

Sarcoidosis subcutánea

Sara Isabel Palencia Pérez^a, Aurora Guerra Tapia^a y José Luis Rodríguez-Peralto^b

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

.....

Resumen.—La sarcoidosis subcutánea está caracterizada por lesiones nodulares, móviles, no dolorosas, sin componente epidérmico, localizadas fundamentalmente en extremidades, que presentan histológicamente granulomas sarcoides en el tejido celular subcutáneo. Aunque existe afectación cutánea en aproximadamente un cuarto de los pacientes con sarcoidosis, los nódulos subcutáneos, que pueden coexistir con otras lesiones cutáneas, son raros. Se han referido en la literatura menos de 40 casos de sarcoidosis subcutánea.

Presentamos el caso de una mujer de 63 años de edad que presentaba nódulos profundos en las extremidades de 15 días de evolución. El estudio histopatológico de las lesiones cutáneas mostró granulomas no caseificantes en el tejido celular subcutáneo, compatibles con sarcoidosis subcutánea. Las tinciones especiales realizadas descartaron la existencia de materiales extraños, hongos o bacilos ácido-alcohol resistentes. Una radiografía de tórax reveló adenopatías torácicas. Se realizó tratamiento con corticoides orales durante dos meses, obteniendo una respuesta excelente.

Palabras clave: sarcoidosis, piel, sarcoidosis subcutánea.

Palencia Pérez SI, Guerra Tapia A, Rodríguez-Peralto JL. Sarcoidosis subcutánea. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94(1):55-7.

.....

INTRODUCCIÓN

Las alteraciones en la piel y sus anejos por la sarcoidosis suelen ser muy variadas, estando en múltiples ocasiones asociadas a manifestaciones en otros órganos (25%-35% de los pacientes)^{1,2}. Las lesiones cutáneas se clasifican en específicas, en las que histológicamente se observan granulomas no caseificantes, e inespecíficas, en las que, aunque aparecen en el curso de la enfermedad, no se evidencian dichos granulomas. Dentro de las primeras están descritas múltiples variantes, entre ellas, el lupus pernio, lesiones en forma de pequeños nódulos o sarcoidosis papulosa y nódulos subcutáneos. Dentro de las inespecíficas, el eritema nudoso es la lesión más característica^{3,4}.

Presentamos un caso de sarcoidosis subcutánea, presentación poco frecuente de la enfermedad.

Correspondencia:

Sara Isabel Palencia Pérez. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Ctra. Andalucía, km. 5,400. 28041 Madrid.

Aceptado el 30 de septiembre de 2002.

.....

SUBCUTANEOUS SARCOIDOSIS

Abstract.—Subcutaneous sarcoidosis is characterized by mobile, painless, limb nodules composed of sarcoidal granulomas within fatty tissue, without epidermal involvement. Although cutaneous involvement is found in about a quarter of patients with sarcoidosis, subcutaneous nodules, which may occur in association with other cutaneous lesions, are rare. Less than 40 cases of subcutaneous sarcoidosis have been published in the literature.

We here report the case of a 63 year-old woman who presented deep, nodular and subcutaneous plaques in extremities for the last 15 days. Histopathology of the cutaneous lesions revealed noncaseating granulomas in subcutaneous tissue, consistent with subcutaneous sarcoidosis. Special stains failed to show foreign material, fungi or acid-fast organism. Thoracic lymphadenopathia were noted in a chest X-ray. Treatment with steroids during 2 months induced an excellent response.

Key words: sarcoidosis, cutaneous, subcutaneous sarcoidosis.

.....

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de una mujer de 63 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultó por lesiones nodulares palpables de 15 días de evolución, asintomáticas, en extremidades. No refería antecedentes de infección faríngea, ingesta de fármacos, fiebre, pérdida de peso, astenia, anorexia, ni otros síntomas generales, excepto disnea lentamente progresiva de aproximadamente un año de evolución, sobre todo con el esfuerzo. A la exploración física presentaba lesiones nodulares cubiertas por piel normal en extremidades (antebrazos y zona perirrotuliana), sin aumento de temperatura local (fig. 1). No presentaba adenopatías palpables. El resto de la exploración era normal.

Se realizó biopsia de piel que mostró múltiples granulomas sin necrosis central, compuestos por células epitelioides y células gigantes de cuerpo extraño y de Langhans, de predominio en el tejido celular subcutáneo, sobre todo en los septos (fig. 2). Con las técnicas de ácido peryódico de Schiff (PAS), Zhiel y plata no se identificaron estructuras fúngicas o bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR). Con estos datos se estableció el diagnóstico anatomopatológico de der-



Fig. 1.—Lesión nodular subcutánea en miembro superior.

matitis y panniculitis septal granulomatosa no necrotizante de tipo sarcoide (sarcoidosis subcutánea). La prueba de Mantoux fue negativa, y en la radiografía de tórax presentaba datos sugestivos de adenopatías hiliares bilaterales, así como paratraqueales derechas. La tomografía axial computarizada (TAC) torácica mostraba la presencia de adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas compatibles con sarcoidosis, con afectación pulmonar poco específica.

En la bioquímica destacaba una leve hipercalcemia de 10,6 mg/ 100 ml (8,4-10,2) y un valor de la enzima convertidora de angiotensina (ECA) de 118 (normal: 8-52). En una radiografía de manos se objetivaban geodas en el primer metacarpiano y en escafoides de la mano derecha. El resto de pruebas complementarias realizadas fueron normales o sin alteraciones significativas.

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 30 mg/ día, que se fue disminuyendo de forma lenta progresiva hasta suspenderla a los dos meses del inicio. Las lesiones cutáneas desaparecieron completamente en el transcurso de un mes. En una radiografía

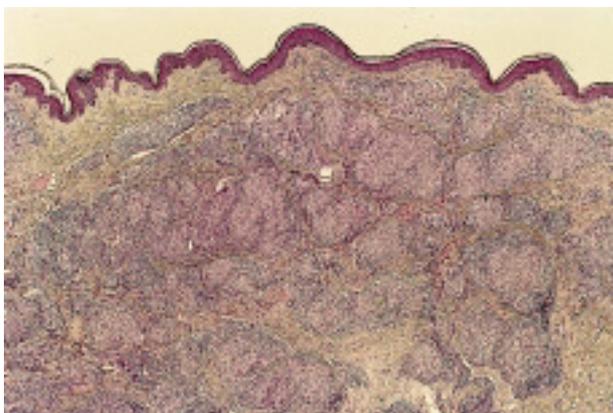


Fig. 2.—Imagen panorámica donde se observan múltiples nódulos configurados por estructuras granulomatosas epitelioides en tejido celular subcutáneo (hematoxilina-eosina).

fía de tórax de control realizada a los dos meses de tratamiento no se identificaban adenopatías torácicas.

DISCUSIÓN

La afectación cutánea de la sarcoidosis aparece aproximadamente en un 25% de los casos. Puede ocurrir en cualquier estadio de la enfermedad, pero es más frecuente al inicio. En general las lesiones específicas no tienen significado pronóstico, ya que no existe correlación con la afectación sistémica de la enfermedad y no indican una forma más grave de sarcoidosis. Dentro de las inespecíficas, el eritema nodoso se considera marcador de sarcoidosis aguda de curso benigno, ya que suele resolverse espontáneamente⁵. Aparece más frecuentemente en zona pretibial de ambas extremidades inferiores (EEII), como nódulos dolorosos, calientes, de límites poco precisos, acompañándose generalmente de fiebre, mal estado general, artralgias e incluso artritis, velocidad de sedimentación elevada, uveítis anterior y adenopatías periféricas y/ o hiliares. La asociación de eritema nudoso con adenopatías hiliares es la forma más característica de sarcoidosis aguda (síndrome de Löfgren). Otras lesiones no específicas pueden ser prurito, prurigo, calcificaciones y eritema multiforme⁶.

En general se acepta que la sarcoidosis cutánea presenta un buen pronóstico, aunque está determinado principalmente por el desarrollo de afectación sistémica⁷.

La sarcoidosis subcutánea⁸⁻¹⁰, como la que presenta nuestra paciente, es una manifestación infrecuente de sarcoidosis, que coincide generalmente con lesiones sistémicas, aunque puede ser la primera o la única manifestación de la enfermedad. Su frecuencia se ha estimado entre el 1,4% y el 6% de los casos de sarcoidosis sistémica¹¹. Voelter-Mahlknecht et al refieren en 1999 la existencia de unos 30 casos descritos en la literatura, a los que hay que añadir el que ellos publican¹². Posteriormente han sido descritos al menos 7 casos nuevos⁸⁻¹⁴. Clínicamente cursa como lesiones nodulares cubiertas por piel de coloración normal, no dolorosas, no adheridas a planos profundos, que tienden a ser persistentes. Su número es variable (desde 1 hasta 100) y se localizan fundamentalmente en extremidades. Generalmente aparecen en etapas tardías de la sarcoidosis y pueden ir asociadas con afectación pulmonar, hepática o esplénica^{6, 15}. Histológicamente presentan granulomas sarcoideos en el tejido celular subcutáneo. La sarcoidosis subcutánea no es un indicador pronóstico, aunque en la mayoría de los casos se asocia a la forma sistémica y sólo el seguimiento periódico mostrará la evolución y pronóstico de la enfermedad⁸. Nuestra paciente, además de las lesiones subcutáneas, presentaba adenopatías torácicas y una leve afectación pulmonar, pero con el tratamiento corti-

coideo administrado obtuvimos una rápida respuesta, sin volver a presentar posteriormente nuevos datos de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. España Alonso A, Muñoz Zato E, Soria Martínez C. Sarcoidosis. *Piel* 1989;4:224-34.
2. Winterbauer RH, Belic M, Moores KD. A clinical interpretation of bilateral hilar adenopathy. *Ann Intern Med* 1973;78:65-71.
3. López-Pestaña MA, Paricio J, Crusells-Canales MJ, Castiella T, Martín J, Carapeto FJ. Sarcoidosis cutánea. *Actas Dermosifiliogr* 1995;86:38-42.
4. Atanes A, de Toro J, Gómez N, et al. Estudio de 94 casos de sarcoidosis con especial referencia al eritema nudoso. *Rev Clin Esp* 1992;191:65-70.
5. English JC, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:725-43.
6. Elgart ML. Cutaneous sarcoidosis: definitions and types of lesions. *Clin Dermatol* 1986;4:35-45.
7. Hanno R, Needleman A, Eiferman RA, Callen JP. Cutaneous sarcoidal granulomas and the development of systemic sarcoidosis. *Arch Dermatol* 1981;117:203-7.
8. Sanz T, Aragües M, Fernández J, Fraga J, García A. Sarcoidosis subcutánea. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91:321-6.
9. Suárez Hernández J, López Correcher B, Villalba Caballero R, et al. Sarcoidosis subcutánea y granulomatosis sarcoidea necrotizante en un paciente con porfiria cutánea tarda. *Actas Dermosifiliogr* 1994;85:327-30.
10. Gata I, Rodríguez Pichardo A, Marcos Domínguez A, Muniain Ezcurra MA, Camacho FM. Sarcoidosis subcutánea. *Actas Dermosifiliogr* 1995;86:43-6.
11. Clayton R, Wood P. Subcutaneous nodular sarcoid. *Dermatologica* 1974;149:51-4.
12. Voelter-Mahlknecht S, Benez A, Metzger S, Fierlbeck G. Treatment of subcutaneous sarcoidosis with allopurinol. *Arch Dermatol* 1999;135(12):1560-1.
13. Iwanaga T, Fujise S, Takahashi N, Inuzuka S, et als. Subcutaneous sarcoidosis of the extremities. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 2000;38(4):317-20.
14. Barnadas MA, Rodríguez-Arias JM, Alomar A. Subcutaneous sarcoidosis associated with vitiligo, pernicious anaemia and autoimmune thyroiditis. *Clin Exp Dermatol* 2000;25(1):55-6.
15. Kalb RE, Epstein W, Grossman ME. Sarcoidosis with subcutaneous nodules. *Am J Med* 1988;85:731-6.