

HOSPITAL CARRASCO — ROSARIO, ARGENTINA

SERVIÇO DE LEPROLOGIA: "**Prof. E. P. FIDANZA**"

Chefes: Prof. S. Schulman
Prof. J. M. Fernandez

LEPRA TUBERCULOIDE COM SINDROME DE BESNIER BOECK SCHAUMANN

SALOMON SCHUJMAN

Chefe de Serviço e Prof. Adjunto
da Clinica Dermatosifilografica

EDUARDO A. CARBONI

Medico-Auxiliar

Ao publicar o presente trabalho, guia-nos o proposito de deixar esclarecido que a lepra tuberculoide pode, não somente reproduzir clinica e histologicamente na pele as lesões descritas por BOECK, sob a denominação de Sarcoide ou Lupoide Miliar benigno, como também, acompanhar-se ainda, em determinados casos, como afirma RABELLO JUNIOR, de manifestações viscerais (ganglionares, pulmonares, etc.) e constituir o quadro hoje conhecido pelo nome de Síndrome ou molestia de Besnier-Boeck-Schaumann.

O conceito sobre o Sarcoide de Boeck, tem variado fundamentalmente nesses ultimos anos, a medida que se foi ampliando seu estudo. A noção que se tinha antes de que se tratava de uma simples dermatose, representada por pequenos ou grandes nodulos, ou por placas de estrutura tuberculoide e de evolução benigna, foi substituída pelo conceito atual mais amplo, de uma afecção geral com manifestações cutaneas e também viscerais, todas do mesmo tipo e da mesma constituição histologica.

BOECK, em 1899, não somente fez a primeira descrição clínica e histológica do Sarcoide na pele, e o fez de forma realmente magistral, como também, foi assinalando em trabalhos posteriores, a medida que ia observando em novos casos (desde 1899 até 1916), lesões em mucosas, ganglios, pulmão, etc. porém, talvez devido tratar-se de observações isoladas ou à dispersão desses trabalhos, não logrou inculcar na mente dos dermatologistas o conceito de enfermidade geral, que hoje constitui a base do Síndrome de Besnier-Boeck-Schaumann (B. B. S.).

Coube a SCHAUMANN o merito de haver descrito em uma serie de trabalhos, iniciados em 1914, as multiplas localizações do Sarcoide, comprovadas com autopsias, em amígdalas, ganglios, ossos, pulmão, fígado, baço, etc., bem como de haver despertado nos dermatologistas o interesse e o habito de pesquisar essas manifestações extra-cutaneas.

Vinte anos depois, em 1934, na Reunião Dermatologica de Strasburgo, dedicada aos Sarcoides, os pontos assinalados por Schaumann, foram amplamente confirmados em trabalhos apresentados por prestigiosos autores, da envergadura de JADASSOHN, PAUTRIER, LOMHOLT, NIELSEN, e outros, os quais, apresentaram numerosos casos de Lupoide de Boeck, com manifestações viscerais do mesmo tipo.

Sobre a etiologia, embora muitos autores concordem que a estrutura sarcoidica, bem como o tipo de lesões cutaneas do Lupoide possa também, às vezes, ser produzida pela Sífilis, Lepra, Leishmaniose, etc., não existe entretanto uniformidade de criterio etiologico sobre o Síndrome completo de B. B. S., pois que, enquanto para uns, como KISSMEYER e a escola Escandinava, trata-se de uma enfermidade autonoma, de germe ainda desconhecido, para outros, como JADASSOHN, é relacionada com a tuberculose, enquanto que SCHAUMANN a cataloga como uma linfogranulomatose produzida pelo bacilo tuberculoso de origem bovina.

Exceptuando-se os trabalhos de RABELLO JUNIOR, pode-se dizer que nenhum papel se havia atribuído à lepra na reprodução do Síndrome de B. B. S. Em 1936, RABELLO JUNIOR baseado em um completissimo estudo bibliografico, realizado sobre Lupoide de Boeck, e no fato de no Brasil ser o mesmo observado com relativa frequencia, enquanto que são excepcionais as tuberculosas cutaneas, assinalou que também a lepra tuberculoide podia ser acompanhada de lesões viscerais e reproduzir o síndrome de B. B. S. Posteriormente, pôde confirmar, em parte, seus pontos de vista, com alguns casos de lepra tuberculoide, nos quais

encontrou lesões em ganglios e ossos, semelhantes às descritas no B.B.S.

Tão categórico foi RABELLO JUNIOR em seu artigo, que deu lugar a um inquerito, realizado pelo International Journal of Leprosy, em 1937, sobre o papel da lepra no mencionado Síndrome. Um de nós, (Schujman: Int. Jr. of Leprosy, 1937.V (I)-1) que foi consultado sobre o assunto, assinalou: 1.º) — Que a lepra tuberculoide pode reproduzir perfeitamente as lesões do Lupoide de Boeck na pele, mucosas e nervos, com a típica estrutura do Sarcoide; 2.º) Sem negar que a lepra tuberculoide possa dar lugar a lesões viscerais, afirma entretanto, que até então, não havia observado lesões ganglionares, osseas ou pulmonares, nos casos estudados.

Desde então, nos interessámos especialmente na pesquisa de manifestações extra-cutaneas dos casos tuberculoides, e hoje, em uma casuística muito maior, já encontramos alguns fatos de sumo interesse que motivaram um trabalho de conjunto; porem, não queremos protelar a publicação do presente caso, que confirmam os pontos de vista de RABELLO JUNIOR, uma vez que se trata de um caso de lepra tuberculoide indiscutível com placas anestésicas e com bacilos na pele e nos ganglios, apresentando um Síndrome de B.B.S. com anergia tuberculínica e com manifestações típicas na pele, ganglios, pulmão e etc..

HISTORIA CLINICA

Roberto Sar., Argentino, 34 anos. Rosario. Casado. Empregado.

ANTECEDENTES HEREDITARIOS E PESSOAIS:

Pais vivos e sãos. Eram 7 irmãos, dos quais 3 faleceram na primeira infância, ignorando-se a causa; os 4 restantes são sadios. Nasceu a termo e com poucos meses teve uma meningite, cuja etiologia não esclarece, a qual deixou como sequêla um estrabismo do olho direito. Não teve nenhuma outra enfermidade. Nega molestias venereas. Não é alcoolatra. Casou-se aos 29 anos e tem 2 filhos sadios.

MOLESTIA ATUAL:

Ha mais de um mês, notou pela primeira vez, o aparecimento de manchas roseas, de tamanhos diversos, que se disseminarem, especialmente pelo rosto e membros, as quais não produziram elevação da temperatura e nem incomodo algum. Estas manchas iam se congestionando cada vez mais, e, sobre tudo, infiltrando, com o transcurso dos dias. Uma semana depois, chamou-lhe a atenção o fato de se encontrar inchado o pulso, a rotula direita e os dois tornoselos, embora sem maiores transtornos ou dores. Não notou enfraquecimento; manteve o apetite e poudé continuár normalmente seus trabalhos habituais.

ESTADO ATUAL (31.7-941):

Pele — Na face, no nariz, maçãs do rosto e mento, encontramos, de forma disseminada, tuberculos e placas numerosas, de diversos tamanhos. Esses elementos, são na maioria de cor vermelho escuro, porem alguns, apresentam-se roseos e outros em tom mais violaceo, sendo a superficie lisa. Em alguns desses elementos, sobretudo nas maçãs do rosto, são observadas telangectasias. A' apalpação, constata-se que os elementos são infiltrados com a consistencia de bola de borracha, não acusando dor ou hipertermia local. (Fig. 1)

No pescoço, lesões análogas às descritas, porem, muito menores. Nos membros superiores a erupção é mais acentuada e nos chama a atenção, sobretudo, o polimorfismo da mesma. Encontramos na parte externa do braço esquerdo uma grande placa marginada ovalar de bordos salientes, de uns dois cm. de largura, de cor eritemato-violacea e de superficie escamosa; no centro dessa lesão ovalar a pele é normal; em ambos os braços e ante-braços, numerosas placas numulares, eritematosas, de infiltração dermo-epidermica, de superore escamosa e que correspondem pelo seu aspeto aos descritos como "**sarcoides a grandes nodulos**"; encontram-se tambem, alternados com estes elementos, alguns tuberculos de cor rosea ou eritemato-violacea, e até, cobreado, alguns de superficie lisa, porem na maioria, se apresentavam finamente escamosos de tamanho variavel entre uma pequena lentilha (**sarcoide de pequenos nodulos**) e uma avelã. Chama ainda a atenção, sobretudo nos ante-braços, à presença de **numerosos nodulos** cujo tamanho varia entre o de uma pequena avelã e o de uma nóz, alguns salientes, sendo que a pele que os recobre apresenta aspeto normal. A' apalpação, constata-se que estes nodulos são duros, bem delimitados, indolores, aderentes à pele, deslizando sobre os planos profundos, com excepção de um do ante-braço esquerdo que parece estar aderente ao musculo ou pelo menos à aponevrose do cubital anterior, (Fig. N. 3)

No dorso, se encontram, em forma salpicada, muito escassos elementos do tipo descrito como lupoides de pequenos nódulos. No ventre, nadegas e membros inferiores, são encontradas algumas placas eritematosas, numulares, porem, predominantemente os tuberculos com os caracteres descritos anteriormente.

Sensibilidade: Hipoestesia à dor e anestesia termica na maior parte das lesões, especialmente nas placas numulares. Na placa do braço esquerdo ha tambem anestesia dolorosa.

EXAME CLINICO GERAL:

- 1) **Fígado, baço, aparelho circulatorio e sistema nervoso central;** nada de particular.
- 2) **Ossos e articulações:** Chama-nos a atenção o aumento de volume do punho, tornozelo e rotula direitos, onde a pele é de cor normal e à apalpação se constata uma infiltração periarticular indolor. Solicitada a opinião do Professor de Ortopedia. Dr. STEONLEGER, este nos fez a seguinte descrição:

Punho direito: Aumentado em seu conjunto e ademasiado em todas as suas faces. O dorso está deformado por uma infiltração nodular periarticular e à apalpação do esqueleto demonstra tambem aumento da diáfise e epífice especialmente do radio. Os movimentos não estão comprometidos e a flexão é completa e indolor. (Fig. N. 5)

Rotula: Globulosa em sua parte anterior. Depressões infra-rotulianas

ocupadas. Os fundos de saco sinoviais aumentados. Depressões latero e supra-rotulianas conservadas. Ao lado direito estão também ocupados os fundo de saco lateraes. A mobilidade da rotula está livre e não ha amiotrofia nem sensação de derrame.

Tornozelos: Ambos estão aumentados circunferencialmente, apresentando-se maior o tornozelo esquerdo. Os fundos de saco estão ocupados e as goteiras retro-maleolares desaparecidas. Não ha sensação de derrame nem de espessamento. Movimentos ativo e passivo completamente indolores.

Estudo radiológico das extremidades: Foram tiradas radiografias do punho, rotulas, tornozelos e mãos, porem, em nenhuma parte se constatou lesões osteo-articulares; pelo que pudemos interpretar, trata-se de simples infiltrações periarticulares que dão a sensação de fazer corpo com o osso.

3) **Gânglios:** São palpaveis regular quantidade de ganglios do tipo aflemasico, em ambas as regiões axilares e inguinais; sendo alguns, especialmente da axila, do tamanho de uma avelã. Um destes ganglios, foi extirpado e aproveitado para estudo histo-patologico e inoculação. (Veja-se a seguir)

4) **Pulmão:** Não ha antecedentes bacilares. Apresenta diminuição de peso. A auscultação, somente se constata uma diminuição do murmurio vesicular no campo médio direito e no apice. No resto nada de anormal. (Dr. VILLAFÑE)

Radiografias do pulmão: Foram tiradas 3 radiografias com intervalos aproximadamente de 2 meses cada uma e chamou-nos a atenção não haver se modificado a imagem radiologica. Ao examinar estas radiografias, o Prof. Adjunto de Molestias Infeciosas, Dr. JUSTO LOPEZ BONILHA, nos esclareceu que estas imagens eram identicas às que havia observado no H. Phipps Institute de Filadelfia e **classificadas como Sarcoides de Boeck**. O Prof. BONILHA nos fez a seguinte descrição da radiografia do pulmão do nosso caso: Hilo direito aparentemente dilatados; á observação atenta pode-se delimitar 2 imagens ganglionares de contornos arredondados nitidos e de discreta densidade. Em ambos os pulmões, são observados do apice à base, elementos nodulares de tamanhos diversos que confluem em ambas regiões subclaviculares, cercando-se de um halo de aparente exsudação, porem, no qual se delimitam, com toda clareza, os nodulos. Esses nodulos são vistos com maior nitidez em ambas as zonas medianas e estão unidos aos hilos por traços lineares evidentes. (Fig. N. 7)

Ainda que não se pòssa descrever uma imagem radiologica tipica, do Sarcoide de Boeck, uma vez que existem ligeiras variações, a que se apresenta nesse caso é das **mais típicas, uma vez que nela estão presentes** as adenopatias pilares e as lesões nodulares parenquimatosas com ponto de **partida hilar**. Por outro lado, outros elementos contribuem para supôr-se, com grande fundamento, que essas lesões sejam do tipo de Sarcoide de Boeck. Como sejam:

- a) Radiologicamente — a escassa variação observada nas imagens pelo espaço de 7 meses.
- b) Clinicamente — A falta absoluta de sintomas funcionais respiratorios e escarros fisicos, uma vez que somente foi observado uma discreta diminuição do murmurio vesicular em ambos os pulmões.
- c) Bacteriologicamente — a reiterada negatividade dos escarros e materia gastrica bem como a inoculação em cobaia.

- d) Biologicamente — pela energia tuberculínica, mesmo com doses de 10 mgrs.
- 5) **Garganta e nariz:** Nada de particular.
- 6) **Exame ocular:** (Prof. WESKAMP) — Não foram observadas lesões nodulares na conjuntiva, porém, na região limbo-esclero-corneano de ambos os olhos, se nota uma formação de um milímetro de largura, cor de café escuro, que se detem meio milímetro antes de chegar à cornea, porém, rodeando-a totalmente.

Com lampada de fenda, esta formação apresenta um aspeto de túle formado por malhas arredondadas e alongadas.

O exame histopatológico demonstrou tratar-se de pigmentos de melanina.

De resto, nada de anormal.

— — —

PEQUIZAS DE LABORATORIO

- a) **Reação de Mitsuda:** Às 48 horas — NEGATIVA (3-8-941)
Aos 21 dias — LIGEIRAMENTE POSITIVA.
(Tuberculo de 4 mmts. de diametro) Essas reações foram repetidas ao 3.º e 5.º mês, **com os mesmos resultados.**
- b) **Reação de Mantoux:** COMPLETAMENTE NEGATIVA. a um por mil, a 1% e logo a 1/10. Ao repetir essas reações 2 e 4 meses depois, foram obtidos os mesmos resultados NEGATIVOS.
- c) **Investigações do Mycobacterium Leprae:** No material obtido por escarificação de uma placa infiltrada e de um elemento papulo-tuberoso, foram encontrados **BACILOS HOMOGENEOS E ISOLADOS EM TODOS OS CAMPOS** (Acido-Resistentes).
- d) **Reações de Wassermann, Kahn e Chediak:** NEGATIVAS.
- e) **Exame hematologic:** (Dr. CASTAÑE DECOUD) — Hemacias: 4.290.000; Leucocitos: 9.500; Hemoglobina: 93%. Formula leucocitaria: Neutrofilos adultos — 60; em bastonetes — 16; Eosinofilos — 5; Linfodtos — 5; avidunais — 13,3%.
- f) **Eritrosedimentação:** Após meia hora: 66; após 3 horas: 100 e após 24 horas: 100.
- g) **Investigação do bacilo de Koch:** Em escarros e no conteúdo gastrico, com resultados **NEGATIVOS.**
- h) Inoculações em cobaio: Terminadas as Investigações sobre a etiologia tuberculosa das lesões pulmonares, foram Inoculadas varios cobaios, com o conteúdo gastrico e com uma emulsão do ganglio triturado que se havia extirpado do paciente. As inoculações foram feitas pelo laboratorista da Cátedra de Clínica Medica do Prof. STAFFIERI, Dr. FORTE o qual nos informou que o cobaio inoculado com o ganglio, faleceu aos 52 dias e que o inoculado com o conteúdo gastrico foi sacrificada aos 60 dias. Ambos os animais, apresentaram sempre Mantoux negativa e na autopsia não se encontrou no baço, fígado e ganglios, nada que pudesse fazer suspeitar de tuberculose. Em resumo: **Inoculação: NEGATIVA.**

ESTUDOS HISTOPATOLOGICOS

(Dr. Castañé Decoud)

Foram procedidas 3 biopsias: uma do bordo de uma placa infiltrada, outra de um nódulo profundo e outra do ganglio axilar, tendo-se feito colorações com hematoxilina, tricrômica de Mason e Ziel Nielsen.

Biopsia da placa de bordos infiltrados (N. 657): Epiderme achatada e com pequenas zonas paraqueratósicas. Corion superficial, media e profundo, totalmente ocupado por um infiltrado denso, um pouco mais difuso na superfície e nodular na profundidade. No corion superficial o infiltrado é constituído por uma proliferação de células fusiformes, estrelados, com o aspeto de fibroblastos disseminados entre os feixes conjuntivos do derma. Essas células se reúnem em acumulos mais densos, de limites imprecisos em algumas zonas, enquanto que em outras, já se constituem acumulos bem circunscritos, com ninhos epitelioides e com escassos linfócitos. A medida que se aprofunda, são encontrados os grandes nódulos, quasi que exclusivamente epitelioides. (Fig. N. 9) onde se encontram células de núcleos ovais ou arredondados, de protoplasma abundante e em parte reticulado. Algumas são multinucleadas, porém, sem chegar a constituir uma célula gigante. Esses nódulos estão, em sua maioria, cercados por um halo linfocitário estreito. É sobretudo na profundidade que se vê a confluência de vários folículos para dar lugar a nódulos maiores. Aqui, chama a atenção a falta de reação do tecido conjuntivo que cerca os nódulos.

Nos infiltrados nodulares descritos, se observam nervos incluídos com infiltração densa que circunscrem em parte os nervos e os invadem, em outras se constata com essa coloração, nesses infiltrados, uma trama precolagena de delicadas fibrilas.

Pesquisa de Bacilos: Observa-se regular quantidade de bacilos ácido-resistentes isolados e algumas vezes com tendência para se agruparem em globias.

Biopsia do Nódulo (N. 663): Epiderme nada de particular.

No derma papilar, chama atenção, unicamente um estado congestivo. No corion media, pequenos e muito escassos acumulos epitelioides. No hipoderma, porém, estão os grandes infiltrados do tipo nodular, de limites bem circunscritos, constituídos em sua maioria por células epitelioides. Na maior parte o tecido conjuntivo que rodeia esses nódulos está indene, e em outras se condensa formando faixas. Entremeadas com as células epitelioides, encontra-se uma quantidade muito menor de linfócitos e alguns plasmoselen. No centro de alguns nódulos vem-se *restos de nervos destruí-*

dos e invadidos pelo infiltrado epitelióide. (Figs. 10 — 11)

Existe uma franca invasão do tecido adiposo pelo infiltrado, porem, a reação desse tecido adiposo é muito discreta.

Biopsia do ganglio. No estudo histológico da mesma, constata-se hipertrofia dos folículos e dos seios linfáticos e não se distingue o centro claro do folículo. Ha um aumento da trama conjuntiva ao redor dos vasos e nos interstícios. Chama atenção a presença de vesículas adiposas em quantidade regular. Em muitos campos, vem-se em forma disseminada, *ninhos epitelióides* de diversos tamanhos, que às vezes são agrupamentos bem delimitados, (Fig. N. 12) e outras, misturados com células linfocitárias. Em alguns pontos também são vistos discretos agrupamentos de *plasmazelen*.

Com a coloração de Ziel Nielsen, *constata-se, em muitos campos regular quantidade de bacilos acido-resistentes* homogêneos ou em forma isolada e outros com tendência a agrupar-se em pequenas globias.

DIAGNOSTICO

Uma serie de elementos nos autorizam a estabelecer em nosso caso o diagnostico de LEPRO TUBERCULOIDE COM SINDROME DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN. Esses elementos são:

- 1.º) *As lesões dermatológicas*, são do mesmo tipo e tem os mesmos caracteres que as descritas no Síndrome de B. B. S. Nosso paciente apresenta, manchas eritematosas difusas, pequenos nodulos, grandes nodulos e placas de infiltração dermo-epidérmica, semelhantes ao lupus pernioso, hoje, identificado ao Sarcoide de Boeck. Porem, em nosso caso, os elementos tem um caracter que lhe dá um aspeto especial, são as perturbações sensitivas francas ao nível da maioria deles.
- 2.º) *A estrutura histológica* é idêntica à descrita no Sarcoide ou Lupóide de Boeck. Tanto no derma médio como principalmente, no profundo, encontramos as infiltrações nodulares constituídas quasi que exclusivamente de células epitelióides, com escassos linfócitos e ausência de células gigantes de Langhans. Esses nodulos são bem delimitados e em sua maioria o tecido conjuntivo que os rodeia é quasi indene. Dois fatos devemos assinalar no estudo histológico da pele e que dão caracter etiológico ao nosso caso. Eles são: a presença de neuritis (invasão do nervo pelo infiltrado e neuritis intersticial que se observa muito claramente com a coloração tricromica de Mason, e a

presença de bacilos acido-resistentes no cortex.

Sobre as lesões *extra-cutaneas* e outros caracteres que completam em nosso doente o diagnostico de Síndrome de B. B. S., devemos assinalar:

- 3.º) *As lesões ganglionares* evidenciadas por uma adenopatia inguinal e axilar dupla, do tipo aflegmasico e algumas do tamanho de uma avelã grande. O estudo histologico desses ganglios, revela a presença de numerosos e tipicos *ninhos epitelioides*. E' muito importante o fato de haver constatado bacilos acido resistentes em um desses ganglios, e o da inoculação em cobaio com uma emulsão do mesmo, haver apresentado resultados totalmente negativos.
- 4.º) *Lesões pulmonares* sem maiores manifestações subjetivas nem objetivas como é comum nos Sarcoides, porém, traduzidas radiologicamente por seu quadro tipico consistente em adenopatia hilar e nodulos pulmonares bem delimitados e uma trama que parte desde o hilo até a periferia; quadro radiologico que não se modificou em muitos meses de observação.
- 5.º) *Lesões ósseas* — Embora não tenhamos encontrado em nosso caso, as lesões nas falanges descritas como osteitis cisticas e em "parrila" descritas por JUNGLING, constatamos um fato, para o qual queremos chamar a atenção e que consiste em *tumefações periarticulares bem manifestas que fazem corpo com o osso*, localizadas nos punhos, rotulas e tornozelos, e que radiologicamente, não se traduzem por nenhum sintoma. Essas lesões, são, a nosso ver, do mesmo tipo e da mesma etiologia que as restantes, uma vez que desapareceram e evoluíram identicamente às cutaneas.
- 6.º) *A monocitosis bem acentuada* (Quasi de 14%) sintoma que para SCHAUMANN tem um valor importante para se pensar na afecção de B.B.S.
- 7.º) *A anergia tuberculínica* bem evidente, pois que foi repetidas vezes NEGATIVA e em concentração de 10 miligramas.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Devemos passar em revista algumas afecções que podem dar uma estrutura sarcoidica, como a sífilis lupoide, a leishmaniose, o granuloma anular e finalmente, estabelecer os caracteres diferenciais entre nosso caso, que consideramos como um Síndrome de B.B.S. de etiologia leprosa com o B.B.S. gemino como o chama RABELLO JUNIOR, que vem a ser o de etiologia não leprosa, (tuberculoso ou de outra origem).

Antes de tudo, queremos assinalar que nosso caso tem *um caráter diferencial muito importante que o separa de todas as afeções acima mencionadas, e é a anestesia ao nível das lesões, e a presença do Mycobacterium Leprae ao nível das mesmas*; porem, existem ao mesmo tempo outros elementos para diferencia-los, tais como:

- a) *A Leishmaniose*: Afastamos essa hipótese porque o doente é de Rosario, e nessa zona jamais observamos um caso de Leishmania. Além disso, o tipo de elementos que apresenta nosso paciente (placas numulares, manchas eritematosas e grandes placas) não é o que se encontra na Leishmaniose.
- b) *Com a Sífilis Lupoide*: A sífilis terciária pôde apresentar lesões com aspeto clínico e de histologia lupoide, como já pudemos observar em dois casos. Porem, na sífilis, as lesões são mais localizadas, especialmente no rosto, tendem quasi sempre à ulceração dando os elementos tubérculo-crostosos. Ademais a circinação dos elementos falta em nosso caso. Acrescentemos que na sífilis lupoide o Wassermann é positivo na maioria dos casos e que faltam a anergia tuberculínica e as lesões extra cutaneas sistematizadas (ganglios, pulmão, etc.) que apresenta nosso caso.
- c) *Com o granuloma anular*: Muito mais diferenciável em se tratando de elementos isolados já que são areis constituídos por tuberculos rosa palidos ou esbranquiçados, de consistencia dura. Porem, o granuloma anular pode às vezes generalizar-se (variedade eruptiva, assemelhando-se mais às lesões anulares ou figuradas do Sarcoides; porem, em nosso caso se diferencia, porque predominam a congestão dos elementos, as lesões numulares, as placas infiltradas e a presença de lesões em ganglios pulmonares e as tumefações periarticulares. Histologicamente, em nosso caso, tambem não é observada a necris fibrinoide de forma estelar que costuma dar o granuloma anular.
- d) *Caracteres diferenciais entre o Síndrome de B.B.S. leproso e não leproso*: Já assinalamos que a lepra tuberculoide pode reproduzir perfeitamente na pele (o que constatamos tambem em nosso paciente) as lesões que se descrevem nos Sarcoides. Alem disso, assinalamos que nosso caso apresenta as lesões extra-cutaneas que nos autorizam a estabelecer o diagnostico de Síndrome de B.B.S. e de afirmar tambem, sua etiologia leprosa pelas perturbações sensitivas, e pela presença do Mycobacterium Leprae nas lesões cutaneas e nos ganglios.

Que caracteres diferenciais poderíamos estabelecer entre nosso caso, que é um B.B.S. leproso, dos outros Sarcoides que não o são, e que RABELLO JUNIOR denomina Síndrome de B.B.S. genuínos?

RABELLO JUNIOR, não somente sustentou que a lepra pode produzir o Síndrome de B.B.S., como também, tratou de assinalar suas diferenças com o não leproso, mencionando o espessamento dos nervos, as perturbações sensitivas no B.B.S. leproso enquanto que, nos genuínos, eram mais acentuadas as lesões viscerais, a adenopatia hilar, sendo o Mitsuda negativo.

Por nossa parte, acreditamos que o *carater diferencial decisivo é a alteração da sensibilidade*, seja esta ou não, acompanhada de espessamento dos nervos. A grande adenopatia hilar e o aspeto radiológico do pulmão não se pode diferenciar dos de outra origem, como nos assegura o Prof. BONILLA, que tem se interessado particularmente pelo capítulo de Sarcoides do Pulmão.

Outro elemento diferencial muito importante, porem esse sob o ponto de vista histológico, é a *alteração estrutural dos nervos nos Sarcoides Leprosos*, evidenciada por neurite intersticial e pela invasão dos nervos pelo infiltrado. Em nosso caso pudemos ainda completar o diagnostico etiologico pela presença do Mycobacterium Leprae nas lesões da pele e dos ganglios (fato pouco comum, porque nosso doente se apresentou em estado de Reação, hoje, que passou o estado reacional, a pesquisa bacteriologica é negativa) e podemos, afastada a etiologia tuberculosa pela negatividade de todas as pesquisas nesse sentido (inoculação do conteúdo gastrico e sobretudo do triturado do ganglio que continha bacilos acido resistentes).

Quanto à Reação de Mitsuda nos inclinamos a pensar que não tem valor para diferenciar o Sarcoide leproso dos de outras etiologias. Em nosso caso, deu resultado negativo às 48 horas e fracamente positivo à terceira semana (tuberculo de 4 semanas). Temos outros casos de Sarcoide com Mitsuda francamente positivo, razão porque acreditamos que o resultado do Mitsuda é independente do Síndrome e poderá dar-se o fato quando se tenham realizado mais reações de Mitsuda, encontrar resultados positivos mesmo nos B.B.S. não leprosos.

TRATAMENTO E EVOLUÇÃO

Indicamos o tratamento intensivo à base de ésteres etilicos, do oleo de Chaulmoogra, na razão de 20 c.c., por via intramuscular.

ESTADO EM 25-9-941: Achatamento de todas as placas,

deixando em seu lugar manchas eritematosas e eritematovinhas. Evidente reabsorção (quasi total) dos nodulos hipodermicos do antebraco. Acentuada diminuição da tumefacção do punho, rotula e tornozelos.

Em 30-10-941: Todos os elementos do rosto e pescoço se desinfiltraram totalmente e empalideceram, observando-se agora, manchas de um rosa palido, rosa-pigmentado, em algumas das quais, persistem as telangiectasias. A' apalpação, só se pôde constatar uma leve infiltração do elemento localizado na região superciliar direita. Dos tuberculos e placas infiltradas dos membros superiores só restam agora manchas residuais, umas eritematosas e outras pigmentadas, de superficie lisa e sem nenhuma infiltração, salvo algumas que estão discretamente infiltradas. No lugar da placa ovalar do braço, só se observa agora uma mancha eritemato-bronzeada, plana e lisa. Os nodulos desapareceram completamente, sem deixar vestigio. (Figs. ns. 2,4 e 6.).

Diminuição evidente dos ganglios; existe agora uma micro-poliadenopatia inguinal e axilar, cujo ganglio maior não passa do tamanho de uma ervilha. Não são palpaveis ganglios epitrocleanos.

Em 26-1-942: O paciente descançou durante um mês depois de haver recebido um total de 450 c.c. de ésteres do oleo de Chaulmoogra, e ao examina-lo, constatamos que não restam mais lesões. Com efeito, todos os nodulos se absorveram completamente sem deixar a menor cicatriz ou atrofia; desapareceram as placas e lesões da fronte, sem deixar sinal, salvo nas regiões malares, onde somente resta uma mancha rosa-palido e plana. Igual regressão sofreram as manchas fortemente eritematosas e as placas dos membros e tronco, algumas totalmente, e outras, deixando manchas eritematosas e eritemato-pigmentares, porem, muito tenues. O que chama grandemente a atenção é a total reabsorção das tumefações que apresentam um aspeto perfeitamente normal.

EM RESUMO: Regressão total das lesões cutaneas e tumefações periarticulares no praso aproximado de 5 meses, nos quais recebeu o paciente 450 c.c. de derivados do oleo de chaulmoogra.

RESUMO E CONCLUSÕES

Os autores apresentam um caso de lepra tuberculoide com lesões cutaneas e viscerais, semelhantes às descritas no Síndrome de Besnier-Boeck-Schaumann (B. B. S.)

Dermatologicamente apresenta as manchas eritematosas, os pequenos e os grandes nodulos descritos por Boeck em seu Sarcoide. e placas infiltradas cianóticas, semelhantes às do lupus pernio. A *sensibilidade* ao nivel da maioria dessas lesões *está al-*

terada e a investigação do *Mycobacterium Leprae* nas mesmas, deu resultado positivo.

O estudo histológico evidencia a *típica estrutura sarcoidica* com infiltrações nodulares no derma e hipoderma com grande predomínio epitelióide com escassos linfócitos e ausência de células gigantes; porém, o característico deste caso é a *alteração dos nervos* representada pela invasão do infiltrado nos mesmos e pela neurite intersticial, fato que assinala valor diferencial entre o sarcóide leproso e o não leproso.

Como lesões extra-cutâneas e outros caracteres que justificam classificá-lo como um caso de Síndrome de B.B.S. descrevem: a adenopatia, as lesões pulmonares, tumefações articulares, a monocitose e a anergia tuberculínica.

A adenopatia nesse caso é inguinal e axilar dupla, porém os ganglios maiores (alguns do tamanho de uma avelã grande), se encontram na axila. O estudo histológico de um desses ganglios revela abundantes e típicos *ninhos epitelióides*. A pesquisa do *Mycobacterium Leprae* deu resultados positivos e a inoculação, em cobaio de um triturado desse ganglio foi *completamente negativa*.

A radiografia do pulmão revela imagens idênticas as que se observam no Sarcóide de Boeck, tais como: Adenopatia hilar e nódulos parenquimatosos, bem delimitados do ponto de partida hilar. (Prof. BONILLA)

Não se encontram radiologicamente as lesões ósseas descritas por JÜNGLING (Osteites císticas e em "parrila") porém, em compensação, se constataram clinicamente acentuadas tumefações periarticulares dos punhos, rotulas e tornozelos. que tiveram a mesma evolução que as lesões cutâneas.

A monocitose era de 14% e a *Reação de Mantoux*, repetida 3 vezes com intervalos de dois meses, foi sempre negativa, mesmo em concentrações de 1/10.

A investigação de um terreno ou de um foco tuberculoso no paciente, tanto com a inoculação no cobaio, do ganglio contendo bacilos ácido-resistentes, como do conteúdo gástrico, foi *negativa*.

Procedem o estudo diferencial de seu caso com outras afecções que possam apresentar uma estrutura sarcoidica, como a sífilis lupoide, leishmaniose, granuloma anular, etc. e se detêm especialmente no diagnóstico diferencial entre o Síndrome de B. B.S. de etiologia leprosa e o não leprosa. Insistem nesse particular, que o sintoma de maior valor é a *alteração da sensibilidade* ao nível das lesões cutâneas (acompanhadas ou não de espessamento nervoso) e as *alterações histológicas dos nervos* (infiltração epitelióide do nervo e neurite intersticial) que são próprias do Sarcóide de Boeck de etiologia leprosa.

Ao relatar a evolução do caso sob a ação do tratamento, assinalam que todas as lesões cutâneas e as tumefações periarticulares regrediram totalmente em cinco meses, durante os quais o paciente recebeu 450 c.c. de esterres etílicos do óleo de chaulmoogra.

CONCLUSÕES: Terminado o estudo desse caso, chegam às seguintes conclusões:

- 1) Que a lepra tuberculoide pode produzir não somente na pele as lesões descritas no Síndrome de B.B.S., como acompanhar-se, em determinados casos, de localizações viscerais que completam o Síndrome, fato assinalado por RABELLO JUNIOR.
- 2) Que a afecção do B.B.S. é um Síndrome que pode ser produzido por varios agentes, como o bacilo de Koch, o *Mycobacterium Leprae*, e talvez. outros germes ainda não identificados.
- 3) Que em presença de um Síndrome de B. B. S. deve se pensar também na etiologia leprosa procurando minuciosamente o estado da sensibilidade nas lesões cutâneas.

Tradução de L. K.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

— Los autores presentan un caso de lepra tuberculoide con lesiones cutáneas y viscerales semejantes a las descritas en el Síndrome de Besnier-Boeck-Schaumann (B.B.S.) .

— *Dermatológicamente* presenta las manchas eritematosas, los pequenos y grandes nódulos descritos por Boeck en su Sarcoide y placas infiltradas cianóticas, semejantes a las del lupus pernio. La *sensibilidad* a nivel de la mayoría de esas lesiones *está alterada* y la investigación del *Mycobacterium leprae* en las mismas resultó *positiva*.

— *El estudio histológico evidencia la típica estructura sarcoídica* con infiltraciones nodulares en dermis e hipodermis a gran predominio epiteliode con escasos linfocitos y ausencia de células gigantes; pero lo característico en este caso es la *alteración de los nervios* reflejada por la invasión del infiltrado en los mismos y por la neuritis intersticial, hecho al que asignan valor diferencial entre el sarcoide leproso y no leproso.

— Como lesiones extracutáneas y otros caracteres que justifican calificarlo como un caso de Síndrome de B.B.S., describen: la adenopatía, las lesiones pulmonares, tumefacciones articulares, la monositosis y la anergia tuberculínica.

— *La adenopatía* en ese caso es inguinal y axilar doble, pero los ganglios mayores, (alguns del tamaño de una avellana grande) se encuentran en la axila. *El estudio* histológico de uno de esos ganglios revela abundantes y típicos *nidos epiteliodes*. La búsqueda del *micobacterium leprae* *did resultados positivos y la inoculación al cobayo* de un triturado de ese ganglio fué *completamente negativa*.

— *La radiografía del pulmón* revela imágenes idénticas a las que se observan en el Sarcoide de Boeck, como ser: Adenopatía hiliar y nódulos parenquimatosos, bien delimitados a punto de partida hiliar (Prof. Bonila).

— No se encontraron radiológicamente las lesiones óseas descritas por Jungling (Osteitis cistoides y en parrilla), pero en cambio se constataron clínicamente marcadas tumefacciones periarticulares de muñecas, rodilla y tobillos que tuvieron la misma evolución que las lesiones cutáneas. —

La monocitosis era de 14% y la *reacción de Mantoux* repetida tres veces con intervalos de dos meses fué *negativa aún a concentraciones de 1/10*. —

La investigación de un terreno o un foco tuberculoso en el paciente ya con la inoculación al cobayo del ganglio que contenía bacilos ácido-resistentes como del contenido gástrico fué *negativa*.

Hacen luego el estudio diferencial de su caso con otras afecciones que pueden presentar una estructura sarcoídica como la sífilis lupoides, leishmaniosis, granuloma anular, etc., y se detienen especialmente en el diagnóstico diferencial entre Síndrome de B.B.S. de etiología leprosa y no leprosa. Recalcan en ese sentido que el síntoma de mayor valor es la *alteración de la sensibilidad* al nivel de las lesiones cutáneas (acompañadas o no de engrosamiento nervioso) y las *alteraciones histológicas de los nervios* (infiltración epiteliode del nervio y neuritis intersticial) que son propias del Sarcoide de Boeck de etiología leprosa. —

Al relatar la evolución del caso bajo la acción del tratamiento se indican que todas las lesiones cutáneas y las tumefacciones periarticulares regresaron totalmente en cinco meses durante los cuales el paciente recibió 450 c.c. de ésteres etílicos del aceite de chaulmoogra. —

CONCLUSIONES: Como conclusión del estudio de ese caso llegan a las siguientes:

- 1.º — Que la lepra tuberculoide puede reproducir no solamente en la piel las lesiones descritas en el Síndrome de B.B.S. sino acompañarse, en determinados casos, de las localiza-

ciones viscerales que completan el Síndrome, hecho este señalado por Rabelo Jnr.

- 2.º — Que la afección de B.B.S. es un Síndrome que pueden producirlo varios agentes como el bacilo de Koch, el *Mycobacterium leprae* y quizá otros gérmenes aún no identificados.
- 3.º — Que en presencia de un Síndrome de B.B.S. debe pensarse también en la etiología leprosa y buscar minuciosamente el estado de la sensibilidad en las lesiones cutáneas. —

SUMMARY

A case of tuberculoid leprosy is described in which the cutaneous and visceral lesions are similar to those of the Besnier-Boeck-Schaumann syndrome. — In the skin erythematous macula, small and large nodules as described by Boeck in his Sarcoid, an cyanotic infiltrations, similar to those in lupus pernio were formed. There were modifications in the skin sensitiouess and *Mycobacterium leprae* was formed with nodular infiltration of the dermis and subcutis the epithelioid cells predominating with few lymphocytes and no giant cells. The infiltration invaded the nerves, producing and interstitial neuritis, which permits a differentiation of the leprous from the non leprous sarcoid. The lymph nodes of both axillary and inguinal regions were enlarged; there were typical epithelioid nests; acid fast bacilli were formed; inoculation in the guinea pig was negative. — The X- ray of the lung showed a picture typical of Boeck's Sarcoid; dense, well defined parenchymatous nodules, with enlarged lymph nodes in the hylum. Near the wrist, rotula and ankle, periarticular tumefaction was present, the X- ray did not show the bony lesions described by Jungling. — In the blood there were 14% monocytes. — The Mantoux reaction (0,1 mg.) was negative on 3 tests made with 2 months interval. — In the differential diagnosis emphasis is laid on the modifications in skin sensibility and the epithelioid infiltration of the nerves, typical of the Sarcoid of leprous origin. — Treatment with 450 c.c. chaulmoogra oil esters gives in the course of 5 months produced complete disappearance of all the symptoms. — It is concluded that the B.B.S. Syndrome can be originated by Koch's bacilli, *Mycobacterium leprae* and perhaps other germs. — A leprous etiology always shown by suspected and alterations in skin sensibility looked for.

BIBLIOGRAFIA

- PAUTRIER, L. M. — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Masson Ed. Paris, 1940.
- RABELLO JUNIOR — Données nouvelles pour l'interprétation de l'affection de Besnier-Boeck-rolé de la lépre. *Ann. de Dermat.* Paris. 7:571, 1936.
- QUIROGA, M. I. & BOSQ, P. — Sarcoides cutaneos multiples benignos. *Rev. Arg. de Dermat. B.* Aires, 1934, p. 51.
- RABELLO JUNIOR — Subsídios para o estudo da lepra tuberculóide. Tese Rio de Janeiro, 1941.
- WADE, H. W. — Leprosy and Sarcoid. *Int. Journal of Leprosy*, Manila. 1937:V (4)503.
- HEISS, F. — Leprosy and Sarcoid. *Int. Journal of Leprosy*, Manila 1937: V (4) 511.
- SCHUJMAN. S. — Leprosy and Sarcoid. *Int. Journal of Leprosy*, Manila 1937: V (4) 513.
- REENSTIERNA, J. — The possible role of leprosy in the etiology of the Besnier-Boeck sarcoid and Schaumann's syndrome. *Int. Journal of Leprosy*, Manila, 1937: V (5) 433.
- RABELLO JUNIOR, SOUZA, A. R. & ADJUTO, A. — Sur le syndrome type Boeck-Schaumann de la lepre tuberculóide. *Rev. Brasileira de Leprologia*, S. Paulo, 1938:VI () 233.
- RABELLO JUNIOR — Sarcóide de Boeck-Schaumann. Tese, R. de Janeiro, 1939.
- DARIER, J. — Les tuberculóides de la Lepre. III Conf. Int, Strasbourg, 1923, p. 182.
- NIELSEN, J. — Recherches radiologiques stir les lesions des os des poumons Dans les sarcoides de Boeck. *Bull. Soc. Franc. Dermal.* Paris, 1934 : 41 (6) 1187.
- Reunion Dermatologique de Strasbourg, em *Bull. de la Soc. Franc. de Dermatologie et Syphiligraphie*. N. 6.



FIG. 1 — Macula eritemato-violácea, pequenos tubérculos de tipo lúpico e placa infiltrada arredondada semelhante ao lúpus pernio.



FIG. 2 — Regressão das lesões após 5 meses de tratamento.



FIG. 4 — Depois de 5 meses de tratamento chaulmoogrico reabsorção total dos nódulos profundos sem deixar vestígios e dos outros elementos deixando resíduos eritemato-pigmentares

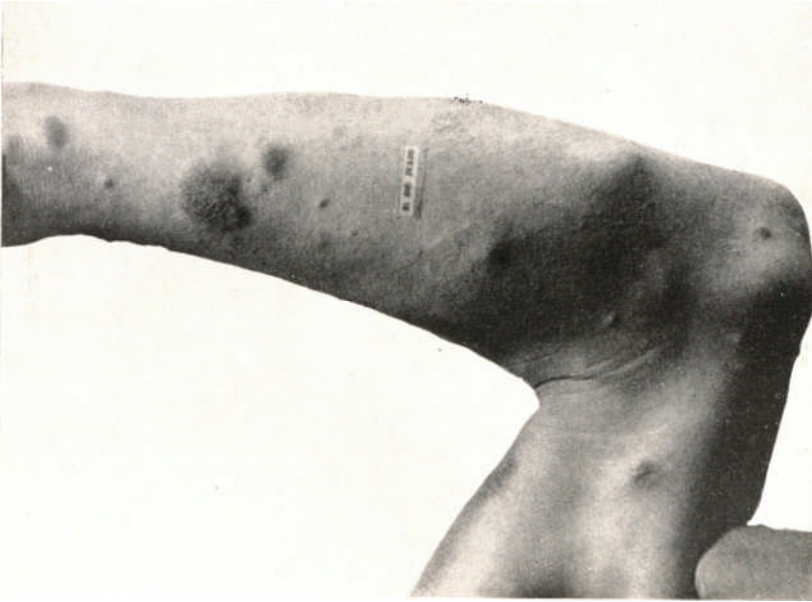


FIG. 3 — Elemento do tipo denominado pequenos e grandes nódulos. Observam-se também placas infiltradas numulares e nódulos, os profundos recobertos por pele normal.



FIG. 5 — Observe-se a tumefacção periarticular do punho, especialmente á direita.



FIG. 6 — Regressão total da tumefacção. Observam-se nitidamente os trajetos venosos.

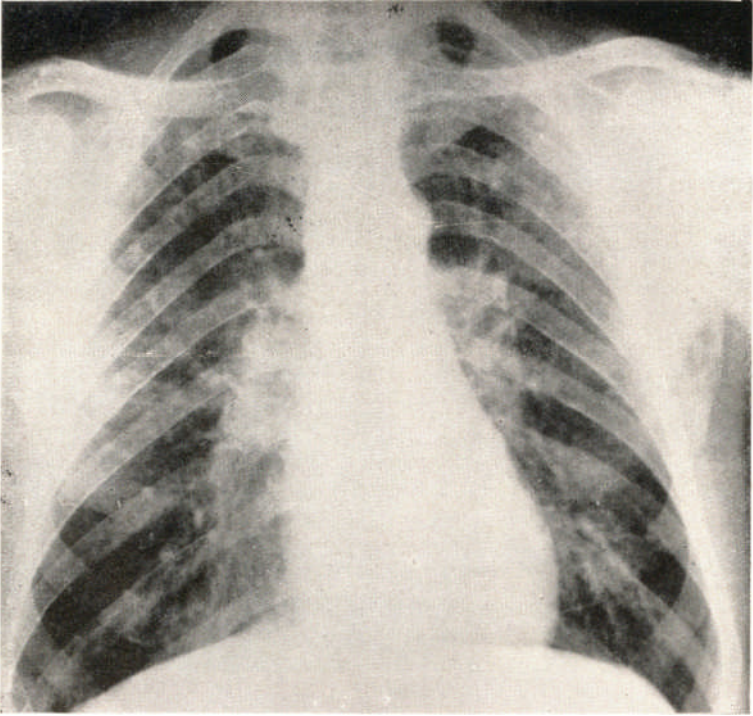


FIG. 7 — Adenopatia hilar e nodulos parenquimatosos que partem do hilo.



FIG. 8 — Biopsia de nodule profundo. Observe-se que o infiltrado está no hipoderma e até mais abaixo chegando em contacto com a aponevrose.

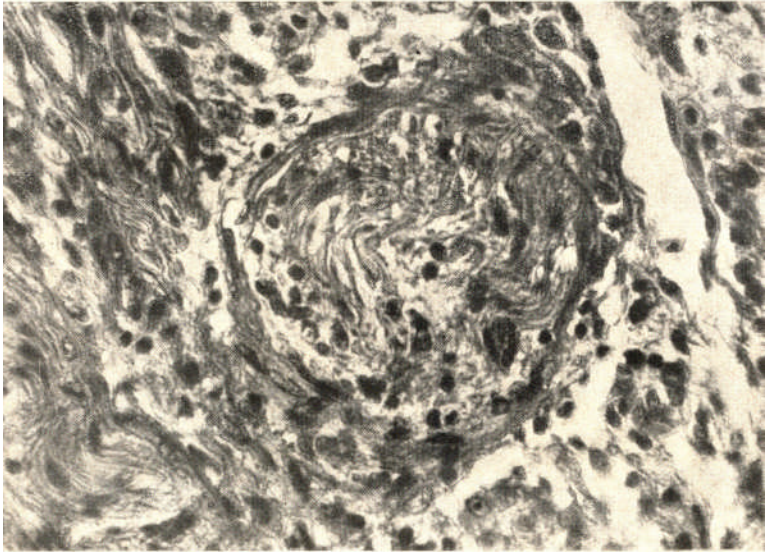


FIG. 11 — Fôco de neurite leprosa. A maior aumento vi-se um nervo que está sendo invadido por infiltrado linfocitário e algumas células epitelioides. Presença de bacilos ácido resistente.

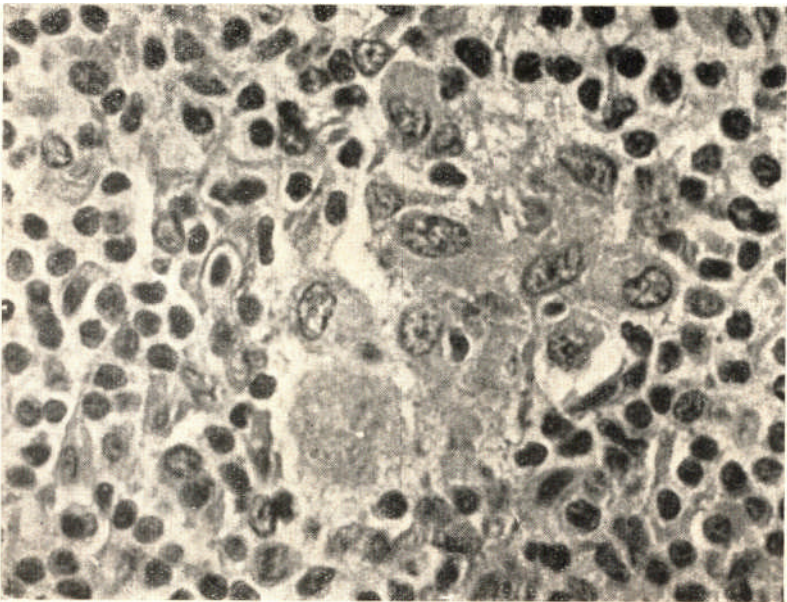
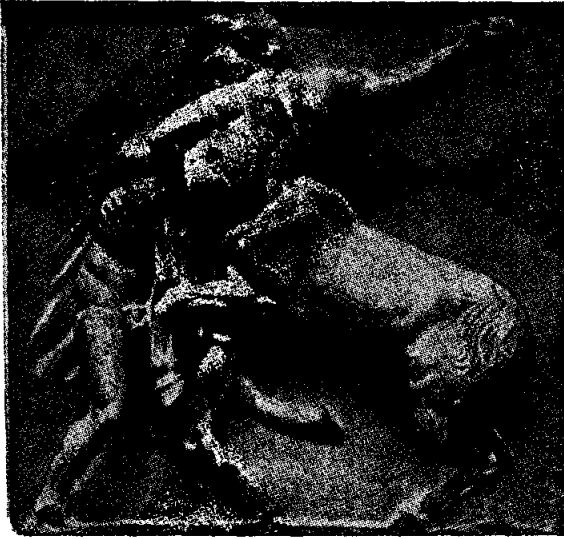


FIG. 12 — Biopsia de ganglio: Note-se um modelo epitelióide.

ANTICOCCUS



Andrômaeo

Produto
quimioterapico
composto
por

LAPITO E CENTAURO, do Partenon

SULFANILAMIDA	ação anti-infecciosa
ACIDO NICOTINICO	ação anti-toxica
ACIDO ASCORBICO	ação super-quimioterapica, anti-infecciosa, e pro-resistencia organica (Vitamina C).

Cada comprimido contém:

Sulfanilamida	0,500	grs.
Acido nicotínico	0,010	"
Acido ascorbico (vitamina C)	0,010	" 200. = U. I.



Laboratorios Andrômaeo

SÃO PAULO - fone, 3-3106 — RIO - fone, 43-9718

Butz, Ferrando & Cia. Ltda.

RIO DE JANEIRO — SÃO PAULO

Rua Direita, 33 — Fone, 2-4998 — São Paulo

CIRURGIA:

Moveis asséticos, Salas de operações e esterilizações. — Instrumental cirurgico. — Montagem completa para Hospitais e Casas de Saude.

QUIMICA:

Microscopia, Bacteriologia, Física, História Natural. — Corantes e Reagentes para Laboratórios. — Material.

ELETRICIDADE:

Eletricidade médica, Diatermia, Ultra-violeta. Instalações completas de aparelhos de Raios X. Infra-vermelho.