Sarcoidosis cutánea nodular

Sarcoidosis cutanea nodular type

Dr. Juan Francisco Tejera Díaz. Dr. Lorenzo González González, Dra. María del Carmen Portela Arrieta.

Hospital Clínico-Quirúrgico Julio Trigo, La Habana, Cuba

RESUMEN

Se presenta un paciente de 68 años de edad, con un síndrome cutáneo nodular de 6 meses de evolución dado por lesiones a nivel del tronco y miembros inferiores sin sintomatología general acompañante. Se sospecha, entre otros diagnósticos, una Sarcoidosis cutánea que fue corroborada por estudio histopatológico, se descarta participación sistémica de la enfermedad y se le trata con infiltraciones intralesionales de Acetónido de Triamcinolona con resultado satisfactorio.

Palabras clave: Sarcoide nodular, síndrome nodular, granuloma.

ABSTRACT

We introduce a case involving a female patient, 68 years old, who has been having diffuse skin nodularities for six months, particularly present in her upper body and lower extremities, and without other significant associated symptoms. The early suspicion of a case of cutaneous Sarcoidosis was later confirmed through histopathologic testing. Other clinical manifestations of Sarcoidosis are ruled out and we proceed to infiltrate the described lesions with Triamcinolone Acetonide with satisfactory results.

Key words: Nodular Sarcoides, nodular syndrome, granuloma.

INTRODUCCIÓN

La Sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa crónica, multisistémica, de causa desconocida que se caracteriza por afección pulmonar, ocular, lesiones óseas, articulares, linfadenopatías y síntomas constitucionales como fiebre y malestar general. También se describen la Sarcoidosis cardíaca y Neurosarcoidosis. Un 25% de los enfermos desarrollan lesiones cutáneas. (1-5) No hay diferencias en su aparición en cuanto al sexo y el rango en la edades de 12 a 70 años, aunque predomina en menores de 40 años. Todas las razas están afectadas, aunque en USA y Sudáfrica es mucho más frecuente en negros. En la raza negra la Sarcoidosis tiene probablemente un carácter crónico y fatal. (5) Su incidencia en los países escandinavos es notoria. (1)

Se describen dos formas clínicas de la enfermedad cutánea: la aguda o eritema nudoso y la crónica granulomatosa. Otra clasificación más antigua, pero no menos prestigiosa es la del profesor Vicente Pardo Castelló, que describe un tipo de Sarcoidosis cutánea nodular en dos subgrupos: Sarcoides a pequeños nódulos de Boeck y Sarcoidosis a grandes nódulos de Boeck.

Esta última forma se presenta en la cara, hombros, tronco; los nódulos son más discretos en número pero de mayor tamaño, infiltrados, de color rojo violáceo al pardo o café. Estas lesiones persisten durante años, acabando por desaparecer, dejando como secuelas cicatrices atróficas y pigmentadas, surcadas por telangiectasias. (6)

Existen otras variantes clínicas cutáneas como el lupus pernio, angiolupoides, nódulos subcutáneos de Darier-Rousy, alopecía, eritrodermia, prurito, lesiones verrucosas, anulares, serpiginosas y cicatrizales. etc.^(1,2) Puede asociarse en el Síndrome de Löfgren la sarcoidosis aguda hiliar bilateral con eritema nudoso y artritis en mujeres jóvenes y en el Síndrome de Heerford se describen enfermos con fiebre, aumento de volumen de la parótida, uveítis y parálisis del nervio facial. La aparición en la infancia tiene dos formas de presentación ⁽⁴⁾:

- la pre escolar en menores de 5 años, caracterizada por erupción cutánea, artritis y uveítis
- la del niño mayor, a partir de los 5 años con participación multisistémica

En cuanto a la etiología, no existen todavía pistas que logren explicar al detalle su origen, como afecta con más frecuencia la piel, ojos y pulmones se presume que la causa esté en el aire. No se han encontrado factores particulares, ambientales u ocupacionales, aunque se comprobó en un estudio comparativo y multicéntrico un riesgo moderado a la exposición a ambientes con moho e insecticidas.

Existen evidencias de factores genéticos por su aparición en familias; el parentesco en primer grado con un individuo con Sarcoidosis aumenta 5 veces el riesgo de padecer la enfermedad. La exploración del genoma humano para hallar genes susceptibles a la Sarcoidosis encontró pocos genes candidatos. Uno de ellos, el gen similar a la *butirofilina 2* ha sido replicado en más de una población. Entre los mecanismos inmunopatológicos propuestos, se considera una infiltración por linfocitos T, la

formación de granulomas y la distorsión de la micro arquitectura normal. Es una reacción inmune mediada por células, descontrolada, que se manifiesta por granulomas epitelioides bien formados, no caseificantes.

En general se acepta que la Sarcoidosis se desarrolla en huéspedes con una predisposición genética a la respuesta inmune mediada por células a uno o más antígenos no identificados. Las micobacterias y las propionilbacterias han sido identificados como posibles agentes causales. En un estudio realizado en 2005, casi 50% de los tejidos con Sarcoidosis mostraron la proteína catalasa peroxidasa de Mycobacterium tuberculosis. (5)

El tratamiento local de la Sarcoidosis cutánea consiste en el uso, por vía intralesional de corticosteroides como el Acetónido de Triamcinolona, 3 mg/ml, sobre todo en lesiones pequeñas y por vía sistémica, cuando hay compromiso por diseminación o desfiguración. La Hidroxicloroquina, 100 mg 2 veces al día, no siempre es efectiva; se han usado indistintamente los glucocorticoides, el metotrexato, inhibidores de la citocina TNF como el Etanercept y el Infliximab, Ciclosporina, Pentoxifilina y las estatinas, estas últimas en ensayos clínicos recientes. (1,2,5)

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente, femenina, blanca, de 68 años de edad, que acude a consulta de Dermatología del policlínico docente Los Pinos, del Municipio Arroyo Naranjo por presentar lesiones nodulares a nivel de pliegue posterior de la axila derecha desde hace meses y que posteriormente aparecen en miembros inferior izquierdo y tronco. Niega síntomas del tipo prurito o dolor. Había usado corticoides tópicos por más de un mes sin notar mejoría.

Examen físico dermatológico: Lesiones nodulares, eritematosas, de color rojo vinoso, de consistencia firme, bien delimitadas, con diámetro mayor de aproximadamente 2 cms localizada en la espalda, próxima al pliegue posterior de la axila derecha. (<u>Figura 1</u>)



Fig. 1. Lesiones nodulares, eritematosas, de color rojo vinoso, localizadas en la espalda, próxima al pliegue posterior de la axila derecha.

Elementos similares entre 0,5 y 1 cm de diámetro en espalda y miembros inferiores, alrededor de 5 lesiones en su totalidad.

APP: Hipertensión arterial / glaucoma.

APF: Nada de interés.

Ante la sospecha de Sarcoidosis (entre otras posibilidades diagnósticas), se indica biopsia de piel, hemograma con diferencial, eritrosedimentación, hemoquímica, calcio y fósforo en sangre, radiografía de tórax y de ambas manos, así como fondo de ojo.

Resultados de las investigaciones

Biopsia de piel (B11-93): Reacción granulomatosa. Sarcoidosis. (Figura 2)

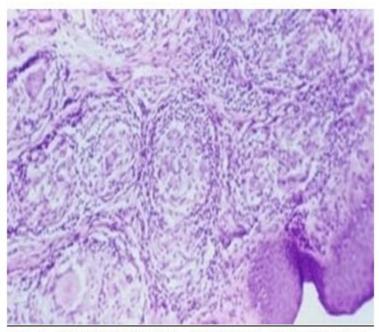


Fig. 2. Biopsia de piel que muestra imagen histopatológica de sarcoidosis.

Hemograma: Hb _ 102 g/l Hto - 0,34

Leucocitos - 7,2x109 L

PMN - 071

Linfocitos _ 029

Eritrosedimentación: 26 mm

Hemoquímica: Glucemia _ 5,4

Creatinina: 97

TGP: 15, 9 TGO: 25

Calcio sérico: 2,34 (2,02 a 2,60)

Fósforo sérico: 1, 44 (1,0 a 1,5)

Rayos X de Tórax: Hay un lóbulo supernumerario de la ácigo. No hay otras alteraciones pleuro pulmonares. Aorta dilatada y elongada.

Rayos X de ambas manos: Osteoporosis de los huesos de las manos. No se definen otras alteraciones.

Fondo de ojo: normal

Se concluye el caso con el diagnóstico de Sarcoidosis nodular cutánea sin participación de órganos internos.

A la paciente se le instauró tratamiento con infiltraciones intralesionales de Acetónido de Triamcinolona, 0,1 cc (4mg) en 3 sesiones, no más de 10 mg por sesión, uno o dos elementos nodulares por vez a intervalos de 15 días. Al finalizar la tercera sesión todos los nódulos habían regresado en más de un 90% o desaparecido, con atrofia cutánea residual. (Figura 3)



Fig. 3. Imagen después del tratamiento intralesional con Acetónido de Triamcinolona.

La paciente mantuvo control estricto de su tensión arterial la que se midió al iniciar cada sesión de tratamiento, no hubo alteración de su tensión arterial en el curso del tratamiento, el resultado fue totalmente satisfactorio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1. Fitzpatrick TB, Johnson RA, Wolff K. Atlas de Dermatología Clínica: Mc Graw-Hill Interamericana. 1998, 410.
- 2. Arenas R. Atlas de Dermatología. Diagnóstico y Tratamiento. Tercera edición. Mc Graw-Hill Interamericana.2005, 355.
- 3. Collin R, Rajarathan R, Lim y H. Lewis. Estudio retrospectivo de 34 pacientes con Sarcoidosis cutánea. Clinical and Experimental Dermatology. Julio, 2009.

- 4. Mesa Álvarez A, Anes González G, Ruíz del árbol Sánchez P. sarcoidosis con afectación pulmonar y sistémica en una niña de 5 años. Arch Bronconeumol.2011;47(1):52-57.
- 5. Iannuzzi MC, Fontana JR. Sarcoidosis Clinical Presentation, Inmunopathogenesis and Therapeutics. JAMA.2011;305(4):391-399.
- 6. Pardo Castelló V. Dermatología y Sifilología. Cuarta edición. Cultural, S.A.La Habana, Cuba.1953.337.

Recibido: 2 de febrero de 2012. Aprobado: 10 de marzo de 2012.

Dirección de contacto:

Dr. Juan Francisco Tejera Díaz. Hospital Clínico-Quirúrgico Julio Trigo, La Habana, Cuba.

E-mail: <u>francisco.tejera@infomed.sld.cu</u>