



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

### **RELATO DE CASO**

Submetido em: 9/1/2024

Aprovado em: 3/10/2024

doi:10.70293/2764-2860.2024.6589

1T (Md) Juliana Celidonio Americano Knecht\*<sup>1</sup>

CT (Md) Orlando Sandoval Farias Júnior\*<sup>2</sup>

CT (Md) Caroline de Oliveira Monte\*<sup>3</sup>

Luís Augusto Knecht Silva\*<sup>4</sup>

Priscila Pereira de Souza\*<sup>5</sup>

Alice Marina Bastos Lisboa Bastos\*<sup>6</sup>

**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 em casos de 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. O objetivo deste trabalho é relatar o caso de uma paciente idosa, com história prévia de SS, evoluindo com quadro de eritrodermia, associado a lesões crostosas e pruriginosas disseminadas, com suspeita de recidiva da doença e a realização do diagnóstico através do dermatoscópio, uma ferramenta acessível, barata e de alta sensibilidade. A metodologia do estudo foi a pesquisa descritiva e observacional do tipo transversal (relato de caso). Neste relato, deu-se enfoque aos achados dermatoscópicos, os sulcos escavados e triângulos em asa delta, correspondentes ao parasito, que são de extrema relevância para o diagnóstico de SC. O caso clínico relatado é desafiador pela dificuldade diagnóstica, devido ao contexto da SS prévia, com eritrodermia e intenso prurido como manifestações incomuns e revela a importância dos achados dermatoscópicos para a elucidação diagnóstica. Conclui-se que a imunossupressão favoreceu o surgimento da SC e que a dermatoscopia é uma excelente ferramenta diagnóstica.

\*<sup>1</sup> Médica na Marinha do Brasil, 1º Distrito Naval. Residência de Clínica Médica pelo Hospital Naval Marcílio Dias (HNMD). Aperfeiçoada em Dermatologia pelo Hospital Naval Marcílio Dias (HNMD). E-mail: juliana-americanom@marinha.mil.br.

\*<sup>2</sup> Médico na Marinha do Brasil, 1º Distrito Naval. Dermatologista pelo Hospital Naval Marcílio Dias (HNMD).

\*<sup>3</sup> Médica na Marinha do Brasil, 1º Distrito Naval. Aperfeiçoada em Dermatologia pelo Hospital Naval Marcílio Dias (HNMD).

\*<sup>4</sup> Clínico geral pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Residente de Geriatria da Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ).

\*<sup>5</sup> Dermatologista pelo Hospital Naval Marcílio Dias (HNMD).

\*<sup>6</sup> Dermatologista pelo Hospital Naval Marcílio Dias (HNMD).

\*\* Os autores contribuíram de forma equivalente para o desenvolvimento do artigo.



**PALAVRAS-CHAVE:** Escabiose; Síndrome de Sézary; Linfoma Cutâneo de Células T; Dermatoscopia.

**ABSTRACT:** Crusted scabies is a rare form of infestation of the octopod *Sarcoptes scabiei var. hominis*, characterized by the large number of parasites. It mainly occurs in patients with immune system deficits, such as T-cell lymphoma, leprosy, acquired immunodeficiency syndrome, graft versus host disease, and use of immunosuppressants. The manifestations are thick, scaly, grayish crusts that extend beyond the circle of Hebra in the palmoplantar, subungual, and scalp regions. Dermoscopy has high sensitivity for identifying parasitosis. A variety of diseases make a differential diagnosis with crusted scabies, such as psoriasis, genodermatoses, seborrheic dermatitis, Darier disease, and Sézary syndrome, which must be excluded. This study aims to report a case of an older patient with a history of Sézary syndrome evolving into erythroderma that was associated with disseminated crusty and pruritic lesions and a suspected recurrence of the disease for whom diagnosis involved a dermatoscope, an accessible, cheap, and highly sensitive tool. This study used descriptive, observational, and cross-sectional research (case report) as its methodology. This report focused on the dermoscopic findings, the excavated grooves, and delta-wing triangles, corresponding to the parasite, which are extremely relevant to diagnose crusted scabies. The reported clinical case is challenging due to the diagnostic difficulty as the Sézary syndrome with erythroderma and intense pruritus as uncommon manifestations, showing the importance of dermoscopic findings to elucidate diagnoses. Immunosuppression favored the emergence of crusted scabies and that dermoscopy offers an excellent diagnostic tool.

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

## 1. 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 imunossuppressores<sup>1</sup>. No geral, a SC está associada a pacientes imunocomprometidos, o que corrobora para um diagnóstico tardio, com risco de infecção, o que eleva a mortalidade.

A transmissão ocorre diretamente por contato íntimo pessoal ou sexual e indiretamente por fômites, como roupas e materiais pessoais. Condições de pobreza, locais com alta densidade populacional e falta de higiene adequada também são considerados fatores de risco para sua disseminação<sup>1</sup>.

Há cerca de 200 milhões de casos de escabiose no mundo, sendo a Indonésia o país com maior número de casos. Não foram encontradas informações sobre a prevalência da sarna crostosa mundialmente.

As manifestações clínicas se apresentam através de placas eritematosas, evoluindo com crostas espessas e descamativas, de coloração acinzentada, 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, a qual pode ser um exame útil na visualização dos sulcos escavados e



triângulos em formato de asa delta, achados que correspondem aos ácaros *in vivo*<sup>2,3</sup>.

A primeira escolha do tratamento tóxico é a permetrina 5%, mas existem outras opções terapêuticas, como o enxofre 5 a 10%, malation 0,5% e benzoato de benzila 25%. Em crianças menores de dois meses, gestantes e durante a lactação, observa-se boa eficácia e maior segurança com enxofre precipitado 5 a 10% em pasta d'água. Já o tratamento oral é realizado através de ivermectina na dose de 200 µg/kg<sup>1</sup>. O ponto principal do tratamento é assegurar o uso das concentrações apropriadas durante o período adequado e a repetição do tratamento após sete dias, pois a ivermectina não é um fármaco ovicida. Ademais, é necessário orientar os cuidados ambientais com roupas de cama e de uso pessoal, que devem ser lavadas diariamente e passadas a ferro quente ou secadas ao sol<sup>2,4</sup>.

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<sup>2-6</sup>.

Entre 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 (LCCT), caracterizada pela tríade composta de eritrodermia, linfadenopatia generalizada e presença de linfócitos T neoplásicos, conhecidos como células de Sézary, na pele, sangue periférico e linfonodos. Acomete exclusivamente adultos e é considerada uma doença rara, contabilizando menos de 5% de todos os linfomas cutâneos, 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, hiperce ratose palmoplantar e oncodistrofia<sup>4</sup>.

O diagnóstico é feito através da clínica, a partir da 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<sup>+</sup>, CD4<sup>-</sup> e CD8<sup>+</sup>) e contagem absoluta de células de Sézary de ao menos 1.000 células por µl<sup>2,4</sup>.

Nesse contexto, o objetivo do artigo é descrever um caso de sarna norueguesa em paciente portadora de síndrome de Sézary, demonstrando a importância da dermatoscopia para elucidação diagnóstica e o modo como a diferenciação entre SS e as formas não neoplásicas permanecem um desafio dentro da dermatologia.

## 2. RELATO DO CASO

Trata-se de relato de caso, CAPPq número 3622, de idosa, portadora de hipertensão arterial sistêmica e hiperuricemia em uso regular de olmesartana associado ao anlodipino (BenicarAnlo), alopurinol e furosemda; com história prévia de LCCT sistêmico tratado com seis ciclos de quimioterapia com ciclofosfamida, doxorrubicina e vincristina, de março até junho de 2022. Atendida em consulta de retorno no ambulatório de Hematologia do Hospital Naval Marcílio Dias em julho de 2022, queixando-se de surgimento de lesões eritemato descamativas 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.

No exame dermatológico, observou-se presença de placas eritemato pruriginosas no colo e dorso, encimadas por escamas brancas. Foram prescritos anti-histamínicos, corticoide tópico de média potência e creme hidratante para melhora dos sintomas, e foi realizada biópsia incisional de uma lesão.

Após vinte dias da consulta, a condição progrediu com eritrodermia, poupando

apenas a face, e lesões crostosas e pruriginosas disseminadas no corpo, com presença de fissuras em membros superiores. Foram solicitados exames laboratoriais, optando-se por iniciar ivermectina dose única, corticoide oral, carbonato de cálcio, colecalciferol e manutenção do corticoide tópico de média potência, creme hidratante e anti-histamínicos. Ademais, foi aventada a hipótese de farmacodermia pelo uso do alopurinol, sendo discutida a suspensão da medicação com a clínica de Hematologia.

Paciente retornou 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. Exames laboratoriais sem alterações significativas. Microscopia da biópsia incisional em dorso à esquerda revelou micro-organismo semelhante ao *Sarcoptes scabiei* presente na camada córnea com paraceratose adjacente, espongirose, exocitose de linfócitos e infiltrado perivascular superficial com participação de linfócitos, histiócitos, eosinófilos e alguns neutrófilos (Figura 4), compatível com diagnóstico de escabiose norueguesa.

**Figura 1.** Aspecto eritrodérmico



**Fonte:** Prontuário médico do paciente HNMD 2022.



**Figura 2.** Aspecto eritrodérmico na face.



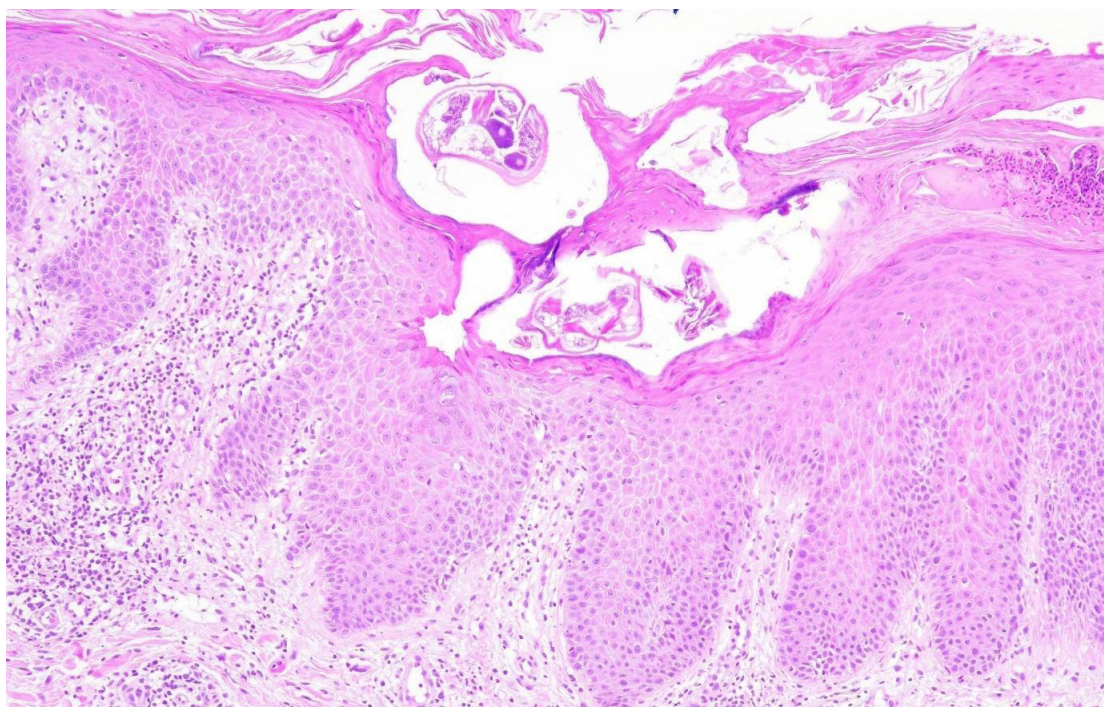
**Fonte:** Prontuário médico do paciente HNMD 2022.

**Figura 3.** Aspecto eritrodérmico no couro cabeludo.



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

**Figura 4.** Microscopia evidenciando micro-organismo semelhante ao *Sarcoptes scabiei* presente na camada córnea com paraceratose adjacente, espongirose, exocitose de linfócitos e infiltrado perivascular superficial com participação de linfócitos, histiócitos, eosinófilos e alguns neutrófilos.

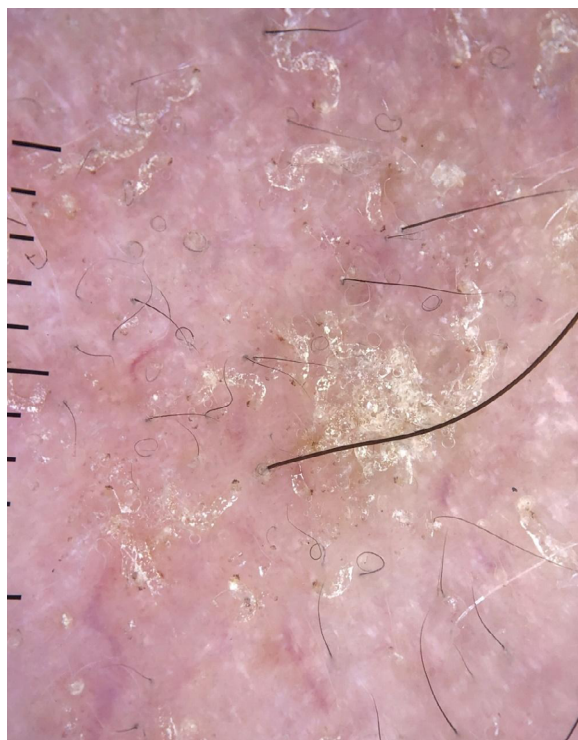


**Fonte:** Microscopia óptica com aumento de 100x – Acervo do Hospital Naval Marcílio Dias, 2022.

Realizada dermatoscopia através do dermatoscópio (Dermlite DL4W-3GEN) com aumento de 10 vezes, evidenciou-se presença de numerosas estruturas diplópode-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).

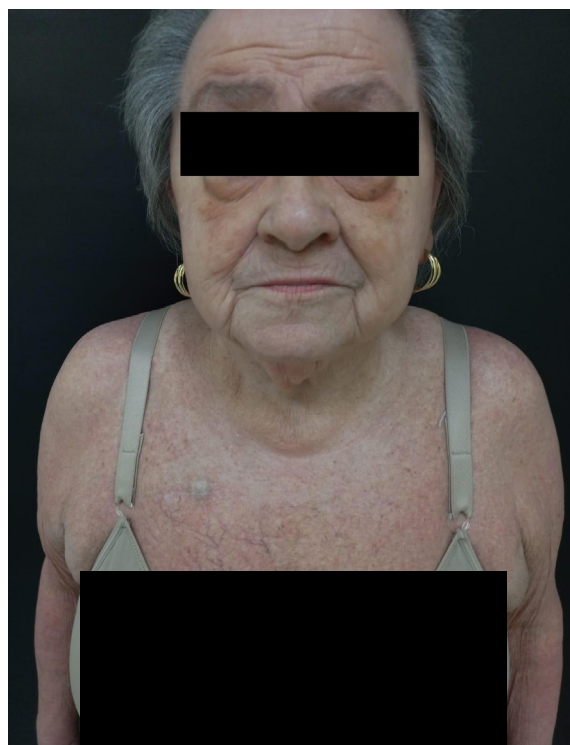
A divulgação do arquivo fotográfico foi autorizada pela paciente por meio de um termo de consentimento livre e esclarecido. A metodologia utilizada foi pesquisa descritiva e observacional do tipo transversal (relato de caso).

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



**Fonte:** Foto realizada na consulta médica no Hospital Naval Marcílio Dias em 2022 através do dermatoscópio modelo Dermlite DL4W-3GEN.

**Figura 6.** Melhora das lesões após tratamento.



**Fonte:** Prontuário médico do paciente HNMD 2022.

### 3. DISCUSSÃO

Neste relato de caso observa-se paciente idosa que, tratada para LCCT, após um mês de sua última quimioterapia, desenvolveu lesões eritematodescamativas e pruriginosas no tórax anterior, que rapidamente se disseminaram por todo o corpo. Diante do exposto, um dos diagnósticos diferenciais a se pensar, além de SS, é a SC.

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

A dermatoscopia é um exame não invasivo, de baixo custo e alta sensibilidade, pois possibilita a detecção dos parasitos, os quais 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 díptopode-símile, semelhantes a gongolos. A presença da intensa infestação dos parasitos na escabiose crostosa é facilmente evidenciada por esse exame, tornando-o de alto valor diagnóstico<sup>5</sup>.

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

#### 4. CONCLUSÃO

Diante de um paciente imunossuprimido, que apresenta manifestações incomuns de sarna norueguesa, é vasto o diagnóstico diferencial a ser pensado. Sendo assim, o diagnóstico de SC foi realizado por meio do dermatoscópio, que é um exame não invasivo, amplamente disponível e de fácil realização por profissional capacitado. A dermatoscopia é um exame complementar, e tal relato de caso salienta sua sensibilidade e importância no desfecho do diagnóstico, que, se realizado de forma mais breve, agiliza o início do tratamento, com consequente melhora clínica e da qualidade de vida da paciente. Além disso, minimiza os riscos de complicações da doença, que aumentam sua morbidade. Portanto, a dermatoscopia se destaca como uma ferramenta indispensável no diagnóstico precoce, rápido e preciso de doenças dermatológicas, enfatizando os achados na SC.

#### REFERÊNCIAS

1. Costa JB, Sousa VLLR de, Trindade Neto PB da, Paulo Filho T de A, Cabral VCDF, Pinheiro PMR. Norwegian scabies mimicking rupioid psoriasis. An Bras Dermatol [Internet]. 2012 [cited 2021 Out 01];87(6):910-3. Available from: <https://doi.org/10.1590/S0365-05962012000600016>
2. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. Dermatologia. Rio de Janeiro: Elsevier; 2015. 4125 p.
3. Prins C, Stucki L, French L, Saurat JH, Braun RP. Dermoscopy for the in vivo detection of sarcoptes scabiei. Dermatology [Internet]. 2004 [cited 2022 Out 01];208(3):241-3. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15118379/>
4. Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. Dermatologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2017.
5. Towersey L, Cunha MX, Feldman CA, Castro CGC, Berger TG. Dermoscopy da sarna crostosa associada à síndrome da imunodeficiência adquirida. An Bras Dermatol [Internet]. 2010 [cited 2021 Out 01];85(2):221-3. Available from: <https://doi.org/10.1590/S0365-05962010000200013>
6. Yonekura K, Kanekura T, Kanzaki T, Utsunomiya A. Crusted scabies in an adult T-cell leukemia/lymphoma patient successfully treated with oral ivermectin. J Dermatol [Internet]. 2006 [cited 2021 Out 01];33(2):139-41. Available from: <https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2006.00030.x>