

Doença crônica granulomatosa da face - relato de caso

Facial chronic granulomatous disease - a case report

RM Oyama Okajima¹, C. D'Apparecida Santos Machado Filho¹, M. Pedreira Paixão¹, MI Mendonça de Barros¹,
M. Chmeliauskas Moya¹, MM Simões e Silva Enokihara²

¹Faculdade de Medicina do ABC. Santo André (SP). Brasil. ²Universidade Federal de São Paulo. UNIFESP. São Paulo (SP). Brasil.

Correspondencia:

Renata Mie Oyama Okajima
Rua Machado Bittencourt, 300, apt.º 152
Villa Clementino CEP: 04044-000
São Paulo-SP Brasil
Tel.: (11) 5571-6067/8119-9598
Fax: (11) 5084-2751
e-mail: renataokajima@uol.com.br

Resumo

Doença crônica granulomatosa da face ou lúpus miliar disseminado da face trata-se de doença granulomatosa de etiologia desconhecida caracterizada por pápulas ou nódulos eritemato amarelados ou acastanhados e pústulas que acometem com maior frequência a região centro facial, evoluindo com cicatrizes atróficas. O exame histopatológico mostra granuloma de células epitelióides com necrose caseosa central, cercado por infiltrado inflamatório mononuclear. Relatamos caso de paciente do sexo masculino com diagnóstico de doença crônica granulomatosa da face tratado com prednisona e doxiciclina.

(RM Oyama Okajima, C. D'Apparecida Santos Machado Filho, M. Pedreira Paixão, MI Mendonça de Barros, M. Chmeliauskas Moya, MM Simões e Silva Enokihara. Doença crônica granulomatosa da face - relato de caso. Med Cutan Iber Lat Am 2009;37(2):90-93)

Palavras chave: lúpus miliar disseminado da face, acne agminata, doxiciclina.

Summary

Facial chronic granulomatous disease or lupus miliaris disseminatus faciei is a granulomatous disorder of unknown aetiopathology. It is characterized by red-brown or yellow papules, nodules or pustules in the central areas of the face leaving small pitted scars. Histopathologic findings include epithelioid cell granuloma with central necrosis surrounded by a mononuclear infiltrate. We describe the case of a young man who had facial chronic granulomatous disease treated with prednisone and doxycycline.

Key words: lupus miliaris disseminatus faciei, acnitis, doxycycline.

Doença crônica granulomatosa da face é uma doença granulomatosa de etiopatogenia desconhecida[1-3]. Foi primeiramente descrita por Radcliffe-Crocker em 1903 sendo também conhecida como lúpus miliar disseminado da face, acne agminata, acnitis, tuberculide rosácea – like de Lewandowsky, tuberculide micro papular, rosácea lupóide e granuloma facial idiopático de evolução regressiva[1, 4-6].

Compromete preferencialmente adolescentes e adultos jovens de ambos os sexos, com predomínio do sexo masculino[1, 2, 4].

Clinicamente caracteriza-se por pápulas ou nódulos assintomáticos, eritemato amarelados ou acastanhados localizados principalmente na porção centro facial e pálpebras, podendo ainda acometer pescoço, axilas, ombros, membros superiores e inferiores[1, 3-5, 7]. As lesões costumam regredir espontaneamente em 12 a 24 meses, deixando cicatrizes puntiformes e atróficas[4, 6]. Á diascopia apresenta cor de geléia de maçã[1].

Ao exame histopatológico das lesões ativas encontram-se classicamente granulomas de células epitelióides com

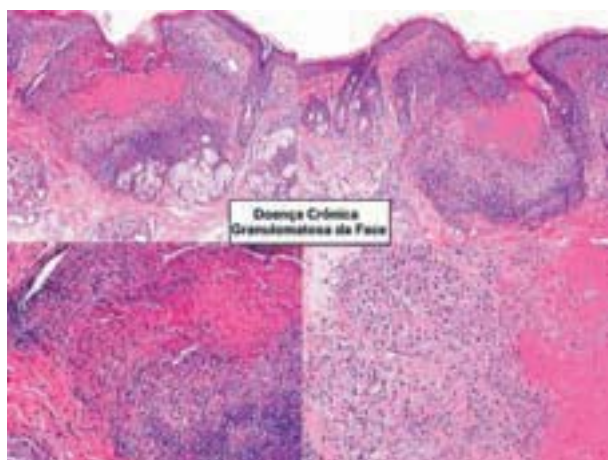


Figura 1. Granuloma de células epiteloides com necrose.

necrose caseosa central, cercado por infiltrado mononuclear (Figura 1) [1-3, 5, 6].

Diagnóstico diferencial pode ser feito com rosácea granulomatosa, sarcoidose, tuberculose cutânea, hanseníase e outras doenças granulomatosas [1, 3, 5, 6, 8, 9].

Há relatos de tratamento com sucesso utilizando drogas como dapsona, clofazimina, minociclina, doxiciclina, tetraciclina, prednisona e isotretinoína, destacando-se a prednisona para uso também com intenção de prevenir as cicatrizes atróficas (Figuras 2 e 3) [1, 2, 5, 6, 10].

Caso clínico

Paciente do sexo masculino, 21 anos, artesão, queixava-se de “espinhas” no rosto há sete meses. Apresenta ao exame dermatológico pápulas eritemato amareladas, variando de 0,1 a 0,2 cm em pavilhões auriculares, pálpebras, dorso nasal e região supra labial. Observam-se ainda cicatrizes puntiformes atróficas principalmente nos dois últimos locais citados.

Nega sintomas associados. Já havia feito uso de sabonete com enxofre e creme com associação de antibiótico, antifúngico e corticóide sem melhora.

Apresentou PPD de 12 mm, radiografia de tórax normal, sorologias para hepatite B e C, HIV e VDRL não reagentes, urina I, hemograma e bioquímica sanguínea normais.

O exame anatomopatológico revelou dermatite granulomatosa do tipo tuberculóide com necrose caseosa.

O paciente foi submetido primeiramente ao tratamento com prednisona durante sete meses (20 mg/dia por 4 meses e 10 mg/dia por 3 meses), obtendo melhora parcial das lesões. Atualmente encontra-se sob uso de doxiciclina 100

mg/ dia há 3 meses, apresentando involução gradual das lesões.

Comentário

Doença crônica granulomatosa da face tem etiopatogenia ainda desconhecida e as variadas nomenclaturas utilizadas na literatura médica para se referir à mesma doença provavelmente revela o desconhecimento sobre esta doença [1, 4-6].

Historicamente esta entidade já foi considerada tuberculose cutânea, tuberculíde e forma variante de rosácea [1, 2, 5] mas atualmente já não se acredita tratarem-se da mesma doença ou que possam apresentar etiologia em comum [2-6].

Uma das possíveis hipóteses patogênicas aceitas atualmente é a de que ocorreria um reação inflamatória às custas de linfócitos no folículo piloso, resultando em dano na parede folicular e liberação de substâncias antigênicas, as quais promoveriam a formação de granulomas na derme [2-4, 6]. Os antígenos suspeitos seriam: queratina, sebo, *Demodex* ou um antígeno desconhecido [3, 4, 6].

Frente ao quadro clínico e exames complementares aventamos as hipóteses diagnósticas de doença crônica granulomatosa da face, rosácea granulomatosa, sarcoidose cutânea e tuberculose cutânea.

O paciente estudado apresenta distribuição e características das lesões compatíveis com o quadro clínico de doença crônica granulomatosa da face; inclusive com a presença das cicatrizes puntiformes e atróficas que não são características de nenhuma das doenças incluídas nos diagnósticos diferenciais [1, 2, 5]. De acordo com a literatura pesquisada, a presença de granuloma com necrose caseosa ao exame anatomopatológico associada ao quadro clínico descrito são favoráveis ao diagnóstico desta doença [1, 3, 4].

O tratamento instituído com prednisona e doxiciclina, que são medicações descritas na literatura como opção de tratamento da doença crônica granulomatosa da face [2, 5, 6], resultou em melhora gradual das lesões. O bom resultado deve-se provavelmente à ação antiinflamatória das medicações usadas no seu tratamento se levarmos em conta a hipótese patogênica de doença inflamatória ou ainda ao curso natural da doença, descrita por alguns autores, com resolução espontânea [2, 3, 11].

No exame anatomopatológico da rosácea granulomatosa classicamente encontram-se granulomas sem necrose caseosa, ainda que sua presença não descarte o diagnóstico [1, 4, 8]. No entanto, o paciente estudado apresentava cicatrizes atróficas que habitualmente não fazem parte do quadro clínico da rosácea.

Quanto à sarcoidose, a presença de granuloma com necrose caseosa e infiltrado inflamatório linfomononuclear



Figura 2. Pápulas eritematosas amareladas.

periférico torna este diagnóstico pouco provável[5], apesar de haver citação na literatura de casos de sarcoidose apresentando-se com granuloma com necrose[9]. A investigação clínica torna esta hipótese menos provável, corroborada pelos exames complementares onde o paciente não apresentou-se anérgico à prova tuberculina.

Sabe-se que o achado anatomopatológico característico da tuberculose é um granuloma com necrose caseosa e devido a esse achado o diagnóstico diferencial com tuberculose cutânea não podia deixar de ser feito, apesar das lesões clínicas não lembrarem as formas típicas de tuberculose cutânea[4, 6, 8]. Não se evidenciou foco de tuberculose sistêmica apesar do resultado fortemente reator da reação à



Figura 3. Afecção de pavilhões auriculares.

tuberculina. O resultado deste exame complementar pode dever-se ao paciente pertencer a uma área endêmica para tuberculose, indicando infecção pelo bacilo e não doença, já que o exame positivo isoladamente, sem evidências outras não basta para diagnosticar tuberculose doença[12]. Ainda restando alguma dúvida quanto à possibilidade de tratar-se de uma forma de tuberculose cutânea evidenciamos outros indícios contrários. Os mesmos se referem à melhora clínica com uso de corticóide durante sete meses e a contínua melhora após substituição por doxiciclina, droga esta sem ação tuberculostática[4, 11].

Conclusão

Apesar de não existirem critérios bem estabelecidos para o diagnóstico da doença crônica granulomatosa da face, após análise da associação os achados clínicos, anatomopatológicos e resultado terapêutico, assim como tentativa de exclusão dos diagnósticos diferenciais, acreditamos estar diante de um paciente com este diagnóstico. Propomos ainda denominá-la de doença crônica granulomatosa da face em contraposição aos vários sinônimos já citados anteriormente, pois diminui a chance de confundir-la com outras entidades sugeridas pela pluralidade de nomenclaturas.

Bibliografía

1. Scheuer MRV, Waal RIFV, Starink TM. Lupus miliaris disseminatus faciei: a distinctive rosácea-like syndrome and not granulomatous form of rosacea. *Dermatology* 2003; 206:120-3.
2. Uesugi Y, Aiba S, Usuba M, Tagami H. Oral prednisone in treatment of acne agminata. *Br J Dermatol* 1996;134:1098-100.
3. Darouti M, Zaher H. Lupus miliaris disseminatus faciei – pathology study of early, fully developed and late lesions. *Int J Dermatol* 1993;32: 508-11.
4. Bedlow AJ, Otter M, Marsden RA. Axillary acne agminata (lupus miliar disseminatus faciei). *Cl Exp Dermatol* 1998;23:125-8.

5. Skowron F, Causeret AS, Pabion C, Viillard AM, Balme B, Thomas L. F.I.G.U.R.E.: Facial Idiopathic Granulomas with Regressive Evolution. *Dermatology* 2000;201:287-9.
6. Hodak E, Atrattner A, Feuerman H, Feinmesser M, David M. Lupus miliaris disseminatus faciei – the DNA of *Mycobacterium tuberculosis* is not detectable in active lesions by polymerase chain reaction. *Br J Dermatol* 1997;137:614-9.
7. Farrar CW, Bell HK, Dobson CM, Sharpe GR. Facial and axillary acne agminata. *Br J Dermatol* 2003;149:1076.
8. Ferrara G, Cannone M, Scalvenzi M, Delfino M, Staibano S, Rosa G, Barberis M. Facial granulomatous disease. *Am J Dermatopathol* 2001; 23:8-15.
9. Abulafia LA, Azulay D, Azulay R. In Azulay R, Azulay D. *Dermatologia*. 3.ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2004, pp. 156-161.
10. Moloney FJ, Egan CA. Clinicopathological cases. *Clin Exp Dermatol* 2003;28:685-6.
11. Weinberg JM. The anti-inflammatory effects of tetracyclines. *Cutis* 2005;75:6-11.
12. Melo FAF, Hijjar MA. I Consenso Brasileiro de Tuberculose. *J Pneumol* 1997;23:281-342.