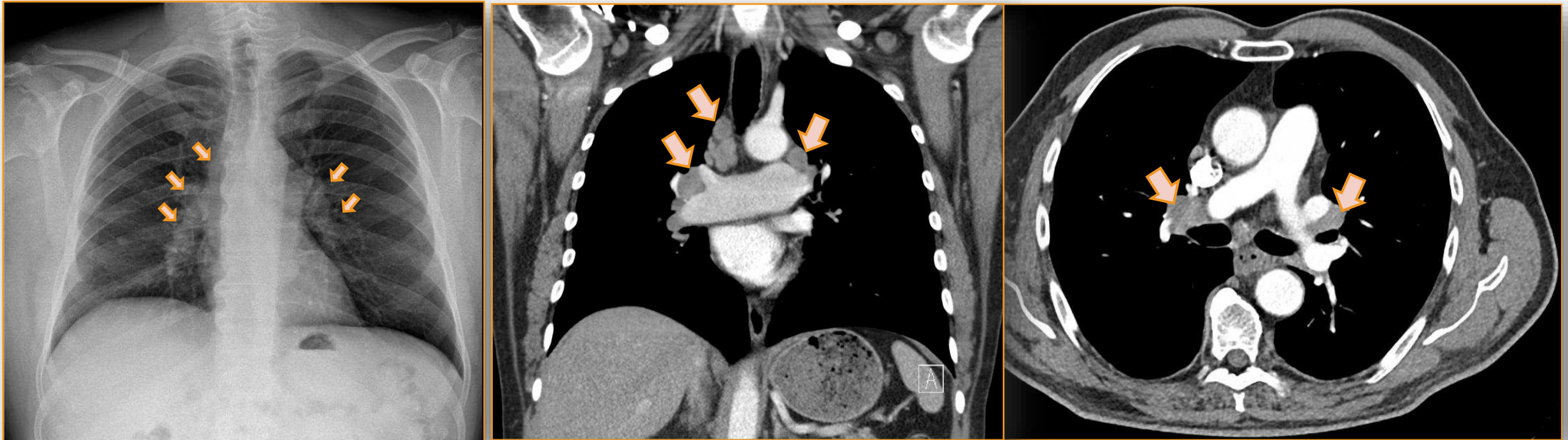
Afectación torácica

- La linfadenopatía hiliar y mediastínica bilateral constituye el hallazgo característico, y la TCAR puede mostrar ganglios linfáticos con realce homogéneo o calcificación en casos crónicos [1, 3].
 - La afectación del parénquima pulmonar suele mostrar una distribución perilinfática de micronódulos, predominantemente en los campos pulmonares superiores y medios. En fases avanzadas pueden observarse cambios fibróticos, incluyendo bronquiectasias por tracción y masas conglomeradas [3,5].
-

Afectación torácica

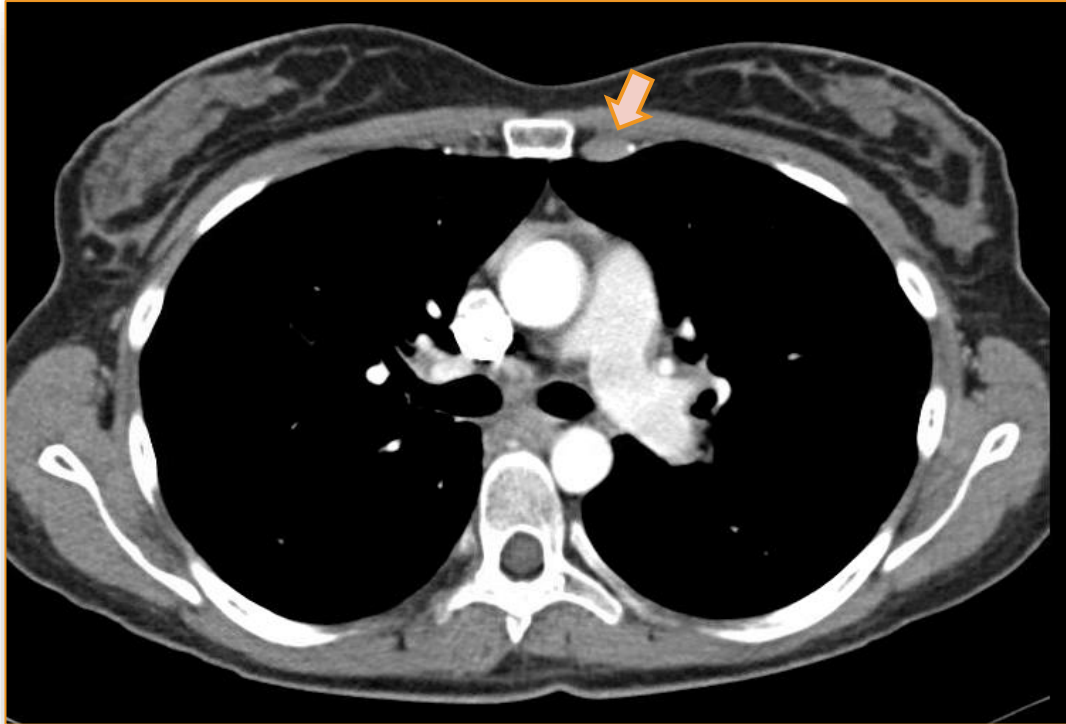
Típicas	Atípicas
Nódulos: micronódulos /nodulillos (2-4 mm, bien definidos y bilaterales), macronódulos (≥ 5 mm, coalescente)	Consolidacion: opacidades en forma de masas, conglomerados de masas, nódulos pulmonares solitarios, opacidades alveolares, confluentes (patron sarcoide alveolar)
Diseminación linfática: peribroncovascular, subpleural, septal interlobulillar	Opacidades en vidrio deslustrado Opacidades lineales: engrosamiento del tabique interlobulillar, opacidades lineales intralobulillares
Cambios fibróticos: opacidades reticulares, distorsión arquitectónica, bronquiectasias por tracción, bronquiolectasias, perdida de volumen (fase evolucionada)	Cambios fibróticos: quistes, bullas, enfisema, patron de panal de predominio en la zona superior y media
Localizacion: predominio en zonas superiores y medias	Patrón miliar (<1%)
	Afectación de la vía respiratoria: patron en mosaico, anomalías traqueobronquiales, atelectasias
	Enfermedad pleural: derrame, quilotórax, hemotórax, neumotórax, engrosamiento pleural, calcificación
	Micetoma/aspergiloma

Afectación mediastínica

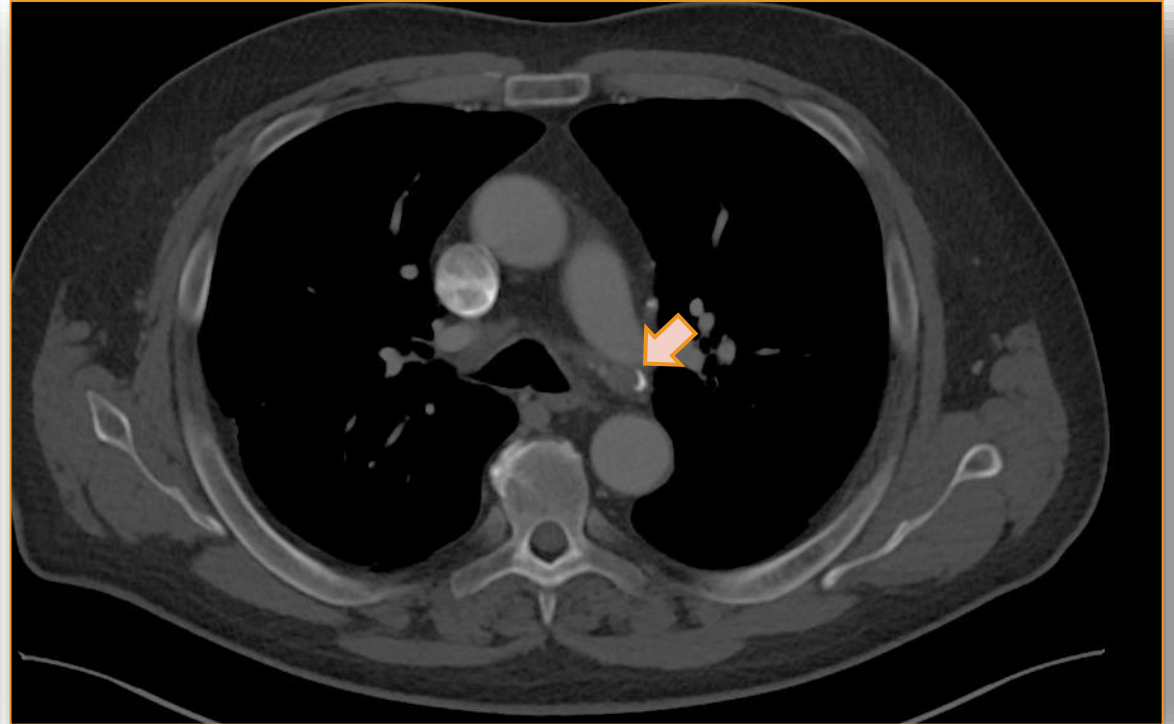


Entre las manifestaciones más características de la sarcoidosis encontramos **adenopatías mediastínicas**, típicamente localizadas **de forma bilateral y simétrica en la región hilar**

Afectación mediastínica



Adenopatía en la cadena mamaria izquierda

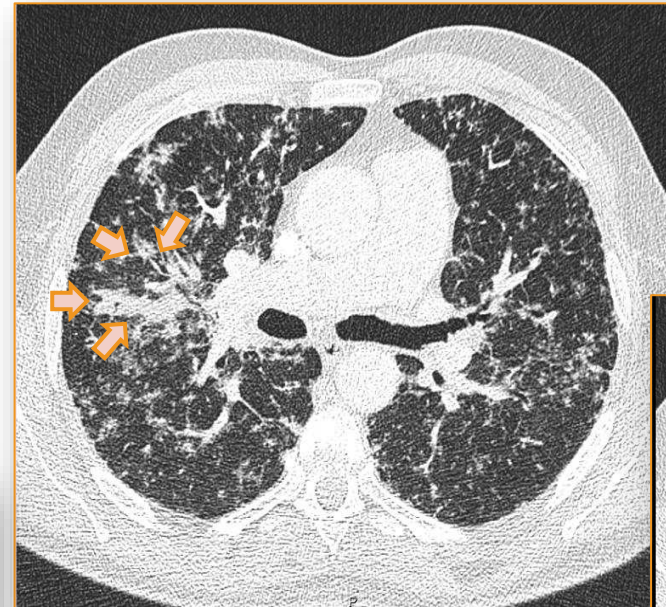
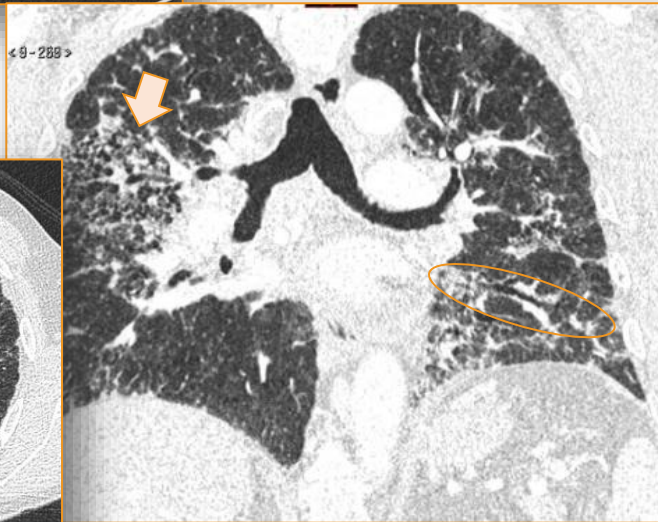


Adenopatía hiliar izquierda parcialmente calcificada

Afectación torácica



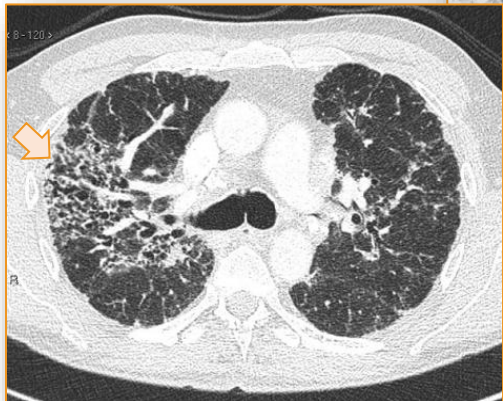
Afectación pulmonar
micronodular (**patrón
típico**)



Afectación perilinfática
peribroncovascular con
consolidaciones y compromiso
de pequeña vía área

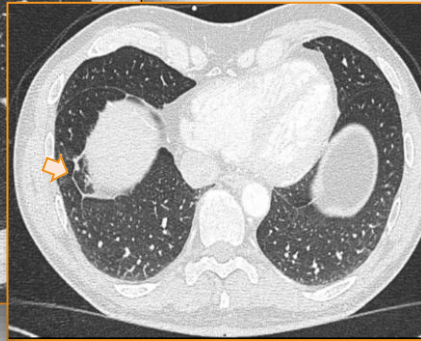


Cambios fibróticos por opacidades
reticulares, distorsión de la
arquitectura y bronquiectasias por
tracción

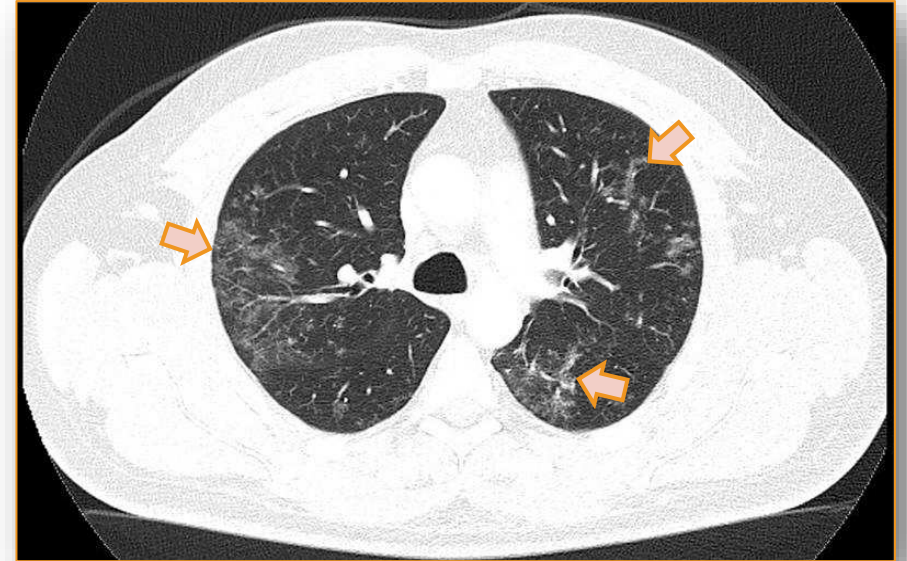


Afectación torácica

Diseminación linfática
peribroncovascular y subpleural

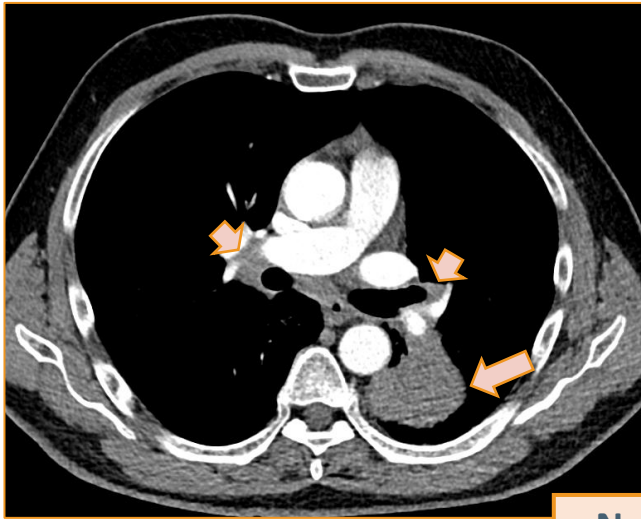


Afectación pulmonar
nodular

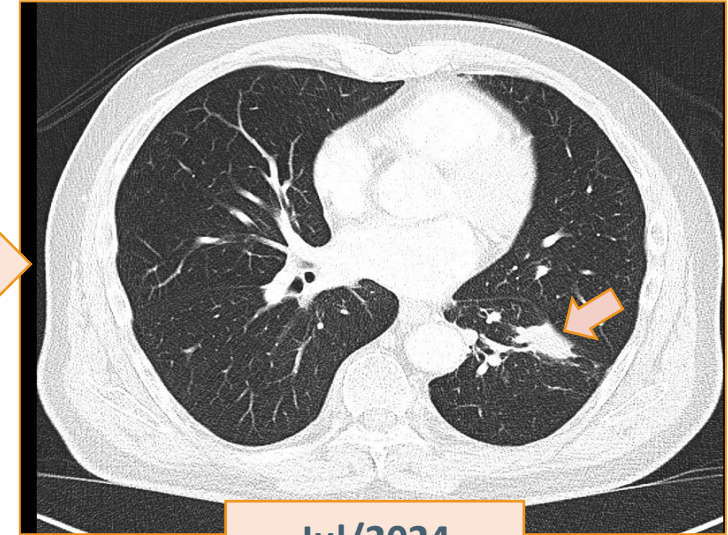
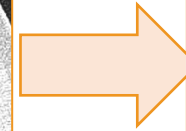
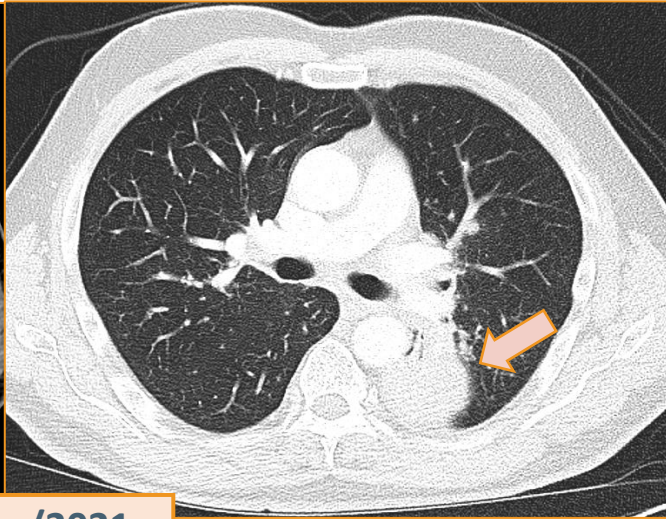


Opacidades en vidrio deslustrado con
distribución peribroncovascular (**patrón
atípico**)

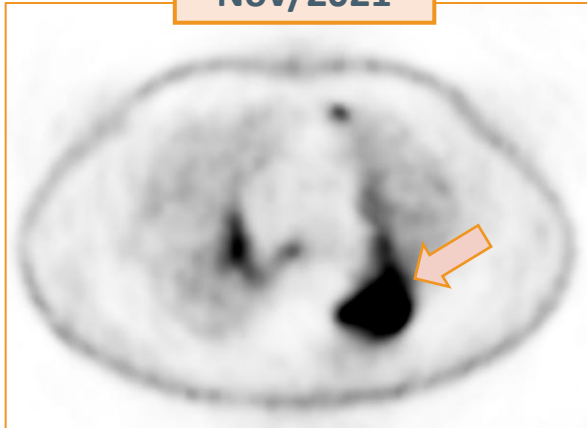
Afectación torácica



Nov/2021



Jul/2024

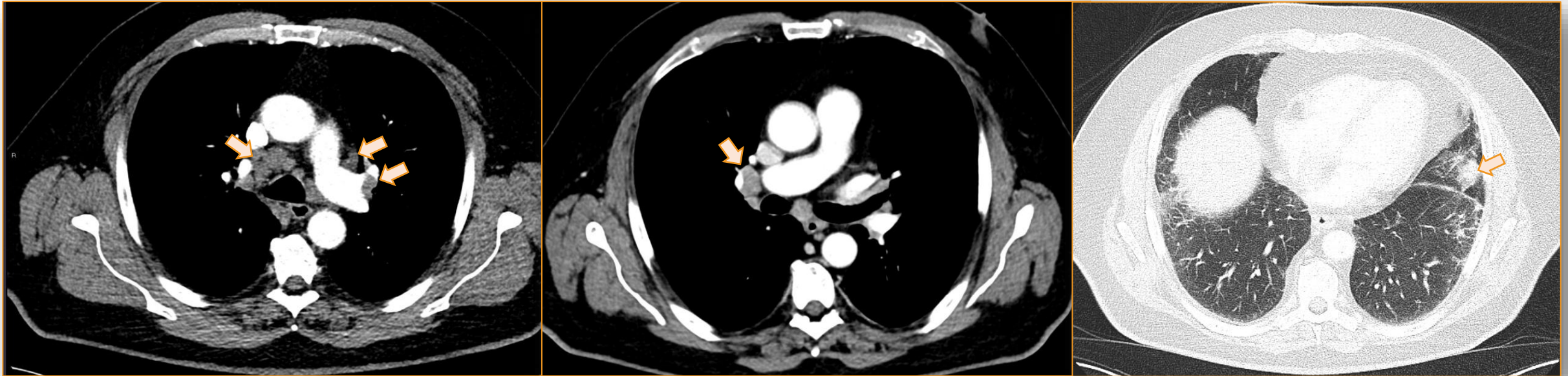


Sarcoidosis pulmonar con pseudomasa y adenopatías hiliares bilaterales. El PET-TC reveló una masa en el lóbulo inferior izquierdo y ganglios linfáticos metabólicamente activos en regiones supradiafragmáticas e infradiafragmáticas. El tratamiento con **metotrexato** produjo una reducción significativa de la lesión.

Reacciones tipo sarcoidosis inducidas por inmunoterapia

- Las reacciones tipo sarcoidosis han sido descritas con creciente frecuencia en pacientes sometidos a inmunoterapia, particularmente con inhibidores de puntos de control inmunitario (ICIs) como los anticuerpos anti-PD-1, anti-PD-L1 y anti-CTLA-4 [11].
 - Se cree que estas reacciones resultan de una activación inmunológica aumentada que conduce a la formación de granulomas [7].
 - Desde el punto de vista radiológico, pueden simular sarcoidosis, con hallazgos como linfadenopatías hiliares bilaterales, micronódulos perilinfáticos y ganglios u órganos hipercaptantes en PET/TC con FDG [11].
 - Diferenciar entre progresión tumoral verdadera y reacciones tipo sarcoidosis inducidas por inmunoterapia es fundamental, ya que estas últimas suelen resolverse tras la suspensión del tratamiento inmunoterápico o con la administración de corticosteroides [7, 11].
-

Afectación torácica



Reacción tipo sarcoidosis en un paciente con melanoma nasal irresecable en tratamiento con nivolumab e ipilimumab, que desarrolló nuevas adenopatías mediastínicas y signos de neumonitis inmunomediada en el lóbulo inferior izquierdo (LII) tras el inicio de la inmunoterapia.

Afectación cardíaca

- La sarcoidosis cardíaca se observa hasta en el 25% de los pacientes, con frecuencia de forma subclínica [6, 10].
 - No existe un patrón miocárdico específico para la sarcoidosis. En la resonancia magnética, los hallazgos típicos incluyen **realce tardío con gadolinio (LGE) parcheado, multifocal** y con distribución no vascular, que **afecta predominantemente al miocardio y/o subepicárdico**, especialmente en los segmentos basales del septo y la pared lateral del ventrículo izquierdo, **respetando la región subendocárdica** [9].
 - Otros hallazgos en RM pueden incluir engrosamiento miocárdico focal, focos nodulares hiperintensos en secuencias T2 sugestivos de edema, alteraciones de la contractilidad parietal y áreas de adelgazamiento miocárdico [6, 9].
 - En la PET/TC se observa con frecuencia captación focal o difusa de FDG en el miocardio, indicativa de inflamación activa [7, 11].
 - La TC, aunque menos específica, puede mostrar hallazgos como adelgazamiento miocárdico, cardiomegalia, derrame pericárdico o aneurismas ventriculares [6, 10].
-

Afectación cardíaca

RM Cardíaca

Realce tardío con gadolinio subepicárdico, en un patrón **parcheado y multifocal** en los **segmentos basales**, principalmente en el septo y la pared lateral.
Afecta el **miocardio medio y el epicardio**, sin comprometer el subendocardio.

Realce tardío con gadolinio subepicárdico, en un patrón **parcheado y multifocal** en los **segmentos basales**, principalmente en el septo y la pared lateral.
Afecta el **miocardio medio y el epicardio**, sin comprometer el subendocardio.

Diagnostico diferencial

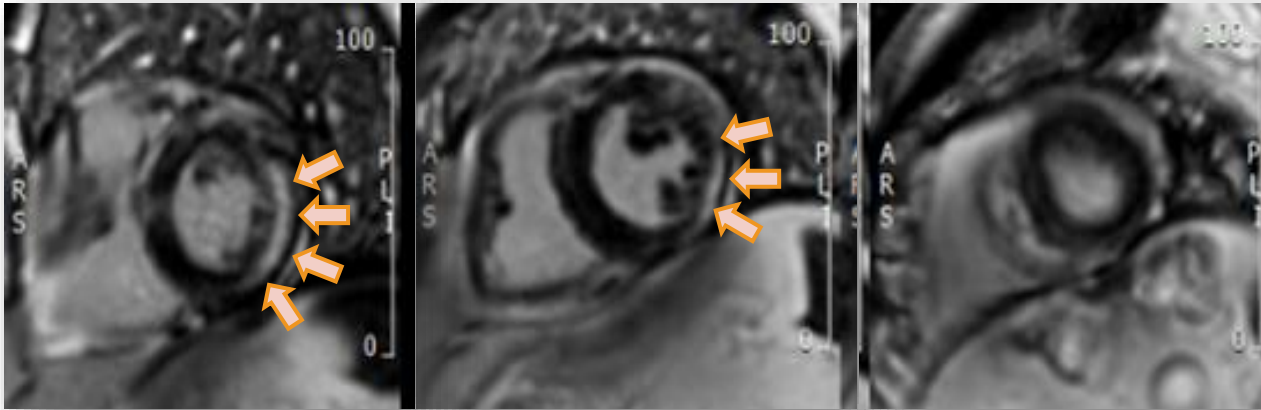
Infarto de miocardio: generalmente limitado a la región **subendocárdica o transmural**, restringido al territorio vascular afectado.

Miocarditis: el realce tardío puede presentarse con distribución **no vascular** y alteraciones de la pared. Predomina el realce subepicárdico, aunque en casos de daño severo puede ser transmural.

Amiloidosis cardíaca: muestra **hipertrofia biventricular** y realce difuso o heterogéneo de la pared ventricular izquierda.

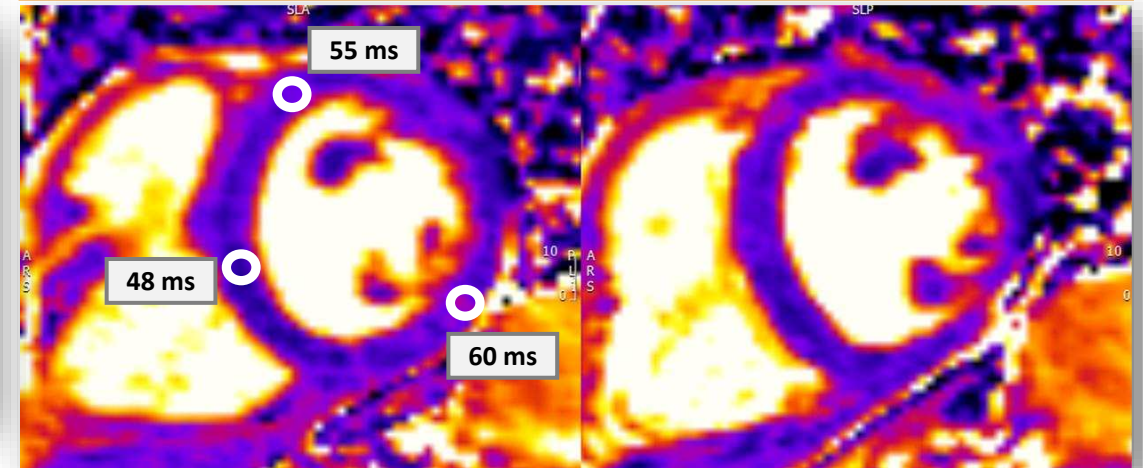
Afectación cardíaca

REALCE TARDIO DE GADOLINIO – EJE CORTO



Realce tardío lineal subepicárdico tras la administración de gadolinio en los segmentos basal y medio, compatible con fibrosis miocárdica

MAPA PARAMÉTRICO EN T2 NATIVO - EJE CORTO

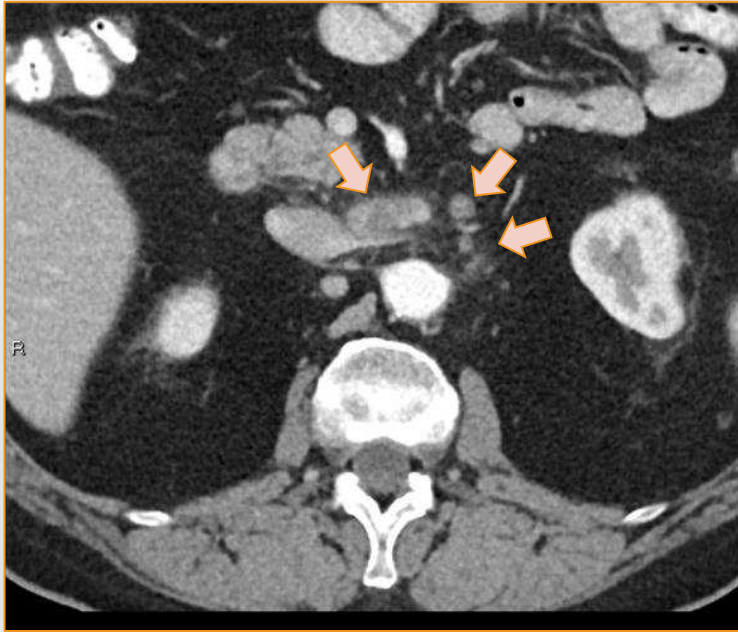


Valores de T2 elevados (60 ms), indicativos de edema miocárdico, posiblemente relacionado con miocarditis en el contexto de inflamación activa

Afectación abdominal

- En hígado y bazo, la sarcoidosis suele **producir hepatomegalia y esplenomegalia**, con lesiones nodulares hipodensas en tomografía computarizada (TC) y con señal variable en resonancia magnética (RM) acorde con infiltración granulomatosa descrita en series de pacientes con enfermedad abdominal. El compromiso renal se manifiesta menos frecuentemente y puede aparecer como nódulos hipodensos o patrones compatibles con sarcoidosis intersticial en TC y RM [1,3].
- La afectación de ganglios abdominales es un hallazgo reconocido en la sarcoidosis extrapulmonar; alrededor del 30 % de los pacientes con sarcoidosis abdominal tienen adenopatías abdominales (incluyendo regiones peri-aórtica, porta hepatis y mesentérica) y retroperitoneales detectables en TC o RM, generalmente como nódulos de tamaño moderado (< 2 cm) y con patrón más discreto que en linfoma u otras causas malignas [3,6]. Estas adenopatías representan una extensión de la respuesta granulomatosa y constituyen un hallazgo útil en la evaluación global de la sarcoidosis abdominal en estudios de imagen.

Afectación retroperitoneal

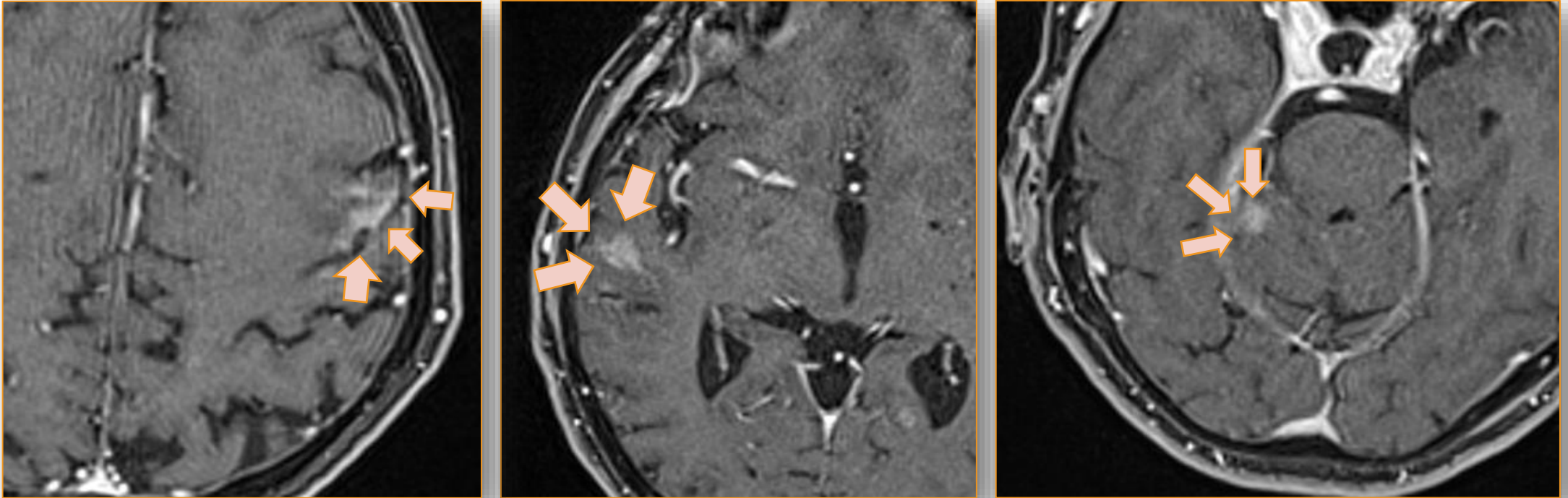


Adenopatías retroperitoneales con leve estriación de la grasa adyacente, lo que sugiere actividad inflamatoria

Afectación neurológica

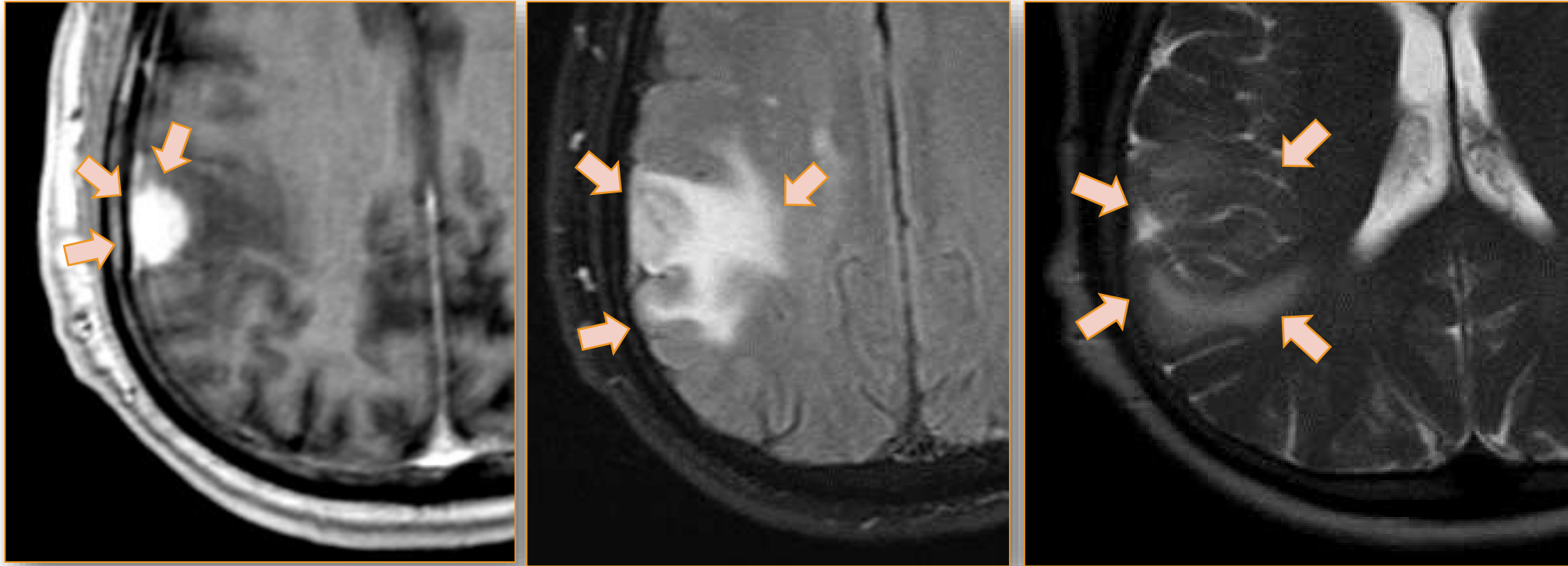
- La neurosarcoidosis ocurre en aproximadamente el 5–15% de los casos, afectando nervios craneales, parénquima cerebral, meninges y médula espinal [5, 9].
 - En RM pueden observarse **realce leptomeníngeo en secuencias post-contraste e hiperintensidades parenquimatosas en T2 y T2 FLAIR en cerebro o médula espinal** [8].
 - La afectación de la médula espinal se caracteriza por aumento focal o difuso del tamaño medular y lesiones hiperintensas en T2 con realce tras la administración de contraste [8, 12].
-

Afectación cerebral y meníngea



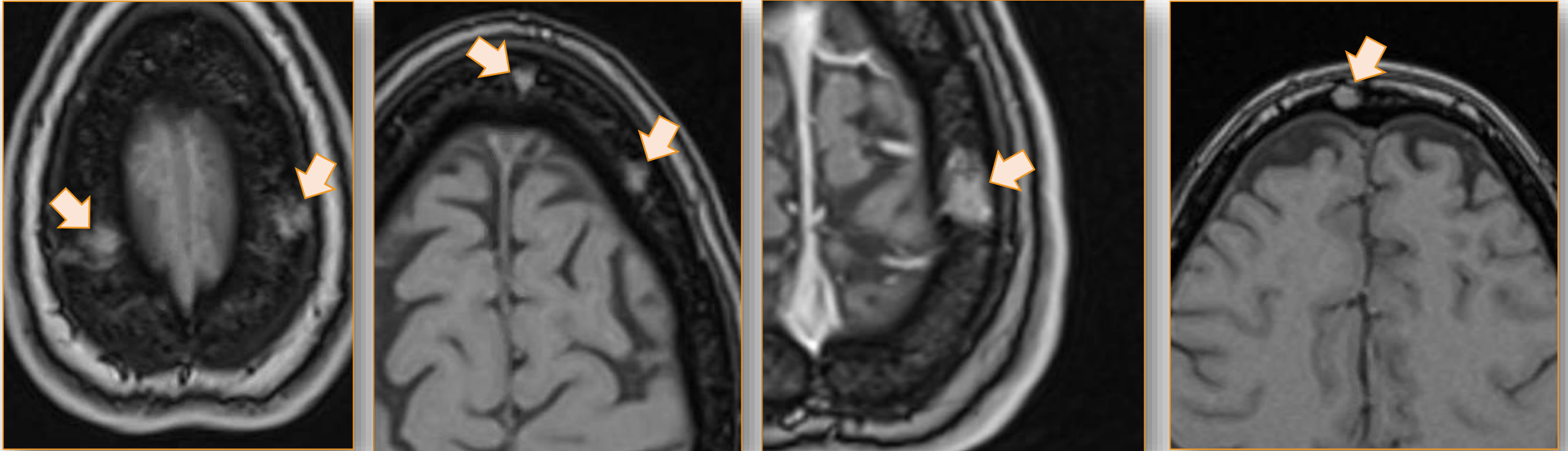
Múltiples áreas de realce cortical anormal, tanto supratentorial como infratentorial, en el lóbulo frontal izquierdo, lóbulo temporal derecho (con afectación meníngea) y pedúnculo cerebeloso medio derecho. En un paciente con diagnóstico histológico de sarcoidosis, sugieren actividad inflamatoria.

Afectación cerebral y meníngea



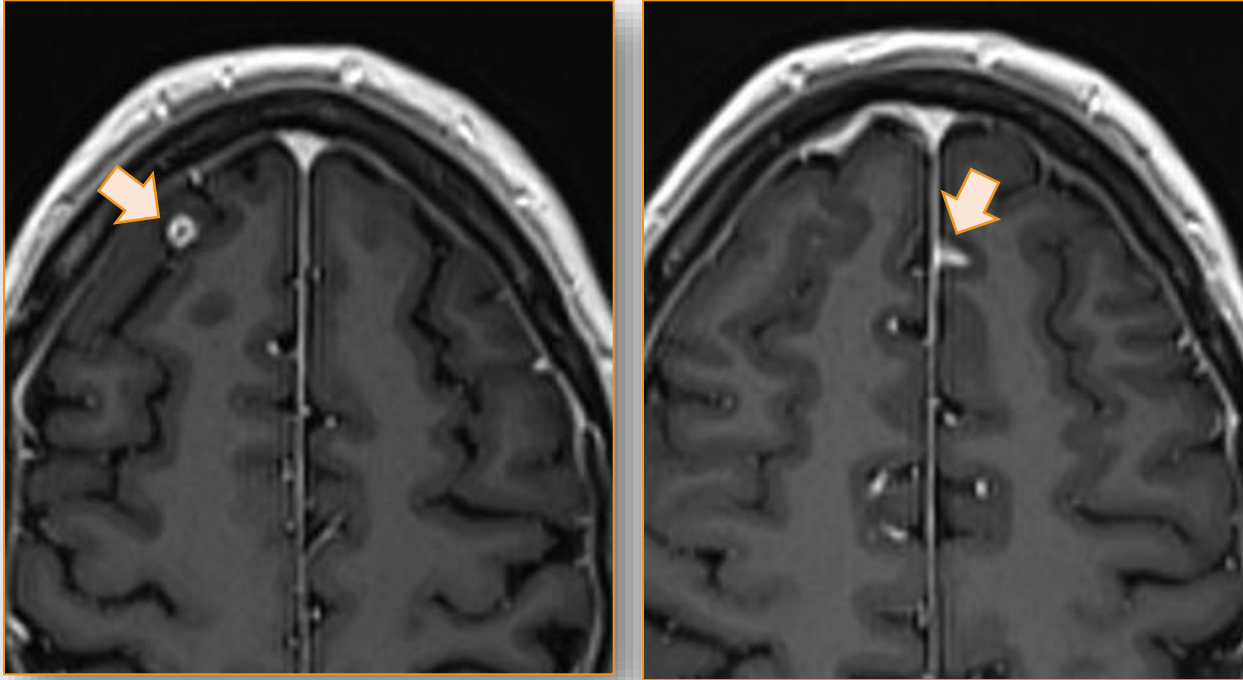
Lesión extraaxial en la región parietal derecha, asociada a edema vasogénico en la sustancia blanca adyacente, que muestra realce intenso y homogéneo tras la administración intravenosa de contraste paramagnético.

Afectación cerebral (calota)



Lesiones en la calota ósea con alteración de señal en FLAIR y realce tras contraste, que sugieren focos de granulomatosas en paciente diagnosticado de sarcoidosis.

Afectación meníngea y selar

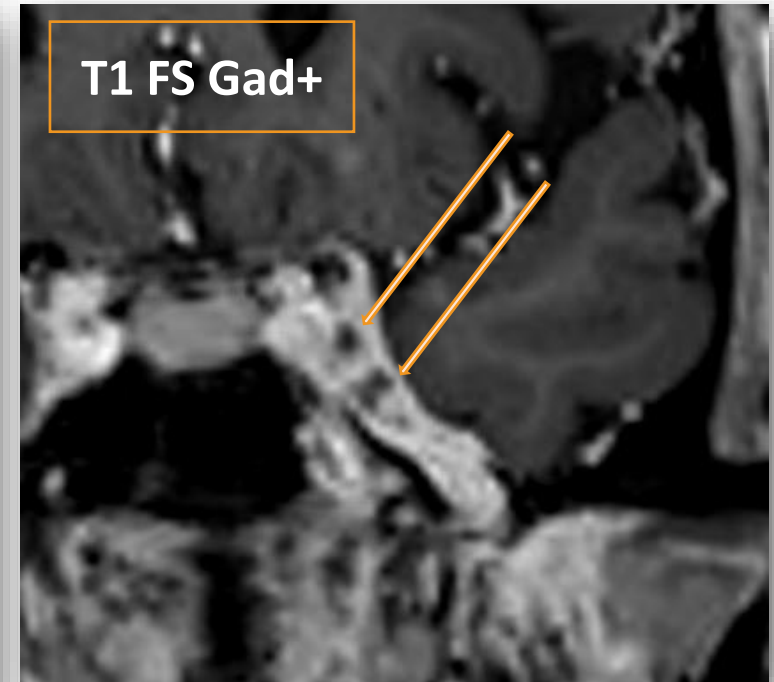
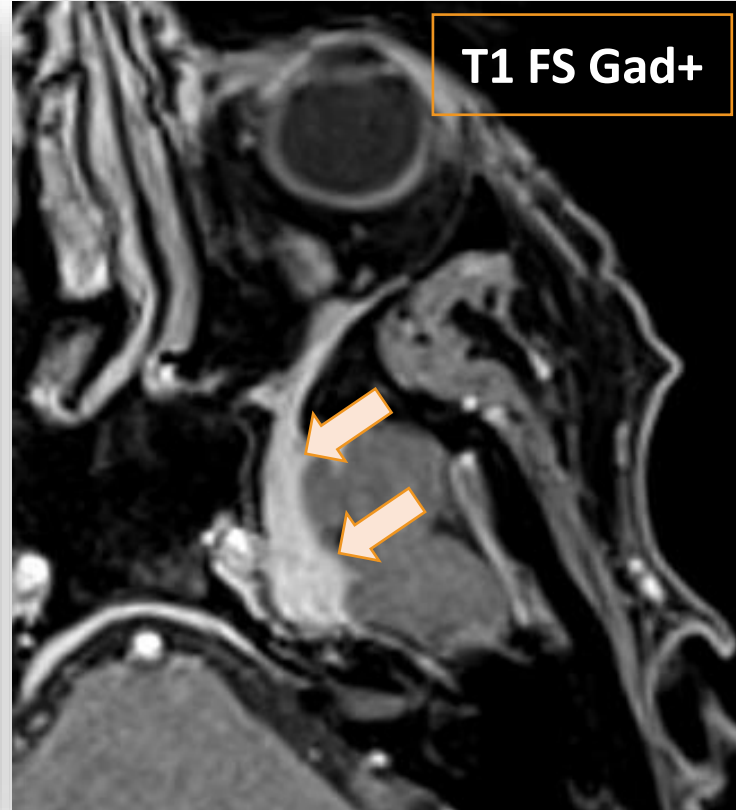
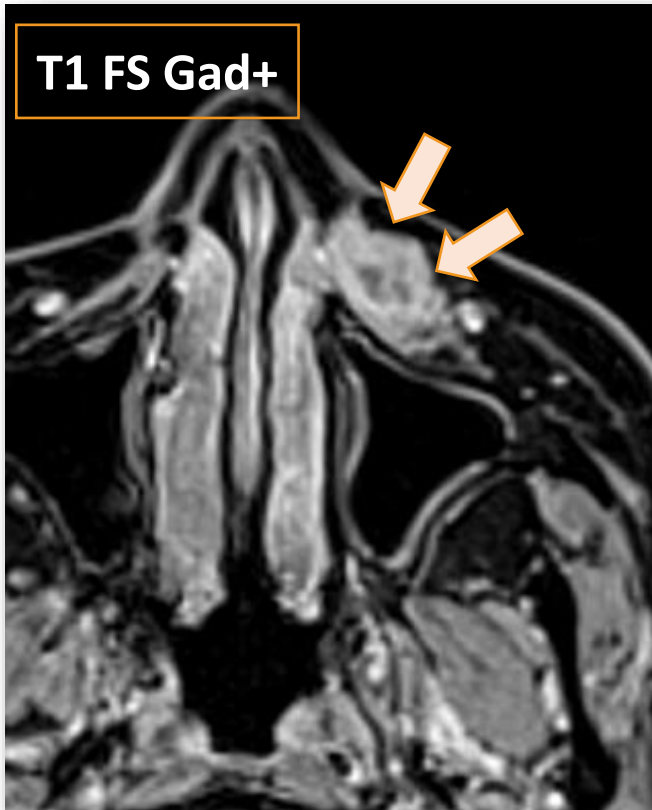


Lesiones leptomeningeas en ambos lóbulos frontales, con
realce en anillo en el lóbulo derecho



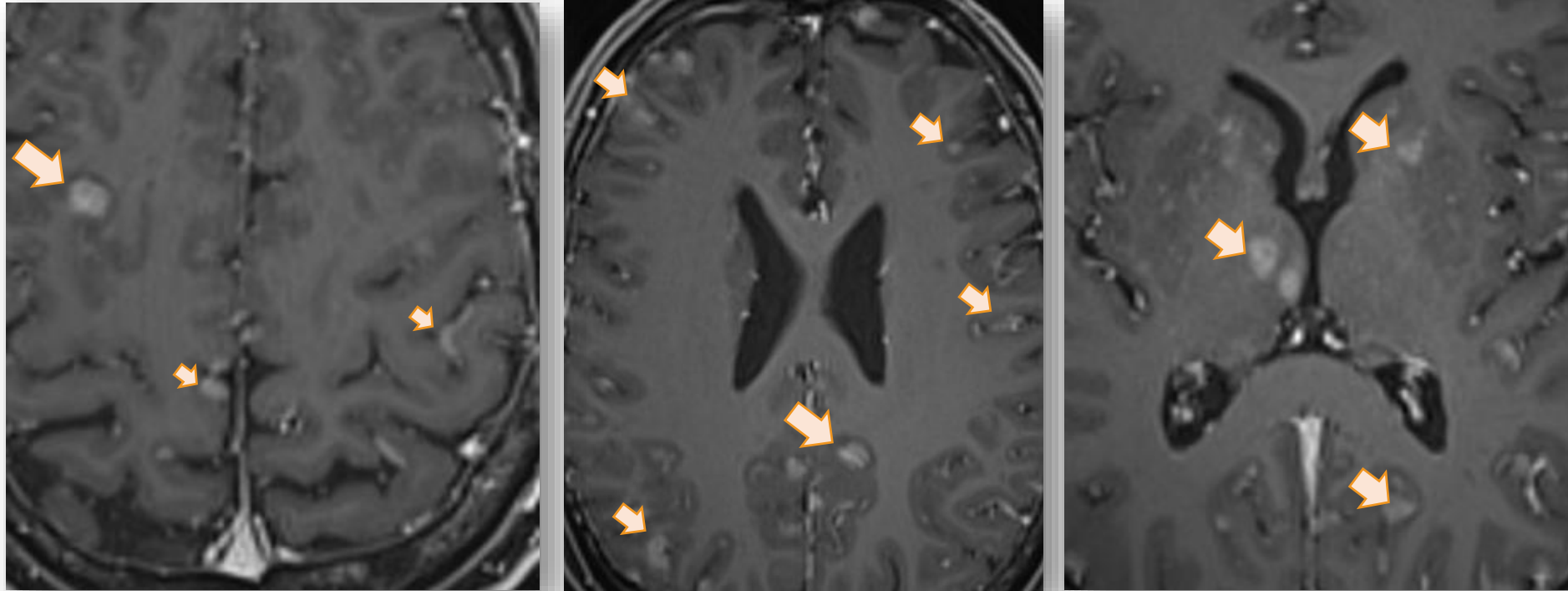
Engrosamiento nodular del tallo hipofisario

Afectación cerebral



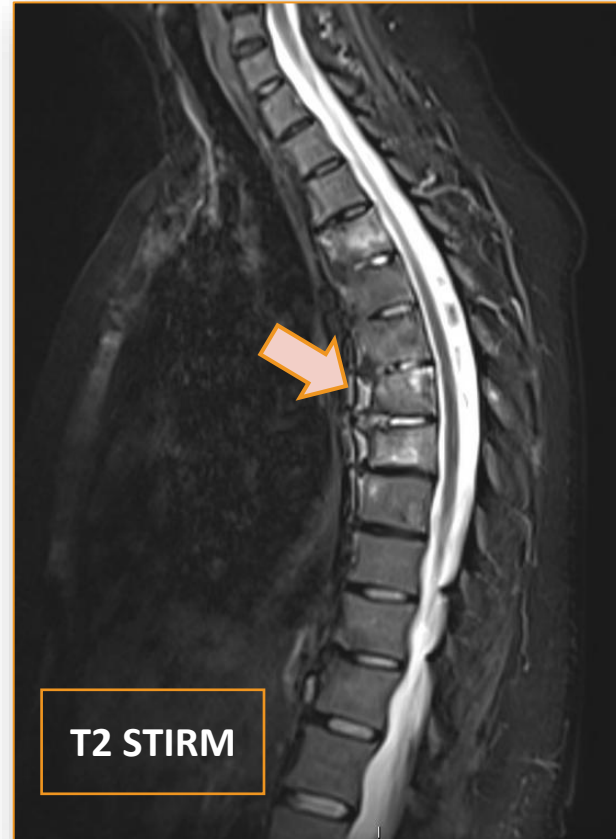
Masa de tejido blando siguiendo el trayecto del nervio infraorbitario, con afectación de las ramas V1 y V2
del nervio trigémino a nivel del seno cavernoso

Afectación cerebral



Extensa afectación cortical y difuso en las regiones supra e infratentoriales, incluyendo los ganglios basales y tálamos, con realce patológico en los surcos cerebrales

Afectación vertebral

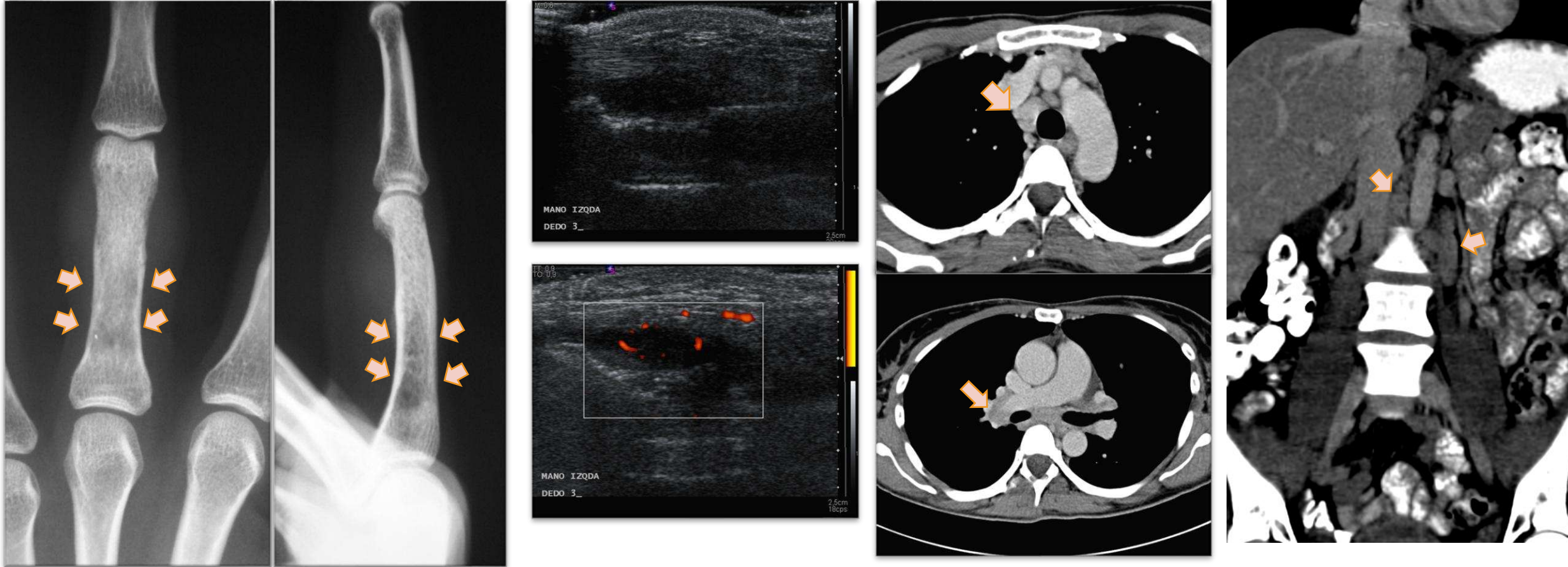


Alteración de la intensidad de señal ósea en los cuerpos vertebrales torácicos, con componente de partes blandas tras la administración de contraste paramagnético.

Afectación musculoesquelética y de partes blandas

- La afectación de partes blandas puede manifestarse como **lesiones nodulares o pseudotumorales con realce homogéneo o heterogéneo en TC y RM** [3, 5, 11].
 - La afectación ósea suele presentarse como **lesiones líticas o escleróticas**, afectando con mayor frecuencia los huesos pequeños de manos y pies [8, 12]. Estas alteraciones pueden mostrar un patrón reticulado o en encaje de reabsorción ósea característico de la sarcoidosis [12].
 - Las modalidades de imagen avanzadas, como TC y RM, son fundamentales para detectar estos hallazgos y diferenciarlos de otras patologías [3, 8]. La afectación de los huesos pequeños, especialmente de las falanges, puede ocasionar adelgazamiento cortical, pérdida de hueso trabecular y deformidades, incluyendo fracturas patológicas [12].
 - Estos hallazgos radiológicos distintivos proporcionan pistas diagnósticas clave para la identificación precoz y el manejo adecuado de la enfermedad [4, 8, 12].
-

Afectación musculoesquelética



Alteración en el contorno óseo del aspecto palmar de la falange proximal del tercer dedo, acompañada de un componente de tejido blando con ligera vascularización, en un paciente con adenopatías paratraqueales superiores, hiliares derechas y retroperitoneales



Tratamiento

- El manejo de la sarcoidosis requiere un enfoque multidisciplinario, en el cual las técnicas de imagen desempeñan un papel fundamental en la orientación de las estrategias terapéuticas [3, 4].
 - La TC de alta resolución (TCAR) es clave para evaluar la afectación pulmonar, detectar alteraciones parenquimatosas y valorar la progresión de la enfermedad [1, 3, 5].
 - La resonancia magnética es particularmente útil para evaluar la sarcoidosis cardíaca y neurológica, proporcionando una caracterización tisular detallada e identificando inflamación activa [6, 9].
 - La PET/TC, especialmente con FDG, es eficaz para detectar focos inflamatorios activos y evaluar la extensión de la afectación sistémica [4, 7].
 - Estas modalidades de imagen son esenciales para monitorizar la respuesta al tratamiento, detectar complicaciones y guiar procedimientos de biopsia para la confirmación histopatológica [4, 6, 9].
-



Conclusión

- La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica que puede afectar múltiples órganos, generando una amplia variedad de manifestaciones radiológicas.
 - La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) es especialmente útil para evaluar la afectación pulmonar, revelando hallazgos como nódulos perilinfáticos, engrosamiento de los paquetes broncovasculares y fibrosis.
 - La resonancia magnética es valiosa para evaluar la afectación cardíaca y del sistema nervioso central, proporcionando una caracterización tisular detallada.
 - La PET/TC con fluorodesoxiglucosa (FDG) es eficaz para detectar focos inflamatorios activos y evaluar la extensión de la afectación sistémica.
 - Estas modalidades de imagen son fundamentales para el diagnóstico preciso, la evaluación de la actividad de la enfermedad, la orientación de biopsias y el seguimiento de la respuesta terapéutica.
 - Una comprensión integral de las características radiológicas de la sarcoidosis en las distintas modalidades de imagen y órganos afectados es esencial para un manejo clínico eficaz de los pacientes.
-

Referencias

1. Ganeshan D, Menias CO, Lubner MG, et al. Sarcoidosis from head to toe: What the radiologist needs to know. Radiographics. 2018;38(4):1180-1200. <https://doi.org/10.1148/rg.2018170157>
2. Shaikh F, Abtin FG, Lau R, et al. Radiographic and histopathologic features in sarcoidosis: A pictorial display. Semin Respir Crit Care Med. 2020;41(5):758-784. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1712534>
3. Silva M, Nunes H, Valeyre D, Sverzellati N. Imaging of sarcoidosis. Clin Rev Allergy Immunol. 2015;49(1):45-53. <https://doi.org/10.1007/s12016-015-8478-7>
4. Akaike G, Itani M, Shah H, et al. PET/CT in the diagnosis and workup of sarcoidosis: Focus on atypical manifestations. Radiographics. 2018;38(5):1536-1549. <https://doi.org/10.1148/rg.2018180053>
5. Sikjær MG, Hilberg O, Ibsen R, Løkke A. Sarcoidosis: A Nationwide Registry-Based Study of Incidence, Prevalence and Diagnostic Work-Up. Respir Med. 2021;187:106548. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2021.106548>
6. Dumas O, Abramovitz L, Wiley AS, Cozier YC, Camargo CA. Epidemiology of sarcoidosis in a prospective cohort study of U.S. women. Ann Am Thorac Soc. 2016;13(1):67-71. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201508-568BC>
7. Fidler LM, Balter M, Fisher JH, et al. Epidemiology and health outcomes of sarcoidosis in a universal healthcare population: A cohort study. Eur Respir J. 2019;54(4):1900444. <https://doi.org/10.1183/13993003.00444-2019>
8. Arkema EV, Grunewald J, Kullberg S, Eklund A, Askling J. Sarcoidosis incidence and prevalence: A nationwide register-based assessment in Sweden. Eur Respir J. 2016;48(6):1690-1699. <https://doi.org/10.1183/13993003.00477-2016>
9. Baughman RP, Field S, Costabel U, et al. Sarcoidosis in America: Analysis based on health care use. Ann Am Thorac Soc. 2016;13(8):1244-1252. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201511-760OC>
10. Ungprasert P, Carmona EM, Utz JP, et al. Epidemiology of sarcoidosis 1946–2013: A population-based study. Mayo Clin Proc. 2016;91(2):183-188. <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2015.10.024>
11. Lau RK, Takasugi JE, Godwin JD, Pipavath SNJ. Sarcoid-like reaction: Computed tomography features with histopathologic correlation. J Comput Assist Tomogr. 2015;39(2):143-148. <https://doi.org/10.1097/RCT.0000000000000189>
12. Brandão Guimarães J, Nico MA, Omond AG, Silva FD, Aivazoglou LU, Carneiro BC, Fernandes ARC. Radiologic manifestations of musculoskeletal sarcoidosis. Curr Rheumatol Rep. 2019;21(3):66. <https://doi.org/10.1007/s11926-019-0806-0>