

## CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

### Sarcoidosis ictiosiforme

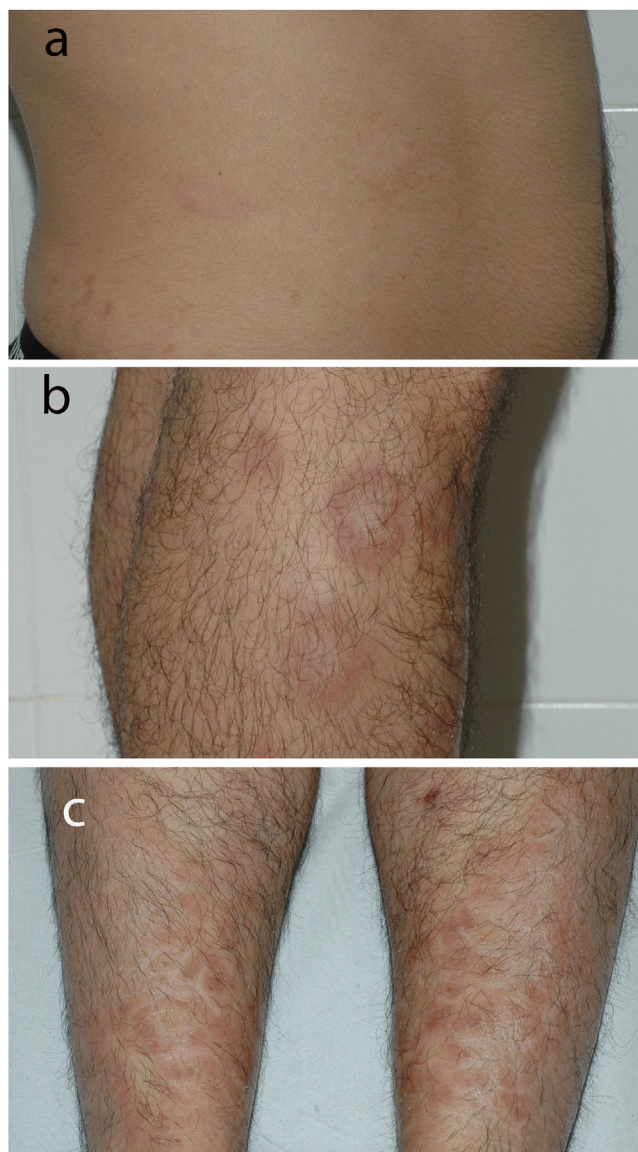


### Ichthyosiform Sarcoidosis

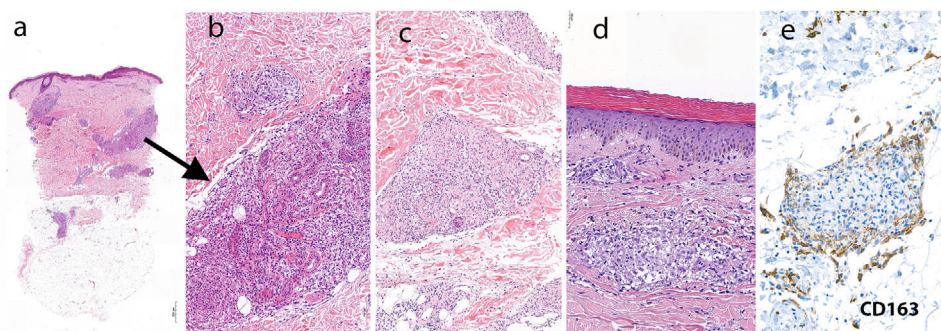
Sr. Director:

Las lesiones cutáneas específicas de la sarcoidosis sistémica pueden presentar una apariencia clínica muy variada y pueden imitar a muchas enfermedades de la piel<sup>1</sup>. La sarcoidosis ictiosiforme es una de las formas menos frecuente de presentación cutánea específica de la sarcoidosis<sup>1,2</sup>.

Un varón de 25 años, natural de Venezuela y residente en España desde hacía 15 años, consultó por unas lesiones eritematosas anulares, localizadas predominantemente en las extremidades inferiores, que en el área pretibial se acompañaban de unas escamas gruesas de aspecto ictiosiforme. No tenía antecedentes patológicos de interés. Según refería, las lesiones cutáneas, asintomáticas, le habían comenzado cuatro meses antes en ambas extremidades inferiores. No había tenido fiebre, ni tos, ni otra sintomatología sistémica. Ninguno de sus familiares tenía lesiones similares. A la exploración el paciente presentaba algunas lesiones eritematosas anulares en la región proximal de las extremidades inferiores y unas pocas en el flanco abdominal derecho (fig. 1 a y b). A nivel pretibial y en los tobillos presentaba un eritema difuso recubierto de escamas poligonales ictiosiformes de gran tamaño (fig. 1 c). La biopsia de una lesión anular de la rodilla evidenció la presencia de un infiltrado inflamatorio linfocitario con estructuras granulomatosas mal conformadas con una disposición perivascular, perineural y perianexial (fig. 2 a y b). Una nueva biopsia de otra lesión del muslo mostró granulomas sarcoideos dérmicos destacando un claro siringotropismo (fig. 2 c). Las tinciones para bacilos ácido-alcohol resistentes fueron negativas. La biopsia de una lesión ictiosiforme del tobillo evidenció también la presencia de granulomas sarcoideos en la dermis y, además, una hiperqueratosis ortoqueratósica en la epidermis (fig. 2 d). El paciente no presentaba alteraciones de la sensibilidad a la exploración física y las tinciones para bacilos ácido-alcohol resistentes del frotis nasal y del lóbulo de la oreja fueron negativas. La serología luética fue negativa. Los niveles del enzima convertidora de la angiotensina fueron elevados (ECA 139 U/l, normal entre 8 y 52 U/l), la radiografía de tórax evidenció la presencia de adenopatías hilares



**Figura 1** Aspecto clínico de las lesiones anulares a nivel del flanco abdominal derecho a) y la región proximal de las piernas b). Aspecto clínico de las lesiones ictiosiformes a nivel pretibial con grandes escamas poligonales c).



**Figura 2** Histopatología de las lesiones de la rodilla derecha a pequeño aumento con presencia de un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario con estructuras granulomatosas mal conformadas (hematoxilina/eosina X20) a). A mayor aumento se observa mejor la infiltración granulomatosa de las glándulas ecrinas (hematoxilina/eosina X100), b). Histopatología de las lesiones del muslo con infiltración de glándulas ecrinas por granulomas sarcoideos (hematoxilina/eosina X100), c). Histopatología de las lesiones ictiosiformes pretibiales mostrando hiperqueratosis ortoqueratósica y granulomas sarcoideos dérmicos (hematoxilina/eosina X100), d). e) Tinción inmunohistoquímica para CD136 que muestra una elevada densidad de células CD163 positivas en el área intersticial que rodea los granulomas epitelioides (CD136X100).

bilaterales y en la exploración oftalmológica se detectaron granulomas coroides.

Recientemente se ha publicado que los macrófagos de las lesiones de sarcoidosis cutáneas presentan positividad para CD163 cuando el paciente tiene sarcoidosis sistémica<sup>3</sup>. De acuerdo con este estudio en nuestro paciente afecto de sarcoidosis sistémica la tinción inmunohistoquímica para CD136 mostró una elevada densidad de células CD163 positivas en el área intersticial que rodeaba los granulomas epitelioides.

La sarcoidosis ictiosiforme se caracteriza clínicamente por grandes escamas poligonales, grises o marrones, localizadas predominantemente a nivel pretibial<sup>4</sup>. Únicamente se han descrito 34 casos de sarcoidosis ictiosiforme. La mayoría corresponden a pacientes de raza negra y en segundo lugar a pacientes de origen asiático, mientras que solamente se han descrito 4 casos en pacientes de raza blanca<sup>2</sup>. Las lesiones ictiosiformes pueden diagnosticarse erróneamente como una piel xerótica y algunos autores consideran que pueden ser más prevalentes de lo que se estimaba previamente puesto que los pacientes con sarcoidosis ictiosiforme pueden presentar otros tipos más aparentes de lesiones cutáneas de sarcoidosis<sup>4</sup>.

Histológicamente la sarcoidosis ictiosiforme se caracteriza por hiperqueratosis, acantosis y disminución de la capa granulosa, todo ello asociado a la presencia de granulomas sarcoideos en la dermis subyacente<sup>4</sup>. En algunos casos publicados los autores destacan que los granulomas tienden a acumularse alrededor de las glándulas ecrinas<sup>4,5</sup>. Se ha propuesto que el siringotropismo puede inhibir la sudoración al interrumpir u obstruir el ducto ecrino y así producir xerosis y alteraciones epidérmicas<sup>3</sup>. En algunos pacientes se ha demostrado una reducción de la respuesta de sudoración en este tipo de lesiones frente a estímulos térmicos<sup>5</sup>. La enfermedad de Hansen también puede producir alteraciones de la sudoración, lesiones anulares y lesiones ictiosiformes similares a las de nuestro paciente<sup>6</sup>. El diagnóstico diferencial con la sarcoidosis puede ser difícil ya que ambas entidades pueden presentar granulomas dérmicos de distribución perineural<sup>7</sup>. También en la lepra se ha sugerido

que el desarrollo de lesiones ictiosiformes es debido al funcionamiento defectuoso de las glándulas ecrinas debido a la reducción de la hidratación del estrato córneo<sup>6</sup>.

Nuestro paciente presentaba granulomas sarcoideos infiltrando las glándulas ecrinas y además tenía granulomas de distribución perineural que pueden haber interferido en la inervación de dichas glándulas. Nuestro caso apoya la hipótesis de que las lesiones ictiosiformes en la sarcoidosis pueden estar relacionadas con la infiltración granulomatosa de las glándulas ecrinas o por interferencia en su inervación.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Marcoval J, Mañá J. Sarcoidosis. En: Rook's Textbook of Dermatology, 9th Edition. Christopher Griffiths, Jonathan Barker, Tanya O. Bleiker, Robert Chalmers, Daniel Creamer, eds. Chapter 98. 2016 Wiley-Blackwell ISBN: 978-1-118-44119-0.
2. Chen HW, Vandergriff T. Ichthyosiform sarcoidosis: Report of a case and comprehensive review of the literature. *Int J Dermatol.* 2022;61:390-400.
3. Isohisa T, Asai J, Kanemaru M, Arita T, Tsutsumi M, Kanedo I, et al. CD163-positive macrophage infiltration predicts systemic involvement in sarcoidosis. *J Cutan Pathol.* 2020;47:584-91.
4. Miura T, Kato Y, Yamamoto T. Ichthyosiform sarcoidosis: report of three cases from Japan and literature review. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2016;33:392-7.
5. Hayakawa J, Mizukawa Y, Kurata M, Shiohara T. A siringotropic variant of cutaneous sarcoidosis: presentation of 3 cases exhibiting defective sweating responses. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68:1016-21.
6. Song SP, Lv CZ, Feingold KR, Hou QN, Li ZY, Guo CY et al. Abnormalities in stratum corneum function in patients recovered from leprosy. *Skin Pharmacol Physiol.* 2009;22:131-6.
7. Kaushik A, Vinay K, Narang T, Saikia UN, Modi M, Prakash M et al. Ichthyosiform sarcoidosis: a mimic of leprosy? *Clin Exp Dermatol.* 2019;44:677-80.

J. Marcoval<sup>a,\*</sup>, C. Moreno-Vílchez<sup>a</sup>,  
J. Molinero Caturla<sup>a</sup> y R.M. Penín<sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Servicio de Dermatología, Hospital Universitari de  
Bellvitge, Barcelona, España*

<sup>b</sup> *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari de  
Bellvitge, Barcelona, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jmarcoval@bellvitgehospital.cat](mailto:jmarcoval@bellvitgehospital.cat)  
(J. Marcoval).