

Piel laxa granulomatosa. Una manifestación inusual de sarcoidosis

Witold K. Jacyk, Daniela Tenea y Kurt F. Ayerst

Departamento de Dermatología. Universidad de Pretoria. Pretoria, República Sudafricana.

Resumen.—Las manifestaciones cutáneas de la sarcoidosis son extremadamente variables, particularmente en personas de raza negra. Se aporta el caso de una mujer negra con sarcoidosis que presentaba lesiones de piel laxa granulomatosa. El estudio histopatológico mostró granulomas sarcoides con células gigantes y elastólisis.

Palabras clave: sarcoidosis, piel laxa granulomatosa.

GRANULOMATOUS SLACK SKIN. AN UNUSUAL MANIFESTATION OF SARCOIDOSIS

Abstract.—Skin manifestations of sarcoidosis are highly variable, particularly in blacks. We present the case of a black woman with sarcoidosis, who presented with granulomatous slack skin lesions. The histopathological study showed sarcoid granulomas with giant cells and elastolysis.

Key words: sarcoidosis, granulomatous slack skin.

INTRODUCCIÓN

Las manifestaciones cutáneas de la sarcoidosis son muy variables. Se ha afirmado que los pacientes de origen africano, tanto afroamericanos como los que viven en África, presentan lesiones cutáneas más generalizadas e incluso sorprendentes^{1,2}. En un reciente estudio en Sudáfrica, una cuarta parte de los pacientes africanos tenían lesiones cutáneas atípicas, a saber, lesiones hipopigmentadas, ictiosiformes, linfedematosas, ulcerosas, mutilantes y verrugosas³. Presentamos un caso de sarcoidosis en una mujer africana que clínicamente presentaba una piel laxa granulomatosa.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Una mujer africana de 47 años de edad, con buena salud, acudió a consulta por presentar numerosas placas atróficas situadas en el tronco y las extremidades. Estas lesiones aparecieron 8 años atrás, pero con el tiempo, los nódulos y placas flácidas se hicieron atróficos, y algunos de ellos formaban grandes bolsas colgantes (figs. 1 y 2). También presentaba otras lesiones, como placas ligeramente induradas, que tenían unos bordes hiperpigmentados bien definidos. Las lesiones más recientes, de menor tamaño y de color eritematovioláceo, se localizaban principalmente en los miembros. No había lesiones mucosas ni adenopa-



Fig. 1.—Lesiones del tronco y muslos que forman pliegues pendulantes de la piel.



Fig. 2.—Detalle de las lesiones colgantes en los muslos.

Correspondencia:

Witold K. Jacyk. Department of Dermatology, University of Pretoria. P.O. Box 667. Pretoria, Republic of South Africa.

Recibido el 2 de septiembre de 2003.

Aceptado el 11 de marzo de 2004.

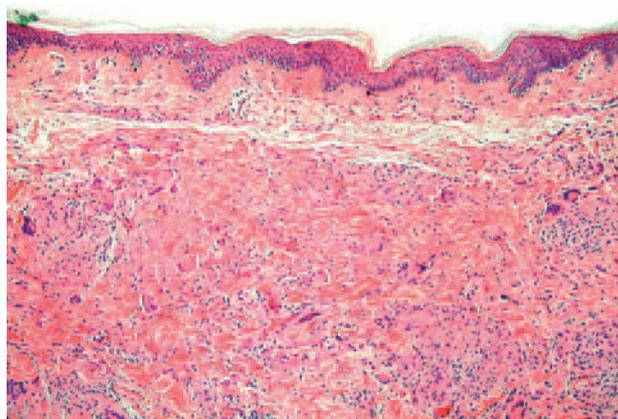


Fig. 3.—Biopsia del muslo que no muestra todavía signos de cutis laxa. Se aprecian granulomas sarcoides en la dermis media con células epitelioides, células gigantes y un rociado de linfocitos. (Hematoxilina-eosina, $\times 25$.)

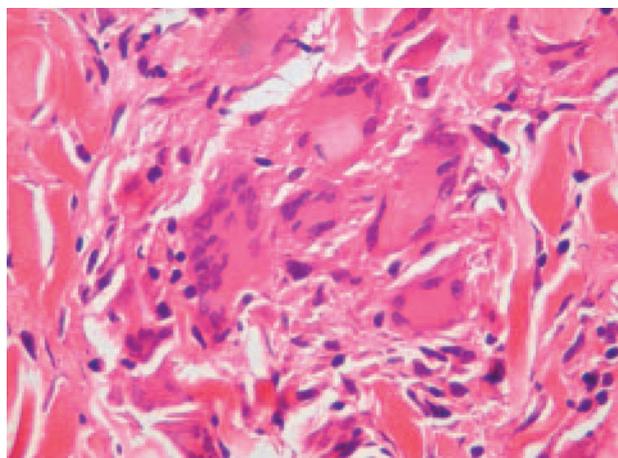


Fig. 4.—Detalle de un granuloma con numerosas células gigantes multinucleadas. (Hematoxilina-eosina, $\times 200$.)

tías. En base a los rasgos morfológicos de las lesiones cutáneas, se consideró una piel laxa granulomatosa. Los estudios de laboratorio mostraron una anemia (hemoglobina, 10,5 g/dl), leucopenia (3.800 leucocitos/ μ l), aumento de la velocidad de sedimentación globular (VSG) (64 mm/h), proteína C reactiva (PCR) elevada (49 mg/l), elevación de la enzima convertidora de la angiotensina (258 U/ml) y elevación policlonal de inmunoglobulinas (IgG, IgA e IgM), más marcada para la IgG. Otros estudios de laboratorio, incluyendo pruebas de función hepática, urea, electrolitos, concentraciones séricas de cobre y ceruloplasmina, niveles de α_1 -antitripsina, anticuerpos antinucleares (ANA) y complemento fueron normales. La paciente era negativa para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y tenía evidencias serológicas de sífilis inactiva. Los valores de linfocitos totales, CD4 y cociente CD4/CD8 fueron normales. Una radiografía de tórax mostró adenopatías paratraqueales e hiliares

izquierdas con fibrosis intersticial. Las radiografías de manos y pies mostraron cambios líticos en varios dedos. La prueba de PPD fue negativa, y el examen ocular no mostró anomalías.

Se tomaron varias biopsias de diferentes lesiones cutáneas del tronco y las extremidades, que mostraron un cuadro similar en todas ellas de granulomas en la dermis superior y media (fig. 3). La extensión de los granulomas varió según las piezas. Los granulomas eran principalmente pequeños y bien definidos, y contenían células epitelioides y células gigantes multinucleadas. Había pocos linfocitos, de aspecto normal. Algunos granulomas estaban formados principalmente por células gigantes con numerosos núcleos (fig. 4), y algunas células gigantes contenían cuerpos asteroides. La epidermis estaba adelgazada y aplanada, y no había inflamación granulomatosa en la zona subepidérmica ni epidermotropismo. Se observaban muy pocas fibras elásticas, así como fagocitosis de las fibras elásticas por las células gigantes. No se observó fagocitosis de linfocitos.

Se realizó el diagnóstico de sarcoidosis, y se trató a la paciente con 30 mg/día de prednisolona. El resultado del tratamiento es difícil de determinar debido a un seguimiento errático de la paciente.

DISCUSIÓN

La piel se afecta hasta en el 35 % de pacientes con sarcoidosis y enfermedad sistémica⁴. Las lesiones atróficas son muy raras, y la extensión de la atrofia varía en los casos publicados, desde localizada en las piernas⁵ a una atrofia casi generalizada^{6,8}. Dos pacientes publicados, en la literatura especializada francesa^{7,8} tenían una atrofodermia difusa sugerente de enfermedad de Pick-Herxheimer. En todos estos pacientes, las lesiones atróficas se asociaban a ulceraciones cutáneas. Bazex et al⁹ describieron como enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann chalazodérmica a un varón de 24 años que tenía grandes pliegues de piel péndula. El diagnóstico de sarcoidosis en este paciente se basó en el resultado de una biopsia cutánea, una prueba de Kveim positiva y una anergia a la tuberculina. Tanto el paciente de Bazex et al⁹ como la nuestra tenían lesiones sugerentes de piel laxa granulomatosa, una enfermedad caracterizada por bolsas colgantes laxas de piel que, histológicamente, muestran una reacción granulomatosa. La piel laxa granulomatosa se considera actualmente una enfermedad linfoproliferativa. El primer paciente con piel laxa granulomatosa, descrito por Convit et al¹⁰ como «dermohipodermatitis granulomatosa atrofiante progresiva» desarrolló posteriormente un linfoma de Hodgkin. La clonalidad de la población de células T, demostrada por primera vez por LeBoit et al¹¹, se demostró posteriormente en todos los casos de piel laxa granulomatosa estudiados. Van Haselen et al¹² han revisado los casos publicados

de piel laxa granulomatosa, y observaron que en más del 50 % de los casos, la piel laxa granulomatosa precedía, seguía o aparecía concomitantemente a enfermedades linfoproliferativas.

Entre los pacientes con piel laxa granulomatosa en los que no se ha observado enfermedad linfoproliferativa sin clonalidad de las células T se encuentran el paciente de Bazex et al⁹ con sarcoidosis chalazodérmica y un caso clínicamente similar publicado por Babin et al¹³. Este paciente descrito como «anetodermia chalazodérmica gigantocelular» no tenía evidencias de sarcoidosis.

En nuestra paciente, el diagnóstico de sarcoidosis se basó en la histología de las lesiones cutáneas y los hallazgos radiológicos en pulmones y huesos. La paciente era anérgica a tuberculina. Las biopsias de las lesiones cutáneas precoces mostraban típicos granulomas sarcoides bien definidos situadas principalmente en la dermis media y que estaban formados predominantemente por células epitelioides. En las lesiones más antiguas, ya anetodérmicas, los granulomas se localizaban también principalmente en la dermis media, y eran más grandes y contenían muchas células gigantes, algunas de ellas con numerosos núcleos. Las fibras elásticas estaban muy reducidas en número, y se observó fagocitosis de las fibras elásticas por las células gigantes. En ninguna biopsia, con independencia de la duración de la lesión, había evidencias histológicas de linfoma. En la piel laxa granulomatosa el infiltrado es principalmente linfocitario, denso y difuso, y característicamente se extiende hasta el tejido celular subcutáneo. El infiltrado a menudo afecta a la epidermis, con epidermotropismo y microabscesos de Pautrier. También hay histiocitos y células con muchos núcleos dispersas entre el infiltrado linfocitario y con frecuencia forman tubérculos granulomatosos.

Un mecanismo similar produce probablemente la típica laxitud de la piel afectada en la piel laxa granulomatosa asociada a enfermedades linfoproliferativas y en los pacientes con infiltrados granulomatosos que contienen células gigantes multinucleadas sin evidencias de linfoma. Algunos pacientes de este último grupo pueden tener sarcoidosis. La micosis fungoide granulomatosa, una variante histológica inusual de la micosis fungoide que a menudo simula una sarcoidosis^{14,15}, no se caracteriza clínicamente por pliegues cutáneos, y muestra varias diferencias histopatológicas con la piel laxa granulomatosa¹⁶.

Los raros casos que se manifiestan clínicamente como piel laxa granulomatosa no asociada a linfomas deben diferenciarse de otras enfermedades granulomatosas cutáneas como la reticulohistiocitosis multicéntrica, la enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea y

la lepra tuberculoide. Todas estas enfermedades quedaron descartadas en nuestra paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Labow TA, Altwood WG, Nelson CT. Sarcoidosis in the American Negro. Arch Dermatol 1964;89:682-9.
2. Jacyk WK. Sarcoidosis in the West African. A report of eight Nigerian patients with cutaneous lesions. Tropical Geog Med 1984;36:231-6.
3. Jacyk WK. Cutaneous sarcoidosis in black South Africans. Int J Dermatol 1999;38:841-5.
4. Sharma OP. Cutaneous sarcoidosis: Clinical features and management. Chest 1972;61:320-5.
5. Bazex A, Dupre A, Christol B, et al. Sarcoidosis with atrophic lesions and ulcers and the presence in some granulomata of orceinophil fibers. Br J Dermatol 1970;83:255-62.
6. Hruza GJ, Kerdel FA. Generalized atrophic sarcoidosis with ulcerations. Arch Dermatol 1986;122:320-2.
7. Michel PJ, Cretin J, Sellem G. Sarcoidose cutanee de Bresnier-Boeck-Schaumann atropho-cicatricielle d'un type assez exceptionnel asociee a une atrophodermie diffuse évoquant le Pick-Herxheimer. Lyon Med 1969;49:1533-4.
8. Chevrant Breton J, Revillon I, Pony JC, et al. Sarcoidose a manifestations cutanees ulcereuses et atrophiantes (de type Pick-Herxheimer) avec complications cardiaques et musculaires. A propos d'un cas. Ann Dermatol Venereol 1977;104:805-10.
9. Bazex A, Dupre A, Christol B. Maladie de Bresnier-Boeck-Schaumann chalazodermique? Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 1968;75:448-50.
10. Convit J, Kerdel F, Goiman M, et al. Progressive, atrophying, chronic dermohypodermatitis. Arch Dermatol 1973; 107:271-4.
11. LeBoit PE, Beckstead JH, Bond B, et al. Granulomatous slack skin: Clonal rearrangement of the T-cell receptor beta-chain evidence for the lymphoproliferative nature of a cutaneous elastolytic disorder. J Invest Dermatol 1987; 89:183-6.
12. Heselen van CW, Toonstra J, Van den Putte SJ, et al. Granulomatous slack skin. A report of three patients with an updated review of the literature. Dermatology 1998;196: 382-91.
13. Babin MM, Tamisier JM, Gauthier O. Anetodermie chalazodermique giganto-cellulaire. Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 1975;82:194.
14. Mainguene C, Picard O, Auduin J, et al. An unusual case of mycosis fungoides presenting a sarcoidosis or granulomatous mycosis fungoides. Am J Clin Pathol 1993;99:82-6.
15. Bessis D, Sotto A, Farcet JP, et al. Granulomatous mycosis fungoides presenting as sarcoidosis. Dermatology 1996; 193:330-2.
16. LeBoit PE, Zackheim HS, White CR Jr. Granulomatous variants of cutaneous cell lymphoma. The histopathology of granulomatous mycosis fungoides and granulomatous slack skin. Am J Surg Pathol 1988;12:83-4.