

Sarcoidosis cutánea pura

Pure cutaneous sarcoidosis

Carolina Velásquez

Cristina Lotero

Ana Cristina Ruiz

RESUMEN

LA SARCOIDOSIS cutánea es un trastorno granulomatoso de origen desconocido, que generalmente compromete varios sistemas y forma granulomas epitelioides no caseificantes. Hasta un 30% de los pacientes pueden presentar compromiso cutáneo puro o cutáneo y sistémico, sin que el compromiso de la piel se correlacione con la extensión de la enfermedad sistémica.

Se presenta el caso de una mujer de 26 años de edad, con cuadro de cuatro años de evolución consistente en lesiones eritematosas en los codos y el dorso de las articulaciones interfalángicas proximales de ambas manos, con episodios de dolor, inflamación y secreción purulenta.

La biopsia de piel mostró granulomas sarcoidales desnudos y cuerpos asteroides. Las radiografías de tórax y de las manos fueron normales. El calcio sérico fue de 9.1 mg/dl (dentro de límites normales).

Palabras clave: sarcoidosis cutánea, granulomas.

SUMMARY

Cutaneous sarcoidosis is a granulomatous disorder of unknown etiology. It generally affects several systems and it is characterized by the presence of non-caseating epithelioid granulomas.

Up to 30% of the patients will present with only cutaneous manifestations or with cutaneous and systemic

manifestations; the extension of the skin findings do not reflect the systemic involvement.

We present a 26 year-old-female patient with 4-years history of erythematous lesions of evolution on her elbows and dorsa of the proximal interphalangeic joints of both hands, associated with pain, swelling and purulent discharge.

The biopsy reported naked granulomas and asteroid bodies. Her chest and hands x-rays were normal. Her serum calcium was 9.1 mg/dl, within the normal range.

Key words: cutaneous sarcoidosis, granulomas.

HISTORIA CLÍNICA

Presentamos el caso de una paciente de 26 años de edad, quien consultó por un cuadro clínico de cuatro años de evolución consistente en múltiples lesiones eritematosas en los codos y el dorso de las articulaciones interfalángicas proximales de ambas manos, de diferente tamaño, de crecimiento lento, que presentan episodios de dolor, inflamación y secreción purulenta.

La paciente no tiene antecedentes patológicos de importancia ni historia familiar de cuadro similar.

Al examen físico se encuentra una paciente en buenas condiciones generales, con nódulos eritematosos de aproximadamente 1 cm, móviles, no dolorosos a la palpación, con bordes bien definidos, localizados en ambos codos (Figura 1), en las articulaciones interfalángicas proximales de ambas manos, y pequeños nódulos menores de 1 cm, no dolorosos, con descamación leve (Figura 2). No presenta lesiones en otras partes. El resto del examen físico fue normal.

Se realizaron los siguientes exámenes de laboratorio: hemoleucograma y sedimentación, calcio sérico, rayos X de tórax y de manos y biopsia de piel.

El hemoleucograma mostró anemia microcítica hipocrómica (Hb 9.3, Hto 32.4), calcio sérico normal con un valor de 9.1 mg/dl, rayos X de tórax y de manos normales.

Carolina Velásquez, Residente Dermatología del CES, Medellín, Colombia,

Cristina Lotero, Dermatóloga CES

Ana Cristina Ruiz, Dermatóloga CES

Sarcoidosis cutánea pura



Figura 1. Nódulo de 1 cm en el codo derecho.

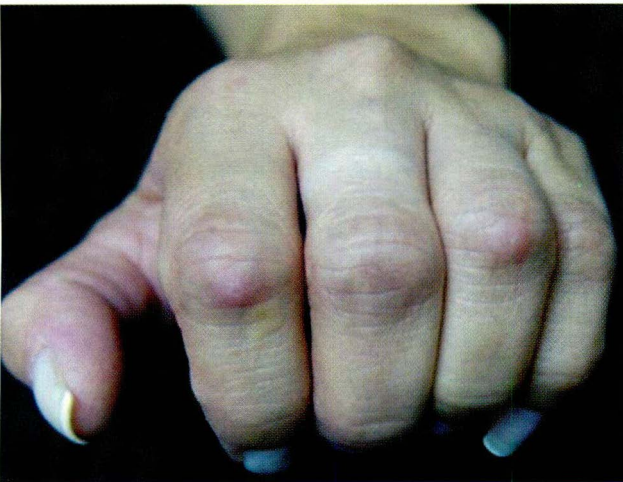


Figura 2. Nódulos pequeños en las articulaciones interfalángicas proximales.

En el estudio histopatológico se encontró una epidermis normal, y en la dermis múltiples granulomas desnudos no caseificantes (Figura 3) y células gigantes multinucleadas ocasionales, identificándose escasos cuerpos asteroideos (Figura 4). Las coloraciones para hongos y micobacterias fueron negativas.

Con el cuadro clínico de la paciente y los exámenes de laboratorio se descartó compromiso sistémico y se diagnosticó una sarcoidosis cutánea pura, la cual se confirmó con el estudio anatómo-patológico.



Figura 3. Panorámica de la lesión

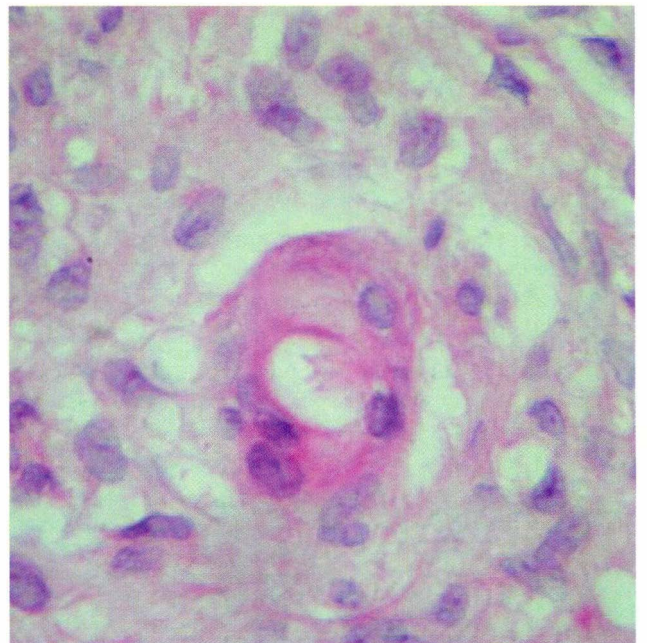


Figura 4. Célula gigante multinucleada con cuerpo asteroide

Sarcoidosis cutánea pura

A la paciente se le inició tratamiento con cloroquina, una tableta al día, y hasta el momento se encuentra con buena evolución.

DISCUSIÓN

La sarcoidosis es un trastorno granulomatoso, multisistémico, de origen desconocido, caracterizado por la acumulación de linfocitos y macrófagos que inducen la formación de granulomas epitelioides no caseificantes.¹ Afecta todas las razas, ambos sexos y todas las edades, con un pico de presentación entre los 25 y 35 años y un segundo pico en mujeres entre los 45 y 65 años, siendo más aguda y severa en los afroamericanos.¹

Aunque su causa es desconocida, se han propuesto varias teorías sobre su etiología:

- **Inmunológica:** por un desbalance entre las células TH1/TH2 y un aumento en TNF α y receptores para el TNF.
- **Genética:** se han descrito casos familiares de sarcoidosis en afroamericanos, asociados con HLA I-II y con polimorfismos en el gen de la enzima convertidora de angiotensina (ECA).
- **Infeciosa:** aunque no está claro, se ha sugerido la tuberculosis o el virus del herpes simple tipo 8 (HSV 8).
- **Ambiente:** se cree que la exposición ocupacional a antígenos inorgánicos puede influir en la aparición de la enfermedad, así como se postula su asociación con algunas estaciones del año (primavera).^{2,3}

Un 25% a 30% de los casos presentan únicamente manifestaciones cutáneas sin compromiso sistémico, o pueden ser las manifestaciones cutáneas el signo inicial de la enfermedad sistémica.

Las manifestaciones cutáneas se dividen en:

1. Lesiones específicas comunes (contienen granulomas) tales como máculo-pápulas, nódulos, placas, nódulos subcutáneos, cicatrices (en sarcoidosis crónica) y lupus pernio, y lesiones específicas atípicas como las lesiones ulcerativas y la alopecia.^{1,4}

2. Lesiones no específicas tales como el eritema nodoso y cambios en las uñas y los dedos, que en general son procesos reactivos.

Las manifestaciones sistémicas son múltiples y pueden afectar casi cualquier órgano del cuerpo, siendo más comunes las pulmonares que se pueden presentar hasta en un 90 % de los casos, y su diagnóstico se hace por clínica y radiografía de tórax. Otros sistemas que se pueden afectar son el hematológico (principalmente leucopenia), el ocular, el cardíaco, el neurológico, el músculo-esquelético y el gastrointestinal. También se afectan el hígado, el bazo, el tracto respiratorio superior y se ha encontrado hipercalcemia renal.^{1,2}

No hay pruebas específicas; por lo tanto, el diagnóstico es de exclusión y siempre se debe descartar el compromiso sistémico. Se debe realizar una buena historia clínica y examen físico, hemoleucograma con velocidad de eritrosedimentación, Rx de tórax, calcio sérico, pruebas de función hepática, citoquímico de orina, creatinina-BUN, pruebas de función pulmonar, EKG, examen ocular, biopsia con tinciones especiales y cultivo para hongos y micobacterias.²

La biopsia de piel muestra granulomas epitelioides no caseificantes desnudos en la dermis y ocasionalmente cuerpos asteroides que no son específicos de la enfermedad.⁵

En cuanto al tratamiento de la enfermedad, éste depende de la sintomatología, el compromiso de órganos y los hallazgos de laboratorio. Se utilizan múltiples medicamentos, pero en el caso de la sarcoidosis cutánea se recomienda el uso de antimaláricos como la hidroxicloroquina, a dosis de 200- 400 mg/día, o la cloroquina a 250 mg/día, y glucocorticoides intralesionales para pápulas y placas pequeñas.⁶

La sarcoidosis es una enfermedad crónica, con recaídas frecuentes, que rara vez compromete la piel. Se debe hacer seguimiento de los pacientes. Se presenta resolución espontánea hasta en un 60% de los casos. Es de mal pronóstico principalmente en pacientes de raza negra, en el lupus pernio y en mayores de 40 años; y además cuando hay compromiso de la mucosa nasal, uveítis crónica, hipercalcemia crónica, nefrocalcinosis, sarcoidosis pulmonar progresiva y quistes óseos.

Sarcoidosis cutánea pura

Bibliografía

1. English JC, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol* 2001;44 (5):725-46.
2. Awada H, Abi-Karam G, Fayad F. Musculoskeletal and other extrapulmonary disorders in sarcoidosis. *Best Practice & Research Clinical Rheumatol* 2003; 17(6):971-87.
3. Haley H, Cantrell W, Smith K. Infliximab therapy for sarcoidosis (lupus pernio). *Br J Dermatol* 2004; 150: 146-9.
4. Yanardag H, Nuri OP , Karayel T. Cutaneous involvement in sarcoidosis: analysis of the features in 170 patients. *Respiratory medicine* 2003; 97: 978-82.
5. Harvell JD, White W. Nodular and diffuse cutaneous infiltrates. In : *Textbook of dermatopathology*. Barn Hill Raymond, editor. New York: Mc Graw Hill; 2004.
6. Yoo S, Mimouni D, Nikolskaia O. Clinicopathologic features of ulcerative-atrophic sarcoidosis. *Int J Dermatol* 2001; 40: 249-53.