

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Tumor nasal exofítico

José Carlos Pascual Ramírez y José Bañuls Roca

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Alicante. España.



Figura 1. Imagen clínica.

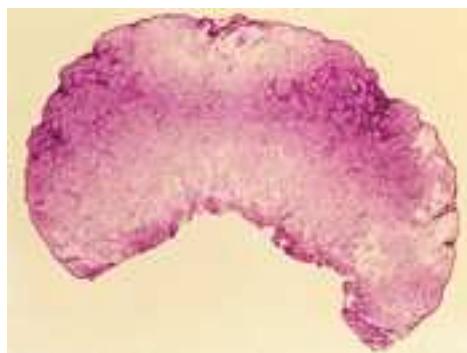


Figura 2. Visión panorámica de la histología.

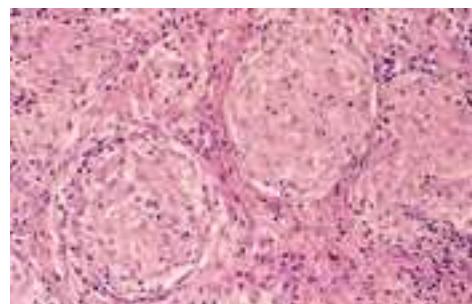


Figura 4. Detalle de la histología.

142

Figura 3. Detalle de la histología.

Varón de 53 años de edad, sin antecedentes médicos de interés y que no recibía tratamientos farmacológicos.

Enfermedad actual

Desde hacía aproximadamente un año y medio presentaba una lesión en la región supraciliar derecha, por la que acudió a nuestro servicio un mes antes y que fue diagnosticada mediante estudio histopatológico de sarcoidosis. Actualmente consultaba por una lesión tumoral en la nariz de un año de evolución y de crecimiento progresivo. El paciente estaba afebril y con buen estado general.

Exploración física

En la punta nasal, junto a la narina izquierda, presentaba una lesión sésil, cupuliforme, con el color de la piel normal, de superficie irregular, hemisférica de 1,5 cm de diámetro y asintomática (fig. 1).

Exploraciones complementarias

Debido a que el paciente tenía un diagnóstico previo de sarcoidosis cutánea, se determinaron la enzima de conversión de la angiotensina (ECA), la serología de virus de hepatitis C, la proteína C reactiva, el factor reumatoide, los anticuerpos antiestreptolisina-O y los anti-nucleares, y varios marcadores tumorales, que fueron normales. Se solicitaron también un hemograma y una bioquímica, un proteinograma y un análisis básico de orina, todos los cuales fueron normales a excepción de un aumento de la IgE (703 U/ml). La radiografía de tórax también fue normal y la prueba de la tuberculina fue negativa. Se realizó exérésis de la tumoración nasal y estudio histopatológico de la misma.

Histopatología

La pieza quirúrgica presentaba una epidermis normal y en la dermis había múltiples granulomas histiocitarios de tipo desnudo de diferentes tamaños (figs. 2 y 3), con alguna célula gigante, con fibrosis y sin necrosis aparente (fig. 4). Existía también un ligero infiltrado intersticial de células redondas. Las tinciones para microorganismos fueron negativas.

Correspondencia: Dr. J.C. Pascual Ramírez.
Servicio de Dermatología.
Hospital General Universitario de Alicante.
Avda. Pintor Baeza, s/n. 03010 Alicante. España.
Correo electrónico: pascual_josram@gva.es

DIAGNÓSTICO

Sarcoidosis cutánea.

COMENTARIO

El examen anatomo-patológico de la lesión indicó que se trataba de una sarcoidosis. La normalidad del estudio de extensión confirmó que se trataba de una sarcoidosis con afectación cutánea exclusiva.

No existe una definición universalmente aceptada de sarcoidosis. Esta enfermedad es habitualmente un proceso difuso, con un curso prolongado y con frecuencia benigno, que puede afectar a cualquier órgano, entre los que destacan los ganglios linfáticos, los pulmones, el hígado, el bazo, la piel, los ojos, el intestino delgado y las glándulas salivales. En esta enfermedad existe con frecuencia una negatividad de la prueba de la tuberculina, hipergammaglobulinemia e hipercalcemia¹.

La sarcoidosis tiene una distribución mundial, aunque ciertos grupos raciales están más predispuestos a padecerla, como los sujetos de raza negra². Es algo más frecuente en las mujeres que en los varones y se suele presentar entre los 20 y 40 años de edad. Su etiología sigue siendo desconocida. Los cambios histopatológicos son similares en todos los órganos, y son muy constantes. El hallazgo fundamental son los agregados de células epitelioideas con núcleo pálido que forman granulomas; éstos se denominan desnudos ya que la corona linfocitaria que los rodea es inconstante y nunca está bien desarrollada. La presencia de células gigantes, tanto de tipo Langhans como de tipo cuerpo extraño, es habitual. En estos granulomas no se observa caseificación, aunque puede haber necrosis fibrinoide o coagulativa. En las células gigantes pueden encontrarse dos tipos distintos de cuerpos de inclusión: son los denominados cuerpos asteroides y los cuerpos laminares de Schaumann.

El 20-35% de los pacientes con sarcoidosis sistémica tienen lesiones en la piel³. Sin embargo, la sarcoidosis cutánea puede ocurrir también sin enfermedad sistémica. Por otra parte, la extensión de las manifestaciones cutáneas no se correlaciona con la gravedad de la enfermedad sistémica. Se han descrito distintas formas clásicas de sarcoidosis cutánea. La sarcoidosis angiolupoide es una variante rara que suele afectar a mujeres en los laterales del puente nasal, siendo una lesión hemisférica, blanda, violácea debido a un marcado componente telangiectásico. La sarcoidosis anular tiene un crecimiento periférico con aclaramiento central y se localiza en la frente, la cara y el cuello, siendo rara la ulceración⁴. El lupus pernio es una forma bastante común de sarcoidosis que suele afectar a pacientes adultos y ancianos, y es más común en afrocaribeños. Las lesiones consisten en nódulos y placas violáceas infiltradas, con superficie brillante, que pueden afectar a la nariz, las mejillas, las orejas, las manos y los talones de forma simétrica y que tienden a ser persistentes⁵. La sarcoidosis nodular consiste en lesiones de más de 5 mm de diámetro, en general en pequeño número, que son inicialmente rojas o amarillentas y con posterioridad violáceas, redondeadas y firmes, y que afectan a la región proximal de los miembros,

el tronco y la cara. La sarcoidosis papular consiste en pápulas hemisféricas de 1-5 mm de diámetro, eritematosas, no dolorosas y de curso tórpido, que aparecen en oleadas. Se localizan en la cara y las partes extensoras de los miembros. Este tipo de sarcoidosis se suele asociar a un pronóstico favorable. La sarcoidosis en placa suele afectar a los hombros, las nalgas y los muslos; presenta lesiones característicamente difusas, formando placas irregulares que pueden simular una necrobiosis lipoide. Existe una forma de sarcoidosis denominada cicatrizal, ya que puede aparecer sobre una cicatriz y puede ser el único signo cutáneo de la enfermedad; probablemente representa una forma de fenómeno de Köbner y se manifiesta como nódulos o engrosamientos de las cicatrices⁴. La sarcoidosis subcutánea consiste en nódulos persistentes poco dolorosos, generalmente en las extremidades. Suele haber afección sistémica⁶.

Existen multitud de variantes menos frecuentes de sarcoidosis cutánea. Nuestro caso podría tratarse de una forma seudotumoral⁷.

Diagnóstico diferencial clínico

La lesión nos pareció inicialmente que sería un tumor benigno o un hamartoma, en concreto un hamartoma folículo-sebáceo quístico o bien un fibrolipoma.

Hamartoma folículo-sebáceo quístico. Es un hamartoma diferenciado compuesto de estructuras folículo-sebáceas rodeadas de una estroma formada por varios componentes mesenquimatosos. Se presenta como una pápula o un nódulo único de 5-20 mm de diámetro, generalmente en la cara. Las lesiones se extirpan en la edad adulta, aunque la mayoría hayan aparecido años atrás. La histopatología consiste en estructuras infundibulares, algunas veces quísticas, con numerosos lóbulos sebáceos que se irradian desde ellas. Las unidades pilosebáceas están incluidas en una estroma mesenquimato-sa compuesta por diferentes cantidades de tejido fibroso, adiposo, vascular y neural⁸.

Fibrolipoma. Los lipomas son la neoplasia mesenquimal más frecuente y están constituidos principalmente por adipocitos maduros. La edad más habitual de aparición es entre los 40 y los 60 años y, salvo que se extirpen, persisten el resto de la vida. Presentan un período de crecimiento insidioso, seguido de un período quiescente. Se manifiestan como una masa redondeada, asintomática, de consistencia gelatinosa o de quiste, de lento crecimiento. Entre los adipocitos maduros en ocasiones se entremezclan otros elementos mesenquimales, que forman una parte intrínseca del tumor. De estos elementos, el que se encuentra con mayor frecuencia es el tejido conectivo, que está a menudo hialinizado y puede o no estar asociado con la cápsula o los septos fibrosos. Este tipo de lipomas se denominan fibrolipomas⁹.

Diagnóstico diferencial histopatológico

Desde el punto de vista anatomo-patológico, el diagnóstico diferencial debe plantearse con los siguientes procesos:

Granuloma por cuerpo extraño. La persistencia de un material extraño en la piel da lugar a la acumulación de histiocitos epitelioides y células gigantes (tipo cuerpo extraño y de tipo Langhans) y una reacción fibroblástica. En nuestro caso faltaba el antecedente traumático, y el examen de la pieza histológica con el microscopio de luz polarizada fue negativo.

Leishmaniasis cutánea crónica. Esta entidad presenta granulomas de tipo tuberculoide con células gigantes y escasa necrosis, en la dermis superficial y profunda. Los amastigotes son escasos y rara vez se observan. Además, y a diferencia de nuestro caso, suelen haber cambios epidérmicos como hiperqueratosis y úlceras.

Lupus vulgar. Esta forma de tuberculosis cutánea presenta granulomas tuberculosos, con una corona variable de linfocitos, tanto en la dermis superficial como media. Los granulomas tienden a confluir. La epidermis puede ser hiperplásica o atrófica. Los bacilos están generalmente dispersos y son difíciles de visualizar con

tinciones para organismos al ácido y al alcohol resistentes, aunque su presencia se puede demostrar por medio de la reacción en cadena de la polimerasa. La histopatología puede ser muy similar a la de la sarcoidosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gaukrodger DJ. Sarcoidosis. En: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, editors. Textbook of Dermatology. 6th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1998; p. 2679-702.
2. Sartwell PE. Racial differences in sarcoidosis. Ann NY Acad Sci 1976;278:368-70.
3. Kerdel FA, Moschella SL. Sarcoidosis; an updated review. J Am Acad Dermatol 1984;11:1-19.
4. Veien NK, Stahl D, Brodthagen H. Cutaneous sarcoidosis in Caucasians. J Am Acad Dermatol 1987;16:534-40.
5. Spiteri MA, Matthey F, Gordon. Lupus pernio: a clinico-radiological study of 35 cases. Br J Dermatol 1985;112:315-22.
6. Vainsencher D, Winkelmann RK. Subcutaneous sarcoidosis. Arch Dermatol 1984;120:1028-31.
7. Bélaïch S, Blanchet P, Crickx B. Sarcoidose pseudo-tumorale dermohypoderlique du menton. Ann Dermatol Venereol 1982;109:741-2.
8. Kimura T, Miyazawa K, Aoyagi T, Ackerman AB. Folliculosebaceus cystic hamartoma. A distinctive malformation of the skin. Am J Dermatopathol 1991; 13:213-20.
9. Ragsdale BD. Tumors of fatty, muscular and osseous tissue. En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B Jr, editors. Lever 's. Histopathology of the skin. 3th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997; p. 937-8.