



Localizador: 13024

Sarcoidose: a propósito de um caso com extenso acometimento cutâneo

Sarcoidosis: apropos of a case with extensive skin involvement

Ma. Victória Pinto Quaresma Santos,* Fred Bernardes Filho,* Gabriel Monteiro de Castro Chaves,*
Priscila Coelho Mariano,‡ Clara Ribeiro Silva,‡ Joao Carlos Regazzi Avelleira§

Palavras chaves:

Sarcoidose,
doença granulomatosa,
hidroxicloroquina.

Key words:

Sarcoidosis,
granulomatous disease,
hydroxychloroquine.

RESUMO

A sarcoidose é uma doença granulomatosa de etiologia indefinida cujas manifestações cutâneas podem ser o primeiro sinal clínico da doença. Devido ao polimorfismo lesional, é conhecida como mimetizadora de outras doenças, representando assim, um importante desafio diagnóstico. É caracterizada por granulomas epitelioides não caseosos na histopatologia. No caso apresentado, há apenas manifestação cutânea extensa, sem envolvimento de outros órgãos e quadro histopatológico característico. A opção pelo tratamento com a hidroxicloroquina foi baseada considerando a extensão das lesões e o comprometimento estético do paciente.

ABSTRACT

Sarcoidosis is a granulomatous disease of unknown etiology whose cutaneous manifestations may be the first sign of the disease. Due to the polymorphism of the cutaneous lesions, it is known for mimicking other diseases, thus, representing an important diagnostic challenge. Histopathologically, it is characterized by epithelioid, noncaseating granulomas. In our case, there was only an extensive cutaneous manifestation, without involvement of other organs, with a characteristic histopathology. The choice of treatment with hydroxychloroquine was based on the extent of the lesions and the cosmetic appearance of the patient.

Asarcoidose é uma doença granulomatosa multissistêmica de etiologia desconhecida, que pode ter acometimento exclusivamente cutâneo ou afetar vários órgãos, causando amplo espectro de manifestações clínicas.^{1,2} Usualmente ocorre em adultos jovens, com dois picos de incidência: entre 25 e 35 anos e entre 45 e 55 anos de idade.³ De modo geral, as mulheres são mais acometidas.^{3,4} A forma cutânea é conhecida como grande mimetizadora, por conta do polimorfismo lesional cutâneo, sendo a pele acometida em cerca de 20 a 35% dos casos.⁴ A opção pelo tratamento deve ser realizada considerando-se a extensão, gravidade dos sintomas e a possibilidade de progressão da doença com perda de função do órgão acometido. Apresentamos um caso de um paciente com sarcoidose com extenso envolvimento cutâneo sem acometimento sistêmico, uma apresentação atípica da doença onde a opção terapêutica foi pelo uso da hidroxicloroquina.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, negro, 54 anos, autônomo, refere surgimento, há 5 anos, de lesões assintomáticas que iniciaram na região cervical e progressivamente se disseminaram para o tronco e membros. Ao exame dermatológico, observou-se a presença de lesões tuberosas, placas e nódulos eritemato-violáceos, agrupados sobre a região cervical, tronco e membros superiores (*Figuras 1A e B; Figura 2*). O histopatológico mostrou inflamação crônica granulomatosa, com numerosos macrófagos epitelioides e várias células gigantes multinucleadas, do tipo corpo estranho e Langhans, sem evidência de necrose (*Figura 3*). O paciente não apresentava manifestações sistêmicas sendo a radiografia de tórax, exame oftalmológico, eletrocardiograma e exames laboratoriais (hemograma, funções hepática e renal, cálcio sérico, proteína C reativa) sem alterações. Os achados clínicos, histopatológicos e laboratoriais foram compatíveis com o

* Médicos pós-graduandos.

† Estagiária.

‡ Doutor em Medicina e Professor Associado.

Serviço e Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay. Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro. Brasil.

Declaro ausência de subsídeo ou bolsa no presente estudo.
Ausência de conflitos de interesse.

Received: 17/Mayo/2013.
Accepted: 06/Mayo/2014.



**Figura 1.**

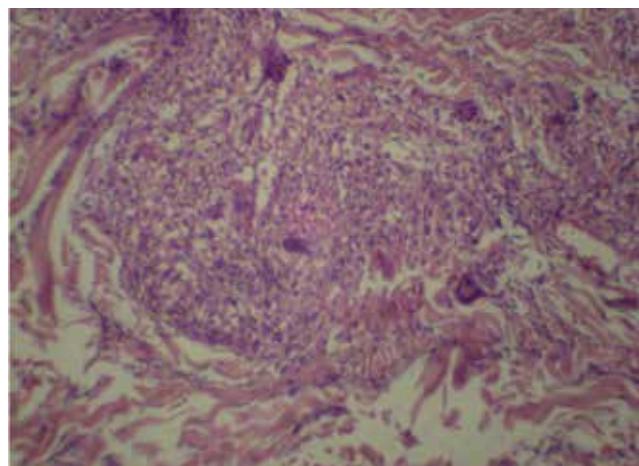
A) Lesões em placas, tubérculos e nódulos eritêmato-violáceos localizados no tronco. **B)** Lesões tuberosas nos membros superiores.

**Figura 2.** Lesões tuberosas na região cervical.

diagnóstico de sarcoidose cutânea. Optou-se, como terapêutica, pela hidroxicloroquina 400 mg/dia. O paciente tem sido acompanhado há 5 anos com melhora razoável das lesões cutâneas e sem apresentar até o momento comprometimento cutâneo.

DISCUSSÃO

Cerca de 30% dos pacientes com sarcoidose apresentam lesões cutâneas isoladas e desenvolverão acometimento

**Figura 3.** Numerosos macrófagos epitelioides e várias células gigantes multinucleadas, do tipo corpo estranho e Langhans, sem evidência de necrose (HE-100x).

sistêmico após um período de um mês a um ano.⁵ Doença pulmonar e linfonodopatia hilar ocorrem em aproximadamente 90% dos pacientes com sarcoidose sistêmica.^{1,6,7} A classificação da sarcoidose pode ser feita em aguda ou crônica; ou ainda, em lesões específicas ou inespecíficas. Nas específicas, há granuloma sarcoídeo (granuloma nú) na histopatologia, sendo as mais típicas o lúpus pérnio, as lesões em placas infiltradas, erupções maculopapulosas

e nódulos subcutâneos.^{5,6} Nas inespecíficas, as lesões se desenvolvem como resultado de um processo reativo, sem a formação de granulomas na histopatologia, tendo como exemplo: eritema nodoso, eritema polimorfo, calcificações, alterações ungueais, tais como a distrofia, hiperqueratose ungueal, onicólise e a traquioníquia.⁷ A forma em placa, lesão do caso em questão, normalmente se desenvolve no dorso, face e superfícies extensoras das extremidades e está associada com doença crônica.^{8,9} Os antimaláricos têm sido utilizados como drogas de primeira linha para o tratamento de sarcoidose cutânea crônica, representados pela cloroquina (250-500 mg/d) e hidroxicloroquina (200-400 mg/d), sendo a última menos associada a retinopatia.¹⁰ O uso de corticosteroides também estaria indicado nas lesões disseminadas, desfigurantes e crônicas, entretanto, os possíveis efeitos colaterais da terapia prolongada devem ser considerados. O prognóstico

da sarcoidose depende principalmente da extensão e do comprometimento sistêmico, que no nosso paciente pôde ter sido evitado pelo uso da medicação.

CONCLUSÃO

No caso descrito, há apenas manifestação cutânea da doença, com quadro histopatológico característico, sem qualquer evidência de acometimento sistêmico após um acompanhamento de cinco anos. A escolha terapêutica baseou-se na extensão e cronicidade das lesões cutâneas, sendo os antimaláricos eficazes no tratamento da sarcoidose cutânea crônica.

Correspondência:

Dra. Maria Victória Pinto Quaresma Santos

E-mail: mavi@mavictoria.com.br

REFERÊNCIAS

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Granulomas não infeciosos. Dermatologia*. 2a ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2008. pp. 1421-1426.
2. Daldon PEC, Arruda LHF. Granulomas não-infeciosos: Sarcoidose. *Anais Bras Dermato*. 2007; 82: 559-571.
3. Fernández-Faith E, McDonnell J. Cutaneous sarcoidosis: differential diagnosis. *Clin Dermatol*. 2007; 25: 276-287.
4. Mana JMD, Marcoval J, Graells J, Salazar A, Peyrí J, Pujol R. Cutaneous involvement in sarcoidosis. *Arch Dermatol*. 1997; 133: 882-887.
5. Hunninchake GW, Costabel U, Ando M. Statement on sarcoidosis. *Am J Resp Crit Care Med*. 1999; 160: 736-755.
6. Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. Distúrbios relacionados com as células de Langerhans e os macrófagos. *Sarcoidose* se. En: Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. *Dermatologia*. 6a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2013.
7. Haimovic A, Sánchez M, Judson MA, Prystowsky S. Sarcoidosis: a comprehensive review and update for the dermatologist: Part I. Cutaneous disease. *J Am Acad Dermatol*. 2012; 66: 699.
8. Veien NK, Stahl D, Brodthagen H. Cutaneous sarcoidosis in Caucasians. *J Am Acad Dermatol*. 1987; 16 (3 pt 1): 534-540.
9. Chen ES, Moller DR. Sarcoidosis, scientific progress and clinical challenges. *Nat Rev Rheumatol*. 2011; 7: 457-467.
10. Zic JA, Horowitz DH, Arzubiaga C, King LE Jr. Treatment of cutaneous sarcoidosis with chloroquine. Review of the literature. *Arch Dermatol*. 1991; 127: 1034-1040.