

MARINHA DO BRASIL
HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS
ESCOLA DE SAÚDE

1º Ten (Md) JULIANA CELIDONIO AMERICANO KNECHT
CT (Md) ORLANDO SANDOVAL FARIAS JÚNIOR

SARNA NORUEGUESA EM PACIENTE PORTADORA DE SÍNDROME DE
SÉZARY: RELATO DE CASO

2023

RESUMO:

Sarna crostosa (SC) é uma forma rara causada pela infestação do octópode *Sarcoptes scabiei var. hominis*, caracterizada pelo grande número de parasitos. É observada principalmente em pacientes com déficit no sistema imunológico, como linfoma de células T, hanseníase, síndrome da imunodeficiência adquirida, doença do enxerto versus hospedeiro e uso de imunossupressores. As manifestações são crostas, espessas e descamativas, de coloração acinzentada que ultrapassam o círculo de Hebra, em região palmoplantar, subungueal e couro cabeludo. A dermatoscopia possui alta sensibilidade para a identificação da parasitose. Existe uma variedade de doenças que fazem diagnóstico diferencial com SC, como psoríase, genodermatoses, dermatite seborreica, doença de Darier e síndrome de Sézary (SS), que precisam ser excluídas. Objetivo do estudo é relatar uma paciente com história prévia de SS, com quadro de eritrodermia, associado a lesões crostosas e pruriginosas disseminadas, com suspeita de recidiva da doença. Na dermatoscopia observou-se os sulcos escavados e triângulos em asa delta, correspondente ao parasito. Discutiu-se a dificuldade diagnóstica da SC, devido ao contexto da SS prévia, eritrodermia e intenso prurido como manifestações incomuns e a importância dos achados dermatoscópicos para elucidação. Conclui-se que a imunossupressão favoreceu o surgimento da SC e que a dermatoscopia é uma excelente ferramenta diagnóstica.

Palavras-chave: Escabiose; Síndrome de Sezary; Linfoma Cutâneo de Células T; Dermatoscopia.

ABSTRACT:

Norwegian mange is a rare form of Scabies caused by infestation of the mite *Sarcoptes scabiei* var. *hominis* characterized by the large number of parasites. It is seen in patients with immune system deficits such as T-cell lymphoma, leprosy, acquired immunodeficiency syndrome, graft versus host disease and use of immunosuppressants. Manifestations are thick, scaly, grayish crusts that go beyond Hebra's circle, in the palmoplantar, subungual and scalp regions. Dermoscopy has high sensitivity for identifying parasitosis. There are a variety of diseases that make a differential diagnosis with CS, such as psoriasis, genodermatosis, seborrheic dermatitis, Darier disease and Sézary syndrome (SS), which need to be excluded. The aim of the study is to report a patient with a previous history of SS, with erythroderma associated with disseminated crusted and pruritic lesions, with suspected recurrence of the disease. In dermoscopy, excavated grooves and delta-wing triangles, corresponding to the parasite, were observed. The difficulty in diagnosing CS was discussed, due to the context of previous SS, erythroderma and intense pruritus as uncommon manifestation and the importance of dermoscopic findings for elucidation. It is concluded that immunosuppression favored the emergence of CS and that dermoscopy is an excellent diagnostic tool.

Keywords: Scabies; Sezary Syndrome; Lymphoma, T-Cell, Cutaneous; Dermoscopy.

INTRODUÇÃO

A sarna norueguesa ou sarna crostosa (SC) é ocasionada pela intensa infestação do octópode *Sarcoptes* var. *scabiei*, agente causador da escabiose humana. É observada principalmente em pacientes com déficit no sistema imunológico, incluindo condições como linfoma de células T, hanseníase, síndrome da imunodeficiência adquirida, doença do enxerto versus hospedeiro e tratamento com imunossupressores (COSTA et al., 2012).

A transmissão ocorre diretamente por contato íntimo pessoal ou sexual e indiretamente por fômites. Pobreza, aglomerados e higiene inadequada são possíveis fatores predisponentes.

As manifestações clínicas se apresentam através de placas eritematosas, evoluindo com crostas espessas e descamativas, de coloração acinzentada que ultrapassam o círculo de Hebra, com predileção para região palmoplantar, subungueal e couro cabeludo. O prurido é mínimo ou ausente, apesar da grande quantidade de ácaros na pele. A suspeição do diagnóstico é baseada na história clínica e no exame físico, mas sua confirmação pode ser feita através do exame microscópio óptico do raspado cutâneo ou da biópsia, além da dermatoscopia, que pode ser um exame útil na visualização dos sulcos escavados e triângulos em formato de asa delta, achados que correspondem aos ácaros *in vivo*^{1,3}.

O tratamento tópico com permetrina 5% é a primeira escolha, mas existem opções terapêuticas como enxofre 5 a 10%, benzoato de benzila 25% e malation 0,5%. Em crianças menores de 2 meses, gestantes e durante a lactação, dá-se preferência ao enxofre precipitado 5 a 10% em pasta d'água, com boa eficácia. Já o tratamento oral, é realizado através da ivermectina na dose de 200 µg/kg¹. O ponto principal do tratamento é assegurar o uso das concentrações apropriadas durante o período adequado e a necessidade de repetir o ciclo após sete dias, pois os fármacos não têm atividade ovicida. Além de orientar os

cuidados ambientais com roupas de cama e de uso pessoal que devem ser lavados diariamente e passados a ferro quente ou secadas ao sol.

Existe uma ampla variedade de doenças cutâneas que fazem diagnóstico diferencial com escabiose norueguesa, como psoríase, genodermatoses, dermatite seborreica, doença de Darier e síndrome de Sézary.

Dentre as doenças associadas ao surgimento da sarna crostosa está a síndrome de Sézary (SS), que é a apresentação mais comum do linfoma cutâneo de células T (LCCTs), que se caracteriza pela tríade composta de eritrodermia, linfadenopatia generalizada e presença de linfócitos T neoplásicos, conhecidos como células de Sézary, na pele, sangue periférico e linfonodos².

Acomete exclusivamente adultos e é considerada uma doença rara, contabilizando menos de 5% de todos os LCCTs e sua patogênese ainda é desconhecida. As manifestações clínicas se caracterizam pela eritrodermia, que pode ser associada com uma descamação acentuada e pruriginosa, linfadenopatia, alopecia, hiperkeratose palmoplantar e oncodistrofia².

O diagnóstico é feito através da clínica, junto à biópsia de pele, com alterações inespecíficas na maioria dos casos, e da demonstração de linfócitos T clonais no sangue periférico por meio de métodos citogenéticos ou moleculares, demonstrando anomalias imunofenotípicas específicas (predominância de CD3⁺, CD4⁻ e CD8⁺) e contagem absoluta de células de Sézary de ao menos 1.000 células por μl ^{1,2}.

Nesse contexto, esse trabalho relata o caso de uma paciente de setenta e seis anos, com história prévia de SS, apresentando manifestações incomuns de sarna norueguesa, demonstrando a importância da dermatoscopia para elucidação diagnóstica e como a diferenciação entre SS e as formas não neoplásicas permanece sendo um desafio dentro da dermatologia.

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo descritivo, sob a forma de relato de caso. Foi feita revisão de prontuário com coleta dos dados necessários para a descrição sumária do caso. Os principais achados referentes à sarna norueguesa foram obtidos a partir da análise de estudos mais recentes, utilizando as bases de dados da PubMed/MEDLINE (*Medical Literature Analysis and Retrieval System On-line*) e SciELO (*Scientific Electronic Library Online*).

RELATO DO CASO

Relato aprovado pelo CAAE 62577722.4.0000.5256 do Hospital Naval Marcílio Dias, que consta paciente branca, feminina, setenta e seis anos, viúva, portadora de hipertensão arterial sistêmica e hiperuricemia em uso regular de olmesartana associado ao anlodipino (BenicarAnlo), alopurinol e furosemida. História prévia de linfoma de células T cutâneo sistêmico tratado com 6 ciclos de quimioterapia com ciclofosfamida, doxorrubicina e vincristina em março até junho de 2022. Atendida em uma consulta de retorno no ambulatório de Hematologia do Hospital Naval Marcílio Dias em julho de 2022 queixando-se de surgimento de lesões eritematodescamativas e pruriginosas no tórax anterior, há uma semana, sendo reencaminhada para o ambulatório de Dermatologia para uma nova avaliação com suspeita de progressão de doença.

Ao exame dermatológico, observou-se presença de placas eritematopruriginosas no colo e dorso, encimadas por escamas brancacentas. Prescrito antihistamínicos, corticoide tópico de média potência, creme hidratante para melhora dos sintomas, solicitado exames laboratoriais com pesquisa de células de Sezary e realizada biópsia incisional de uma lesão sob hipótese de recorrência do LCCTs.

Após vinte dias da consulta, progrediu com eritrodermia, poupando apenas a face, e lesões crostosas e pruriginosas disseminadas no corpo, com presença de fissuras em membros superiores. Exames laboratoriais sem alterações significativas. Optado por iniciar ivermectina dose única, corticoide oral, carbonato de cálcio, colecalciferol e manutenção do corticoide tópico de média potência, creme hidratante e antihistamínicos. Ademais, foi aventada a hipótese de farmacodermia pelo uso do alopurinol sendo discutido com a clínica de Hematologia a suspensão da medicação.

Paciente retorna em agosto de 2022 mantendo quadro de eritrodermia (Figura 1), apresentando crostas espessas e descamativas, de coloração acinzentada principalmente na face (Figura 2) e no couro cabeludo (Figura 3), a despeito do uso do corticoide oral e da suspensão do alopurinol. Microscopia da biópsia incisional em dorso à esquerda revelou microorganismo semelhante com *S. Scabiei* presente na camada córnea com paraceratose adjacente, espongiase, exocitose de linfócitos e infiltrado perivascular superficial com participação de linfócitos, histiócitos, eosinófilos e alguns neutrófilos (Figura 4), compatível com diagnóstico de Escabiose Norueguesa.

Realizada dermatoscopia através do dermatoscópio (Dermlite DL4W-3GN) com aumento de 10x, evidenciando-se presença de numerosas estruturas diplópoda-símile, sulcos escabióticos e estruturas acastanhadas em asa-delta no couro cabeludo (Figura 5), corroborando com o resultado da biópsia. Foi tratada com ivermectina oral e vaselina associada à ácido salicílico 2% creme, com boa resposta clínica e dos parâmetros dermatoscópicos da infestação após trinta dias e mantendo estabilidade até o momento atual (Figura 6).

DISCUSSÃO

Neste relato de caso observa-se uma paciente idosa, tratada para um linfoma de células T cutâneo, em que após 1 mês de sua última quimioterapia, desenvolve lesões eritematodescamativas e pruriginosas no tórax anterior e que rapidamente se disseminam por todo o corpo. Diante do exposto, um dos diagnósticos diferenciais a se pensar, além SC, é a SS.

O histórico de síndrome de Sézary e, conseqüentemente, a queda brusca dos parâmetros imunológicos associada às comorbidades da paciente favoreceram o surgimento de SC, uma forma de parasitose que é associada à imunossupressão.

A dermatoscopia é um exame de baixo custo e alta sensibilidade, pois possibilita a detecção dos parasitos, que se apresentam como estruturas acastanhadas triangulares em forma de asa-delta, que correspondem à parte inferior do *Sarcoptes scabiei*, lesões lineares (sulcos escabióticos) e estruturas diplópoda-símile, semelhantes à gongolos. A presença da intensa infestação dos parasitos na escabiose crostosa é facilmente evidenciada por esse exame, tornando-o de alto valor diagnóstico.

Os sintomas incomuns da sarna clássica, a eritrodermia e o intenso prurido, corroboraram com o diagnóstico diferencial de recidiva do linfoma, levando a dificuldade diagnóstica da SC, ressaltando a importância dos achados dermatoscópicos para elucidação do quadro.

CONCLUSÃO

Diante de um paciente imunossuprimido, que apresenta manifestações incomuns de sarna norueguesa, é vasto o diagnóstico diferencial a ser pensado. Neste relato de caso, foi realizado o diagnóstico de SC, através de um exame barato, amplamente disponível e de fácil realização pelo profissional treinado, o que diminuiu o tempo entre o início da doença e início do tratamento, melhorando assim a qualidade de vida do paciente, dando agilidade a resolução do quadro e diminuindo a angústia sobre a sua patologia.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, Callen JP. *Dermatology Volume 2* [Internet]. Edinburgh Elsevier; 2018. [cited 2022 Oct 4].
2. Rubem David Azulay, David Rubem Azulay, Azulay-Abulafia L. *Dermatologia*. Rio de Janeiro (Rj): Guanabara Koogan; 2008. [cited 2022 Oct 4].
3. Towersey L, Cunha MX da, Feldman CA, Castro CGC de, Berger TG. Dermatoscopia da sarna crostosa associada à síndrome da imunodeficiência adquirida. *Anais Brasileiros de Dermatologia* [Internet]. 2010 Apr 1 [cited 2022 Oct 4]; 85:221-3. Available from: <https://www.scielo.br/j/abd/a/rQs3KrFtZ3fc46Fmj5v3rNg/?lang=pt#>
4. Yonekura K, Kanekura T, Kanzaki T, Utsunomiya A. Crusted scabies in an adult T-cell leukemia/lymphoma patient successfully treated with oral ivermectin. *The Journal of Dermatology* [Internet]. 2006 Feb 1 [cited 2022 Oct 4]; 33(2):139-41. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16556285/>
5. Costa JB, Sousa VLLR de, Trindade Neto PB da, Paulo Filho T de A, Cabral VCDF, Pinheiro PMR. Norwegian scabies mimicking rupioid psoriasis. *Anais Brasileiros de Dermatologia* [Internet]. 2012 Dec 1 [cited 2022 Oct 4];87:910-3. Available from: <https://www.scielo.br/j/abd/a/jtxpVxM35Y3SVpSLXfkvYsp/?lang=en>
6. Prins C, Stucki L, French L, Saurat J-H., Braun RP. Dermoscopy for the in vivo detection of sarcoptes scabiei. *Dermatology (Basel, Switzerland)* [Internet]. 2004 [cited 2022 Oct 4]; 208(3):241-3. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15118379/>

ANEXOS

Figura 1: Aspecto eritrodérmico



Fonte: Fotos retiradas na consulta médica no Hospital Naval Marcílio Dias em 2022.

Figura 2: Aspecto das lesões crostosas na face



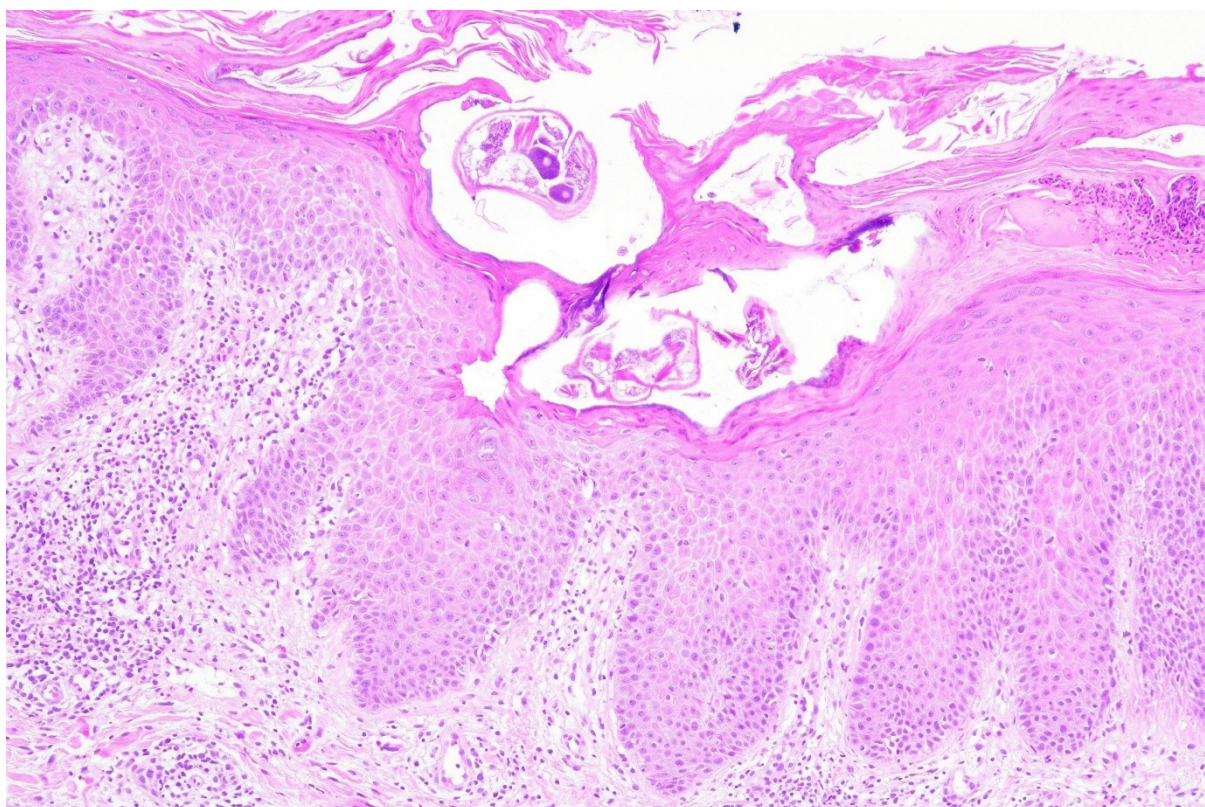
Fonte: Fotos retiradas na consulta médica no Hospital Naval Marcílio Dias em 2022.

Figura 3: Aspecto das lesões crostosas no couro cabeludo



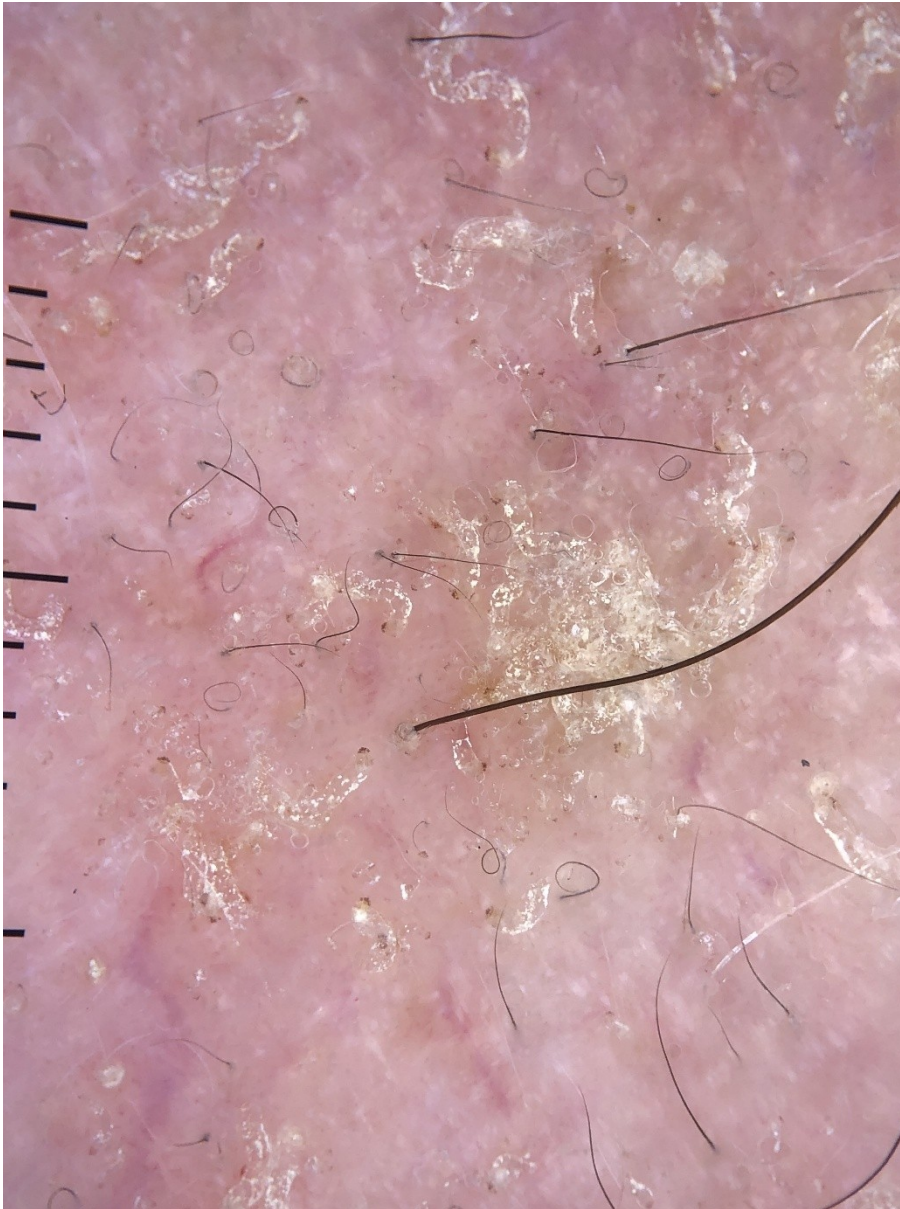
Fonte: Fotos retiradas na consulta médica no Hospital Naval Marcílio Dias em 2022.

Figura 4: Microscopia evidenciando microorganismo semelhante com *S. Scabiei* presente na camada córnea com paraceratose adjacente, espongiose, exocitose de linfócitos e infiltrado perivascular superficial com participação de linfócitos, histiócitos, eosinófilos e alguns neutrófilos.



Fonte: Microscopia óptica com aumento de 100x – Acervo do Hospital Naval Marcílio Dias, 2022.

Figura 5: Exame dermatoscópico demonstrando lesões lineares (sulcos escavados), estruturas acastanhadas triangulares (asa-delta) e imagens semelhantes a gongolos (diplópoda-símile).



Fonte: Foto realizada

na consulta médica no Hospital Naval Marcílio Dias em 2022 através do dermatoscópio modelo Dermlite DL4W-3GN.

Figura 6: Melhora clínica da paciente



Fonte: Fotos retiradas na consulta médica no Hospital Naval Marcílio Dias em 2022.