

SARCOIDOSIS

Presentación de un caso

Salazar Soto, Mónica
Jaramillo J., Diego E.
Ceballos Cárdenas, Lucy

RESUMEN

Se describe un caso de Sarcoidosis, en un hombre de 25 años de edad, quien presentó lesiones papulares escasas asintomáticas en cara, y posteriormente paniculitis tipo eritema nudoso en pierna derecha. El paciente negó cualquiera otra sintomatología.

En los rayos X de tórax, se observaron lesiones nodulares tanto hiliares como mediastinales bilaterales. La biopsia de piel reportó enfermedad granulomatosa tipo sarcoidosis.

Palabra clave: Sarcoidosis.

INTRODUCCION

La Sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa poco común de etiología desconocida, que puede afectar todos los órganos del cuerpo.¹ Puede haber compromiso localizado (en uno o algunos órganos) o generalizado.² Entre el 20 y el 35% de los pacientes con sarcoidosis sistémica tienen lesiones cutáneas^{3,4} pero éstas pueden existir en ausencia de compromiso sistémico.³ La severidad del compromiso cutáneo no guarda relación con la severidad del sistémico.³

HISTORIA CLINICA

Hombre de 25 años de edad, residente en Medellín, empleado de una microempresa que elabora tenis, consultó en agosto de 1993, por aparición súbita, 4 meses antes, de 4 pápulas asintomáticas sobre labio superior, ala nasal izquierda, lado izquierdo de la frente y pómulo izquierdo. Negaba cualquier síntoma sistémico y sus antecedentes personales carecían de importancia.

Al examen físico se encontraron 2 pápulas eritematosas, infiltradas, bien delimitadas, ovaladas, de consistencia dura, bordes convexos y superficie descamativa, menores de 1 cm, localizadas sobre labio superior y ala

Mónica Salazar Soto, Residente Dermatología Tercer Año, Universidad de Antioquia.

Diego E. Jaramillo J., Jefe Sección Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia.

Lucy Ceballos Cárdenas, Dermatologa, H.U.S.V.P., Medellín.

Correspondencia: Mónica Salazar Soto, Calle 54A No. 77D-91, Teléfono: 2346001 Medellín.

Presentado en el XX Congreso Colombiano de Dermatología - Cali, noviembre 5 de 1994.

nasal izquierda. Las localizadas en frente y pómulo izquierdo (1 en cada sitio), presentaban aspecto queiloideo, superficie lisa, leve hiperpigmentación y bordes bien definidos, midiendo también menos de 1 cm. (Fig. No. 1).

El resto del examen físico fue completamente normal. Con diagnósticos presuntivos de Linfocitoma Cutis, Paracoccidioidomicosis y Sarcoidosis, se tomó biopsia con sacabocado de las lesiones situadas en frente y ala nasal.

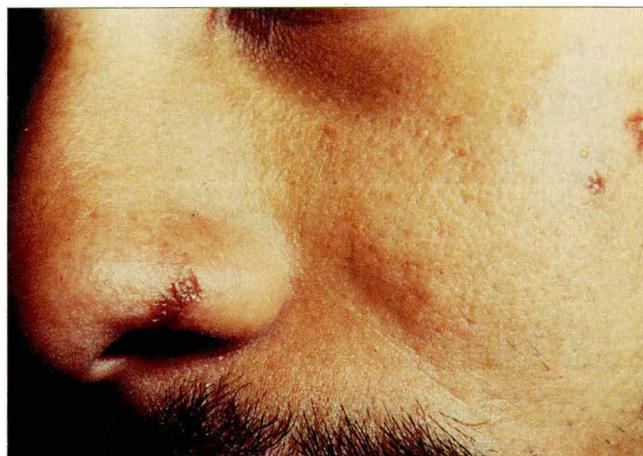


Fig. No. 1.

Hallazgos de Patología

En ambas muestras se observó la epidermis con hiperqueratosis y acantosis regular. En la dermis, granulomas epitelioides bien conformados, con células gigantes multinucleadas de tipo Langhans, sin corona periférica de linfocitos, y en los más grandes, área fibrinoide central (Figura No. 2) (Fig. No. 2A acercamiento).

Coloración de Ziehl-Nielsen y metenammina-plata: negativas para BAAR y hongos, respectivamente.

Se concluye entonces que se trata de una enfermedad granulomatosa tipo Sarcoidosis.

Quince días después el paciente regresa, presentando nódulos subcutáneos, eritematosos, dolorosos, mal definidos, en tercio medio de pierna derecha, sin otras quejas sistémicas.

La biopsia de una de estas lesiones mostró: Epidermis y dermis esencialmente normales. En la hipodermis, infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos e histiocitos, con formación de células gigantes multinucleadas y fibrosis, confirmando así la sospecha clínica de paniculitis tipo eritema nudoso (Figura No. 3).

Se inicia entonces una evaluación sistemática, mediante el examen físico y exámenes paraclínicos de los órganos que pudieran estar comprometidos a pesar de la ausencia de sintomatología:

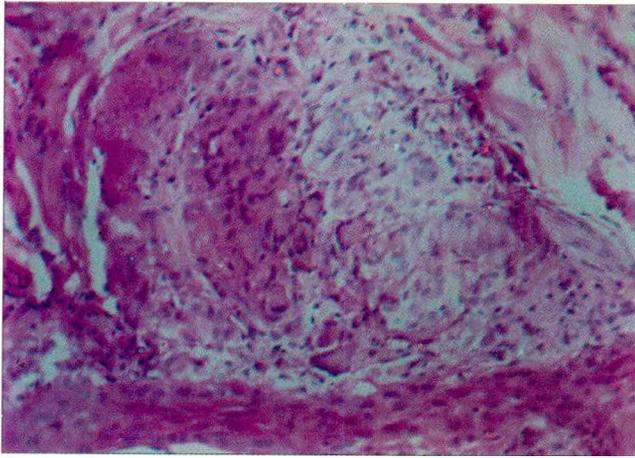


Fig. No. 2.

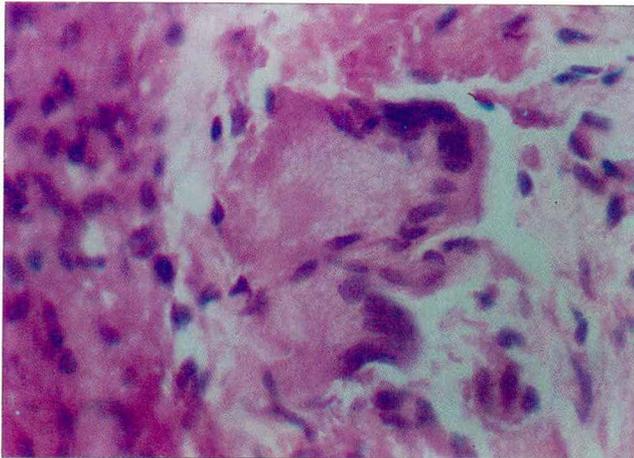


Fig. No. 2A.

Hemoleucograma: Normal, con sedimentación de 34.

Nitrógeno ureico en sangre (BUN) y creatinina: 15.9 mgr% y 1.2 mgr% respectivamente.

Pruebas hepáticas: Normales. Bilirrubinas total y directa: 0.67 mgr% y 0.18 mgr% respectivamente; Fosfatasa alcalina 70 U/L; Transaminasas GO 33 U/L y GT 29 U/L.

Coprológico y citoquímico de orina: Normales.

Calcio sérico: 9.4 meq/Lt.

Prueba de tuberculina: Negativa, comprobándose anergia cutánea (común en dos terceras partes de los pacientes con Sarcoidosis)³ en un paciente vacunado con BCG.

Rayos x de tórax: Aumento de tamaño de los hilios, con múltiples lesiones nodulares bilaterales que aumentan el tamaño del mediastino y ocultan la ventana aortopulmonar. De acuerdo con estos hallazgos, y debido a que el paciente inició cuadro de tos seca persistente, se decide enviarlo a Neumología para que fuera evaluada la necesidad de realizarle estudios adicionales:

Pruebas de función pulmonar: C.V.F. (Capacidad Vital Forzada) y V.E.F1 (Volumen Espiratorio Forzado en 1 segundo) dentro de valores normales.

Inmunodifusión para Paracoccidioidomicosis e Histoplasmosis negativas.

Pruebas para BK (Bacilo de Koch) seriadas: negativas.

Se consideró innecesaria la realización de biopsia pulmonar.

Descartado así el compromiso de otros órganos, se inicia un seguimiento clínico del paciente e infiltración con triamcinolona de sus lesiones cutáneas.

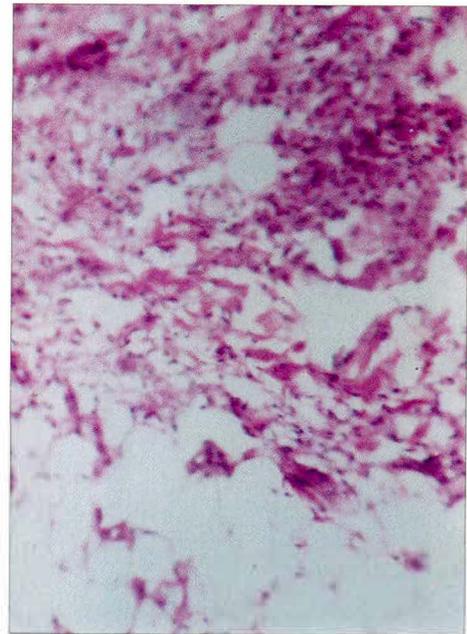


Fig. No. 3.

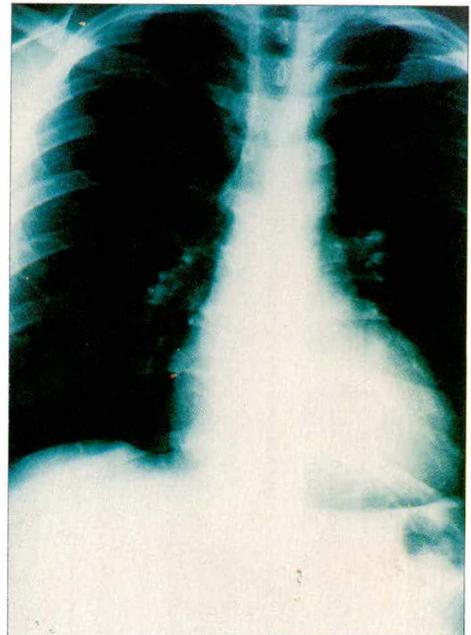


Fig. No. 4.

Actualmente, un año después del diagnóstico de Sarcoidosis con compromiso de piel, pániculo adiposo (eritema nudoso), y pulmón (adenopatías hiliares y tos seca persistente), el paciente se encuentra en excelentes condiciones generales, totalmente asintomático y con desaparición casi total de sus lesiones cutáneas.

Una radiografía de tórax de control mostró una franca disminución de las adenopatías mediastinales bilaterales y una pequeña adenopatía hilar izquierda sin otros hallazgos patológicos (Figura No. 4).

COMENTARIOS

En 1899, Boeck desarrolló por primera vez el concepto de que la Sarcoidosis, que había sido descrita diez años atrás por Besnier, era una enfermedad que comprometía tanto la piel como cualquier otro órgano de la economía.³

En la actualidad, a pesar de los avances logrados en inmunopatología, su etiopatogenia permanece desconocida⁵ y sólo es posible afirmar que la enfermedad resulta de una respuesta celular inmune exagerada (heredada, adquirida o ambas) a una clase limitada de antígenos o autoantígenos aún no identificados, donde los linfocitos T ayudadores son activados en forma preferencial, y son quienes dirigen los procesos que llevarán en definitiva al daño tisular.²

Es una enfermedad de distribución mundial, que afecta todas las razas y ambos sexos, siendo levemente más común en mujeres. Se presenta generalmente entre los 20 y los 40 años de edad.²

Los órganos más comúnmente comprometidos son:

- Pulmón: El 90% de los pacientes tienen anomalías a los rayos X de tórax en algún momento de la enfermedad. El compromiso es primordialmente intersticial y los pacientes aquejan tos seca y disnea de esfuerzo.²
- Nódulos linfáticos: Se produce crecimiento, generalmente asintomático, principalmente de los ganglios intratorácicos (75%-90% de los casos), aunque cualquier cadena ganglionar puede afectarse.²
- Ojos: Hay compromiso en 25% - 50% de los casos, siendo el tracto uveal, el iris, el cuerpo ciliar y la coroides los más afectados.²
- Piel: Existe una gran diversidad de lesiones, todas ellas constituidas por infiltrados granulomatosos. Son lesiones infiltradas color ocre a violáceo, con escasa afección de la epidermis y cierto grado de dilatación vascular, que generalmente dejan cicatriz, y no presentan una distribución topográfica específica. Pueden observarse lesiones pápuloeritematosas (como las que presentaba nuestro paciente), nodulares, en placa, y cicatrizales. Mucho menos comunes son las formas ulcerativas, eritrodérmicas, psoriasiformes, palmo-plantares, mucosales etc..³

Además, el tracto respiratorio superior, el sistema endocrino, el riñón, el corazón y el sistema músculo-esquelético pueden también ser comprometidos por la enfermedad.²

En cuanto al diagnóstico, no existe ningún examen paraclínico que confirme la sospecha clínica de Sarcoidosis.² Así, debemos basarnos en varios parámetros fundamentales:

- Una historia clínica y examen físico sugestivos.
- Hallazgos histopatológicos típicos en los órganos afectados: agregados de fagocitos mononucleares rodeados por un borde delgado de linfocitos. Frecuentemente, células gigantes de cuerpo extraño o tipo Langhans, fibras colágenas y, en el centro, escasa o ninguna necrosis.^{2,6}
- Rayos X de tórax.²
- Exámenes de sangre, buscando anomalías relacionadas con cada órgano comprometido.²
- Pruebas de función pulmonar que muestran los hallazgos típicos de una enfermedad intersticial.²
- Y, si es posible, el lavado bronco-alveolar que muestra una proporción aumentada de linfocitos T ayudadores, y la escanografía con Galio 67, donde se observará la captación de este elemento por los órganos comprometidos, clínicamente silentes.²

La enfermedad requiere tratamiento sólo si se producen síntomas significativos o hay evidencia de daño progresivo de los órganos involucrados. Los corticoesteroides siguen siendo la base de éste, aunque su utilidad se restringe a mejorar los síntomas y los trastornos fisiológicos producidos por la enfermedad, sin lograr su curación.⁵ Las lesiones cutáneas aisladas pueden desaparecer espontáneamente. En casos de persistencia pueden usarse corticoesteroides intralesionales,⁵ o tópicos de alta potencia.³ Para las lesiones crónicas extensas se recomienda corticoesteroides orales a altas dosis, acompañados, o no, por metotrexate o cloroquina.⁵

Es éste, en conclusión, un caso representativo de Sarcoidosis en un hombre joven sin quejas sistémicas, que se presentó con lesiones cutáneas poco llamativas, asintomáticas y de difícil diagnóstico clínico, que nos llevó, después del reconocimiento histopatológico de granulomas sarcoides, a investigar una posible afección de otros órganos, hallando comprometidos los ganglios parahiliares pulmonares y el pániculo adiposo de las piernas. La enfermedad en este paciente siguió un curso benigno hacia la autorresolución, como es común encontrar en la historia natural de la Sarcoidosis.

Con él, queremos resaltar la importancia de: Primero, un buen diagnóstico histopatológico, fundamental en el reconocimiento de la entidad y, segundo, la necesidad de una búsqueda concienzuda clínica y para-clínica con el fin de identificar y tratar a tiempo otros órganos comprometidos, evitando así daños posteriores irreparables.

AGRADECIMIENTOS

A la doctora Susana Restrepo G. quien realizó el diagnóstico histopatológico de las lesiones de piel y pániculo adiposo.

SUMMARY

A case of sarcoidosis is described in a 25-year-old male, who presented with scarce, asymptomatic, papular lesions localized on the face; he later developed panniculitis of the erythema nodosum type on the right leg, without other symptoms.

The chest roentgenogram showed bilateral hilar and mediastinal nodular lesions; the skin biopsy was reported as a chronic granulomatous inflammation compatible with a diagnosis of sarcoidosis.

BIBLIOGRAFIA

1. Sampedro JA. Sarcoidosis. Medellín, 1989. 45p. Tesis (Especialista en Medicina Interna). Universidad de Antioquia. Facultad de Medicina, Departamento de Medicina Interna.
2. Crystal RG. Sarcoidosis In: Wilson JD, Braunwald E, Isselbacher KJ et al. eds. Harrison's Principles of Internal Medicine. Twelfth Edition. McGRAW-HILL, Inc. 1991: 1463-69
3. Savin JA. Sarcoidosis In: Champios RH, Burton JL, Ebling FLG eds Textbook of Dermatology. Fifth Edition. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1992: 2383-2406.
4. Sharma OP. Sarcoidosis of the Skin In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K et al. eds. Dermatology in General Medicine. Fourth Edition. McGRAW-HILL, Inc. 1993: 2221-28.
5. Muthia MM, Macfarlane JT. Current Concepts in the Management of Sarcoidosis. Drugs. 1990; 40 (2): 231-37.
6. Lever WF, Shaumburg G. Noninfectious Granulomas In: Histopathology of the Skin, Seventh Edition. Philadelphia: J.B. Lippincott Company, 1990: 252-56.