

Sarcoidosis and lesional polymorphism in a patient from a university hospital in Vitória/ES, Brazil

| Sarcoidose e polimorfismo lesional em um paciente de hospital universitário de Vitória/ES, Brasil

ABSTRACT| Introduction:

Sarcoidosis is a chronic and multisystemic granulomatous disease with unknown etiology. The skin is affected between 9 and 37% of cases.

*The histopathology is characterized by the presence of non-caseating granulomas, with little or no amount of surrounding lymphocytes. Clinically, papules and plaques are the lesions most observed, but a wide morphological variability of skin lesions is described, such as psoriasiform, ichthyosiform, atrophic and ulcerative. **Case***

*report: We reported a case of systemic sarcoidosis at a university hospital in the city of Vitória/ES, Brazil, with skin involvement in four locations and distinct clinical manifestations in each of them. **Conclusion:** Histopathological examination is imperative in suspected cases of sarcoidosis, although it may be nonspecific, which makes the clinical-*

pathological differential diagnosis difficult with other granulomatous diseases. Once cutaneous sarcoidosis is confirmed, verification of possible systemic involvement is mandatory. Treatment in cases limited to the skin is based on topical and/or intralesional corticosteroids. In severe cases or when topical therapy fails, oral corticosteroids are prescribed, and sometimes immunosuppressants.

Keywords| Sarcoidosis; Sarcoidosis, Pulmonary; Granuloma.

RESUMO| Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa crônica e multissistêmica de etiologia desconhecida. A pele é afetada entre 9 e 37% dos casos. A histopatologia se caracteriza pela formação de granulomas não caseosos, com pouca ou nenhuma quantidade de linfócitos circundantes. Clinicamente, pápulas e placas são as lesões mais observadas, mas é descrita ampla variabilidade morfológica de lesões cutâneas, como psoriasiformes, ictiosiformes, atróficas e ulcerativas. **Relato de caso:** Relatamos um caso de sarcoidose sistêmica em um hospital universitário do município de Vitória/ES, Brasil, com envolvimento cutâneo em quatro localizações e manifestações clínicas distintas em cada uma delas. **Conclusão:** O exame histopatológico é imperativo nos casos suspeitos de sarcoidose, embora possa ser inespecífico, o que dificulta o diagnóstico diferencial clínico-patológico com outras doenças granulomatosas. Uma vez atestada sarcoidose cutânea, a verificação de possível envolvimento sistêmico é obrigatória. O tratamento nos casos limitados à pele é baseado nos corticosteroides tópicos e/ou intralesionais. Nos quadros graves ou na falência da terapia tópica são prescritos os corticosteroides orais, e, por vezes, imunossupressores.

Palavras-chave| Sarcoidose; Sarcoidose Pulmonar; Granuloma.

¹ Programa de Residência Médica em Dermatologia, Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Espírito Santo, Vitória/ES, Brasil.

² Departamento de Clínica Médica, Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Espírito Santo, Vitória/ES, Brasil.

³ Departamento de Patologia, Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Espírito Santo, Vitória/ES, Brasil.

INTRODUÇÃO

A sarcoidose é uma doença granulomatosa crônica, multissistêmica e de etiologia desconhecida. A pele é afetada entre nove e 37% dos casos^{1,2}. A histopatologia é caracterizada pela presença de granulomas não caseosos, com pouca ou nenhuma quantidade de linfócitos circundantes (granuloma desnudo)^{2,3}. Clinicamente, pápulas e placas são as lesões mais observadas, mas se descreve ampla variabilidade morfológica de lesões na pele, tais como psoriasiformes, ictiosiformes, atróficas e ulcerativas^{2,4}.

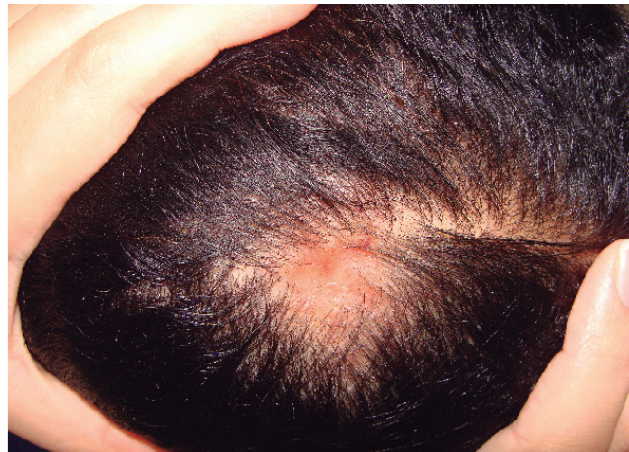
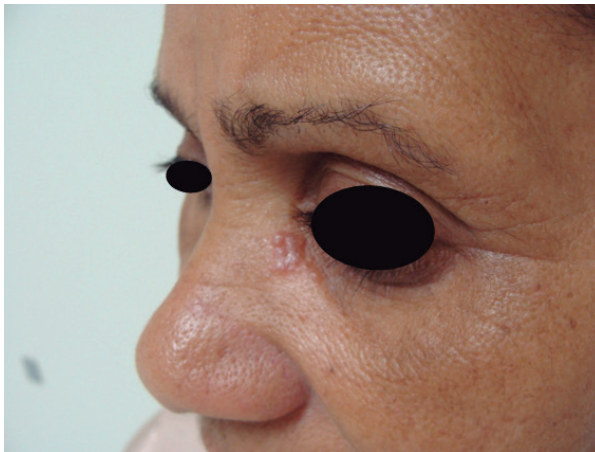
Em recente publicação, de 72 casos de sarcoidose cutânea no período de 1994 e 2018, os autores descreveram 20 (27,7%)

casos com dois ou mais tipos de lesões específicas. Descreve-se caso de sarcoidose sistêmica com envolvimento da pele em quatro locais com manifestações clínicas distintas.

RELATO DO CASO

Mulher, 49 anos, apresentando lesão Peri orbicular à esquerda, pruriginosa, de surgimento há cerca de seis meses e crescimento lento, além de lesões pruriginosas no membro inferior direito, no dorso e no couro cabeludo (Figuras 1 e 2). Não havia histórico de trauma, ulceração, terapias prévias ou sintomas sistêmicos associados.

Figura 1 – A) pápulas normocrômicas, agrupadas, localizadas de forma adjacente ao canto medial do olho esquerdo. B) placa eritematosa, levemente atrófica, acompanhada de área de alopecia no couro cabeludo



Fonte: Os autores.

Figura 2 – A) pápulas eritematosas isoladas no tronco. B) placas eritematodescamativas, pruriginosas, confluentes, de aspecto psoriasiforme no terço distal da perna direita

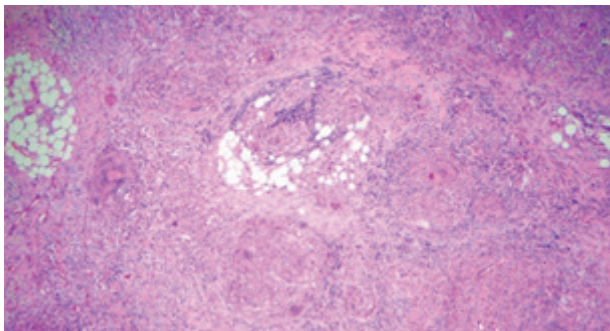


Fonte: Os autores.

Ao exame dermatológico, foram observadas pápulas normocrômicas, agrupadas, localizadas de forma adjacente ao canto medial do olho esquerdo; placa eritematosa, levemente atrófica, acompanhada de área de alopecia no couro cabeludo; pápulas eritematosas isoladas no tronco; e placas eritematodescamativas, pruriginosas, confluentes, de aspecto psoriasiforme no terço distal da perna direita.

Abiópsia incisional da lesão da face revelou no histopatológico infiltrado inflamatório granulomatoso constituído por células epitelioides, histiócitos vacuolados, algumas células gigantes e poucos linfócitos na periferia (Figura 3). Sugeriu-se diagnóstico de hanseníase tuberculóide ou sarcoidose cutânea. A radiografia de tórax demonstrou infiltrado micro nodular difuso predominando nos dois terços superiores e regiões Peri hilares. O teste tuberculínico mostrou-se não reator e a baciloscopia do raspado intradérmico negativa. A investigação oftalmológica foi normal. Após propedêutica específica, concluiu-se por sarcoidose pulmonar e cutânea.

Figura 3 - Histopatologia: granulomas desnudos, com ausência de halo linfocitário ao redor



Fonte: Os autores.

A paciente foi tratada com corticoterapia sistêmica por via oral (prednisona 20mg/dia) durante seis meses, quando houve retirada gradual e suspensão devido à regressão total das lesões cutâneas e pulmonares.

DISCUSSÃO

O estudo de Torquato e col. revelou predominância na mulher (1: 2,8), na etnia branca e mediana de idade de 49 anos e seis meses ao diagnóstico. As lesões cutâneas mais observadas foram placas (44%), pápulas (42%), nódulos subcutâneos (15%), lúpus pérmio (11%), angiólupoiide (6%),

lesões hipopigmentadas (3%), lesões psoriasiformes (1%) e lesões liquenoides (1%)². O caso relatado é em mulher, de cor parda, na faixa etária predominante do estudo citado, que apresentava clinicamente pápulas, placa atrófica e lesões psoriasiformes, em quatro localizações distintas.

O exame histopatológico é imperativo nos casos suspeitos de sarcoidose, embora possa ser inespecífico, o que dificulta o diagnóstico diferencial clínico-patológico com outras doenças granulomatosas³. Uma vez atestada sarcoidose cutânea, a verificação de possível envolvimento sistêmico é obrigatória².

O tratamento nos casos limitados à pele é baseado nos corticosteroides tópicos e/ou intralesionais. Nos quadros graves ou na falência da terapia tópica são prescritos os corticosteroides orais, e, por vezes, imunossupressores^{2,3}.

REFERÊNCIAS

1. Noe MH, Rosenbach M. Cutaneous sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med.* 2017;23(5):482-486.
2. Torquato MF, Costa MKS, Nico MMS. Cutaneous sarcoidosis: clinico-epidemiological profile of 72 patients at a tertiary hospital in São Paulo, Brazil. *An Bras Dermatol.* 2020;95:57-62.
3. Fernandez-Faith E, McDonnell J. Cutaneous sarcoidosis: differential diagnosis *Clin Dermatol.* 2007;25(3):276-287.
4. Zhu X, Sun J. A case of facial atrophic sarcoidosis in an adolescent, successfully treated with the combination of prednisone and hydroxychloroquine. *An Bras Dermatol.* 2020; 95:340-2.

Correspondência para/Reprint request to:

Luana Amaral de Moura

Av. Mal. Campos, 1355,

Maruípe, Vitória/ES, Brasil

CEP: 29041-295

Email: luanamoura@gmail.com

Recebido em: 01/04/2022

Aceito em: 31/05/2022