

Nódulos subcutáneos como forma de presentación aguda de sarcoidosis

Subcutaneous nodules as acute onset of sarcoidosis

Beatriz San Millán Tejado¹, Carmen Fachal Bermúdez¹, Francisco Allegue Rodríguez²

RESUMEN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa, multisistémica de etiología desconocida. Su diagnóstico es de exclusión, una vez descartadas infecciones y otras causas. Puede afectar a cualquier órgano, pero más frecuentemente a pulmones y ganglios linfáticos. La piel está afectada en un 25% de los casos. Su presentación como nódulos subcutáneos es rara y han sido descritos muy pocos casos de sarcoidosis subcutánea como manifestación inicial de la enfermedad.

Presentamos el caso de una mujer de 27 años con un nódulo supraciliar palpable, firme e indoloro, de meses de evolución, revestido de piel normal, como único dato clínico de interés. Recidivó varias veces. La extirpación de la lesión y su posterior estudio histológico mostró granulomas no necrotizantes situados en dermis profunda e hipodermis. Las tinciones realizadas para demostrar hongos, bacilos ácido-alcohol resistentes o materiales extraños resultaron negativas. Todas las exploraciones complementarias a las que fue sometida la paciente resultaron normales.

Se administró tratamiento corticoesteroideo, al que respondió favorablemente.

Destacamos que la sarcoidosis debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de enfermedades que debutan con nódulos subcutáneos y así evitar exploraciones más agresivas para su diagnóstico.

Palabras clave: sarcoidosis, nódulo subcutáneo, granuloma, sarcoidosis subcutánea.

SUMMARY

Sarcoidosis is a multisystemic disease of unknown etiology. Diagnosis is made after exclusion of other granulomatous and infectious diseases.

Any organ can be involved, most commonly lungs and skin. On average, 25% of sarcoidosis cases have cutaneous involvement. Subcutaneous nodules at the onset of the disease are extremely infrequent.

We report the case of a 27 year-old woman who presented with a firm, painless subcutaneous nodule on the forehead, without involvement of the overlying skin. The lesion was removed and relapsed several times later.

Histologic examination revealed noncaseating granulomas in subcutaneous tissue and deep dermis. Special stains for fungi, acid-fast bacilli or foreign body material, were all negative.

Despite thorough investigations, all tests were negative and the patient didn't have any evidence of extra-cutaneous sarcoidosis. She started on oral corticosteroids, inducing a good response.

We highlight the importance of an exhaustive study of every single subcutaneous nodule in order to avoid a delay in the diagnosis of sarcoidosis and the unnecessary use of more aggressive methods.

Key words: sarcoidosis, subcutaneous nodule, granuloma, subcutaneous sarcoidosis.

Rev Esp Patología 2005; 38 (1): 45-47

INTRODUCCIÓN

Las manifestaciones cutáneas en la sarcoidosis aparecen entre un 20 y 25% de los casos. Se denominan formas específicas cuando se demuestran histológicamente granulomas, e inespecíficas cuando no se observan. Las formas cutáneas más frecuentes son las inespecíficas, de las cuales la más representativa es el eritema nudoso, con una incidencia muy variable (3-25%). Entre las lesiones específicas se encuentran erupciones máculo papulosas,

placas, lupus pernio y nódulos subcutáneos (1-4). La sarcoidosis subcutánea es una variante muy poco frecuente que fue descrita inicialmente por Darier y Roussy en 1904 (5-6). Se caracteriza clínicamente por nódulos subcutáneos que histológicamente contienen granulomas no caseificantes típicos de la sarcoidosis en dermis profunda e hipodermis. Suele aparecer en las fases crónicas de la enfermedad, siendo muy rara la presentación como manifestación inicial (6-9), como el caso que describimos a continuación.

Recibido el 8/3/2004. Aceptado el 25/10/2004.

Hospital do Meixoeiro. Vigo.

¹ Servicio de Anatomía Patológica.

² Servicio de Dermatología.

beatriz.san.millan.tejado@sergas.es



Fig. 1: Nódulo subcutáneo frontal indoloro.

CASO CLÍNICO

Mujer de 27 años, fumadora y a tratamiento con anti-conceptivos orales como únicos antecedentes médicos de interés, que consultó por recidiva de una lesión nodular subcutánea en región frontal, que le había sido extirpada 6 meses antes.

Se trataba de un nódulo de 2 cm de diámetro, indoloro, de consistencia firme, no desplazable, recubierto de piel normal (fig. 1). Se revisó la pieza quirúrgica previa y se biopsió de nuevo la lesión. Ambas lesiones fueron similares.

Se observaron numerosas estructuras granulomatosas no caseificantes ocupando dermis profunda e hipodermis. Los granulomas estaban formados por abundantes células epitelioides, células gigantes multinucleadas, con ocasionales inclusiones cristaloides intracitoplasmáticas, y linfocitos (fig. 2). No se identificaron bacilos ácido-alcohol resistentes, ni estructuras fúngicas. El cultivo de la segunda biopsia fue negativo para bacterias, micobacterias y hongos.

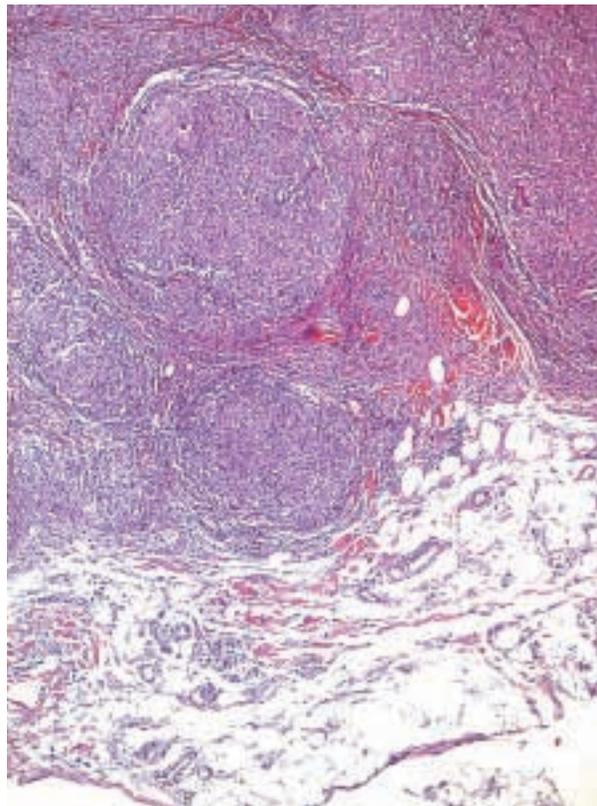


Fig. 2: Granulomas no necrotizantes en dermis profunda e hipodermis. (H-E x200).

Un mes más tarde, la paciente acudió de nuevo por un cuadro de lesiones eritematosas nodulares subcutáneas, dolorosas, en ambas regiones pretibiales, fiebre y artralgias en manos, codos y rodillas. Se inició tratamiento con corticoesteroides sistémicos, con resolución rápida de este proceso y aplanamiento progresivo de la lesión nodular de la frente. Posteriormente esta lesión fue tratada con corticoesteroides tópicos potentes hasta su total resolución.

Todos los estudios complementarios realizados, incluyendo analítica de sangre y orina, espectro electroforético, enzima convertidora de angiotensina (ECA), ASLO, radiografía de tórax, espirometría y test de difusión pulmonar estaban dentro de la normalidad. El Mantoux resultó negativo.

En la actualidad la paciente no presenta ninguna sintomatología sistémica de sarcoidosis.

DISCUSIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa, multisistémica, de etiología desconocida que afecta predominantemente a pulmones, ganglios linfáticos, ojos y piel.

En un contexto clínico y radiológico característico, la confirmación diagnóstica se realiza por la presencia de granulomas no caseificantes en los órganos afectados (1-3).

Si bien la presentación cutánea es bien conocida y muy variable (2,3), los nódulos subcutáneos tienen una prevalencia muy escasa y generalmente aparecen cuando ya hay afectación sistémica de sarcoidosis (2,10).

La sarcoidosis aguda suele manifestarse con lesiones cutáneas de eritema nudoso, que asociado a poliartralgias, uveítis y linfadenopatías hiliares, constituye el síndrome de Löfgren (2). La coexistencia de nódulos subcutáneos y eritema nudoso como presentación inicial y aguda de sarcoidosis, al igual que ocurre en nuestro caso, es muy poco referida en la literatura (2,6). Kalb describió seis pacientes con sarcoidosis subcutánea. Uno de ellos, también mujer, presentó eritema nudoso en piernas y nódulos subcutáneos en antebrazos, sin afectación pulmonar ni sistémica (6). En su caso, al igual que en el nuestro, el curso clínico fue favorable después del tratamiento antiinflamatorio. Mañá, entre sus 37 pacientes con sarcoidosis subcutánea, sólo halló dos que presentaban eritema nudoso (2). En todos sus casos la evolución dependió de la presencia de lesión sistémica. Todos los autores opinan que el pronóstico del paciente no depende del tipo de lesión cutánea, sino de la afectación sistémica.

Clínicamente los nódulos de la sarcoidosis subcutánea son de consistencia firme, indoloros, móviles, profundos y se encuentran revestidos de piel normal (6,10-12). Suelen localizarse en extremidades y con menor frecuencia en tronco y cara (3). Su número es variable y a veces confluyen formando grandes placas de límites imprecisos (7).

Histológicamente los nódulos consisten en granulomas no necrotizantes bien definidos, formados por células epitelioides, con variable número de linfocitos y células gigantes multinucleadas tipo Langhans y tipo cuerpo extraño con inclusiones intracitoplasmáticas llamadas asteroides. Están situados en la dermis profunda e hipodermis. La epidermis es normal (4).

El diagnóstico diferencial de la sarcoidosis subcutánea incluye cualquier enfermedad granulomatosa, ya sea de tipo infeccioso, inmunológico o de reacción de cuerpo extraño. Se debe descartar todo tipo de microorganismos y cuerpos extraños, siendo un diagnóstico de exclusión (10).

Las lesiones de sarcoidosis subcutánea suelen resolverse espontáneamente con el paso de los años. La terapia corticoesteroides ha resultado la más eficaz hasta el momento y permite una remisión de las lesiones en pocos meses, pero no se ha demostrado capaz de modificar el curso de la enfermedad. Otros fármacos que se han demostrado efectivos son los antipalúdicos, y, ocasionalmente, otros como el metotrexate, tetraciclinas o ciclofosfamida (10). Nuestra paciente fue tratada con corticosteroides orales y tópicos y transcurridos dos años, está libre de enfermedad cutánea y sistémica.

Tiene importancia reconocer estas formas de presentación infrecuentes de sarcoidosis ya que la biopsia de la piel es accesible y evita exploraciones más agresivas para el diagnóstico de esta entidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. English JC, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 725-46.
2. Mañá J, Marcoval J, Graells J, Salazar A, Peyri J, Pujol R. Cutaneous involvement in sarcoidosis. *Arch Dermatol* 1997; 133: 882-8.
3. Giuffrida TJ, Kerdel FA. Sarcoidosis. *Dermatol Clin* 2002; 20: 435-47.
4. Ball NJ, Kho GT, Martinka M. The histologic spectrum of cutaneous sarcoidosis: a study of twenty-eight cases. *J Cutan Pathol* 2004; 311: 160-68.
5. Vainsencher D, Winkelmann RK. Subcutaneous sarcoidosis. *Arch Dermatol* 1984; 120: 1028-31.
6. Kalb RE, Epstein W, Grossman ME. Sarcoidosis with subcutaneous nodules. *Am J Med* 1988; 85: 731-6.
7. Higgins EM, Salisbury DH, Du Vivier AWP. Subcutaneous sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol* 1993; 18: 65-6.
8. Sardá P, Pizarro I, Nolla JM, Vilaplana J, Lerma E, Masana L et al. Síndrome tóxico y nódulos subcutáneos como única manifestación clínica de sarcoidosis sistémica. *Rev Clin Esp* 1993; 192: 127-9.
9. Mejía Molina P, Zurdo García JR, Chimpén Ruiz V, Arreaza Padilla R. Nódulos subcutáneos como forma de presentación de sarcoidosis. *Rev Clin Esp* 1989; 185: 164-5.
10. Mangas C, Ribera M, Ferrándiz C. Sarcoidosis subcutánea. *Piel* 2002; 17: 423-7.
11. Palencia Pérez I, Guerra Tapia A, Rodríguez Peralto JL. Sarcoidosis subcutánea. *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94: 55-7.
12. Sanz T, Aragües M, Fernández J, Fraga J, García A. Sarcoidosis subcutánea. *Actas Dermosifiliogr* 2000; 91: 321-6.