



Seconda Università degli Studi di Napoli

Malattie dell'Apparato Respiratorio

SARCOIDOSI

Prof. Carlo Marzo
Dott.ssa Ilaria Pedicelli

DEFINIZIONE

La sarcoidosi è una patologia multisistemica ad eziologia ignota. E' caratterizzata dalla presenza di granulomi non necrotizzanti.

Le sedi più frequentemente interessate sono:

- i polmoni
- i linfonodi
- le ossa
- la cute
- le ghiandole salivari e lacrimali,
- il cuore
- i muscoli striati,
- l'occhio
- il fegato e
- la milza
- inoltre può determinare alterazioni al sistema nervoso.

•Colpisce più comunemente pazienti di età compresa tra 20 e 40 anni con un secondo picco di incidenza nelle donne di età superiore ai 50 anni

EZIOLOGIA

Predisposizione genetica HLA B7, HLA B8
HLA DR5, HLA DR8, HLA DR3

Agenti infettivi virus (Herpes virus, Retrovirus, EBV)
batteri (Propionibacterium acnes, Borrelia
burgdorferi, Micobatteri, Mycoplasma,
Chlamydia, Nocardia)

Agenti esogeni esterni vari

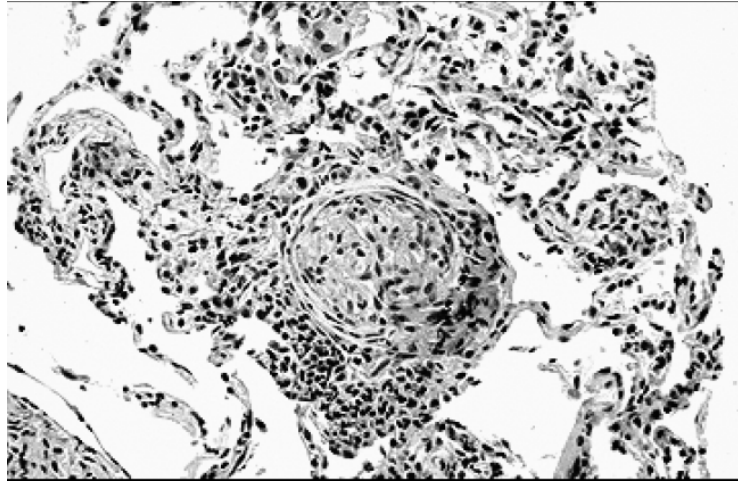
Il granuloma sarcoideo

Rappresenta la lesione tipica della malattia.
L'assenza di necrosi caseosa e la possibile necrosi ialina lo
differenziano dal granuloma tubercolare.

ZONA CENTRALE: cellule epitelioidi di origine macrofagica
cellule giganti tipo Langhans
linfociti CD 4
macrofagi attivati

ZONA PERIFERICA: Linfociti CD 8
macrofagi con attività presentante l'antigene

Il granuloma sarcoideo





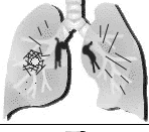
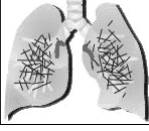
MANIFESTAZIONI CLINICHE

L'esordio può essere:

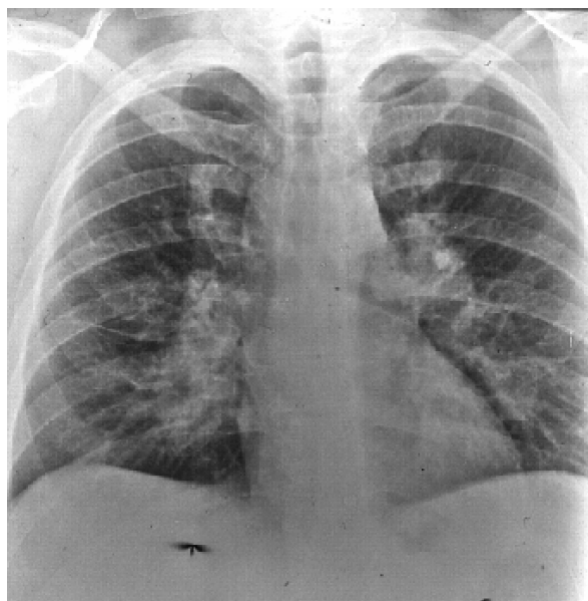
- asintomatico: riscontro occasionale
- acuto o subacuto: febbre, artralgia, astenia, calo ponderale, tosse e dispnea. Eritema nodoso, adenopatie ilari, artralgie, febbre caratterizzano la sindrome di Löfgren
- cronico: dispnea da sforzo ingravescente, tosse secca e stizzosa

MANIFESTAZIONI RADIOLOGICHE DEL TORACE: CLASSIFICAZIONE

Tabella 1. Classificazione della sarcoidosi toracica

Stadio I		linfadenomegalia ilo-mediastinica bilaterale
Stadio II		linfadenomegalia ilo-mediastinica bilaterale con localizzazioni parenchimali
Stadio III		localizzazioni parenchimali in assenza di linfadenomegalia ilo-mediastinica bilaterale
Stadio IV		fibrosi diffusa irreversibile

RX torace



MANIFESTAZIONI EXTRA-TORACICHE

CUTE: eritema nodoso (noduli violacei e dolenti sulla superficie anteriore delle gambe), formazioni maculo-papulose a lentissima risoluzione del cuoio capelluto, dorso e arti superiori.



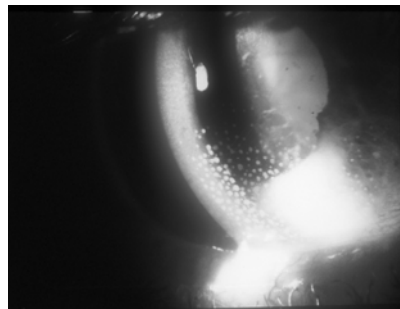
MANIFESTAZIONI EXTRA-TORACICHE

SISTEMA NERVOSO: paralisi reversibile del n.facciale, reversibile con terapia

APPARATO SCHELETRICO: artralgie migranti che interessano prevalentemente le grandi articolazioni

CUORE: da aritmie benigne fino a turbe della ripolarizzazione, BAV di 3° grado e morte improvvisa.

OCCHI: uveite anteriore, glaucoma, cataratta. Cheratocongiuntivite secca con piccoli noduli giallastri nelle sindromi Sjogren-simili



DIAGNOSI

HRCT

Broncoscopia con biopsia transbronchiale (TBB) +
BAL (alveolite linfocitaria CD4+, rapporto CD4/CD8 aumentato)
TBNA

Mediastinoscopia o biopsia polmonare in VATS

Scintigrafia con Ga67 “segno panda-lambda”

PET total body



- Stage II - Bilateral hilar adenopathy with pulmonary infiltrates