

Mónica Fernández-Sánchez,
Marcela Saeb-Lima

Sarcoidosis cutánea

Informe de un caso

Departamento de Dermatología y Dermatopatología,
Centro de Investigación en Enfermedades Infecciosas,
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias,
Secretaría de Salud, Distrito Federal, México

Comunicación con: Mónica Fernández-Sánchez
Tel y fax: (55) 5666 7985
Correo electrónico: monica.fernandez@cieni.org.mx

Resumen

Introducción: la sarcoidosis es una enfermedad sistémica caracterizada por la formación de granulomas desnudos; su etiología es desconocida, el diagnóstico se establece por exclusión y se requiere demostrar la presencia de dichos granulomas en más de un órgano. La piel suele afectarse hasta en un tercio de los pacientes. Rara vez se observa en pacientes de origen mexicano.

Caso clínico: mujer de 40 años de edad con antecedente de sospecha de tuberculosis pulmonar, por lo cual había recibido tratamiento antifímico completo. Presentó dermatosis localizada en la región frontal de la piel cabelluda, caracterizada por una placa alopécica, hipopigmentada, atrófica, con borde de aspecto papular y eritematoso; así como tos, disnea, neuropatía y disfunción cardíaca. Las biopsias ganglionares y de piel demostraron granulomas sarcoidales.

Conclusiones: la sarcoidosis es una enfermedad sistémica poco frecuente en pacientes mexicanos. Las lesiones en piel suelen ser inespecíficas, pero la biopsia confirma el diagnóstico en pacientes con afección en otros órganos.

Palabras clave

sarcoidosis
dermatosis del cuero cabelludo

Summary

Background: sarcoidosis is a multisystemic disease in which naked granulomas are present. Its etiology is unknown and diagnosis requires demonstration of naked granulomas in more than two organs and the exclusion of other pathologies. One third of patients have skin involvement. Sarcoidosis rarely affects Mexican patients.

Clinical case: 40 year-old female patient who received a complete scheme treatment for pulmonary tuberculosis suspicion previously. She presented several months before, a hypo-pigmented, alopecic and atrophic patch in the frontal scalp with papular and erythematous edge, as well as cough, shortness of breath, neuropathy and cardiac dysfunction. Lymph node and skin biopsy showed the presence of sarcoidal granulomas.

Conclusions: sarcoidosis is a systemic disease that rarely affects Mexican patients. Skin lesions are usually unspecific but biopsy helps confirm diagnosis in patients who present also affection of other organs.

Key words

sarcoidosis
scalp dermatoses

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica caracterizada por la formación de granulomas desnudos; su etiología es desconocida, el diagnóstico se establece por exclusión y se requiere demostrar la presencia de dichos granulomas en más de un órgano.¹ El cuadro clínico puede variar de un hallazgo radiográfico en pacientes con fiebre y síntomas inespecíficos a una enfermedad crónica con falla orgánica múltiple. Hasta un tercio de los pacientes con sarcoidosis sistémica desarrolla lesiones cutáneas,² las cuales son inespecíficas y pueden

presentarse como pápulas o nódulos eritematosos de color café; menos frecuentemente se observa hipopigmentación, alopecia, ictiosis o úlceras.

Caso clínico

Mujer de 40 años de edad, sin antecedentes de importancia, quien presentaba una placa alopécica, hipopigmentada,

atrófica, con borde de aspecto papular y eritematoso, así como con escama fina, que afectaba la región frontal de la piel cabelluda (figura 1). La dermatosis era asintomática y tenía meses de evolución. La paciente tenía como antecedente tos crónica y fiebre. Durante un internamiento previo se le detectó atelectasia derecha; por una mediastinoscopia se observaron ganglios paratraqueales, motivo por el cual se realizó una biopsia, con la que se identificaron granulomas sin necrosis caseosa de tipo sarcoidal.

La paciente recibió tratamiento antifímico en esquema completo con mejoría parcial de la sintomatología. Tres años después presentó nuevamente tos y disnea, así como poli-neuropatía motora con afección de los músculos de expresión facial y múltiples adenopatías en el hilio pulmonar derecho y en el mediastino, además de la dermatosis descrita previamente. Se realizó una electromiografía que mostró afección miopática acompañada de descargas miotónicas, así como un ecocardiograma que evidenció disfunción diastólica, *cor pulmonale* crónico e hipertensión pulmonar. Se realizó biopsia de la lesión en piel cabelluda, la cual demostró granulomas sarcoidales (figura 2) sin evidencia de microorganismos mediante tinciones de histoquímica como Ziehl-Neelsen, PAS y Grocott. Debido a los hallazgos anteriores se diagnosticó sarcoidosis sistémica.

Discusión

El órgano más afectado por la sarcoidosis es el pulmón, sin embargo, también es común la afección a la piel, incluso las primeras manifestaciones de la sarcoidosis descritas en la literatura son las lesiones dermatológicas.² La sarcoidosis se ha encontrado más frecuentemente en pacientes de Dinamarca, Suecia y Estados Unidos (generalmente afroamericanos)² y es rara en pacientes mexicanos.^{3,4} Se cree que para el desarrollo de la enfermedad se requiere cierta predisposición o susceptibilidad genética,⁵ así como la interacción de tres factores: exposición a antígenos no específicos (infecciosos⁶⁻⁸ o no infecciosos),⁹⁻¹¹ inmunidad celular adquirida ante dicho antígeno y aparición de una respuesta inmune, inflamatoria e inespecífica.¹²

Debido a que la sintomatología de la sarcoidosis es completamente inespecífica y a que en general puede afectar diversos órganos, el diagnóstico suele retrasarse meses e incluso años, como sucedió con la paciente reseñada. Entre 30 y 60 % de los pacientes con sarcoidosis pulmonar es asintomático;¹³ además del pulmón, otros órganos afectados son la piel, los ojos, el hígado y los ganglios linfáticos. Consecuentemente, el diagnóstico de sarcoidosis debe sospecharse en pacientes con lesiones en piel y síntomas pulmonares, alteraciones oculares, dolor abdominal o linfadenopatía periférica, así como con síntomas constitucionales (fiebre, diaforesis y pérdida de peso).

Las lesiones en piel pueden ser específicas o inespecíficas, lo cual depende de granulomas sarcoidales en la lesión o de una reacción de hipersensibilidad, respectivamente. La paciente presentó una lesión específica: una placa alopécica y atrófica, descrita previamente en la literatura.^{14,15} Asimismo, la biopsia demostró granulomas desnudos, característicos de la sarcoidosis. El diagnóstico se sospechó inicialmente por la sintomatología pulmonar, la demostración de los granulomas en el tejido ganglionar y en la piel, sin embargo, el diagnóstico presuncional clínico fue el de alopecia cicatricial cuya causa principal podía ser tiña inflamatoria.



Figura 1 | Placa alopécica, hipopigmentada, atrófica con borde papuloescamoso y eritematoso

Otras manifestaciones de la sarcoidosis en la piel son las pápulas eritematosas, que a la diascopia presentan el fenómeno “apple jelly” (no patognomónico de sarcoidosis); el *lupus pernio*, que consiste en pápulas o nódulos violáceos en regiones distales, principalmente nariz, orejas y dedos e incluso en mejillas; así como una variedad denominada angiolutipoides, en la cual predominan las telangiectasias. Una variedad de sarcoidosis cutánea se denomina síndrome de Darier-Roussy, el cual consiste en nódulos subcutáneos generalmente dolorosos que se presentan en miembros inferiores.

Es frecuente que la sarcoidosis infiltre tejido cicatricial, por lo que se debe tomar tejido para biopsia de una cicatriz que se inflama en pacientes con sospecha del diagnóstico, a

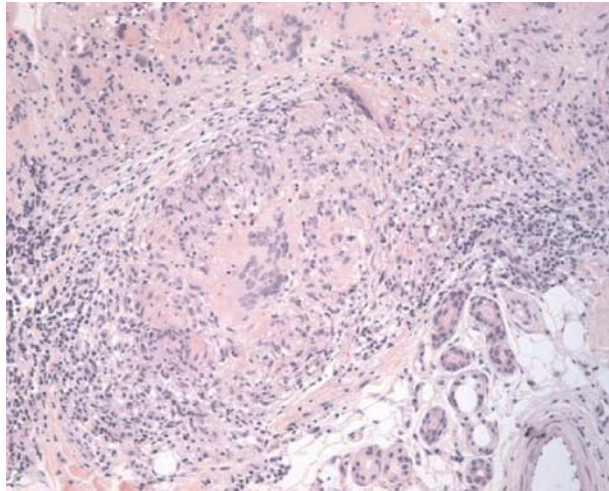


Figura 2 En el centro, granuloma sarcoidal compuesto por numerosas células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño y, en menor número, por células tipo Langhans. Escasos linfocitos y células plasmáticas acompañan al granuloma en la periferia

fin de corroborar los granulomas en dichas lesiones. La sarcoidosis rara vez puede afectar uñas y mucosas.

Si se hace referencia a lesiones no específicas, el eritema nudoso es el más frecuente y cuando se asocia con adenopatías hiliares, fiebre y artritis recibe el nombre de síndrome de Löfgren.

Es importante tomar en cuenta todas las manifestaciones sistémicas para tener un diagnóstico oportuno. Las manifestaciones pulmonares más frecuentes son la tos, la disnea y el

dolor torácico, que si bien son inespecíficas, suelen asociarse con una radiografía anormal de tórax en más de 90 % de los casos.^{2,13} Asimismo, las alteraciones cardíacas pueden incluir arritmias o disfunción ventricular izquierda. Aunque las manifestaciones neurológicas más frecuentes de la sarcoidosis afectan el sistema nervioso central, también se ha descrito neuropatía periférica.¹⁶

Como se mencionó, el diagnóstico se corrobora con la presencia de granulomas sarcoidales en varios órganos. Algunas pruebas de laboratorio y gabinete que apoyan el diagnóstico son la determinación de los niveles séricos de la enzima convertidora de angiotensina, cuya elevación refleja la formación de granulomas pero cuya negatividad no excluye el diagnóstico,¹⁷ como sucedió con la paciente descrita, y el gammagrama con galio 67, el cual puede captar los sitios en los que la enfermedad tiene actividad.¹⁸

El tratamiento de la sarcoidosis depende del grado de afectación y de los órganos afectados, por lo que debe individualizarse; en pacientes con lesiones asintomáticas, no se suele indicar tratamiento específico para la piel, sin embargo, los corticosteroides sistémicos y los fármacos inmunosupresores (como ahorradores de esteroides) están indicados ante afectación de varios órganos, incluyendo el pulmón y el sistema nervioso.

Conclusiones

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica poco frecuente en pacientes mexicanos. Las lesiones en piel suelen ser inespecíficas, pero la biopsia ayuda a confirmar el diagnóstico en pacientes con afectación en otros órganos.

Referencias

- Judson MA, Thompson BW, Rabin DL, Steimel J, Knattreud GL, Lackland DT, et al. The diagnostic pathway to sarcoidosis. *Chest* 2003;123(2):406-412.
- American Thoracic Society/European Respiratory Society. Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (RS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Diseases (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and the ERS Executive Committee. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;160:736-755. Disponible en <http://www.jssog.com/www/top/statement.pdf>
- Arévalo-López A, Macotela-Ruiz E. Sarcoidosis (intra y extratorácica): a propósito de un caso mexicano. *Gac Med Mex* 1991;127(5):411-417.
- Estrada-Correa G, Molina-Carrión LE, Ysita-Morales A. Neurosarcoidosis. Report of one case in Mexico. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2006;44(5):469-472.
- Martinetti M, Luisetti M, Cuccia M. HLA and sarcoidosis: new pathogenic insights. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2002;19:83.
- Ishige I, Usui Y, Takemura T, Eishi Y. Quantitative PCR of mycobacterial and propionibacterial DNA in lymph nodes of Japanese patients with sarcoidosis. *Lancet* 1999;354(9173):120-123.
- Gaede KI, Wilke G, Brade L, Brade H, Schlaak M, Müller-Quernheim J. Anti-chlamydia immunoglobulin prevalence in sarcoidosis and usual interstitial pneumoniae. *Eur Respir J* 2002;19(2):267-274.
- Saboor SA, Johnson NM, McFadden J. Detection of mycobacterial DNA in sarcoidosis and tuberculosis with polymerase chain reaction. *Lancet* 1992;339(8800): 1012-1015.
- Kajdasz DK, Lackland DT, Mohr LC, Judson MA. A current assessment of various rurally-linked exposures as potential risk factors for sarcoidosis. *Ann Epidemiol* 2001;11(2): 111-117.

10. Rybicki BA, Amend KL, Maliarik MJ, Iannuzzi MC. Photocopier exposure and risk of sarcoidosis in African-American sibs. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2004; 21(1):49-55.
11. Kucera GP, Rybicki BA, Kirkey KL, Coon SW, Major ML, Maliarik MJ, et al. Occupational risk factors for sarcoidosis in African-American siblings. *Chest* 2003;123(5):1527-1535.
12. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, Freeberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editores. *Sarcoidosis*. En: Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Seven edition. USA: McGraw-Hill; 2008.
13. Lynch JP 3rd, Kazerooni EA, Gay SE. Pulmonary sarcoidosis. *Clin Chest Med* 1997;18(4):755-785.
14. Douri T, Chawaf AZ, Alrefaee BA. Cicatricial alopecia due to sarcoidosis. *Dermatol Online J* 2003;9(1):16.
15. Katta R, Nelson B, Chen D, Roenigk H. Sarcoidosis of the scalp: a case series and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2000;42(4):690-692.
16. Hoitsma E, Faber CG, Drent M, Sharma OP. Neurosarcoidosis: a clinical dilemma. *Lancet Neurol* 2004;3(7):397-407.
17. Studdy RP, James DG. The specificity and sensitivity of serum angiotensin converting enzyme in sarcoidosis and other disease: experience in twelve centers in six different countries. En: Chretien J, editor. *Sarcoidosis and other granulomatous disorders*. Paris, France: Pergamon; 1983. p. 332-344.
18. Mañá J. Magnetic resonance imaging and nuclear imaging in sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med* 2002;8(5):457-463.