

Caso para diagnóstico / Case for diagnosis**HISTÓRIA DA DOENÇA**

Paciente do sexo masculino, 16 anos, branco, estudante, natural e procedente de Palhoça, SC; procurou o ambulatório de dermatologia com queixa de lesões "acneiformes" na face, assintomáticas, há aproximadamente dois meses. Havia sido tratado com tetraciclina 1g/dia por 30 dias e dexametasona creme, sem melhora clínica. Negava doenças pregressas e casos semelhantes na família.

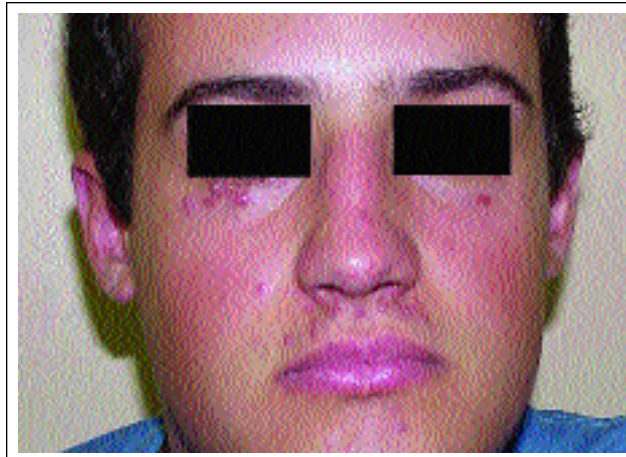
Ao exame dermatológico, apresentava pápulas eritematosas, algumas com centro amarelado, variando entre dois e 4mm de diâmetro nas pálpebras inferiores, região nasal e perioral (Figuras 1, 2 e 3).

A histopatologia de uma das lesões evidenciou, na derme, granulomas constituídos por histiócitos epitelioides, células gigantes, linfócitos e necrose central. Apresentava também infiltrado mononuclear perivascular e perianexial (Figuras 4 e 5).

COMENTÁRIOS

Com os dados obtidos na história e no exame físico

Figura 1: Pápulas eritematosas com diâmetros variados na região perioral, nasal e palpebral inferior

**HISTORY OF THE DISEASE**

A 16-year old white male student, born and living in Palhoça, Santa Catarina State sought care two months ago at the dermatology outpatients clinic. He complained of acneiform lesions on the face, which were asymptomatic. He had been treated with tetracycline, 1g daily over 30 days and dexametasone cream, without showing any clinical improvement. He denied having had previous diseases or similar cases in his family.

The dermatological exam showed erythematous papules, some with a yellow center, varying from two to 4mm in diameter on the lower eyelids, nasal and perioral regions (Figures 1, 2 and 3).

Histopathology of one lesion evidenced granulomas on the skin constituted by epithelioid histiocytes, giant cells, lymphocytes and central necrosis. The granulomas also showed perivascular and perianexial mononuclear infiltrate (Figures 4 and 5).

COMMENTS

The data obtained from the disease history and

Figure 1: Erythematous papules with varied diameters in the perioral, nasal and lower eyelid regions.



Figura 2: Pápulas eritematosas, algumas com superfície achatada na região perioral e nasal. / Figure 2: Erythematous papules, some with flattened surface in the perioral and nasal regions.



Figura 3: Pápulas eritematosas, com diâmetro variando entre dois e 4mm, na região perioral / Figure 3: Erythematous papules, diameter varying between 2 and 4 mm, in the perioral region

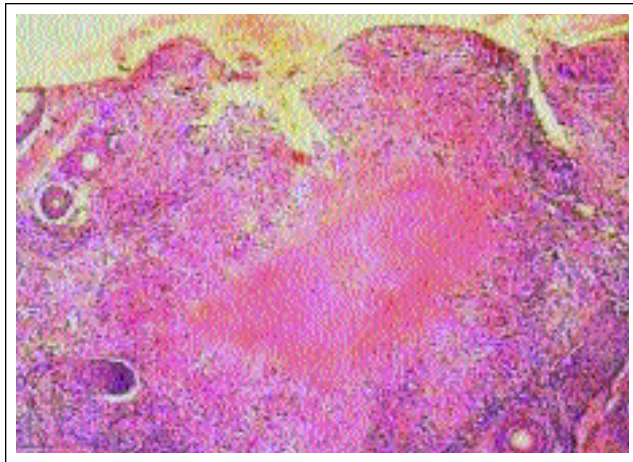


Figura 4: Na derme, granuloma com necrose caseosa central (HE, x10) / Figure 4: On the derm, granuloma with central caseous necrosis (HE, x10)

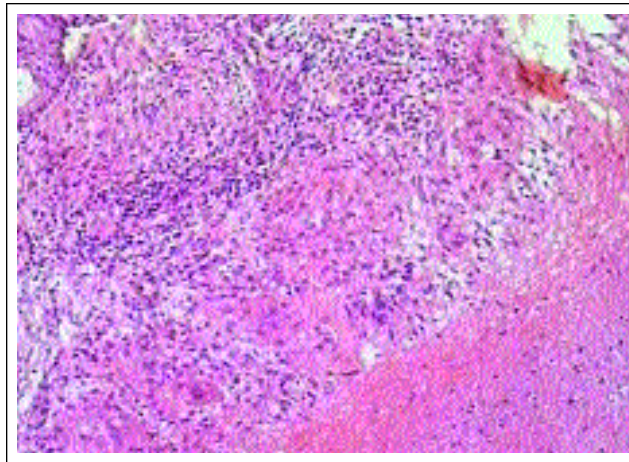


Figura 5: Granuloma dérmico, constituído por histiócitos epitelióides, células gigantes, linfócitos e necrose caseosa central (HE, x40) / Figure 5: Dermal granuloma, constituted by epithelioid histiocytes, giant cells, lymphocytes and central caseous necrosis (HE, x40)

levantou-se como hipótese diagnóstica principal acne agminata, seguida de erupção acneiforme, acne vulgar e rosácea. O diagnóstico de acne agminata foi confirmado pelo resultado do exame histopatológico, sendo então iniciado o tratamento com prednisona 10mg/dia por 15 dias, posteriormente reduzido para 5mg/dia por três meses com regressão das lesões, sem formação de cicatrizes.

O termo acne agminata foi utilizado pela primeira vez por Radcliffe-Crocker em 1903. É caracterizada por uma erupção incomum de pápulas eritemato-acastanhadas, ocasionalmente pustulosas, que acometem sobretudo a região central da face, com envolvimento característico da pálpebra inferior. O envolvimento extrafacial ocasionalmente é observado. As lesões desaparecem espontaneamente num período que varia de 12 a 24 meses, podendo haver formação de cicatrizes desfigurantes.^{1,2}

Ocorre predominantemente em adultos jovens, sendo também relatada em adolescentes. A incidência é igual em ambos os sexos.^{1,3}

Histopatologicamente, as pápulas evidenciam granulomas dérmicos compostos por células epitelióides, circundando áreas de necrose caseosa, rodeados por pequenas células mononucleares arredondadas.³

Há controvérsias quanto à etiologia da acne agminata. A similaridade histopatológica com a tuberculose fez com que no passado fosse considerada uma manifestação de tuberculose cutânea ou uma tuberculide, sendo chamada de lupus miliaris disseminatus faciei. Atualmente essa associação está descartada. As evidências contra essa hipótese são a resposta de hipersensibilidade cutânea variável à tuberculina, a ausência de concomitância com tuberculose, a ausência de bacilos na lesão e a falência da resposta à terapia anti-tuberculose.^{3,4}

Muitos autores consideram a acne agminata uma forma particular de rosácea granulomatosa, com base na observação de que os granulomas da acne agminata apare-

physical exam led to a main diagnostic hypothesis of acne agminata, followed by acneiform eruption, and vulgar and rosacea acne. The diagnosis of acne agminata was confirmed by the histopathologic test result, after which treatment was initiated with prednisone 10 mg daily over 15 days, later tapered to 5 mg daily over three months with lesion regression and no scars forming.

The term acne agminata was first used by Radcliffe-Crocker in 1903. It is characterized by an uncommon eruption of erythematous and brownish papules that are occasionally pustulous. The papules especially affect the central region of the face, with characteristic involvement of the lower eyebrow. Extrafacial involvement is occasionally observed. Lesions disappear spontaneously in periods varying from 12 to 24 months, with the possibility of forming disfiguring scars.^{1,2}

Occurring primarily among young adults, it has also been reported in adolescents. Incidence is identical in both sexes.^{1,3}

Histopathologically, the papules show evidence of dermal granulomas consisting of epithelioid cells, surrounding areas of caseous necrosis and circled by small mononuclear round cells.³

Controversy remains regarding the etiology of acne agminata. In the past, its histopathologic similarity with tuberculosis used to lead its manifestations to be considered as cutaneous tuberculosis or tuberculid, called lupus miliaris disseminatus faciei. This association has now been discarded. The evidence standing against this hypothesis rests in the variable cutaneous hypersensitive response to tuberculine, absence of any concomitance with tuberculosis, absence of bacillus in the lesion and lack of response to antituberculosis therapy.^{3,4}

Many authors consider acne agminata to be a particular form of granulomatous rosacea, based on the observation that the granuloma of acne agminata appears in

cem em associação com a unidade pilosebácea e que granulomas epitelióides, mesmo com necrose central, são encontrados em pacientes com rosácea típica. Contudo, parece haver muitas diferenças entre as duas, dificultando a aceitação desse conceito. A rosácea predomina em mulheres adultas, tem predileção pela região malar, eritema difuso, responde à tetraciclina, exacerba com o uso de esteróides orais, tem curso crônico e raramente provoca cicatrizes.⁵

O achado histopatológico de cisto infundibular e ruptura da parede folicular, resultando em granuloma de células epitelióides, é comum e levou alguns autores a considerarem a acne agminata uma forma incomum de reação ao conteúdo folicular, aos cistos ou ao *Demodex folliculorum*.³

Também foi proposto que a acne agminata possa representar uma forma micropapulosa da sarcoidose, mas essa hipótese foi excluída nos casos relatados na literatura pelo exame clínico e testes laboratoriais.⁴

Devido ao desconhecimento da etiologia e patogenia da acne agminata o tratamento torna-se difícil, e diversas medicações têm sido utilizadas. As tetraciclina orais apresentam sucesso variável, enquanto a dapsona se mostrou benéfica em 12 pacientes, abreviando o curso da doença e prevenindo a erupção de novas pápulas segundo Kumano, et al.⁶ A clofazimina foi utilizada em um paciente, que apresentou rápida resolução das pápulas ativas e remissão sustentada.⁷

O uso precoce de esteróides orais é recomendado por vários autores, pois são efetivos em prevenir o aparecimento de novas lesões, reduzem o curso da doença e as cicatrizes, são, contudo, ineficazes se iniciados tardiamente na evolução da doença. Os corticosteróides tópicos são ineficientes.⁸

Embora a doença seja autolimitada, é importante o início precoce do tratamento antes do desenvolvimento de dano dérmico substancial pela necrose caseosa, que pode levar a cicatrizes desfigurantes na face. □

*association with the pilosebaceous unit and that epithelioid granulomas, even with central necrosis, are found in patients with typical rosacea. However, there seem to be many differences between the two, making this concept difficult to accept. The rosacea predominates in adult women, has a predilection for the malar region, diffuse erythema and responds to tetracycline. It is exacerbated with the use of oral steroids and has a chronic course that rarely provokes scarring.*⁵

*The histopathologic finding of infundibular cysts and of rupturing of the folicular wall, which results in granuloma of epithelioid cells, is common and leads some authors to consider acne agminata as an uncommon form of reaction to follicular content, cysts or Demodex folliculorum.*³

*The proposal was also made that acne agminata could represent a micropapulous form of sarcoidosis, but this hypothesis was excluded in cases reported in the literature by clinical exams and laboratory tests.*⁴

*Due to the unknown etiology and pathogeny of acne agminata, its treatment has proved to be difficult, and diverse measures have been used. Oral tetracyclines show variable success rates, though dapsona proved to be beneficial in 12 patients by shortening disease course and preventing the eruption of new papules, according to Kumano, et al.⁶ Clofazimine was used in one patient who showed quick resolution of active papules and sustained remission.*⁷

Early use of oral steroids is recommended by various authors owing to their effectiveness in preventing the appearance of new lesions, and reducing the disease course and scarring. However, they are ineffective if initiated late in the course of the disease. Topical corticosteroids are ineffective.

Although the disease is self-limiting, it is important to initiate treatment early, before developing substantial dermal damage by means of caseous necrosis, which may lead to disfiguring scars on the face. □

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Marks R. Acne agminata. In: Textbook of Dermatology (Champion RH, Burton JL, Ebling FJG, eds). Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1992: 1862-3.
2. Bedlow AJ, Otter M, Marsden RA. Axillary acne agminata. Clin Exp Dermatol 1998; 23: 125-128.
3. Shitara A. Clinicopathological and imunological studies of lupus miliaris disseminatus faciei. J Dermatol 1982; 9: 383-95.
4. Hodak E, Trattner A, Feuerman H et al. Lupus miliaris disseminatus faciei - the DNA of Mycobacterium tuberculosis is not detectable in active lesions by polymerase chain reaction. Br J Dermatol 1997; 137: 614-619.
5. Helm KF, Menz J, Gibson LE, Dicken CH. A clinical and histopathological study of granulomatous rosacea. J Am Acad Dermatol 1991; 25: 1038-43.
6. Kumano K, Tani M, Murata Y. Dapsona in the treatment of miliary lupus of the face. Br J Dermatol 1983; 109: 57-62.
7. Seukeran DC, Stables GI, Cunliffe WJ, Sheeham-Dare RA. The treatment of acne agminata with clofazimine. Br J Dermatol 1999; 141: 596-597.
8. Uesugi Y, Aiba S, Usuba M, Tagami H. Oral prednisone in the treatment of acne agminata. Br J Dermatol 1996; 134: 1098-1100.

Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina
Work done at the Dermatology Service of "Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina".

Caroline do Carmo Galindo

Médica Visitante do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário
Visiting M.D., the Dermatology Service of the "Hospital Universitário".

Jorge José de Souza Filho

Professor Titular do Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal de Santa Catarina. Chefe do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário
Titular professor, Department of Clinical Medicine, "Universidade Federal de Santa Catarina". Head of the Dermatological Service of the "Hospital Universitário".

Rafael Lenzi Tarnowsky

Médico Residente do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário
Resident M.D., the Dermatology Service of the "Hospital Universitário".

Katyscia Schacker

Médica visitante do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário
Visiting M.D., the Dermatology Service of the "Hospital Universitário".

Fabício Duarte

Médico Dermatologista da Sociedade Brasileira de Dermatologia
Dermatologist, member of the Brazilian Society of Dermatology.

José Caldeira Ferreira Bastos

Médico Patologista Chefe do Instituto de Diagnóstico Anatomopatológico (IDAP)
Head Pathologist of the "Instituto de Diagnóstico Anatomopatológico (IDAP)".

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA: / MAILING ADDRESS:**Caroline do Carmo Galindo****Rua Antonieta de Barros, 403 - apto 104****Florianópolis SC 88070-700****Tel: (48) 244-6618****E-mail: carolgalindo@yahoo.com**

Prezado(a) colega,
A seção Qual o seu Diagnóstico? procura apresentar casos clínicos que possam vir a questionar o diagnóstico final da doença. Se você tem algum artigo que se encaixe nesta seção, contribua com os Anais Brasileiros de Dermatologia, enviando-o para o nosso endereço:
Av. Rio Branco, 39 / 18º andar - Centro - Rio de Janeiro - RJ - CEP: 20090-003