

Síndrome sarcoidosis-linfoma

Alejandra Sañudo Pérez
Claudia Vélez Campuzano
Juan Carlos Wolff Idárraga
Luis Alfonso Correa
Victoria Eugenia Murillo

RESUMEN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa que compromete frecuentemente la piel y otros órganos como pulmones y ganglios linfáticos y que ha presentado asociación estadística con malignidad.

Las neoplasias más frecuentemente encontradas en los pacientes con sarcoidosis son las de origen linfo-reticular, conformando lo que en los últimos años se conoce como síndrome sarcoidosis-linfoma.

Presentamos el caso de una joven de 16 años de edad a quien, tras el diagnóstico de sarcoidosis y como parte del estudio complementario, se le detectó una masa mediastinal que fue identificada por estudio histopatológico como linfoma de Hodgkin.

Palabras clave: síndrome sarcoidosis linfoma, sarcoidosis.

CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años de edad, quien consultó por lesión asintomática de veinte días de evolución en la piel del codo izquierdo, sin otras manifestacio-

nes asociadas. Había recibido tratamientos previamente con esteroides tópicos, sin respuesta. No relataba ningún antecedente personal o familiar de importancia.

Al examen físico presentaba una placa eritematosa, infiltrada, de superficie lisa y de 3 cm x 6 cm de diámetro en el codo izquierdo (Figura 1).



Figura 1. Placa eritematosa infiltrada en el codo.

Con la impresión diagnóstica de una sarcoidosis se solicita biopsia de piel que informa la presencia de granulomas no caseificantes en ausencia de infección, cuerpo extraño u otra alteración (Figura 2).

Se solicitan paraclínicos para evaluar compromiso sistémico, encontrando en los rayos X de tórax un ensanchamiento mediastinal derecho (Figura 3), que en el TAC se presenta como una masa sólida, bien definida, de aproximadamente 3 cm de diámetro en el lado derecho del me-

Alejandra Sañudo Pérez, Residente Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Claudia Vélez Campuzano, Dermatóloga, Universidad de Antioquia.

Juan Carlos Wolf Idárraga, Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia.

Luis Alfonso Correa, Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia.

Victoria Eugenia Murillo, Patóloga, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín.

Síndrome sarcoidosis-linfoma

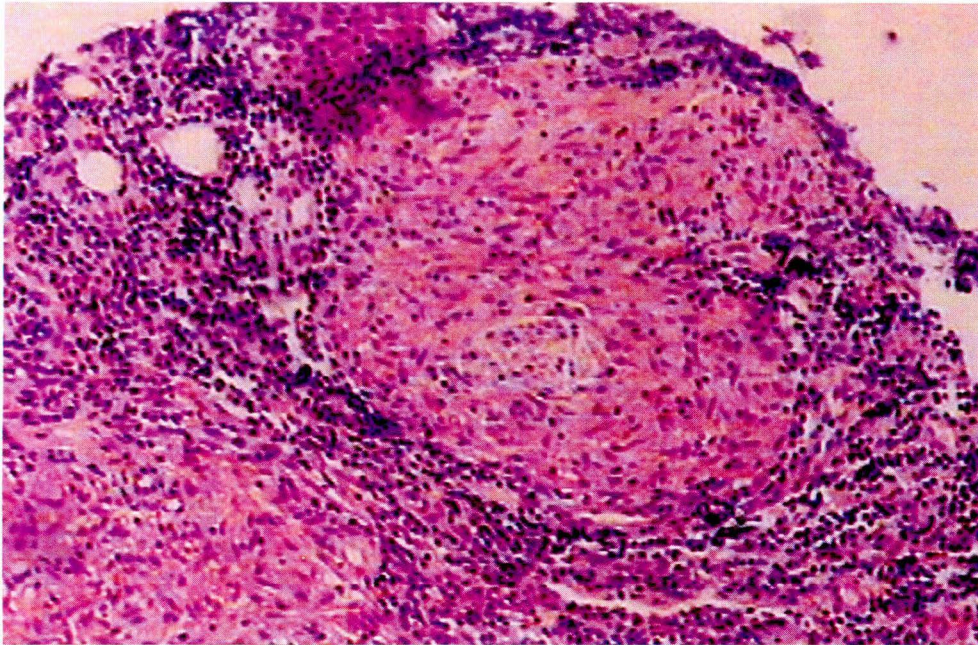


Figura 2. Granuloma no caseificante de tipo sarcoideo.

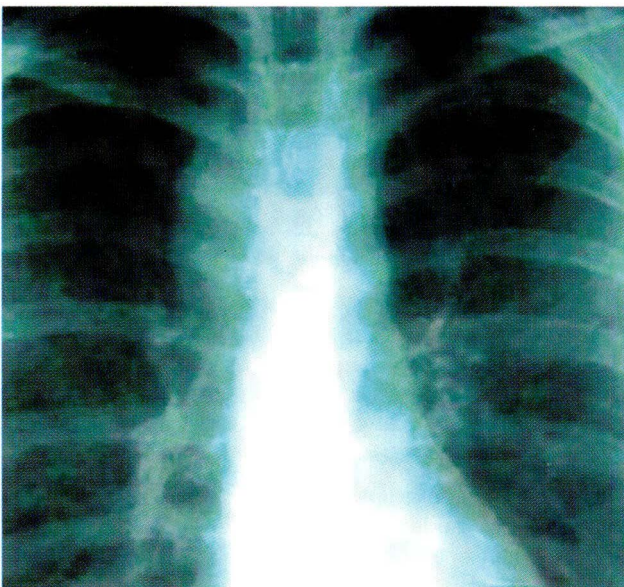


Figura 3. Se aprecia ensanchamiento mediastinal derecho.

diastino, a la altura de la carina.

En reunión conjunta con neumología se decide practicar una biopsia por mediastinoscopia que reporta linfoma de Hodgkin (Figura 4).

En el momento el paciente está en quimioterapia por hemato-oncología. La lesión de piel presenta resolución parcial.

DISCUSIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica de etiología desconocida y posiblemente multifactorial, que afecta principalmente el pulmón, los ganglios linfáticos, la piel y los ojos, y cuyo patrón his-

tológico característico es la presencia de granulomas no caseificantes.¹

Aunque algunos autores habían hecho sucintas descripciones clínicas de la enfermedad desde finales de mil ochocientos, fue el dermatólogo noruego César Boeck quien en 1899 dio de ella la primera descripción histológica detallada y el primero en acuñar el término de sarcoidosis para esta afección.²

Se estima una prevalencia de 20 a 40 casos de sarcoidosis por 100.000 habitantes, siendo más frecuente en personas de raza negra, en mujeres, y entre los 20 y 40 años de edad.¹

El compromiso cutáneo se presenta en un 20% a 35% de los casos, generalmente como manifestación inicial y en ocasiones aislada de la enfermedad.^{1,3}

Son lesiones muy polimórficas que pueden ir desde pequeñas máculo-pápulas hasta nódulos o placas como en el lupus pernio, generalmente asintomáticas y de apariencia cérea o traslúcida. Se pueden presentar sobre cicatrices previas o en forma inespecífica como un eritema nodoso en el síndrome de Löfgren.³

El diagnóstico se basa en una clínica compatible, una histopatología con granulomas no caseificantes y en la ex-

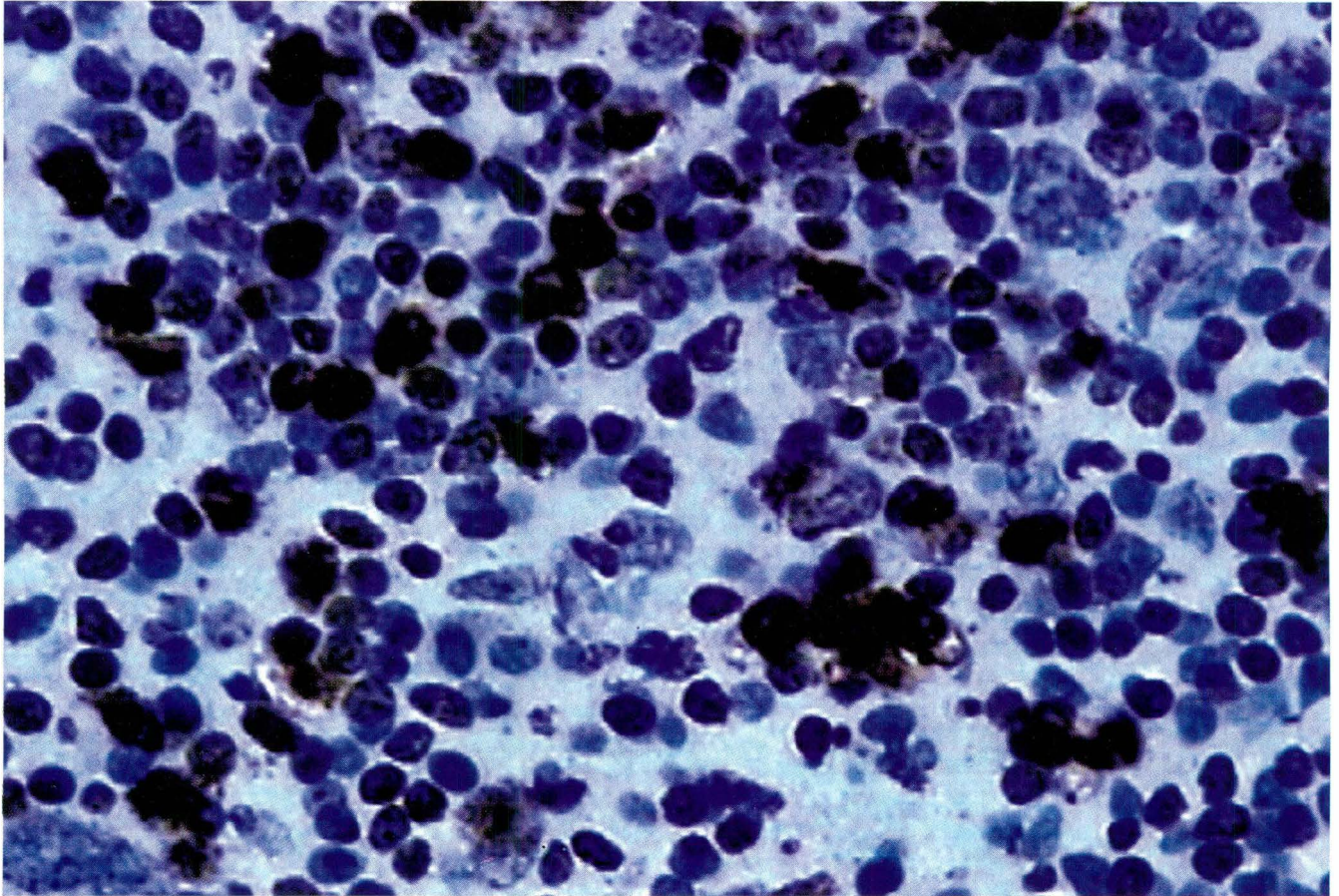
Síndrome sarcoidosis-linfoma

Figura 4. Inmunohistoquímica CD30+ para linfocitos compatible con linfoma de Hodgkin.

clusión de otras enfermedades granulomatosas, neoplasias o infecciones por micobacterias u hongos.⁴

Es mandatorio evaluar la presencia de compromiso sistémico con paraclínicos de rutina como hemoleucograma completo con sedimentación, pruebas de función renal y hepática. Además, solicitar rayos X de tórax y electrocardiograma, calcio sérico y en orina de 24 horas y evaluación por oftalmología. Otros exámenes como el test de tuberculina, la espirometría, los niveles de enzima convertidora de angiotensina deberán ser solicitados a criterio médico, de acuerdo con el caso clínico y la disponibilidad de recursos. Esta evaluación se debe hacer en el momento del diagnóstico y periódicamente hasta por un espacio de tres años, puesto que,

como se mencionó, el compromiso cutáneo puede ser la manifestación inicial de una enfermedad sistémica.³

El pilar del tratamiento son los corticoesteroides que en lesiones cutáneas se administran generalmente en forma tópica o intralesional; además se han usado los antimaláricos como segunda alternativa de tratamiento y otros medicamentos entre los que se encuentran el metotrexato, la talidomida, el tacrolimus y el mofetil-micofenolato.³

El pronóstico de sarcoidosis depende fundamentalmente de las alteraciones sistémicas que se presentan hasta en un 30% de los pacientes con lesiones en piel. Aproximadamente el 60% de los casos son auto-resolutivos y 30 de cada 100 pacientes evolucionan hacia la cronicidad.¹

Síndrome sarcoidosis-linfoma

Hace ya tres décadas que los autores Brincker y Wilbek encontraron una asociación estadística entre sarcoidosis y neoplasias linfoproliferativas e, incluso, con algunos tumores sólidos como cáncer de pulmón y de mama, entre otros.⁵

La asociación más frecuente entre sarcoidosis y linfoma ha generado lo que ahora se denomina el síndrome sarcoidosis-linfoma.⁶ Éste se presenta generalmente en pacientes de edad avanzada con sarcoidosis sistémica previa y, generalmente, crónica. El linfoma de Hodgkin es la forma de presentación más frecuente.⁷

Se ha postulado que ambas afecciones pueden tener un mecanismo fisiopatológico común, como es la disregulación linfocitaria debida a un estímulo antigénico crónico, que explicaría la asociación; sin embargo, algunos autores la consideran fortuita.

SUMMARY

Sarcoidosis is a multisystem granulomatous disorder that commonly affects the skin, the lungs and the lymph nodes.

Simultaneous occurrence of systemic sarcoidosis and some malignancies have been observed.

The Sarcoidosis-Lymphoma Syndrome has been described since 1986, and the cutaneous involvement is rare in this syndrome.

We report a patient with cutaneous sarcoidosis associated with Hodgkin Lymphoma.

Key words: Sarcoidosis-Lymphoma Syndrome, sarcoidosis.

Bibliografía

1. Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee, February 1999. *Am J Respir Crit Care Med*, 1999; 160:736-755.
2. Hem E, Boeck's sarcoidosis--a centennial. *Int J Dermatol* 2000; 39:545-549.
3. Young RJ, 3rd, et al. Cutaneous sarcoidosis. *Int J Dermatol* 2001; 40:249-253.
4. Mana J. Sarcoidosis. *Med Clin* 2001; 116:307-311.
5. Brincker H, Wilbek E. The incidence of malignant tumours in patients with respiratory sarcoidosis. *Br J Cancer* 1974; 29:247-251.
6. Brincker H. The sarcoidosis-lymphoma syndrome. *Br J Cancer* 1986; 54:467-473.
7. Caras WE, et al. Coexistence of sarcoidosis and malignancy. *South Med J* 2003; 96:918-922.