

## ESTUDI DE CASOS

# Manifestaciones cutáneas con implicación pronóstica

*Cutaneous manifestations with prognostic implication*

**Amador Solá Truyols** 

*Hospital Universitario Son Llàtzer*

## Correspondencia

Amador Solá Truyols  
Hospital Universitario Son Llàtzer  
Carretera Manacor. 07198. Palma de Mallorca  
E-mail: stamador@gmail.com

Recibido: 1 - II - 2021

Aceptado: 28 - IV - 2021

doi: 10.3306/AJHS.2021.36.02.129

## Resumen

El desarrollo de lesiones de sarcoidosis sobre cicatrices, aparece descrito en numerosos estudios. Se presenta el caso de un varón de 39 años con extensas quemaduras de segundo y tercer grado, en más del 15% de la superficie corporal, que un año después del accidente desarrolla unas lesiones de aspecto distinto sobre las regiones sometidas a quemaduras. Estaban entremezcladas con otras lesiones de aspecto eccematoso, descamativas, que habían sido tratadas ocasionalmente con corticoides tópicos.

En estas áreas cicatriciales, aparecían múltiples placas anaranjadas, con telangiectasias en la superficie sugestivas de un proceso granulomatoso, por lo que se realizó una anamnesis dirigida.

El paciente refería disnea a esfuerzos moderados, por lo que la sospecha de sarcoidosis era elevada. Se realizó una biopsia cutánea, en la que se apreciaban granulomas no caseificantes, y se llevó a término una prueba de imagen con lesiones compatibles con nuestra sospecha principal. Conociendo este conjunto de hallazgos clínico patológicos, finalmente se llegó al diagnóstico de sarcoidosis sistémica con afectación cutánea y pulmonar. Viendo las implicaciones pronósticas que posee esta entidad, la exploración física de un órgano tan accesible como es la piel, resulta fundamental.

**Palabras clave:** Sarcoidosis, cicatriz, granulomas, dermatoscopia.

## Abstract

The development of sarcoidosis lesions on scars has been described in numerous studies. We present the case of a 39-year-old man with extensive second and third degree burns, in more than 15% of the body surface, who one year after the accident developed different-looking lesions on the regions subjected to burns. They were mixed with other eczematous, scaly-looking lesions that had been occasionally treated with topical corticosteroids.

In these scar areas multiple orange plaques appeared with telangiectasias on the surface, suggestive of a granulomatous process, for which reason a directed anamnesis was performed.

The patient reported a recent moderate limitation of physical activity, so that the suspicion of sarcoidosis was high. A skin biopsy was performed, showing non-caseifying granulomas, and an imaging test with compatible lesions was completed.

Knowing this set of findings, the diagnosis of systemic sarcoidosis with skin and lung involvement was finally reached. Due to the prognostic implications of this entity, the physical examination of an organ as accessible as the skin is essential.

**Key words:** Sarcoidosis, scar, granulomas, dermoscopy.

## Caso clínico

Varón de 39 años, alérgico a la penicilina y fumador de 20 cigarrillos diarios. Como antecedentes patológicos relevantes destacamos hipertensión arterial, dislipemia y portador de virus Hepatitis C. Un año antes, fue accidentalmente rociado con un producto inflamable, y sufrió extensas quemaduras de segundo y tercer grado, en más del 15% de la superficie corporal. Las áreas afectas incluían ambas manos y antebrazos, alcanzando toda la extremidad superior derecha y gran parte de la zona posterior cefálica. Requirió múltiples injertos y cirugías para revertir la extensa retracción cicatricial.

Acudió a nuestro servicio de urgencias refiriendo la aparición de múltiples lesiones asintomáticas sobre las áreas que habían sufrido quemaduras. El cuadro se inició 2 meses antes de la visita actual, con la extensión progresiva de las lesiones y entremezcladas con otras lesiones de aspecto eccematoso, y descamación gruesa que habían sido tratadas puntualmente con corticoides tópicos, con escasa mejoría. Durante el examen físico del paciente, se detectaron múltiples placas cicatriciales hipertróficas y con severas retracciones, además de la pérdida de varias falanges en ambas manos, consecuencia de las severas quemaduras.

**Figura 1:**

- A.** Extensas áreas cicatriciales secundarias a quemaduras.  
**B.** Detalle de las mismas a mayor aumento, donde se aprecia cierto tono anaranjado.



Al observar con detalle, sobre estas áreas cicatriciales, aparecían múltiples placas anaranjadas, con telangiectasias en la superficie. El aspecto anaranjado de las lesiones, y la reproducción de las mismas sobre regiones previamente sometidas a una agresión externa, suponía una alta sospecha de proceso granulomatoso. Al reinterrogar al paciente, se insistió en la posibilidad de padecer clínica respiratoria, confirmándose una disnea a esfuerzos moderados de 4 meses de evolución.

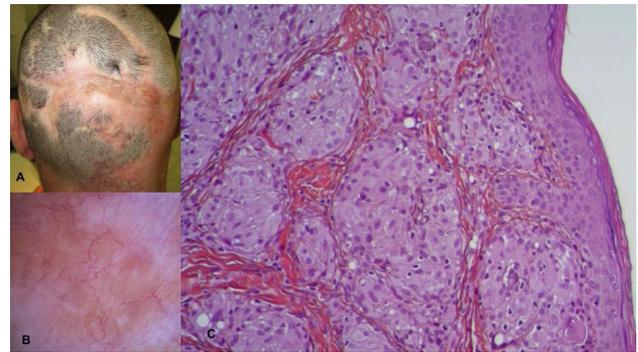
Dados los hallazgos en la exploración física y la clínica anteriormente descrita se orientó este caso como una posible sarcoidosis, por lo que se llevó a término una biopsia cutánea y se solicitó un TAC torácico de alta resolución. El estudio histológico mostraba granulomas de aspecto epitelioides en dermis con la presencia de células gigantes multinucleadas, sin la presencia de necrosis ni corona linfocitaria. En el estudio con luz polarizada no se detectaron cuerpos extraños.

El TAC identificaba adenopatías significativas supraclaviculares izquierdas, mediastínicas e hiliares bilaterales. También extensas condensaciones alveolares con broncograma aéreo, tanto centrales como periféricas, asociando múltiples micronódulos pulmonares de distribución perilinfática y centrolobulillar. Se llevaron a cabo pruebas de función respiratoria, cuyo resultado fue un patrón restrictivo, y en la broncoscopia el recuento CD4/CD8=10,25% y una ecografía-PAAF de mazacote subcarinal, revelaba linfadenitis granulomatosa no necrotizante.

Con estos hallazgos clínico-patológicos se llegó al diagnóstico final de sarcoidosis sistémica con afectación pulmonar estadio II (adenopatías hiliares y patrón reticulonodulillar bilateral) y afectación cutánea. El tratamiento del paciente en el momento de nuestra valoración consistió en una dosis diaria de 60 mg de prednisona, en pauta descendente, y la asociación de metotrexato a dosis de 17,5 mg semanales, con una buena evolución posterior.

**Figura 2:**

- A.** Placas de alopecia cicatricial secundarias a quemaduras. A simple vista se observan áreas anaranjadas y telangiectasias llamativas.  
**B.** Imagen dermatoscópica de las lesiones previas.  
**C.** Corte histológico en el que se visualizan formaciones redondeadas (granulomas de aspecto epitelioides) junto con células gigantes multinucleadas, sin corona linfocitaria ni necrosis. Compatibles con granulomas de tipo sarcoides.



## Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa de origen desconocido. Tiene una distribución a nivel mundial y afecta a personas de cualquier raza, edad y sexo. Se ve con mayor frecuencia en adultos jóvenes por debajo de los 40 años, con un ligero predominio por el sexo femenino. Aunque no se conoce con certeza, la prevalencia de esta enfermedad se ha estimado en 10-20 casos por 100.000 habitantes, y la incidencia anual parece variar entre regiones geográficas, agregación familiar y racial, siendo de tres a cuatro veces más común en negros.

En su etiopatogenia se ha involucrado una disregulación de la respuesta inmune frente a antígenos exógenos, capaces de producir la cascada inflamatoria responsable de la formación de los característicos granulomas epitelioides. Aunque son necesarios más estudios, para conocer en mayor detalle la patogénesis de la sarcoidosis.

La histopatología característica de esta enfermedad consiste en la presencia de granulomas no caseificantes, conformados por células gigantes, agregados de histiocitos epitelioides y macrófagos maduros. En general, sin la corona de linfocitos en la periferia (granulomas desnudos).

Se trata de una enfermedad multisistémica, que en más del 90% de los casos afecta a los pulmones y en un 30% de los pacientes se producen manifestaciones a nivel extra torácico. La afectación pulmonar clásica, es en forma de enfermedad pulmonar intersticial difusa, aunque también se incluyen otras presentaciones como el engrosamiento pleural, quilotórax, neumotórax e hipertensión pulmonar. La clínica respiratoria más habitual incluye la tos, la disnea y el dolor torácico. Es habitual la asociación de fiebre, pérdida de peso y malestar generalizado, con sensación de fatiga o debilidad muscular.

Durante la anamnesis será de suma importancia indagar la posible nueva aparición de lesiones cutáneas, sobre todo situadas en tatuajes o cicatrices, también posibles cambios a nivel visual, sequedad de mucosas, dolor o tumefacción articular, palpitaciones y síncope. Las manifestaciones clínicas a nivel dermatológico se observa en aproximadamente el 25 por ciento de los pacientes con sarcoidosis, según las distintas series publicadas, y con relativa frecuencia puede ser el primer signo de la enfermedad. La asociación entre lesiones cutáneas y enfermedad sistémica no se conoce con exactitud, dada la ausencia de estudios extensos bien diseñados.

Las lesiones cutáneas se clasifican en lesiones específicas de sarcoidosis y lesiones inespecíficas, éstas últimas son el resultado de la respuesta inmune que produce el paciente. Las lesiones específicas poseen granulomas sarcoideos a nivel histológico. Y la presentación específica más habitual es en forma de pápulas y placas de una tonalidad marrón, violácea o rojiza, que aparecen sobre todo en la cara, el tercio superior de la espalda y las extremidades. Menos habitual es la presentación de alopecia, y las formaciones nodulares, conocidas como sarcoidosis subcutánea, también las formas papulonodulares en mejillas, nariz y pabellones auriculares (lupus pernio). La presencia de granulomas sarcoideos en el tejido cicatricial es una manifestación característica y se puede ver con relativa frecuencia. Las lesiones habitualmente son asintomáticas, aunque los pacientes pueden quejarse de sensaciones como el prurito o la irritación. Hay que prestar atención al tejido cicatricial y explorar con detalle las lesiones, ya que pueden confundirse con cicatrices hipertróficas o queloides.

Las lesiones inespecíficas incluyen el eritema nodoso como la presentación más frecuente. Otras formas son el eritema multiforme, la calcinosis cutis, el prurigo y el síndrome de Sweet. El diagnóstico diferencial clínico, incluye numerosas entidades dependiendo de las distintas formas de presentación cutánea de sarcoidosis. Y a nivel histológico engloba las reacciones a cuerpo extraño e infecciones por micobacterias como la lepra tuberculoide y el lupus vulgar.

## Bibliografía

1. Thomas KW1, Hunninghake GW. Sarcoidosis. JAMA. 2003 Jun 25;289(24):3300-3.
2. Ungprasert P1, Carmona EM2, Utz JP2, Ryu JH2, Crowson CS3, Matteson EL4. Epidemiology of Sarcoidosis 1946-2013: A Population-Based Study. Mayo Clin Proc. 2016 Feb;91(2):183-8.
3. Roberts SD1, Mirowski GW, Wilkes D, Kwo PY, Knox KS. Sarcoidosis. Part II: extrapulmonary and systemic manifestations. J Am Acad Dermatol. 2004 Oct;51(4):628-30.
4. Baughman RP1, Grutters JC2. New treatment strategies for pulmonary sarcoidosis: antimetabolites, biological drugs, and other treatment approaches. Lancet Respir Med. 2015 Oct;3(10):813-22.

El diagnóstico de sarcoidosis requiere un cuadro clínico-radiológico compatible, la demostración histológica de granulomas no caseificantes y la exclusión de otras enfermedades granulomatosas.

Estos pacientes requerirán una serie de pruebas complementarias que consistirán en radiografía de tórax, electrocardiograma, pruebas de función respiratoria (incluyendo la capacidad de difusión), pruebas de la tuberculina e interferón gamma, evaluación oftalmológica y análisis de sangre con hemograma, transaminasas y enzimas de colestasis, niveles de calcio, función renal, urianálisis y niveles de enzima convertidora de angiotensina.

En aquellos pacientes con estudios radiológicos compatibles y clínica sugestiva, la evaluación dermatológica puede ser fundamental, ya que la obtención de una biopsia de piel es una técnica sencilla.

El tratamiento de la sarcoidosis cutánea puede incluir una conducta expectante. Aunque, las lesiones sintomáticas, que resultan desfigurantes, o que presentan progresión o ulceración, se pueden manejar con terapias locales y sistémicas.

Las formas cutáneas localizadas se pueden tratar con infiltración de corticoides intralesionales o su aplicación tópica, incluso crioterapia o radioterapia entre otras. En las formas cutáneas diseminadas, los antipalúdicos, el metotrexato y las tetraciclinas son una opción a considerar.

En caso de afectación sistémica, el tratamiento de elección son los corticoides orales, aunque también se puede optar por otros agentes como el metotrexato, azatioprina, leflunomida y micofenolato.

## Juicio clínico final

Sarcoidosis sistémica con afectación pulmonar estadio II (adenopatías hiliares y patrón reticulonodulillar bilateral) y afectación cutánea.

5. English JC 3rd1, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. J Am Acad Dermatol. 2001 May;44(5):725-43; quiz 744-6.
6. Sanchez M1, Haimovic A2, Prystowsky S2. Sarcoidosis. Dermatol Clin. 2015 Jul;33(3):389-416.
7. Yanardağ H1, Pamuk ON, Karayel T. Cutaneous involvement in sarcoidosis: analysis of the features in 170 patients. Respir Med. 2003 Aug;97(8):978-82.
8. García-Porrúa C1, González-Gay MA, Vázquez-Caruncho M, López-Lazaro L, Lueiro M, Fernández ML, et al. Erythema nodosum: etiologic and predictive factors in a defined population. Arthritis Rheum. 2000 Mar;43(3):584-92.