

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Múltiples nódulos subcutáneos asintomáticos

María Purificación Oñate Domínguez y María Manuela Nunes Cochito

Servicio de Dermatología. Hospital del Desterro. Rua Nova do Desterro. Lisboa. Portugal.

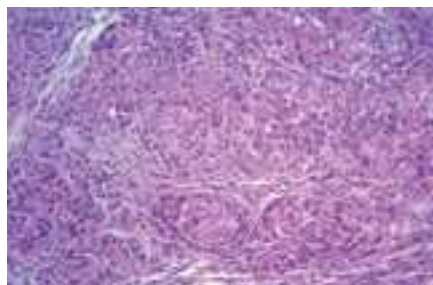
Figura 1. Aspecto clínico de las lesiones cutáneas, que son más visibles que palpables.



Figura 2. Imagen histológica. Presencia de granulomas de células epitelioides.



Figura 3. Imagen histológica. Infiltrado histiocitario con formación de granulomas y escaso infiltrado linfocitario circundante, sin necrosis central.



Mujer de 19 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés.

Enfermedad actual

Consultó por lesiones cutáneas discretamente dolorosas, de 3 meses de evolución, localizadas con preferencia en el tronco y la porción proximal de las extremidades superiores e inferiores.

Exploración física

Presencia de nódulos múltiples, diseminados por todo el tegumento, localizados en su mayor número en el tronco y la porción proximal de las extremidades, más palpables que visibles, de dimensiones variables, entre 0,5 y 1 cm de diámetro, de consistencia elástica al tacto y superficie lisa. La piel suprayacente no evidenció alteraciones (fig. 1). El estado general estaba conservado y el resto de la exploración física general fue anodina.

Analítica y pruebas complementarias

Los estudios analíticos efectuados incluyeron velocidad de sedimentación globular (VSG), hemograma y determinaciones bioquímicas rutinarias que fueron norma-

les, a excepción de un discreto aumento de la calcemia y de la calciuria. El VDRL fue negativo y se encontró una elevación de la concentración de la enzima conversiva de angiotensina (ECA) de 44 unidades enzimáticas/l. El electrocardiograma fue normal, y el PPD, negativo.

En la radiografía de tórax se visualizaron adenopatías mediastínicas y un patrón intersticial, observándose en la tomografía axial computarizada (TAC) torácica adenopatías mediastínicas (pretraqueales, precarinales e hiliares bilaterales), micronódulos (intersticiales y en las cisuras) y discreto engrosamiento pleural, encontrándonos ante un estadio II radiológico.

La broncofibroscopia reveló en la visualización directa alteraciones inflamatorias. Se realizaron lavados bronquial y broncoalveolar y biopsia bronquial con los siguientes resultados:

- Bacteriología negativa.
- Anatomía patológica: alteraciones inflamatorias.
- Citometría de flujo 233.636 linfocitos/ml, 175.227 (75%) CD4, 42.054 (18%) CD8 y 15.818 macrófagos/ml.

Las radiografías de manos y pies, así como el examen oftalmológico, fueron normales.

El estudio histopatológico de una lesión cutánea reveló un infiltrado histiocitario en la dermis profunda y la hipodermis, con formación de granulomas, escaso infiltrado linfocitario circundante y sin necrosis central (figs. 2 y 3).

DIAGNÓSTICO

Sarcoidosis subcutánea.

Tratamiento y evolución

La paciente fue tratada con prednisona oral a dosis de 30 mg/día, con reducción gradual hasta una dosis de mantenimiento de 10 mg/día, observándose regresión de los nódulos.

COMENTARIO

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica granulomatosa, de etiología desconocida¹. Aproximadamente un 25% de los pacientes tienen afectación cutánea, aunque la incidencia varía de forma considerable.

Las lesiones cutáneas se han clasificado en específicas e inespecíficas, y se han encontrado entre las primeras el lupus pernio, las placas, las erupciones maculopapulosa y la sarcoidosis subcutánea, siendo el eritema nudoso la lesión inespecífica más importante².

La sarcoidosis afecta fundamentalmente a adultos jóvenes³, es infrecuente en niños² y parece existir un ligero predominio del sexo femenino sobre el masculino⁴.

La forma subcutánea es rara, particularmente en la raza caucásica⁵, y representa entre el 1 y el 4% de todas las sarcoidosis⁶. Se presenta de forma insidiosa como nódulos, dolorosos para algunos autores⁷ y asintomáticos para la mayoría^{2,6,8}, que se localizan en el tronco y las extremidades. La ulceración es infrecuente².

En 1904 Darier y Roussy describieron el primer caso de sarcoidosis subcutánea⁹, utilizándose desde entonces el término de sarcoide de Darier-Roussy, aunque para la mayoría de los autores^{8,10,11} esta denominación debe ser abandonada, por haber sido utilizada para describir diferentes enfermedades granulomatosas subcutáneas de diferentes etiologías.

La sarcoidosis subcutánea puede asociarse a formas benignas o a formas sistémicas y crónicas de la enfermedad¹¹, siendo generalmente precursora de afectación sistémica⁵, que puede manifestarse en cualquier órgano³, aunque el mediastino, los nódulos linfáticos periféricos y el ojo son los afectados con más frecuencia¹³. Se han descrito casos de sarcoidosis subcutánea asociados a linfedema e inducidos por interferón α ^{13,14}.

Kalb et al observaron que la presencia de nódulos subcutáneos no sirve para predecir el curso o la respuesta a la terapéutica en la sarcoidosis¹⁰.

Destacamos de este caso la existencia de múltiples nódulos subcutáneos, poco evidentes a la observación, constituyendo una forma poco común de presentación cutánea de la sarcoidosis. A pesar de la inexistencia de sintomatología sistémica acompañante, la paciente tenía afección pulmonar.

Diagnóstico diferencial

Cuatro enfermedades originan una particular dificultad diagnóstica. Son las siguientes:

Lepra tuberculoide. Se distingue por la pérdida de la apreciación térmica, la reacción eritematosa a la histamina, la prueba de Mitsuda positiva y la invasión de los nervios.

Lupus vulgar. En su forma florida, la distinción puede ser difícil. Se dice que la vitropresión revela nódulos más translúcidos, en «jalea de manzana», en lugar de ser de color gris-amarillento. Por último, se produce ulceración y cicatrización. La histología ayuda, pero no es decisiva; debe realizarse una prueba terapéutica.

Leishmaniosis lupoide. Existen dificultades clínicas e histológicas para diferenciarla. Los cuerpos de Leishman-Donovan se encuentran con poca frecuencia. La prueba de Kveim es negativa.

Reacción sarcoidea local. Se encuentra confinada a áreas locales o a lugares de traumatismos. No existen otros signos de sarcoidosis y la prueba de Kveim es negativa⁸.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Rui Bajanca, responsable del Laboratorio de Histopatología del Hospital de Nossa Senhora do Desterro y a la Dra. Luisa Cochito, neumóloga del Hospital Santa María de Lisboa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson Jr B, editors. *Lever's histopathology of the skin*. 8th. ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997; p. 322-6.
2. Sharma OM. Sarcoidosis of the skin. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, et al, editors. *Dermatology in general medicine*. 5th ed. New York: McGraw-Hill, 1999; p. 2099-106.
3. Du Vivier A, McKee PH. *Atlas de Dermatología clínica*. 2nd ed. Madrid: Harcourt Brace, 1995;20.1-20.4.
4. Crystal RG. Sarcoidosis. In: Isselbacher KJ, Braunwald E, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, Kasper DL, editors. *Harrison's principles of internal medicine*, 13th ed. Philadelphia: McGraw-Hill, 1994; p. 1679-84.
5. Higgins-EM, Salisbury JR, Du Vivier AW. Subcutaneous sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol* 1993;18:65-6.
6. Mizon-Pagniez I, Delaporte E, Alfandari S, Hachulla E, Payne CMER, Piette F, et al. Subcutaneous and «elephantine» sarcoidosis successfully treated with chloroquine. *Eur J Dermatol* 1995;5:310-2.
7. Kerdell FA, Moschella S. Sarcoidosis. An updated review. *J Am Acad Dermatol* 1984;11:1-19.
8. Gawkrödger DJ. Sarcoidosis. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, editors. *Rook Wilkinson Ebling. Textbook of dermatology*. 6th ed. Oxford: Blackwell Science, 1998; p. 2679-702.
9. Fierro S, Fonseca E. Nódulo en la planta del pie. *Piel* 1998;13:415-7.
10. Kalb RE, Epstein W, Grossman ME. Sarcoidosis with subcutaneous nodules. *Am J Med* 1988;85:731-6.
11. Vainsencher D, Winkelman RK. Subcutaneous sarcoidosis. *Arch Dermatol* 1984;120:1.028-31.
12. Suga Y, Ogawa H. Sarcoidosis of the skin. *Nippon-Rinsho* 1994;52:1603-7.
13. Ohhata I, Ochi T, Kurebayashi S, Maustani H, Kikui M. A case of subcutaneous sarcoid modules induced by interferon-alpha Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi 1994;32:996-1000.
14. Kikawada M, Ichinose Y, Kunisawa A, Yanagisawa N, Minemura K, Kasuga I, et al. Sarcoidosis induced by interferon therapy for chronic myelogenous leukemia. *Respirology* 1998;3:41-4.