Primarna sarkoidoza kože sa aspekta patologa

Primary skin sarcoidosis – from the point of pathologist

Predrag Božić¹, Snežana Miletić², Slađana Starčević², Nada Milojković¹, Aleksandra Marković Vujičić¹, Mile Petrović¹

1. Služba Patologije Opšta bolnica Čuprija,

2. Odeljenje Plastične hirurgije Opšta bolnica Čuprija

RECEIVED 25.10.2016

ACCEPTED 12.12.2016.

APSTRAKT

Uvod. Sarkoidoza je multisistemsko oboljenje nepoznate etiologije koje može zahvatiti više organa. Dijagnostika granuloma je česta u praksi patologa, pogotovu specifičnih granuloma specijalnih zapaljenja. Uloga patologa kod diferencijalne dijagnoze je da dijagnostikuje prisustvo granuloma. Dijagnoza sarkoidoze se postavlja na osnovu patohistološkog nalaza zahvaćenog tkiva, ali i u sklopu kliničke slike, radioloških i laboratorijskih nalaza. Koža je zahvaćena u jednoj trećini slučajeva.

Prikaz slučaja. U radu je prikazana bolesnica, rođena 1975. godine, čija se bolest manifestovala sa kliničkom slikom kožne promene jedne u predelu toraksa, druge u predelu leve nadlaktice. Urađene su preoperativne dijagnostičke procedure koje su bile u granicama normale. Obe promene su bile asimptomatske i operativno su rešene radikalno. Nakon završne patohistološke dijagnoze, urađene su dodatne diferencijalne dijagnostike, radiološka, laboratorijska, ali se nije došlo ni do kog rezultata o zahvaćenosti ili promena na drugim organima. Ispostavilo se da se radi o primarnoj sarkoidozi kože, i to samo na mestima koja su operisana.

Zaključak. Nalaz sarkoidnog granuloma u koži zahteva detaljno ispitivanje pre svega zbog mogućeg postojanja sarkoidnih promena u drugim tkivima, prevashodno plućnom tkivu. Ujedno isključuje da se radi o tuberkuloznoj promeni i zahteva adekvatno terapijsko lečenje, za postavljenu dijagnozu sarkoidoze. Samo pojava takve promene na koži, bez drugih manifestacija u organima, može biti primarna i da predstavlja jedinu kliničku manifestaciju bolesti. Bolest kože sarkoidoza, u našem slučaju, nije bila u sklopu manifestacije sistemskog oboljenja više organa, niti sekundarna pojava.

Cljučne reči: sarkoidoza, koža, dijagnoza, granulom, asterooidna telašca

Predrag Božić¹, Snežana Miletić², Slađana Starčević², Nada Milojković¹, Aleksandra Marković Vujčić¹, Mile Petrović¹

1. Department of pathology, General Hospital Čuprija, Serbia

2. Department of plastic surgery, General Hospital Čuprija, Serbia

PRIMLJEN 25.10.2016

PRIHVAĆEN 12.12.2016.

ABSTRACT

Introduction. Sarcoidosis is a multisystemic disease of unknown etiology that can affect multiple organs. Diagnostics of granuloma is a common finding in pathologists practice, especially of specific granulomas in special inflammations. The role of pathologist in the differential diagnosis is to identify the presence of granuloma. Diagnosis of sarcoidosis is based on histological findings of the affected tissue, but also in the framework of clinical picture, radiological and laboratory findings. The skin is affected in one third of cases.

Case report. A female patient is shown in this report, born in 1975. The disease in this patient is manifested with clinical signs of skin changes in a part of the thorax, as well as on the left upper arm. Preoperative diagnostic procedures have been conducted and they were within the normal limits. Both changes were asymptomatic and were resolved with radical surgery. After final histopathological diagnosis, additional differential diagnostic procedures were conducted such as radiology and laboratory tests, but there has been no outcome which indicate attack or changes on other organs. It turned out to be a primary sarcoidosis of skin, and only in places that are surgically treated.

Conclusion. Findings of sarcoid granuloma in the skin requires a detail examination primarily due to the possible existence of sarcoid changes in other tissues, especially lung tissue. It also excludes this is a tuberculous change and requires adequate therapeutic treatment for the diagnosis of sarcoidosis. Only the occurrence of such a change on the skin, without any other manifestation in the organs, can be primary, and is the only clinical manifestation of the disease. Sarcoidosis, the skin disease, in case shown here, was not the manifestation of systemic disease in multiple organs, nor a secondary phenomenon.

Key words: sarcoidosis, skin, diagnosis, granuloma, asteroid corpuscles

KORESPONDENCIJA / CORRESPONDENCE

Predrag Božić, Opšta bolnica Čuprija, Služba patologije, Miodraga Novakovića 78 Čuprija, Tel. 063626345, Mail: pecabozic.cuprija@gmail.com

Predrag Božić, Department of pathology, General Hospital Čuprija, Serbia, Miodraga Novakovića 78 Čuprija, Tel. 063626345, Mail: pecabozic.cuprija@gmail.com

UVOD

Sarkoidoza je multisistemsko oboljenje nepoznate etiologije koje može zahvatiti više organa.^{1-3,4} Dijagnostika granuloma je česta u praksi patologa, pogotovu specifičnih granuloma specijalnih zapaljenja. Uloga patologa kod diferencijalne dijagnoze je da dijagnostikuje prisustvo granuloma. Dijagnoza sarkoidoze se postavlja na osnovu patohistološkog nalaza zahvaćenog tkiva, ali i u sklopu kliničke slike, radioloških i laboratorijskih nalaza. Koža je zahvaćena u jednoj trećini slučajeva.

SARKOIDOZA KOŽE

Opšte je prihvaćeno da postoje tri vrste kožne sarkoidoze: Boeck sarcoid, Lupus pernio Besnier i eritrodermatska sarkoidoza.⁵ U sve tri vrste kožne lezije su asimptomatske.

Boeckov sarkoid, koji je najčešći oblik kožne sarkoidoze, odlikuje se pojavom mekih, smeđkasto-crvenkastih papula, nodusa ili plakova. Usled centralne involucije, nastaju anularne ili circinarne lezije. Retko nastaju ulceracije na nodularnim lezijama.⁶ Subkutani nodusi su retki, a javljaju se ili udruženi sa kožnim lezijama ili bez njih.

Lupus pernio Besnier manifestuje se mekim, infiltriranim plakovima ljubičaste boje, na čijoj se površini vide brojne teleangiektazije. Predilekciona mesta su nos, uši i prsti.

Eritrodermatska sarkoidoza se odlikuje pojavom brojnih, oštro omeđenih, smeđkasto-crvenkastih mrlja, čija se površina peruta. Mrlje su umereno ili nikako infiltrirane. Kod bolesnika sa sarkoidozom, nekada se susreće i erythema nodosum, naročito u ranom stadijumu bolesti, naročito ako postoji sarkoidoza pluća sa sarkoidozom plućnih hilarnih limfnih čvorova.⁷

PRIKAZ SLUČAJA

U slučaju pacijentkinje M.V.1975.godište (operisana 25.10.2010.godine na Plastičnoj hirurgiji OB Čuprija) obe operisane promene su imale istu histomorfološku sliku. Promene u koži su ukazivale na postojanje kutanog i subkutanog granuloma sarkoidoze sa karakterističnim asteroidnim telašcima i džinovskim ćelijama, nekazeifikujućeg granuloma. (slike 1-6) Promene su bile asimptomatske i po svojim karakteristikama odgovaraju Boeckovom sarcoidu tipu granuloma sarkoidoze kože. Obzirom na kliničku sliku, dodatne dijagnostike ostalih organa, (Ro dijagnostika, laboratorijske pretrage) dijagnoza je postavljena na osnovu

pato-histološkog nalaza operisanog tkiva. Potvrđena je kao izolovana bolest kože bez prisustva oboljenja u drugim organima i sistemima. Nije bila u sklopu manifestacije sistemske bolesti niti sekundarna pojava, u pojedinačnim regijama zahvaćenim u organizmu već primarana bolest kože.

Histopatologija operisanih promena

Histološka slika u osnovi je ista u sva tri tipa kutane sarkoidoze. U koži, kao i u drugim organima, ona se karakteriše prisustvom ograničenog granuloma epitelioidnih ćelija, takozvanih tuberkula epitelioidnih ćelija.⁸ Granulomi epitelioidnih ćelija su nepravilno rašireni po kutisu, a mogu prodrći i u subkutano tkivo. Infiltrat, ako postoji, pokazuje pomešanost sa limfocitima i histiocitima. U tipičnim lezijama sarkoidoze granulomi epitelioidnih ćelija sadrže pojedinačne Langhansove džinovske ćelije ili ih uopšte i nema, a na rubovima epitelioidnog granuloma nalazi se lagana do umerena primesa limfocita. Kazeozne nekroze skoro nikada nema. Epiderm je kod sarkoidoze ili normalan ili atrofičan, a granulomi su nepravilno rašireni po kutisu (slika 1 i slika 2), a mogu prodrći i u subkutano tkivo, i duboki derm (slika 3 i slika 4).⁸

Slika 1.

Slika 2.

Slika 3.

Slika 4.

U starijim se lezijama može naći priličan broj džinovskih ćelija, ali može i da ih nema, a koje su velike i nepravilnog oblika, (slika 5)

Slika 5.

Slika 5.

Kad kad sadrže Schaumannova telašca ili asteroidna inkluziona tela. Shaumanova su telašca okrugla ili ovalna, lamelarne građe i kalcificirana, naročito na svojoj periferiji. Asteroidna tela se najbolje boje sa hematoksilinom sa fosfowolframskom kiselinom i sadrže lipoproteine zvezdastog oblika kao svoju glavnu komponentu. (Slika 6)

Slika 6.

Slika 6.

Značenje Shaumanovih i asteroidnih telašaca se ne zna, ali su karakteristični i specifični za nalaz kod sarkoidoze. Granulomi u hroničnoj fazi bolesti mogu biti okruženi vezivnim trakama ili mogu skoro u celini biti hijalinizovani. U pojedinim granulomima se mogu naći i sitna polja nekroze. Nekroza je granulirana, fibrinoidnog tipa. Smatra se da je nekroza posledica spajanja više, manjih sarkoidnih granuloma koji su nekrotisali.

ZAKLJUČAK

Nalaz sarkoidnog granuloma u koži , bez drugih manifestacija u organima, može biti primarna sarkoidoza kože i predstavlja jedinu kliničku manifestaciju bolesti. U našem slučaju, bolest kože sarkoidoza, nije bila u sklopu manifestacije sistemskog oboljenja više organa, niti sekundarna pojava, već primarna sarkoidoza kože.

LITERATURA

1. Tchernev G, Patterson JW, Nenoff P, Horn LC: Sarcoidosis of the skin – A dermatological puzzle: important differential diagnostic aspects and guidelines for clinical and histopathological recognition–Journal European Academy of Dermatology and Venereology August 2009 DOI: 10.1111/j.1468-3083.2009.03396.x • Source: PubMed

2. Cengiz Kocak, Ergin Yücel , Nazlı Dizen Namdar , Hasan Tak: A case of scar sarcoidosis developing in an old scar area on the forehead Acta Dermatovenerologica Alpina, Pannonica et Adriatica 2015;24:61-63 doi: 10.15570/actaapa.2015.15

3. Tchernev G. Cutaneous sarcoidosis: the “great imitator”: etiopathogenesis, morphology, differential diagnosis, and clinical management. Am J Clin Dermatol. 2006;7:375-82.

4. English JC 3rd, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. J Am Acad Dermatol. 2001;44:725- 43.

5. Grimmer,H;Morbus Besnier-Boeck-Schaumann (Sarkoidose)- Z.Haut Geshlechtskr . 39;xv,1965.

6. Lever,W.F.;and Freiman,D.G.;Sarkoidosi:a report of a case with erythrodermic lesions, subcutaneous nodes and asteroid inclusion bodies cells.Arch.Derm.Syph.57;639.1948.

7. Landers MC, Skokan M, Law S, Storrs FJ. Cutaneous and pulmonary sarcoidosis in association with tattoos. Cutis. 2005;75:44-8.

8. Walter F.Lever,M.D.-Histopathology of the skin;Pitman medical publishing co, ltd.London;J.B.Lippincott company Philadelphia 1974.p.185;189