

Sarcoidose: um desafio diagnóstico

Gustavo Marques Paulino¹, Isabella Augusto Santos¹, Isadora Melo Viana¹, Júlia Oliveira Carvalho¹, Natália Sousa Costa¹, Vinícius Renon Segantine².

1. Discente do curso de medicina do Centro Universitário de Anápolis - UniEVANGÉLICA.
2. Docente do curso de medicina do Centro Universitário de Anápolis - UniEVANGÉLICA.

RESUMO: Sarcoidose é uma doença granulomatosa multissistêmica, de etiologia desconhecida, que tem como característica histológica a formação de granuloma não caseoso no órgão acometido. O diagnóstico é frequentemente retardado por sua raridade e acometimento sistêmico, sendo os pulmões os mais afetados. Este estudo tem como objetivo relatar um quadro de sarcoidose cutânea, comparando revisões literárias baseada em dados bibliográficos e bibliotecas digitais à informações da paciente obtidas através de prontuários e registros fotográficos. Paciente do sexo feminino, 53 anos, que há 27 anos apresentou lesões eritemato-violáceas, localizadas nas regiões poplíteas e inguinal, bordas bem definidas e papulosas, e centro atrófico, além de pápulas brilhosas confluentes, localizadas na região retroauricular bilateral e dorso dos pés. Nessa época realizou biópsia cutânea, resultando em hanseníase tuberculóide. Foi iniciado tratamento com melhora inicial, entretanto houve reincidência dos sintomas diversas vezes durante 22 anos. Em 2016 os sintomas se agravaram e em dezembro de 2018, a paciente procurou o serviço atual. Apresentava as mesmas lesões e um novo exame citopatológico com diagnóstico de hanseníase tuberculóide, porém a clínica não era sugestiva. Solicitou-se novo pedido de exame, cujo resultado indicou sarcoidose. Instituiu-se tratamento com prednisona 20 mg e encaminhamento ao pneumologista. Concluiu-se através do estudo que a sarcoidose, além de rara, é uma simuladora de outras doenças, devido ao polimorfismo lesional, tornando-se um desafio diagnóstico. A hanseníase tuberculóide manifesta-se por lesões papulosas ou nodulares, únicas ou em pequena quantidade e com ausência de sensibilidade, diferenciando das lesões apresentadas pela paciente. Assim, o critério clínico e o exame histológico levaram ao presente diagnóstico.

Palavras-chave:
Sarcoidose.
Diagnóstico.
Hanseníase.

INTRODUÇÃO

A sarcoidose é uma doença multissistêmica de caráter crônico, com etiologia ainda não totalmente elucidada, mas que pode envolver fatores genéticos, ambientais, imunológicos e infecciosos (MOLLER et al., 2017), sendo que sua patologia acomete os pulmões e os gânglios linfáticos em mais de 90% dos casos (COSTA; ARROBAS, 2008). Dentro desses casos pulmonares, assim como a tuberculose, a sarcoidose é mais comum nos lobos superiores, e fibrose do parênquima pode causar distorção arquitetural, retração hilar e redução do volume dos lobos superiores (RODRIGUES et al., 2013). Além disso, ainda é possível observar manifestações sistêmicas, tais como febre, perda de peso e sudorese noturna. O curso da doença é prolongado e muitas vezes recidivante (DALDON; ARRUDA, 2007).

Em seus aspectos epidemiológicos, é caracterizada, ainda, por uma prevalência maior em países nórdicos, como Suécia, tendo seu valor de 640/100.000, além disso, é uma doença mais aguda e sintomática em negros, sendo que sua evolução é de 3 a 4 vezes mais grave e aguda nos mesmos. No que tange à faixa etária, é mais comum em adultos de idade de 20 a 39 anos e no quesito sexo, as mulheres são as mais afetadas (DALDON; ARRUDA, 2007). Apesar de seu difícil diagnóstico e, portanto, retardado, apresenta-se como uma doença de baixa taxa de mortalidade, variando entre 1 e 5%. As causas habituais de morte estão relacionadas com as complicações decorrentes do envolvimento pulmonar por fibrose, com insuficiência respiratória, cardíaca, neurológica e hepática (BRANCO et al, 2016).

A apresentação cutânea ocorre em cerca de 9% a 37% dos pacientes com a doença extrapulmonar. (AL-KOFAHI et al, 2016). Lesões cutâneas específicas, de caráter granulomatoso estão presentes nos achados histopatológicos e macroscópicos, sendo as principais do tipo máculo-papulosas, eritemato-acastanhadas, únicas ou múltiplas, nodulares e em placas, observadas com a cor de “geléia de maçã”. Entretanto, não é incomum o desenvolvimento de lesões inespecíficas, sem inflamação granulomatosa, como o eritema nodoso. O lúpus pérmio, um tipo de lesão violácea na face, quando presente, possui maior associação com a doença pulmonar em curso, se comparada com os outros tipos de lesões (DALDON; ARRUDA, 2007).

Embora não haja critérios definidos para o diagnóstico de sarcoidose, o conjunto de sinais e sintomas, juntamente com a presença de um granuloma não caseoso e o exame radiológico (se tiver comprometimento pulmonar) permitem reconhecê-la. Nesse sentido, a principal característica do granuloma desta patologia é a presença de células TCD4+ e macrófagos epitelióides, além de poucas células TCD8+, macrófagos dispersos e células gigantes que estão na periferia. Ademais, devido a semelhança com outras patologias, o diagnóstico clínico-histológico diferencial da sarcoidose cutânea abrange hanseníase, tuberculose cutânea e granulomas de corpo estranho (RAO; DELLARIPA, 2013).

Específico ao prognóstico, as manifestações inflamatórias agudas, como a febre, as poliartralgias e o eritema nodoso mostram-se com um bom prognóstico, sendo as taxas de remissão

espontânea da doença superiores a 85% em até 10 anos após o diagnóstico. Em contrapartida, e os fatores de risco para sua cronicidade e reincidência estão associados à etnia negra, idade acima de 40 anos, lúpus pérmio, comprometimento cutâneo extenso, esplenomegalia, evolução para a mucosa nasal, uveíte crônica, hipercalcemia crônica, nefrocalcinose, lesões ósseas císticas, ECA muito elevada, alterações no lavado broncoalveolar (CD4/CD8 > 3,5 e linfocitose 28%), neurosarcoidose e envolvimento cardíaco (BRANCO et al, 2016).

O tratamento da sarcoidose, segundo Daldon e Arruda (2007) deve envolver análise criteriosa da gravidade e extensão das manifestações sistêmicas e locais, considerando a possibilidade de progredir com a perda de função do órgão acometido. Em especial, as lesões cutâneas são tratadas quando há a possibilidade de desconfiguração. Nesses casos, a utilização de glicocorticóides são preferenciais. Ainda assim, muitos casos parecem ter resolução espontânea.

Baseado em informações de Costa e Arrobas (2008), constata-se, nesse viés, que a diversidade e multiplicidade de formas de manifestação da doença conduzem a um amplo espectro de descrições de caso, fator que dificulta a definição de critérios padronizados de diagnóstico e a criação e aplicação de testes específicos para o diagnóstico da doença. Esse conjunto de fatores leva, por conseguinte, à precariedade de investigações epidemiológicas sobre sua etiologia, obtendo como resultado uma sequência de diagnósticos errôneos e, portanto, retardo do tratamento e piora da doença (evolução crônica).

Dessa forma, o objetivo deste trabalho é relatar a raridade da sarcoidose, devido sua capacidade de mimetizar outras doenças granulomatosas, culminando em um desafio diagnóstico.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 53 anos, que há 27 anos apresentou lesões eritematovioláceas, localizadas nas regiões dobra poplítea e inguinal, com bordas bem definidas e papulosas, com centro atrófico, além de pápulas brilhosas confluentes, localizadas na região retroauricular bilateral e dorso dos pés. Nessa época realizou biópsia cutânea, tendo diagnóstico de Hanseníase tuberculóide. Foi, então, iniciado tratamento específico com Rifamicina e Clofazimina obtendo melhora inicial, entretanto houve reincidência dos sintomas por diversas vezes durante 22 anos. Em 2016 os sintomas se agravaram e no dia 4 de dezembro de 2018, a paciente procurou o serviço atual. Apresentava as mesmas lesões e um novo exame citopatológico com diagnóstico de Hanseníase tuberculóide, porém a clínica não era sugestiva. Solicitou-se novo pedido de exame, cujo resultado indicou sarcoidose. Instituiu-se tratamento com prednisona 20 mg e encaminhamento ao pneumologista.

DISCUSSÃO

A sarcoidose é uma doença multissistêmica, de etiologia desconhecida e caráter crônico. Na maioria dos casos relatados pela literatura, a sarcoidose acomete os pulmões e o gânglios linfáticos em 90% dos casos. Em divergência com os artigos disponíveis, a principal manifestação da paciente deste estudo foi a cutânea, sendo esta responsável por 9 a 37% dos sintomas.

Dentre as características epidemiológicas, a paciente está de acordo com os estudos, já que descobriu a doença entre 20 e 39 anos e é do sexo feminino. Em contrapartida, alguns fatores de risco para a cronicidade e reincidência da doença são que etnia negra, idade acima de 40 anos e comprometimento cutâneo extenso, não estão de acordo com o perfil da paciente.

Em relação ao prognóstico, sabe-se que as manifestações como poliartralgia e eritema nodoso possuem um bom prognóstico, regredindo espontaneamente em 80% dos casos em até 10 anos após o diagnóstico. Apesar disso, a paciente continua com essas queixas, que são intensas e atrapalham suas atividades diárias.

Sabe-se que a sarcoidose cutânea geralmente se apresenta como lesões máculopapulosas, eritêmato-acastanhadas, únicas ou múltiplas, nodulares e em placas, observadas com a cor de “geléia de maçã”. Essas características estão presentes na paciente, como pode ser observado na Figura 1.



Figura 1 - Lesão eritêmo-acastanhada na região poplíteia da paciente. Figura de acervo pessoal.

Além disso, para lesões cutâneas, o indicado é tratar com corticóides, sendo essa a conduta realizada com a paciente. Recomenda-se também o encaminhamento para áreas mais específicas, a fim de acompanhar possíveis acometimentos em outros órgãos, como por exemplo pulmões e rins, assim como foi feito.

Por fim, devido a multiplicidade e diversidade das manifestações da sarcoidose, o diagnóstico torna-se algo difícil. Dessa forma, a paciente teve seu diagnóstico descoberto de maneira tardia, pois

suas lesões foram confundidas com hanseníase tuberculóide, sendo essas doenças de características muito semelhantes.

CONCLUSÃO

A sarcoidose é uma doença de complicado diagnóstico, devido às suas manifestações inespecíficas, e de escasso tratamento. Além disso, sua característica epidemiológica nacional de rara incidência, torna a descoberta da patologia ainda mais dificultada.

Nesse sentido, a partir da observação do histórico da paciente de confusão diagnóstica e tratamentos impróprios, é notória a importância de uma minuciosa avaliação clínica e solicitação de exames relacionados, com o intuito de melhores tratamentos e prognóstico.

REFERÊNCIAS

AL-KOFAHI, K. et al. Management of extrapulmonary sarcoidosis: challenges and solutions. *Therapeutics and clinical risk management*, v. 12, p. 1623-1634, 2016.

BRANCO, S.C. et al. Sarcoidose. *Revista SPDV*, v. 74, p.1, 2016

BRIZ, M.I.G. et al. Las mil y una caras de la sarcoidosis. *Piel*, v. 32, n. 6, p. 323-329, 2017.

COSTA, F.; ARROBAS, A. Sarcoidose extratorácica. *Revista Portuguesa de Pneumologia*, v. 14, n. 1, p. 127-140, 2008.

DALDON, P.E.C.; ARRUDA, L.H.F. Noninfectious granulomas: sarcoidosis. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, v. 82, n. 6, p. 559-571, 2007.

HOUSE, N.S.; WELSH, J.P.; ENGLISH III, J.C. Sarcoidosis-induced alopecia. *Dermatology online journal*, v. 18, n. 8, 2012.

MOLLER, D.R. et al. Genetic, immunologic, and environmental basis of sarcoidosis. *Annals of the American Thoracic Society*, v. 14, n. Supplement 6, p. S429-S436, 2017.

PRASSE, A. The diagnosis, differential diagnosis, and treatment of sarcoidosis. *Deutsches Ärzteblatt International*, v. 113, n. 33-34, p. 565-574, 2016.

RAO, D.A.; DELLARIPA, P.F. Extrapulmonary manifestations of sarcoidosis. *Rheumatic Disease Clinics*, v. 39, n. 2, p. 277-297, 2013.

RODRIGUES, M.M. et al. Delayed diagnosis of sarcoidosis is common in Brazil. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 39, n. 5, p. 539-546, 2013.

SAKETKOO, L.A.; BAUGHMAN, R.P. Biologic therapies in the treatment of sarcoidosis. *Expert review of clinical immunology*, v. 12, n. 8, p. 817-825, 2016.



SOUZA, P.R.M. et al. Lesões sobre cicatrizes, uma das manifestações da sarcoidose. J Bras Pneumol, v. 30, n. 6, p. 585-7, 2004.

YOUNG III, R.J. et al. Cutaneous sarcoidosis. International journal of dermatology, v. 40, n. 4, p. 249-253, 2001.