

# Alopecia cicatricial da sarcoidose\*

## *Sarcoidosis cicatricial alopecia\**

Giane Pereira Giro Teixeira<sup>1</sup>  
Luciana Vieira de Paula<sup>1</sup>

Maria Auxiliadora Jeunon de Sousa<sup>2</sup>  
Isabel Cristina Brasil Succi<sup>3</sup>

**Resumo:** Os autores apresentam um caso de alopecia cicatricial associada a lesões papulosas na face e no tronco, com quatro anos de evolução. O diagnóstico de sarcoidose foi confirmado pelo exame histopatológico. Durante o seguimento, a paciente desenvolveu lesões pulmonares. A alopecia cicatricial é complicação rara da sarcoidose e se confunde, clinicamente, com outras dermatoses, entre elas o lúpus eritematoso discóide e o líquen plano pilar.

Palavras-chave: alopecia; sarcoidose.

**Summary:** The authors describe a case of cicatricial alopecia associated with papular lesions on the face and trunk with four years of evolution. The diagnosis of sarcoidosis was confirmed by histopathological examination. During the follow-up the patient developed lung lesions. Cicatricial alopecia is a rare complication of sarcoidosis. It is often confused, in clinical findings, with other dermatoses, among them discoid lupus erythematosus and lichen planopilaris.

Keywords: alopecia; sarcoidosis.

### INTRODUÇÃO

A sarcoidose é doença multissistêmica, granulomatosa, de etiologia e patogênese desconhecidas. Pode afetar qualquer órgão e envolve a pele em 25% dos casos.<sup>1</sup> O couro cabeludo é raramente acometido,<sup>2</sup> e as lesões podem ser inicialmente nodulares ou papulosas, coalescendo e formando placas que deixam área de alopecia cicatricial. A suspeita diagnóstica pode ser facilitada na presença de outras lesões cutâneas e/ou sistêmicas de sarcoidose.

### RELATO DE CASO

Paciente com 42 anos, do sexo feminino, negra, casada, comerciária, natural de Minas Gerais. Refere surgimento, há quatro anos, de lesão eritemato-escamosa, pruriginosa, no vértice do couro cabeludo, associada a lesões eritemato-papulosas na face e no tronco, assintomáticas. Há um ano e seis meses, a lesão do couro cabeludo evoluiu para alopecia e apareceram novas lesões cutâneas, quando procurou o Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto.

Ao exame dermatológico, apresentava placa de bordas eritemato-escamosas e centro atrófico, com raros pêlos. (Figura 1) Na face, região anterior do

### INTRODUCTION

Sarcoidosis is a multisystemic and typically granulomatous disease, whose etiology and pathogenesis are unknown. It may affect any organ, involving the skin in 25 percent of cases.<sup>1</sup> The scalp is rarely affected.<sup>2</sup> Initially lesions may be nodular or papulous, later coalescing and forming plaques that leave behind an area of cicatricial alopecia. The suspected diagnosis may be facilitated in the presence of other cutaneous and/or systemic lesions of sarcoidosis.

### CASE REPORT

The case of a 42-year old black married female patient, a shopkeeper from Minas Gerais, is reported here. The patient referred to the emergence of an erythemato-squamous lesion on the vertex of the scalp four years earlier, which was pruriginous. It was associated with asymptomatic erythemato-papulous lesions on the face and trunk. A year and six months ago, the scalp lesion progressed into alopecia and new cutaneous lesions appeared. It was at this point that the patient sought assistance at the Dermatology Service of the Hospital Universitário Pedro Ernesto.

The dermatological exam showed patches with erythemato-squamous borders and an atrophied center, with scarce

Recebido em 11.07.2000. / Received in July, 11<sup>th</sup> of 2000.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 10.03.2003. / Approved by the Consultive Council and accepted for publication in March, 10<sup>th</sup> of 2003.

\* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto - Universidade do Estado do Rio de Janeiro. / Work performed at the Dermatology Service of the Hospital Universitário Pedro Ernesto - Universidade do Estado do Rio de Janeiro

<sup>1</sup> Especialistas em Dermatologia. / Specialists in Dermatology.

<sup>2</sup> Responsável pelo Setor de Dermatopatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto - UERJ. / Head of Dermopathology at the Hospital Universitário Pedro Ernesto - UERJ

<sup>3</sup> Coordenadora do Curso de Pós-Graduação em Dermatologia; Chefe do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto - UERJ. / Coordinator of Post-Graduate Studies in Dermatology; Head of the Dermatology Service at the Hospital Universitário Pedro Ernesto - UERJ.

Figura 1: Placa alopécica de bordas eritemato-escamosas e centro atrófico, com raros pêlos na região do vértice.



Figure 1: Alopecic plaque with erythemato-scamous borders and atrophic center, with few hairs in the vertex region.

tórax e dorso havia lesões eritemato-papulosas, algumas confluindo em configuração anular. (Figura 2) O exame clínico estava normal.

Exames laboratoriais: hemograma sem alterações, dosagem de cálcio sérico (10,1mg/dl) e urinário (83,52mg/24 horas) normais, FAN negativo, PPD não reator. Radiografia de tórax e das mãos, espirometria e exame oftalmológico não apresentaram alterações; e a dosagem da enzima conversora da angiotensina estava normal (2,3ng/dl).

No exame histopatológico da lesão cutânea e do couro cabeludo, os autores observaram, na derme, numerosos granulomas epitelióides com pobreza linfocitária. (Figuras 3, 4 e 5) Na coloração pela orceína (couro cabeludo), notaram ausência de fibras elásticas nas áreas em que se encontravam os granulomas. A imunofluorescência direta da lesão foi negativa.

Foi instituído o tratamento com prednisona 40mg/dia por um mês, seguido de esquema para retirada do corticóide no mês seguinte e infiltração de triamcinolona na lesão do couro cabeludo. Houve regressão das lesões cutâneas e melhora da descamação nas bordas da placa de alopecia, mas sem repilação.

Há um ano apresentou queixa de dispnéia e foi encaminhada ao Serviço de Pneumologia. No Rx de tórax observou-se um infiltrado nodular difuso, e a tomografia computadorizada de tórax mostrou infiltrado reticulonodular predominantemente periférico. Presença de linfocitose no lavado bronco-alveolar, com BAAR negativo em três amostras de escarro; e distúrbio ventilatório restritivo acentuado na prova de função respiratória. Foi instituída prednisona 80mg/dia por três meses. Está há cinco meses em uso de prednisona 20mg/dia, com melhora da dispnéia e tomografia computadorizada de

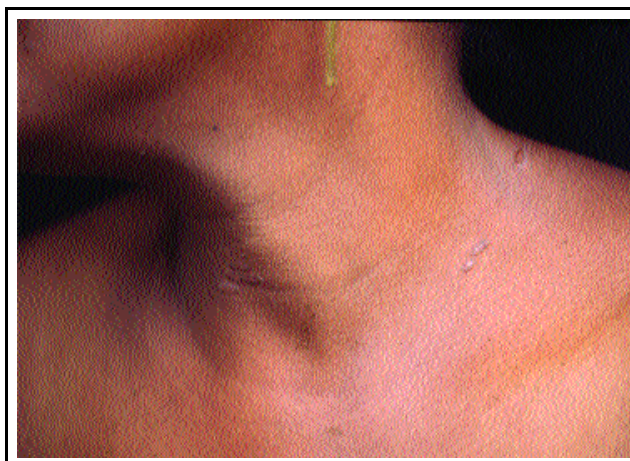


Figura 2: Lesões eritemato-papulosas, algumas com configuração anular

hairs. (Figure 1) Erythemato-papulous lesions were found on the face, the anterior region of the thorax and the back, some of which joined into a ring configuration. (Figure 2) The clinical examination was normal.

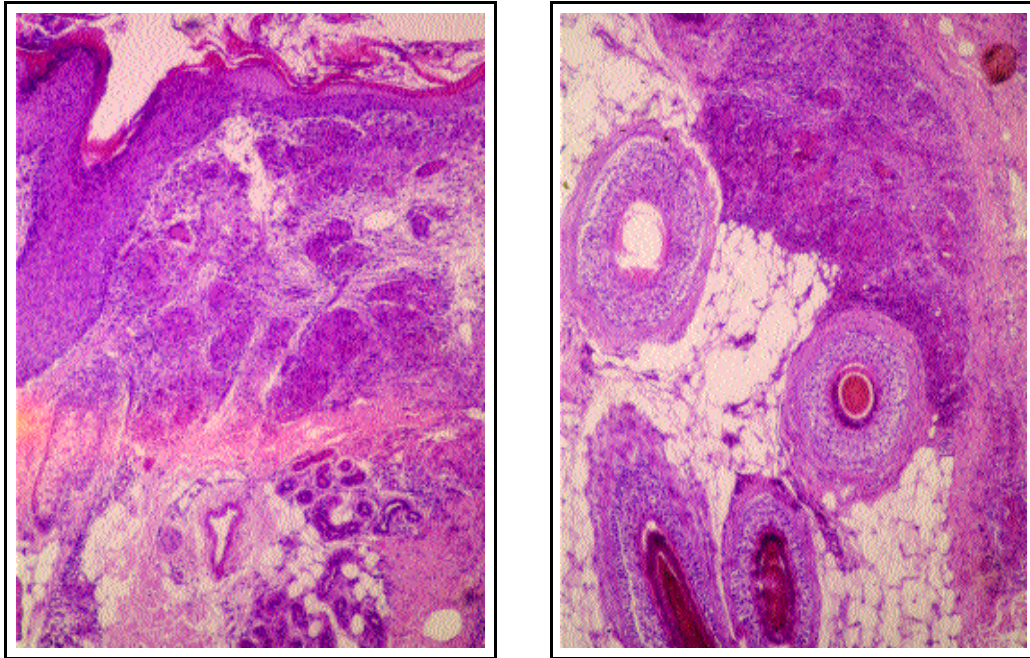
Laboratory tests yielded the following results: the hemogram showed no changes; the serum calcium dose (10.1 mg per dl) and urine (83.52 mg daily) were normal; FAN was negative and PPD did not react. Thorax and hand radiography, spirometry and ophthalmology tests showed no changes. The dose of the angiotensin-converting enzyme was normal (2.3 ng per dL).

During the histopathologic test of the cutaneous lesion and scalp, the authors observed numerous epithelioid granulomas on the skin with lymphocytic lack. (Figures 3, 4 and 5) With orcein staining (of the scalp), a noted absence was observed of elastic fibers in the areas in which granulomas was found. Direct immunofluorescence of the lesion was negative.

Treatment was introduced (40 mg daily prednisone for a month), followed by a schedule to withdraw the corticoid the month after and infiltration of triamcinolone on the scalp lesion. There was regression of the cutaneous lesions and improvement of the scaling on the edges of the alopecia plaque, though without repilation.

A year ago, the patient complained of dispenea and was directed to the Pneumology Service. A diffuse nodular infiltrate was observed on the thorax X-ray. Computerized tomography of the thorax showed predominantly peripheral reticulonodular infiltrate. The presence of lymphocitosis on the bronchoalveolar lavage, with BAAR negative in three samples of sputum; and accentuated restrictive ventilatory disturbance in the respiratory function test. Prednisone (80 mg daily) was instituted for three months. Prednisone (20 mg daily) has been used for five months with improvement of the dispenea. Computerized tomog-

Figure 2: Erythemato-papulous lesions, some with a ring configuration



Figuras 3 e 4 (couro cabeludo): Histopatologia (HE) - Epiderme com áreas de retificação e outras de hiperplasia. A derme exibe número aparentemente normal de folículos terminais na fase anagênica (a biópsia foi realizada na periferia da placa), circundados por numerosos granulomas epitelióides  
 Figures 3 and 4 (scalp): Histopathology (HE) - Epidermis with areas of rectification and others with hyperplasia. The dermis shows an apparently normal number of terminal follicles in the anagenic phase (the biopsy was performed around the plaque). It is encompassed by numerous epithelioid granulomas.

tórax normal.

## DISCUSSÃO

A sarcoidose cutânea pode ocorrer sem doença sistêmica associada.<sup>3</sup> Em adição às formas clássicas descritas, uma ampla variedade de apresentações incomuns pode ser encontrada. Uma dessas formas é a alopecica, que se confunde clinicamente com outras dermatoses como o lúpus eritematoso discóide, o líquen plano pilar e a foliculite decalvante.<sup>4</sup>

A alopecia da sarcoidose representa uma alopecia cicatricial verdadeira,<sup>4</sup> com ausência de fibras elásticas ao exame histopatológico. Existem apenas 28 casos publicados na literatura de língua inglesa, a maioria em mulheres negras com evidência de comprometimento intratorácico.<sup>3,5,6,9,10</sup> Além das placas de alopecia, o envolvimento cutâneo é geralmente visto em outros locais. Clinicamente, as áreas de alopecia podem aparecer como áreas atróficas associadas ou não a eritema e descamação, placas, nódulos ou ulceração.<sup>11,12</sup>

Os pacientes com lúpus eritematoso podem ter lesões discóides no couro cabeludo, resultando em placas de alopecia cicatricial, com atrofia variável e áreas de hiperpigmentação e hipopigmentação. Pode-se notar ceratose folicular nas placas de alopecia do lúpus. Muitas vezes é difícil estabelecer seu diagnóstico pela histopatologia.

O líquen plano pilar geralmente se apresenta como uma placa de alopecia com pápulas foliculares individuais ou hiperqueratose. A condição tende a ser progressiva, com expansão e coalescência das placas individuais.<sup>4</sup> Seu diag-

raphy of the thorax was normal.

## DISCUSSION

Cutaneous sarcoidosis may occur in association with a systemic disease.<sup>3</sup> In addition to the classical forms described above, a wide variety of uncommon presentations may be found. One such form is alopecic, which is often clinically confused with other dermatoses like discoid erythematous lupus, lichen planopilaris and folliculitis decalvans.<sup>4</sup>

Sarcoidosis alopecia represents a real cicatricial alopecia. The histopathologic examination showed an absence of elastic fibers.<sup>4</sup> There exist only 28 published cases on the disease in the English-language literature, mainly on African-American women with evidence of intrathoracic involvement.<sup>3,5,6,9,10</sup> Apart from alopecia plaques, cutaneous involvement is usually seen in other places. Clinically speaking, the areas of alopecia may appear as atrophic areas, whether in association or not with erythema and scaling, plaques, nodules or ulceration.<sup>11,12</sup>

Patients with lupus erythematosus may have discoid lesions on the scalp, resulting in cicatricial alopecia plaques, with variable atrophy and areas of hyperpigmentation and hypopigmentation. Follicular keratosis may be observed on the lupus alopecia plaques. It is often difficult to establish a diagnosis by histopathology.

Lichen planopilaris usually appears as a plaque of alopecia with individual follicular papules or hyperkeratosis. The condition tends to be progressive, with expansion and coalescence of

Figura 5 (lesão cutânea):  
Histopatologia (HE) - Presença  
de granulomas epitelióides, sem  
orla linfocitária, na derme  
superior e média.

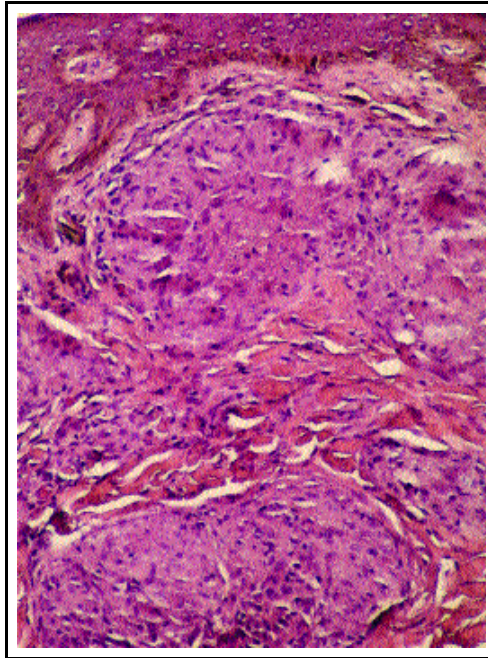


Figure 5 (cutaneous lesion):  
Histopathology (HE) - Presence of  
epithelioid granulomas, without a  
lymphocytic preponderance on the  
superior and middle dermis.

individual plaques.<sup>4</sup> Its clinical and histopathological diagnosis may be mistaken for that of lupus erythematosus.

In folliculitis decalvans, alopecia plaques are found with or without erosion, scaling or associated crusts. Around the lesion, outbreaks of follicular pustules occur. The late stage is characterized by reparative fibrosis.

Among these dermatoses, lupus is without a doubt the most frequent. Its cicatricial alopecia is indistinguishable from sarcoidosis as well as lichen planopilaris and folliculitis decalvans that, while rare, are also more common than sarcoidosis.

nóstico clínico e histopatológico pode confundir-se com o de lúpus eritematoso.

Na foliculite decalvante, encontra-se placa de alopecia com ou sem erosão, descamação ou crostas associadas. Em torno da lesão, pústulas foliculares ocorrem em surtos. O estágio tardio é caracterizado pela fibrose reparativa.

Dessas dermatoses, o lúpus é, sem dúvida, o mais freqüente; sua alopecia cicatricial é indistinguível da sarcoidose, assim como o líquen plano pilar e a foliculite decalvante que, embora raros, são também mais comuns do que a sarcoidose. A distinção entre essas afecções torna-se mais difícil quando não há lesão cutânea associada.

O exame histopatológico pode auxiliar no diagnóstico e, no caso da sarcoidose, é conclusivo pelo encontro de granuloma não caseoso de células epitelióides.

Quanto ao tratamento da alopecia, há pouca resposta aos corticosteróides (sistêmicos ou intralesionais) e à cloroquina nos casos relatados.<sup>5,7,8,13</sup>

Os autores enfatizam, então, a recomendação de que a sarcoidose, apesar de causa rara, seja incluída no diagnóstico diferencial das alopecias cicatriciais. □

Distinguishing among these affections becomes more difficult when there is no associated cutaneous lesion.

The histopathologic examination may help in the diagnosis. In the case of sarcoidosis, it plays a determining role when granuloma that is not bound to the epithelioid cells is found.

As for treating alopecia, there is little response to (systemic or intralesional) corticosteroids or to chloroquine in related cases.<sup>5,7,8,13</sup>

The authors therefore emphasize recommending that sarcoidosis, in spite of being rare, be included in the differential diagnosis of cicatricial alopecias. □

## REFERÊNCIAS / REFERENCES

- Sharma OP. Sarcoidosis of the Skin. In: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AL *et al.* Dermatology in General Medicine. Mc Graw-Hill; 1999: 2099-2106.
- Greer KE, Harman LE, Kayne AL. Unusual cutaneous manifestations of sarcoidosis. South Med J, 1977; 70(6):666-8.
- Takahashi H, Mori M, Muraoka S *et al.* Sarcoidosis presenting as a scarring alopecia: report of a rare cutaneous manifestation of systemic sarcoidosis. Dermatology, 1996;193(2):144-6.
- Dirk MAJ, Elston M, Bergfeld WF. Cicatricial alopecias (and other causes of permanent alopecia). In: Olsen EA. Disorders of hair growth - Diagnosis and Treatment. Mc Graw-Hill; 1994: 285-313.
- Katta R, Nelson B, Chen D, Roenigk H. Sarcoidosis of the scalp: a case series and review of the literature. J Am Acad Dermatol, 2000; 42(4):690-2.
- Jacyk WK. Sarcoidosis in the West African. A report of light nigerian patients with cutaneous lesions. Trop Geogr Med, 1984; 36(3):231-6.
- Smith SR, Kendall MU, Kondratowicz GM. Sarcoidosis--a cause of steroid responsive total alopecia. Postgrad Med J, 1986; 62(725):205-7.
- Verbov J. The place of intralesional steroid therapy in dermatology. Br J Dermatol, 1976; 94 suppl 12:51-8

- Golitz LE, Shapiro L, Hurwitz E, Stritzler R. Cicatricial alopecia of sarcoidosis. Arch Dermatol., 1973;107(5):758-60.
- Jacyk WK. Cutaneous sarcoidosis in black South Africans. Int J Dermatol, 1999;38(11):841-5.
- Albertini JG, Tyler W, Miller OF 3rd. Ulcerative sarcoidosis. Case report and review of the literature. Arch Dermatol, 1997;133(2):215-9.
- Wilson NJ, King CM. Cutaneous sarcoidosis. Postgrad Med J, 1998;74(877):649-52.
- Zic JA, Horowitz DH, Arzubigi C, King LE Jr. Treatment of cutaneous sarcoidosis with chloroquine. Arch Dermatol, 1991;127(7):1034-40.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA: / MAILING ADDRESS:

Giane Pereira Giro Teixeira

Av. Américo Buaiz 501/205 - Torre Leste - Enseada da Praia do Suá

Vitória ES 29050-420

Tel/Fax: (27) 3345-6712 / 3345-6385

E-mail: giane@multicast.com.br