

UC Davis

Dermatology Online Journal

Title

Descripción de un caso de sarcoidosis liquenoide con hallazgos clínicos e histopatológicos característicos

Permalink

<https://escholarship.org/uc/item/0287j3tq>

Journal

Dermatology Online Journal, 20(4)

Authors

Sanchez-Lopez, Josefa
Porriño-Bustamante, M^aLibrada
Aneiros-Fernández, Jose
et al.

Publication Date

2014

DOI

10.5070/D3204022375

Copyright Information

Copyright 2014 by the author(s). This work is made available under the terms of a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License, available at <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Peer reviewed

Case Presentation

Descripción de un caso de sarcoidosis liquenoide con hallazgos clínicos e histopatológicos característicos.

**Sánchez-López Josefa¹, Porriño-Bustamante M^aLibrada¹, Aneiros-Fernández José², Naranjo-Sintes Ramón¹,
Fernández-Pugnaire M^a Antonia¹.**

Dermatology Online Journal 20 (4): 8

¹Departamento de Dermatología del Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

²Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Correspondence:

Josefa Sánchez López
Hospital Universitario San Cecilio. Granada.
email: josefasanchez294@gmail.com

Abstract

Sarcoidosis is a multisystem inflammatory disease characterized by the formation of noncaseating granulomas in various organs and tissues. The majority of patients with systemic sarcoidosis will present with lung and lymph node involvement. In addition, 20% have skin involvement that may be the only manifestation of the disease or may be an important prognostic marker for involvement of other organs. There are multiple forms of presentation of cutaneous sarcoidosis, which may be a true challenge.

We report a patient with a one month history of an eruption of skin colored papules. Some were grouped in a symmetrical distribution on the trunk, inner arms, and lumbar region. Pathologic examination revealed an infiltrate in the papillary dermis showing a band of noncaseating granulomas along with disruption of the basal lamina and lichenoid changes. The clinicopathological correlation confirmed the diagnosis of lichenoid sarcoidosis.

We consider our case interesting owing to the clinical presentation and the lichenoid distribution of granulomas.

Keywords: lichenoid sarcoidosis, noncaseating granulomas, lamina basal disruption.

Introducción

La sarcoidosis es un trastorno multisistémico inflamatorio de etiología desconocida que se caracteriza por la presencia de granulomas no caseificantes en distintos órganos y tejidos.

A pesar de que la sarcoidosis puede afectar a cualquier órgano, tiene predilección por el intersticio pulmonar y por los ganglios hiliares y paratraqueales (afectación en un 90% de los casos) [1,2].

Sólo un 20-25% de los pacientes van a presentar afectación cutánea [3], que puede ser en muchos casos, la forma de presentación de la enfermedad [4]. Esto hace que el dermatólogo juegue un papel importante en el diagnóstico de estos pacientes, y que pueda llevar a cabo un cribado inicial de enfermedad sistémica. Además, muchas de las manifestaciones cutáneas que aparecen tienen clara relación con el grado de cronicidad de la enfermedad y con el tipo de afectación sistémica [5].

Las manifestaciones cutáneas son diversas. Éstas, se dividen en específicas y en inespecíficas según presenten en la histología granulomas no caseificantes o no.

La manifestación más frecuente inespecífica es el eritema nodoso, que también suele ser la manifestación cutánea más frecuente, y va acompañada de fiebre, adenopatías hiliares bilaterales, artritis y uveítis (Síndrome de Löfgren). Se resuelve sin tratamiento en un periodo de 2 años en más del 80% de los casos [6].

Las manifestaciones específicas suelen predecir el pronóstico de la enfermedad sistémica. Las más frecuentes son la forma maculo-papular y en placas y el lupus pernio es la presentación más característica [5].

La forma liquenoide de la sarcoidosis es una de las formas de presentación más raras, y a nivel clínico es difícil de distinguir del liquen plano. El diagnóstico se confirma con el estudio histopatológico que muestra granulomas no caseificantes en dermis reticular y tejido celular subcutáneo.

Caso Clínico

Varón de 64 años de edad, con antecedentes de Hipertensión Arterial y dislipemia en tratamiento con nifedipino, ácido acetilsalicílico 100 mg, alprazolam y triglicéridos omega-3. Acudió a la consulta por la aparición de una erupción pruriginosa en tronco y miembros superiores de un mes de evolución sin relación con ningún factor desencadenante, acompañada de escozor y enrojecimiento conjuntival y palpebral.

A la exploración clínica, presentaba pápulas planas, brillantes, del color de la piel, de pocos milímetros de diámetro, múltiples y agrupadas en el área lumbar, parte lateral del tronco bilateral, y miembros superiores (Figure 1).



Figure 1. Pápulas rosadas agrupadas en región lumbar y en abdomen. Pink papules clustered in lumbar region and abdomen

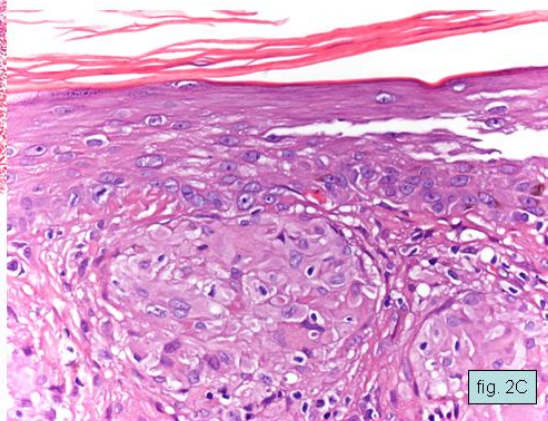
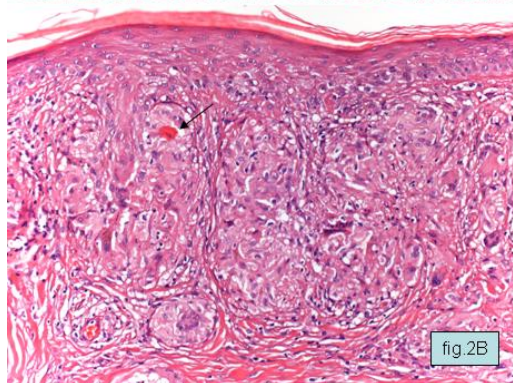
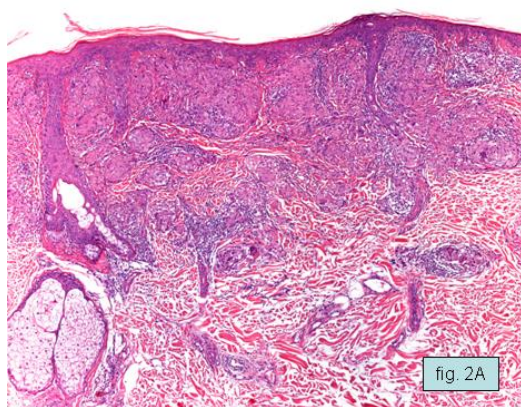


Figure 2A. Granulomas no caseificantes desnudos en la dermis con disposición en banda y que llegan hasta unión dermoepidérmica. No hay afectación de tejido celular subcutáneo (HE x100). 2B. A mayor aumento se observan los granulomas conformados por células gigantes multinucleadas. La flecha señala el interior de una célula gigante donde se ve un cuerpo asteroide (colágeno degenerado). (HE x 200). 2C. Los granulomas constituidos por linfocitos e histiocitos disrumpen la membrana basal provocando cambios liquenoides, apenas descritos en la literatura. En la epidermis se observa hipergranulosis, hiperqueratosis y queratinocitos apoptoicos (HE x 400). Noncaseating naked granulomas in the dermis with band arrangement that reach dermoepidermal junction. There was no involvement of subcutaneous tissue (HE x100). 2B. At higher magnification granulomas formed by multinucleated giant cells were observed. The arrow points to a giant cell, where an asteroid body can be observed (degenerated collagen). (HE x 200). 2C. Granulomas formed by lymphocytes and histiocytes disrupt basal layer causing lichenoid changes, just as described in the literature. Hypergranulosis epidermis, hyperkeratosis and apoptotic keratinocytes are observed in the epidermis(HE x 400).

Con diagnóstico clínico de erupción liquenoide se realizó biopsia de una de las lesiones que mostró un infiltrado en banda en dermis papilar formado por granulomas no caseificantes con disrupción de la membrana basal. Los granulomas estaban formados por linfocitos, histiocitos epiteloideos y células gigantes multinucleadas con cuerpos asteroides y de Schaumann en el citoplasma y rodeados por una capa delgada de linfocitos. En epidermis se observaban cambios liquenoides, hiperqueratosis y queratinocitos apoptoicos (Cuerpos de Civatte). No se observaban granulomas en dermis reticular ni tejido celular subcutáneo. Las tinciones para micobacterias y hongos fueron negativas (Figures 2A, 2B, 2C).

La correlación clínico-histológica nos llevó al diagnóstico de Sarcoidosis de tipo liquenoide. Para descartar afectación sistémica solicitamos analítica general con hemograma normal, bioquímica elemental con hipercalcemia 11.5mg/dl (normal: 6.2 – 8.6 mg/dl) y un aumento de Velocidad de Sedimentación Globular, 20 mm/hora (normal: 1-8 mm/hora); estudio de autoinmunidad y Enzima Convertidora de Angiotensina normal. Mantoux negativo.

Radiografía de Tórax, pruebas de función pulmonar y Electrocardiograma normales y valoración por oftalmología que descartó afectación sarcoidea.

El paciente recibió tratamiento con prednisona oral en dosis de 30mg/24horas en pauta descendente durante 40 días, con una mejoría espectacular de la sintomatología y de las lesiones. En el momento actual, el paciente no recibe ningún tratamiento y está asintomático.

Discusión

La forma liquenoide es una forma de presentación rara de la sarcoidosis cutánea, 1-2% de todos los casos [9]. Suele aparecer en niños asiáticos asociada a artralgias y afectación ocular pero sin manifestaciones pulmonares [10,11]. Su forma de presentación son numerosas pápulas asintomáticas o pruriginosas [12,13], como en nuestro caso, localizadas en tronco, miembros y cara. En general es de curso autorresolutivo [14] pero cuando se acompaña de afectación ocular, ésta es progresiva e incluso en un 22% de los casos conduce a la pérdida de la visión [15]. Histológicamente se caracteriza por granulomas no caseificantes que ocupan tanto la dermis superficial como la dermis profunda, de distribución perifolicular e incluso con afectación del tejido celular subcutáneo. [10,11,12,16].

En nuestro paciente el antecedente de la ingesta de nifedipino y la erupción de pápulas brillantes y pruriginosas nos llevó a establecer un diagnóstico inicial de erupción liquenoide secundaria a fármacos [17]. Otros diagnósticos que nos planteamos fueron mucinosis papular y liquen escrofuloso. Sin embargo, el estudio histológico con la presencia de granulomas no caseificantes típicos de la sarcoidosis fue concluyente y descartó los diagnósticos clínicos anteriores. La distribución de los granulomas en banda a nivel de la unión dermo-epidérmica es una peculiaridad que sólo hemos encontrado en un caso de sarcoidosis liquenoide descrito en la literatura por Garrido Ruiz et al [13] en un paciente con clínica similar al nuestro.

Existen múltiples tratamientos para las formas cutáneas y localizadas y en general los mejores resultados se obtienen con los corticoides tópicos. Otros tratamientos empleados como PUVA, terapia fotodinámica y láser pulsado son menos efectivos [5].

Más recientemente se han publicado casos con excelente respuesta al tacrolimus [18,19] por su efecto inhibidor de la producción de factor de necrosis tumoral alfa [20].

La terapia sistémica se reserva para manifestaciones cutáneas extensas, desfigurantes o que no responden al tratamiento tópico, y cuando hay afectación cardíaca, neurológica, ocular, hipercalcemia refractaria y afectación pulmonar en estadio II o superior con síntomas respiratorios o deterioro de la función pulmonar. En estos casos los corticoides son el tratamiento de elección aunque existen otras alternativas como metotrexate, antipalúdicos, tetraciclinas y anti-TNF [5]. También se ha empleado con éxito el tacrolimus y el tranilast aunque con recidiva varios meses después de suspenderlos [21].

En nuestro caso se realizó tratamiento con corticoides sistémicos por la extensión de las lesiones y el intenso prurito que refería el paciente y la respuesta fue de resolución a las 3 semanas. Creemos, que aunque el cuadro es en ocasiones autorresolutivo, la rápida respuesta de nuestro paciente al tratamiento fue indicativo de su efectividad.

Como conclusión, presentamos un nuevo caso de esta forma rara de sarcoidosis cutánea liquenoide, de difícil diagnóstico clínico y en la que es imprescindible la correlación clínico-histológica para llegar al diagnóstico final. Destacamos los hallazgos histológicos encontrados que sólo se han descrito previamente en un paciente con esta forma de sarcoidosis. Insistimos en la necesidad de hacer un estudio completo del paciente con cualquier forma de sarcoidosis cutánea para descartar una afectación sistémica.

Bibliografía

1. Baughman RP. Pulmonary sarcoidosis. *Clin Chest Med* 2004; 25:521-30. [PMID: 15331189].
2. Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, Rossman MD, Yeager H Jr, Bresnitz EA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164(10 pt 1):1885-9. [PMID: 11734441].
3. Lodha S, Sanchez M, Prystowsky S. Sarcoidosis of the skin: a review for the pulmonologist. *Chest* 2009;136:583-96. [PMID: 19666758].
4. Costabel U, Guzman J, Baughman RP. Systemic evaluation of a potential cutaneous sarcoidosis patient. *Clin Dermatol* 2007;25:303-11. [PMID: 17560308]
5. Haimovic A, Sanchez M, Judson MA, Prystowsky S. Sarcoidosis: A comprehensive review and update for the dermatologist. *J Am Acad Dermatology*. 2012;66(5):699.e1-18. [PMID: 22507585].
6. English JC 3rd, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol*. 2001;44:725–743. [PMID: 11312418].
7. Baughman RP, Lower EE, du Bois RM. Sarcoidosis. *Lancet* 2003;361:1111-8. [PMID: 12672326].
8. Hunninghake GW, Costabel U, Ando M, Baughman R, Cordier JF, du Bois R, et al. ATS/ERS/WASOG statement on sarcoidosis. American Thoracic Society/European Respiratory Society/World Association of Sarcoidosis and other Granulomatous Disorders. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1999; 16:149-73. [PMID: 10560120].
9. Nozaki T. Sarcoidosis with lichenoid type eruption. Report of two cases. *Jpn J Dermatol* 1972; 82: 47–57. [PMID: 4666865].
10. Tsuboi H, Yonemoto K, Katsuoka K. A 14-year-old girl with lichenoid sarcoidosis successfully treated with tacrolimus. *J Dermatol*. 2006;33: 344–348. [PMID: 16700667]
11. Seo SK, Yeum JS, Suh JC, et al. Lichenoid sarcoidosis in a 3-year-old girl. *Pediatr Dermatol*. 2001;18:384–387. [PMID: 11737680].
12. Fernandes JD, Lourenco SV, Nico MMS. Violaceous and lichenoid papules on the trunk of a 61-year-old woman. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2008; 34, 119–120. [PMID:19076818].
13. Garrido-Ruiz MC, Enguita-Valls AB, González de Arriba M, Vanaclocha F, Rodríguez Peralto JL. Lichenoid Sarcoidosis: A Case With Clinical and Histopathological Lichenoid Features. *Am J Dermatopathol* 2008;30:271–273. [PMID:18496431].
14. Hetherington S. Sarcoidosis in young children. *Am J Dis Child* 1982; 136: 13–15. [PMID: 7055102].
15. Kendig EL Jr, Niitu Y. Sarcoidosis in Japanese and American children. *Chest* 1980; 77: 514–516. [PMID: 7357974].
16. Ball NJ, Kho GT, Martinka M. The histologic spectrum of cutaneous sarcoidosis: a study of twenty-eight cases. *J Cutan Pathol*. 2004;31: 160–168 [PMID: 14690461].
17. Scutariu MM, Voroneanu M. Oral effects of systemic medication in elderly. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi*. 2009;113(3):885-91. [PMID:20191850].
18. Evans EV. The expanding role of topical tacrolimus in dermatology. *Clin Exp Dermatol* 2005; 30: 111–115. [PMID:15725232].
19. Katoh N, Mihara H, Yasuno H. Cutaneous sarcoidosis successfully treated with topical tacrolimus. *Br J Dermatol* 2002; 147: 154–156. [PMID:12100200].
20. Green CM. Topical tacrolimus for the treatment of cutaneous sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol* 2007; 32 (4): 457-8. [PMID:17362231].
21. Nakahigashi K, Kabashima K, Akiyama H, Utani A, Miyachi Y. Refractory cutaneous lichenoid sarcoidosis treated with tranilast. *J Am Acad Dermatol*. 2010;63(1):171-2. [PMID: 20542186].