

CASO CLÍNICO/CLINICAL CASE

# Sarcoidose: a propósito de um caso clínico

## Sarcoidosis: a case report

ADELAIDE FREIRE

### RESUMO

Descrevemos um caso de uma jovem com um quadro clínico compatível com sarcoidose mas com resultados radiológicos com imagens nodulares disseminadas o que é pouco provável nesta doença.

O aumento sérico do ECA, a linfocitose do lavado broncoalveolar com uma relação CD4/CD8 de 4,47 e a evolução clínica apoiaram o diagnóstico.

REV PORT PNEUMOL 2000; VI (3): 247-251

### ABSTRACT

We present the case of a young woman with a compatible clinical picture of sarcoidosis. Chest X-ray with multiple nodular opacities that is not very frequent. The increased level of serum angiotensin converting enzyme, the increased in Bronchoalveolar lavage lymphocytes with a CD4/CD8 ratio of 4,47 and spontaneous remission makes the diagnosis of sarcoidosis.

REV PORT PNEUMOL 2000; VI (3): 247-251

### INTRODUÇÃO

A sarcoidose é como se sabe uma doença granulomatosa multissistémica, para cuja etiologia vários factores têm sido apontados como poeiras inorgânicas (Zirconio e Berílio), poeiras orgânicas (*Actinomyces termophilus*), agentes infecciosos como micobactérias, fungos e bactérias do tipo *Mycoplasma*.

A sua distribuição é mundial embora a prevalência varie sendo de 10 a 20 casos por 100.000 habitantes na América do Norte e Europa, é rara na África Central e América do Sul.

É uma doença rara na infância e velhice e tem um

pico de incidência entre os 20 e os 45 anos. É mais frequente nos negros e tem um ligeiro predomínio feminino.

A designação de sarcóide benigno vem de Boeck que em 1899 descreve uma doente com adenopatias e nódulos cutâneos múltiplos, sendo estas lesões, histologicamente, semelhantes ao sarcoma.

Apesar da doença ter um quadro clínico e histológico definidos a sarcoidose não está ainda completamente compreendida no que respeita à sua etiologia, patogenia e evolução clínica.

A sarcoidose pode dar sintomas em qualquer órgão do organismo ou pode ser assintomática em

cerca de 50% dos casos. O aparelho respiratório aparece envolvido em 90% dos doentes, com anomalias radiológicas, mas o envolvimento do sistema respiratório, poderá ser ainda maior, pois estão descritos granulomas tipo sarcóide em pulmões que radiologicamente e funcionalmente não mostram alterações.

As manifestações radiológicas pulmonares são: Adenopatias hilares, normalmente bilaterais; adenopatias paratraqueais direitas e esquerdas, raramente aórticas ou subcarinais. Infiltrados parenquimatosos, por vezes padrão miliar. Pouco frequentes são o derrame pleural, cavitações, imagens nodulares semelhantes a metástases ou imagem nodular única. Nos casos muito avançados, depois de estabelecida a fibrose, a imagem é de um pulmão em favo.

O envolvimento cutâneo aparece em 20 a 50% dos doentes, sendo o eritema nodoso a principal lesão cutânea não granulomatosa, aparecendo em 9 a 17% dos doentes.

Os critérios de diagnóstico da sarcoidose são um quadro clínico compatível, a demonstração histológica de granulomas não caseificantes e exclusão de outras doenças com quadro clínico e histológico semelhantes.

Outras ajudas diagnósticas são dadas pelo *scanning* com Gálio 67 que é positivo em 2/3 dos casos. Os níveis séricos do enzima de conversão da angiotensina elevados em 50 a 80% dos casos e a citologia do lavado broncoalveolar com linfocitose à custa do CD4 e uma relação CD4/CD8  $\geq 3,5$  teria para Costabel uma sensibilidade de 52% e uma especificidade de 94%, para Winterbauer uma relação de CD4/CD8  $\geq 4$  teria uma sensibilidade de 59% e uma especificidade de 96%.

## CASO CLÍNICO

Descrevemos um caso de sarcoidose que se apresentou radiologicamente com nódulos pulmonares.

Doente do sexo feminino de 18 anos de idade, estudante, não fumadora que referia desde há dois

meses dores retroesternais e dispneia de esforço a que se seguiram artralguas com envolvimento das grandes articulações, nódulos cutâneos de cor vermelha, dolorosos nos membros inferiores.

Os antecedentes pessoais e familiares eram irrelevantes.

Ao exame objectivo a doente estava apirética, com pele e mucosas coradas e hidratadas normotensa e normopneica. Não tinha adenopatias periféricas palpáveis. A observação torácica era normal. À observação abdominal não se palpava baço ou fígado aumentados de volume. Na observação dos membros inferiores havia nódulos compatíveis com eritema nodoso.

A prova de Mantoux feita com tuberculina a 2U foi negativa.

A radiografia do tórax mostrava imagens de condensação nodulares, disseminadas (Fig. 1).

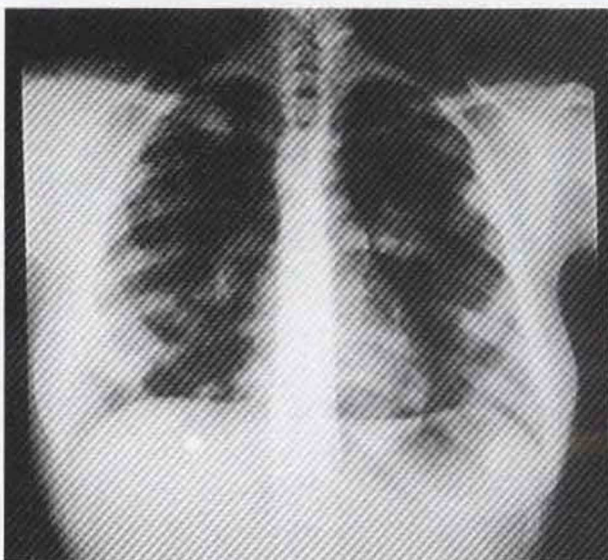


Fig. 1

Os exames laboratoriais mostravam um discreto aumento da velocidade de sedimentação (20 mm à primeira hora); um discreto aumento da calcémia (10,7mm/100 para valores de referência de 8,1 a 10,4); uma discreta diminuição dos factores do complemento (C3108 para valores de referência de

115 a 150, C4 de 26,2 para valores de referência de 28 a 36); ECA (de 67 para valores de referência de 8 a 52).

### TAC Torácica de alta resolução

Adenopatias mediastínicas com dimensões patológicas (superior a 1 cm) dispostas nos espaços retroesternal, pré-traqueal retrocava, pré e subcarinais.

Estas adenopatias não tinham calcificações.

Em ambos os hilos pulmonares identificavam-se igualmente adenopatias com dimensões patológicas junto ao esporão de bifurcação dos brônquios centrais.

Em ambos os campos pulmonares dos vértices às bases identificavam-se infiltrados focais com broncograma aéreo no seu interior, não cavitados em que estes infiltrados tinham uma morfologia nodular ou então "em massa" sugerindo confluência de alguns nódulos (Figs. 2 e 3).

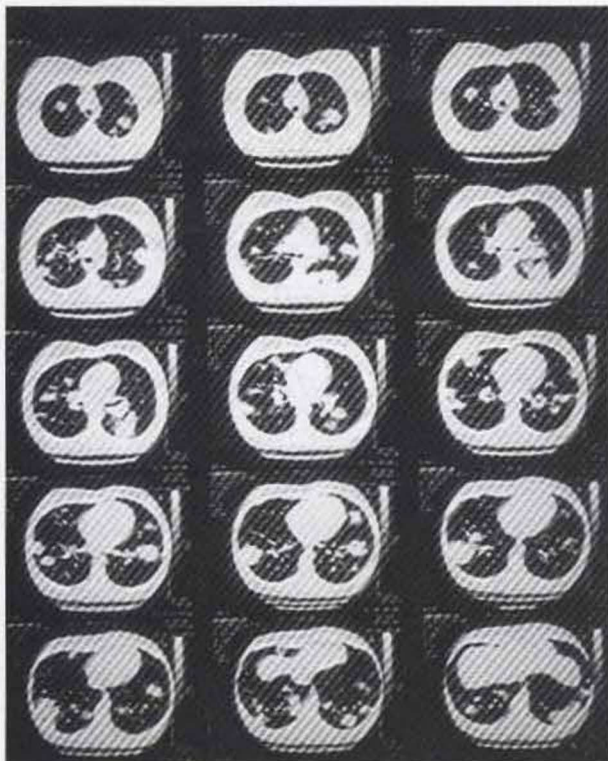


Fig. 2

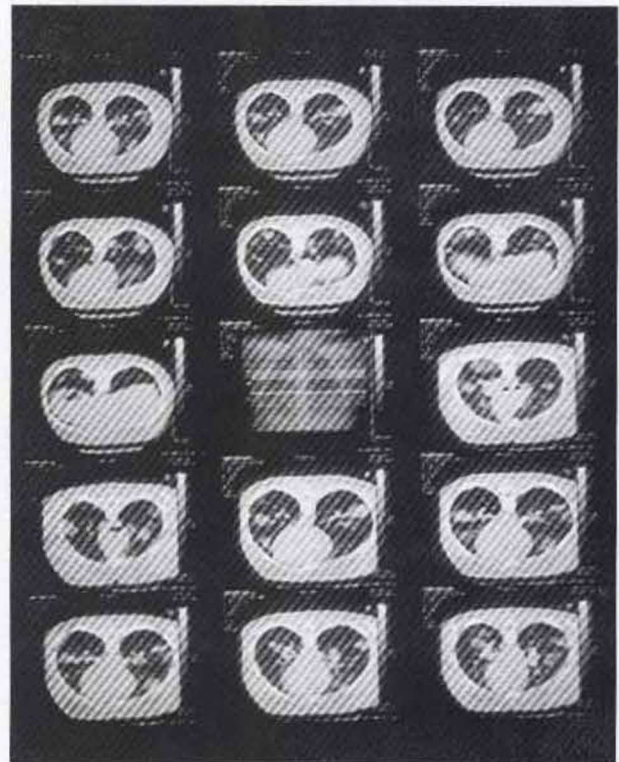


Fig. 3

As **provas funcionais respiratórias** demonstravam uma capacidade vital de 110%; um VEMS de 112%; uma capacidade pulmonar total de 110%, compliance dinâmica de 115% e estática de 97,8%; transferência alveolocapilar do CO normal.

### Gamagrafia corporal com Gálio

Verificou-se hiperfixação acentuada em ambos os campos pulmonares e mediastino, de forma irregular, situando-se os focos mais intensos na região peri-hilar esquerda e na base pulmonar direita, sugerindo presença de processo inflamatório activo.

Envolvimento das glândulas lacrimais, habitualmente presente nos quadros de sarcoidose.

A restante distribuição corporal do radionuclido estava de acordo com o previsto para o grupo etário.

Estudo sugestivo de envolvimento inflamatório activo pulmonar bilateral e mediastínico.

**Estudo da permeabilidade epitelial pulmonar:**

No estudo realizado, o tempo de semi-eliminação dos radioaerossóis foi de 36 min ( $N \geq 60$  min).

Permeabilidade epitelial pulmonar aumentada (Fig.4).

A fibroscopia brônquica mostrou uma árvore

traqueobrônquica normal. As biópsias brônquicas (3) não mostraram alterações. O lavado broncoalveolar mostrou um predomínio de linfocitos (36%) com uma relação CD4/CD8 de 4,47.

**EVOLUÇÃO**

A doente só fez terapêutica sintomática ficando

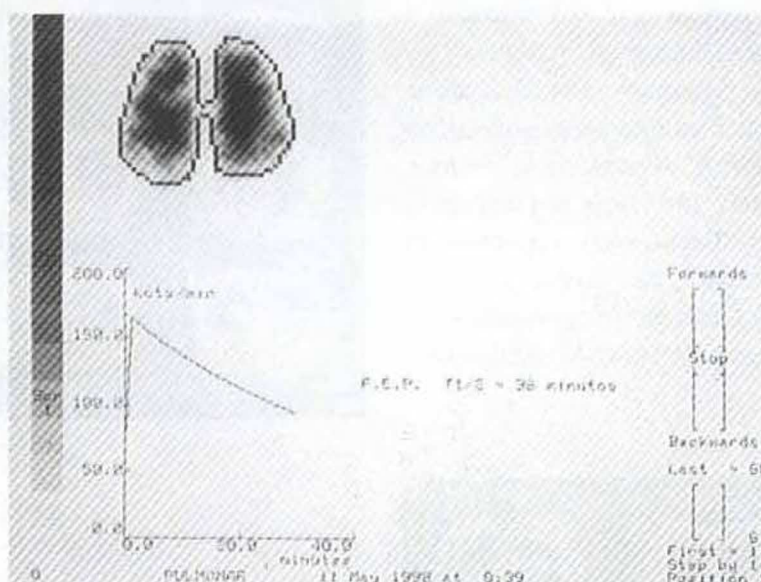


Fig. 4

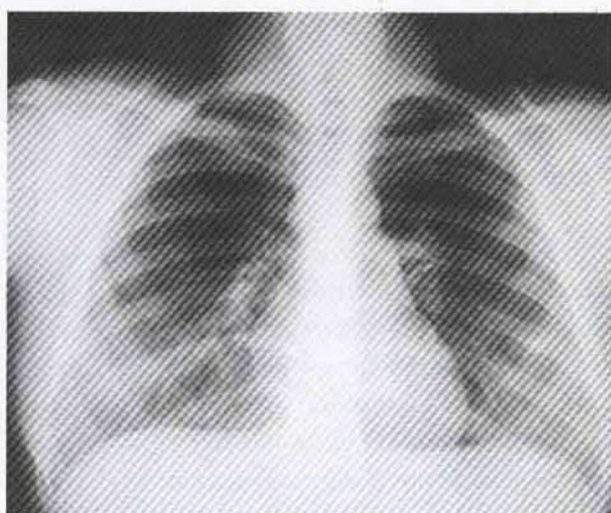


Fig. 5

sem queixas. Houve normalização dos parâmetros laboratoriais e radiológicos (Fig.5).

**DISCUSSÃO**

Tratou-se de uma apresentação clínica de sarcoidose bastante frequente com artralguas e eritema nodoso numa jovem. A apresentação radiológica com imagens nodulares é pouco habitual. Na TAC eram visíveis adenopatias hilares bilaterais que são frequentes na sarcoidose.

O aumento da ECA, o lavado broncoalveolar com linfocitose, a relação CD4/CD8, assim como a evolução clínica parecem confirmar, nesta doente, o diagnóstico de sarcoidose.

## BIBLIOGRAFIA

1. LEONARD C, TORMEY VJ, O'KEANE C, BURKE CM. Bronchoscopic Diagnosis of Sarcoidosis. Comment in: *Eur Respir J* 1997 Dec; 10 ( 12): 2699-700. Dept of Respiratory Medicine, James Connolly Memorial Hospital Blanchardstown, Dublin, Ireland. *Eur-Respir-J*.1997 Dec;10 (12): 2722-4.
2. ULRICH COSTABEL, HELMUT TESCHLER. BIOCHEMICAL CHANGES IN SARCOIDOSIS.
3. KLECH H, HUTTER C, COSTABEL U. eds. Clinical guidelines and indications for bronchoalveolar lavage (BAL). *Eur Respir Ver* 1992; 2: 47-127.
4. COSTABEL U. Atlas of bronchoalveolar lavage. London, Chapman and Hall, 1998.
5. COSTABEL U, ZAAISS AW, GUZMAN J. Sensitivity and specificity of BAL finding in sarcoidosis. *Sarcoidosis* 1992; 9 (Suppl. I): 211-214.
6. WINTERBAUER RH, LAMMERT J, SELAND M, WU R, CORLEY D. Springmeyer. Bronchoalveolar lavage cell populations in the diagnosis of sarcoidosis. *Chest* 1993; 104: 352-361.
7. HASHIMOTO M, WATANABE O, SATO K, ENDO K, HEIANNNA J, ITOH I, WATARAI J, TOHOKU J. The CT findings of pulmonary sarcoidosis. *Exp Med*. 1996 Aug;179 (4): 259-66.
8. TORRINGTON KG, SHORR AF, PAKER JW. Endobronchial disease and racial differences in pulmonary sarcoidosis. *Chest*. 1997 Mar;111(3): 619-22.
9. BAUMER I, ZISSEL G, SCHLAACK M, MULLER-QUERNHEIM J. Th1/Th2 cell distribution in pulmonary sarcoidosis. *Am J Respir Cell Mol Biol*. 1997 Feb;16(2):171-7.
10. JOHNSON LA, EDSALL JR, AUSTIN JH, ELLIS K. Pulmonary sarcoidosis: could mycoplasma-like organisms be a cause? *Sarcoidosis-Vasc-Diffuse-Lung-Dis*.1996 Mar; 13(1): 38-42.
11. JOSEPH P. Pulmonary Sarcoidosis: Current Concepts & Controversies. Lynch III, MD Division of Pulmonary and Critical Care Medicine. Department of Internal Medicine University of Michigan Medical Center Ann Arbor, Michigan.
12. LYNN T, TANOUE JACK, ELIAS A. Systemic Sarcoidosis Pulmonary Diseases . Sixth Edition.
13. RICHARDS H. Sarcoidosis Winterbauer Pulmonary and Critical Care Pharmacology and Therapeutics