

Sarcoidosis cutánea en niña de 12 años. A propósito de un caso.

Skin Sarcoidosis in 12 years old child. A case report.

Yetzabel Lamar-Morales¹; Liuber Carballar-Alberteries²; Ernesto Arteaga-Hernández³; Mariana Medell-Gago³; Israel Alfonso-Trujillo⁴.

RESUMEN

La sarcoidosis, fue descrita inicialmente en 1877 por Jonathan Hutchinson, es considerada una enfermedad multisistémica granulomatosa de etiología desconocida. Se caracteriza por un espectro clínico variado, presentándose en muchas ocasiones de forma inicial con lesiones cutáneas dadas fundamentalmente por pápulas, placas y nódulos así como afectaciones de otros órganos. Se presenta el caso de una paciente de 12 años, con lesiones cutáneas eritemato papulosas localizadas en la cara, de 5 meses de evolución, asintomáticas, sin otros hallazgos al examen físico. El examen histopatológico fue compatible con sarcoidosis. Se indicaron esteroides tópicos y seguimiento posterior. Palabras clave: Sarcoidosis; granulomas; multisistémica; antígenos.

Dermatol Perú 2009; 19(4) 338-343

ABSTRACT

Sarcoidosis was first described in 1877 by Jonathan Hutchinson. It is considered a multisystemic and granulomatous disease of unknown etiology. It is characterized by a diverse clinical spectrum. In several occasions the first stage is presented as skin lesions in the form of papules, plaques and nodules and as other organs damage. It is reported the case of a 12 year old girl with erythematous papulous skin lesions on

the face, the development of 5 months, asymptomatic and without any other findings to the physical test. The histopathologic test was compatible with sarcoidosis. There was an indication of local application of steroids and a subsequent follow up.

Keywords: sarcoidosis; granulomas; multisystem; antigen.

INTRODUCCIÓN

La sarcoidosis, fue descrita inicialmente en 1877 por Jonathan Hutchinson, es considerada una enfermedad multisistémica granulomatosa, con manifestaciones clínicas y radiológicas relativamente distintivas. Los mecanismos que regulan la formación y evolución de los granulomas no se conocen

¹ Sección de Dermatología Policlínica docente Felipe Ismael Rodríguez Ramos. La Habana. Cuba.

² Sección de Reumatología Policlínica Especialidades. La Habana. Cuba.

³ Servicio de Anatomía Patológica Hospital «Hermanos Ameijeiras». La Habana. Cuba.

⁴ Servicio de Dermatología Hospital «Hermanos Ameijeiras». La Habana. Cuba.

Recibido: 11-11-2009

Aceptado: 22-12-2009

con certeza. Se plantea que hay una respuesta mediada por células T ante un antígeno el cual es procesado por los macrófagos y presentado por estas células a los linfocitos T específicos para el antígeno. ⁽¹⁾

Se caracteriza por un espectro clínico variado, presentándose en muchas ocasiones de forma inicial con lesiones cutáneas dadas fundamentalmente por pápulas, placas y nódulos así como afectaciones de otros órganos dando síntomas generales, afectaciones del sistema respiratorio, ocular, hemolinfopoyético, cardiovascular, digestivo, sistema musculoesquelético, renal, glándulas salivales, endocrino, sistema nervioso y alteraciones del metabolismo. Se presenta el caso de una niña con sarcoidosis cutánea sin afectación de otros órganos al momento del diagnóstico. ⁽²⁾

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 12 años, mestiza, que acude a la consulta externa de Dermatología por presentar lesiones cutáneas localizadas en la cara, de 5 meses de evolución, asintomáticas.

Al examen clínico se observaron lesiones cutáneas eritemato papulosas de superficie lisa, brillantes, agrupadas alrededor de los orificios nasales, surcos nasogenianos, algunas con disposición anular, y también en párpados superiores aisladas. El resto del examen físico fue normal. **Figura 1.**

No presentaba antecedentes patológicos personales de infecciones previas conocidas, ni exposición a factores ambientales. No se recogen antecedentes familiares de la enfermedad.

Se le realizaron exámenes complementarios hematológicos, bioquímicos y de orina, determinación de C3, C4, cuantificación de

inmunocomplejos, factor reumatoide, ANA con resultados dentro de límites normales así como Rx y TAC de tórax, ultrasonido abdominal, ultrasonido de ganglios periféricos, electrocardiograma y eco cardiograma sin encontrarse alteraciones. Fue además valorada por oftalmología realizándosele un examen oftalmológico y fondo de ojo que fueron normales.

El estudio histológico fue realizado en el Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Clínico Quirúrgico «Hermanos Ameijeiras» el cual informó:

Dermatitis nodular granulomatosa con foliculitis supurativa. Las tinciones realizadas para hongos y bacilos ácido alcohol resistentes fueron negativas. El cuadro histológico es compatible con sarcoidosis. **(Figuras 2 y 3).**

Teniendo en cuenta la edad de la paciente, con el diagnóstico de sarcoidosis cutánea y la ausencia de alteraciones sistémicas se decide poner tratamiento con hidrocortisona en crema diario en las lesiones y realización de consultas de seguimiento así como complementarios evolutivos cada tres meses.

DISCUSIÓN

En 1877 Hutchinson informó el caso de un paciente europeo con múltiples lesiones cutáneas en parches, violáceas y elevadas las cuales fueron descritas como sarcoidosis. ⁽¹⁾ En la actualidad, se define como una enfermedad granulomatosa crónica que se caracteriza por un gran número de macrófagos y de linfocitos T activados.

El granuloma está compuesto por la confluencia de varias células epitelioides sin necrosis de caseificación, por lo que han sido llamados granulomas duros. Algunos autores han propuesto el carácter congénito de la

enfermedad con base a estudios epidemiológicos, la tendencia racial, y por el hallazgo de la predominancia de HLA-A1, HLA-B8 y HLA-D3 en familiares con sarcoidosis, en estudios realizados especialmente en Italia y la República Checa. Se ha propuesto la teoría de que la enfermedad se genera ante la predisposición genética y exposición a algún antígeno, lo cual facilitaría la explicación de la tendencia familiar y la coincidencia de aparición de la enfermedad en personas no familiares que comparten sitios de trabajo o vivienda. También han sido implicados agentes tanto infecciosos como no infecciosos en su desarrollo. ⁽²⁾

Se han dividido los antígenos desencadenantes en tres categorías: ambientales, microorganismos infecciosos y autoantígenos. Los agentes infecciosos mayoritariamente implicados son el micobacterium tuberculosis, especies de micoplasmas, especies de corinebacterias, espiroquetas, micobacterias atípicas, *propionibacterium acnes*, *borrelia burgdorferi*, virus del herpes simple, hepatitis C, epstein-barr, cytomegalovirus, coxsackie, rubeola, especies de *histoplasmas*, *cryptococcus*, coccidioidomicosis, y esporotricosis. Los antígenos ambientales implicados incluyen metales como el zirconio, aluminio, berilio, polvos orgánicos como los provenientes de pinos y polen y polvos inorgánicos como arcilla y abono. ⁽³⁻⁶⁾

La sarcoidosis afecta a personas de todo el mundo, principalmente a personas de la raza negra y del sexo femenino. Casi todos los casos se presentan entre los 20–40 años pero puede presentarse en niños, incluso en lactantes. ^(7,8)

El curso de la enfermedad es variable, pudiendo ser auto limitada en las dos terceras partes de los casos o evolucionando

a la cronicidad en el 10-30%. La afectación cutánea tiene manifestaciones específicas dadas por el lupus pernio, lesión mas característica de la enfermedad (pápulas o nódulos, que pueden confluir formando placas induradas, de color violáceo, generalmente localizadas en nariz, orejas y labios), las placas sarcoideas (placas eritematovioláceas oscuras de centro pálido atrófico, y bordes elevados localizadas en extremidades, cara, espalda y glúteos fundamentalmente) y erupciones maculopapulares (más frecuentes en la raza negra, pápulas lisas, brillantes, pequeñas, en párpados, región periorbitaria, surco nasogeniano, nuca y parte superior de la espalda) como las que presenta nuestra paciente. Existen otras manifestaciones como la sarcoidosis de las cicatrices, eritema nudoso, nódulos subcutáneos o sarcoide de Darier Roussy, alopecia, eritrodermia, eritema multiforme, ictiosis adquirida, calcificaciones distróficas, excrecencias verrugosas y afectaciones ungueales. ^(4,5,6,9)

La afectación pulmonar se produce hasta en el 90% de los pacientes. Los hallazgos pulmonares más frecuentes son: linfadenopatías hiliares bilaterales, infiltrados pulmonares y alteraciones espirométricas obstructivas o restrictivas. El compromiso de otros órganos oscila entre un 25 y un 70 %. ^(10,11,4-6)

La afectación ocular más frecuente es la presencia de uveítis anterior, siendo la afectación del segmento posterior menos frecuente en forma de vitreítis, periflebitis, corioretinitis o neovascularización. ⁽¹²⁾

Puede presentarse con síndrome febril o síndrome general, producirse granulomas en aparato digestivo, cardiovascular, renal, sistema nervioso, acompañarse de esplenomegalia, adenopatías, afectación de médula ósea que es rara, y puede haber



Figura 1. a: Pápulas eritematosas perinasales y en surco nasogenianos, algunas de disposición anular.



Figura 1. b: Pápulas eritematosas en párpados superiores

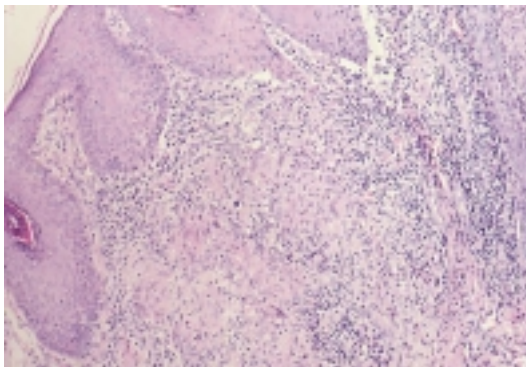


Figura 2. Dermatitis nodular granulomatosa con foliculitis supurativa.

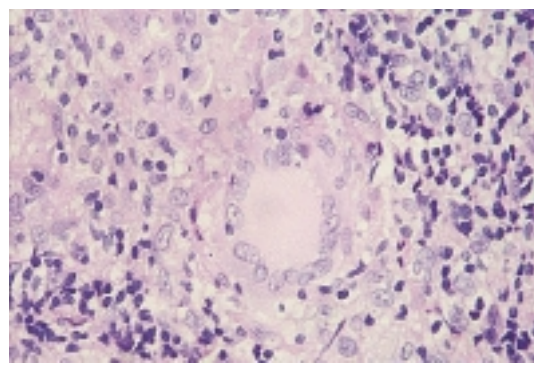


Figura 3. Granuloma duro, sin necrosis central, formado por histiocitos y células gigantes tipo langhans (en el centro de la foto) y linfocitos.

afectación glandular, tanto exocrinas como endocrinas. La artritis puede ser indistinguible de artritis idiopática juvenil. Pueden aparecer anemia, leucopenia, reacciones leucemoides, eosinofilia, trombocitopenia, eritosedimentación acelerada, hipergammaglobulinemia, inmunocomplejos circulantes, hipercalcemia, elevación de los niveles de enzima convertidora de angiotensina, y anergia cutánea así como una prueba de Kvein positiva.

La mortalidad por la enfermedad es de 1-6%, y generalmente se encuentra asociada a afectación severa del parénquima pulmonar, la cual lleva a la fibrosis e insuficiencia respiratoria y también a la afectación miocárdica, que conlleva a arritmias e insuficiencia cardíaca. (11, 13)

Para el diagnóstico de la entidad hay que tener presente los siguientes elementos: cuadro clínico o radiológico compatible, signos histológicos de granulomas no caseosos, negatividad de tinciones especiales y cultivos para agentes biológicos en muestras de esputo o biopsia tisular, todos presentes en la paciente estudiada.

El pronóstico de la enfermedad depende de cada paciente. Se han reportado elevados porcentajes de resoluciones espontáneas, así como en la mayoría de los casos existe una buena respuesta clínica a los esteroides sistémicos, se han utilizado antipalúdicos, inmunosupresores, terapias biológicas, colchicina, oxifenilbutazona, alopurinol, levamisol, entre otros. Se ha reportado reciente el tratamiento con minociclina

como inmunomodulador. También se utilizan el laser y la cirugía. (9, 10, 14, 15)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nagai S. Pulmonary sarcoidosis: pathogenesis and population differences. *Intern Med.* 1995; 34: 833-8.
2. Giraldo H. Infiltrados difusos y pérdida de peso. *Rev. Colomb. Neumología.* 2002; 14 (2).
3. Burton BJ, Breen RA, Janossy G. Use of pulmonary interferon {gamma} responses to mycobacterial antigen to distinguish sarcoid associated optic neuropathy from tuberculosis. *Br J Ophthalmol.* 2006; 90(6): 802-3.
4. Fernando C, Prael P, Troielli P, Schroh R. Sarcoidosis. Un enfoque global. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2008; 36(4):165-82.
5. Janitha P, Chandani AMHA, Alder YD, Dippel E, Zouboulis CG. Impressive skin manifestation of systemic sarcoidosis. *International J of Dermatology.* 2002; 41: 232-6.
6. Young RJ, Gilson RT, Yanase D, Elston DM. Cutaneous sarcoidosis. *International J of Dermatology.* 2001; 40: 249-53.
7. Milman N, Hoffman AL, Byg KE. Sarcoidosis in Children. *Epidemiology in danes, clinical featuns, diagnosis, treatment and prognosis.* *Pediatr.* 1998; 87: 871-8.
8. Romero J, Martínez S, Vera A. Sarcoidosis en la infancia. (Monografía en Internet). Servicio de dermatología Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España. 2005. (Citado 20 Feb 2007) Disponible en: <http://www.doyma.es>
9. Cox CE, Davis-Allen A, Judson MA. Sarcoidosis. *Med Clin North Am.* 2005; 89: 817-28.
10. Koyama T, Ueda H, Togashi K, Umeoka S, Kataoka M. Radiologic Manifestations of Sarcoidosis in Various Organs. *Radiographics.* 2004; 24: 87-104.
11. Lynch JP, Kazerooni EA, Gay SE. Pulmonary Sarcoidosis. *Clin Chest Med.* 1997; 4:755-85.
12. Romero P, Castro A, Acero A, Pujol B, Rius F. Uveitis posterior bilateral como forma de presentación de sarcoidosis. *Annals Oftalmology.* 2003; 11(1):46-8.
13. Velásquez CJ, Ramírez LA. Sarcoidosis cardíaca con compromiso pulmonar estadio. *Rev. Colomb. Reumatol.* 2006; 13(2).
14. Miyazaki E, Ando M, Fukami T, Nureki S-I, Eishi Y, Kumamoto T. Minocycline for the treatment of sarcoidosis: is the mechanism of action immunomodulating or antimicrobial effect?. *Clin Rheumatol.* 2008; 27:1195-7.
15. Cox CE, Donohue JF, Brown CD, Kataria YP, Judson MA. Health-related quality of life of persons with sarcoidosis. *Chest.* 2004; 125:997-1004.