

SARCOIDOSE SUBCUTÂNEA – UM CASO RARO DE MANIFESTAÇÃO CUTÂNEA ESPECÍFICA

Paula Maio¹, Raquel Vieira², Ana Afonso³, Jorge Cardoso⁴

¹Interna do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology

²Assistente Hospitalar Graduada/Graduate Consultant, Dermatology and Venereology

³Chefe de Serviço/ Consultant Chief, Dermatopathology

⁴Chefe de Serviço, Director do Serviço de Dermatologia e Venereologia/ Consultant Chief, Head of Dermatology and Venereology Department

Serviços de Dermatologia e Venereologia e Anatomia Patológica, Hospital Curry Cabral, Lisboa, Portugal

RESUMO – A sarcoidose é uma doença granulomatosa multissistémica de etiologia desconhecida. O envolvimento cutâneo pode ocorrer, sendo classificado de específico ou inespecífico, dependendo da presença ou ausência de granulomas no exame histopatológico da pele.

A forma subcutânea é uma forma particular e mais rara de apresentação e constitui o único subtipo que se crê estar associado a doença sistémica.

PALAVRAS-CHAVE – Sarcoidose; Doenças da Pele.

SUBCUTANEOUS SARCOIDOSIS – A RARE CASE OF SPECIFIC CUTANEOUS INVOLVEMENT

ABSTRACT – Sarcoidosis is a multisystemic granulomatous disease of unknown etiology. Cutaneous involvement can occur and can be classified as specific or nonspecific depending on the presence or absence of granulomas on histopathology of the skin. The subcutaneous form is a special type of presentation and it is believed to be more often associated with systemic disease.

KEY-WORDS – Sarcoidosis; Skin Diseases.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Por decisão do autor, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Correspondência:

Dr.ª Paula Maio

Serviço de Dermatologia e Venereologia

Hospital Curry Cabral

Rua da Beneficência, n.º8

1069 - 166 Lisboa, Portugal

E-mail: paulamaio@gmail.com

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

A sarcoidose é uma doença granulomatosa, multisistêmica, de etiologia ainda não completamente conhecida. O envolvimento cutâneo ocorre em cerca de 25% dos doentes afectados.

As lesões cutâneas podem ser específicas, sempre que se encontrem granulomas sarcóides no exame histopatológico, e inespecíficas nas restantes circunstâncias.

Nódulos subcutâneos, podem ser uma manifestação rara de sarcoidose cutânea, descrita originalmente por Darier e Roussy em 1904. A associação com doença multissistêmica pode ocorrer em até 90% dos casos^{1,2}.

CASO CLÍNICO

Doente sexo feminino, 35 anos de idade, caucasiana, referenciada à consulta de Dermatologia com dermatose com 5 meses de evolução. Envolve inicialmente a região pré tibial com posterior aumento do número de lesões e extensão com carácter aditivo a ambas as coxas, constituída por múltiplos nódulos subcutâneos com coloração eritema-violácea da pele suprajacente.

A doente negava qualquer sintomatologia acompanhante, do foro constitucional ou de órgão ou sistema. Negava igualmente toma de fármacos.

Ao exame objectivo observavam-se múltiplos nódulos subcutâneos, limites mal definidos, superfície com cor eritemato-violácea, e dimensões variando entre os 5 e os 15 mm (Figs. 1 e 2) envolvendo a região pré-tibial, face posterior das pernas e coxas.

O exame histopatológico da biopsia cutânea revelou a presença de um infiltrado inflamatório linfocitário que envolvia granulomas com células epitelioides sem necrose de caseificação, afectando predominantemente a hipoderme (Fig. 3).

A avaliação laboratorial permitiu identificar: hiperglicemia em jejum (>200mg/dL) e enzima conversora de angiotensina (ECA) de 84U/L.

A Tomografia Axial Computorizada de alta resolução revelou a presença de microadenopatias em topografia mediastínica.

A ecografia abdominal e provas de função respiratória não revelaram alterações. A observação oftalmológica era normal e a prova da tuberculina foi negativa.

Foi instituída terapêutica com colchicina na dose de 1mg 12/12h.

O seguimento clínico permitiu constatar melhoria do quadro clínico com remissão da dermatose e normalização do doseamento da enzima conversora da angiotensina. A doente foi referenciada à consulta de Endocrinologia onde foram instituídas medidas dietéticas e terapêutica com antidiabéticos orais.



Fig. 1 - Múltiplos nódulos subcutâneos superfície eritematosa.



Fig. 2 - Múltiplos nódulos subcutâneos superfície eritemato-violácea (Pormenor).

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

A sarcoidose subcutânea é uma manifestação específica de sarcoidose que tem sido descrita raramente na literatura.

Aparentemente é mais frequente em doentes do sexo feminino^{2,3} na quinta ou sexta década e, está associada a manifestações sistémicas da doença em 14 a 21% dos casos^{2,3}.

Manifesta-se de forma insidiosa, como nódulos subcutâneos de consistência firme, indolores à palpação, sem alterações significativas da epiderme. A localização mais frequente é a porção distal dos membros superiores e inferiores com menor tendência para envolver tronco e

Caso Clínico

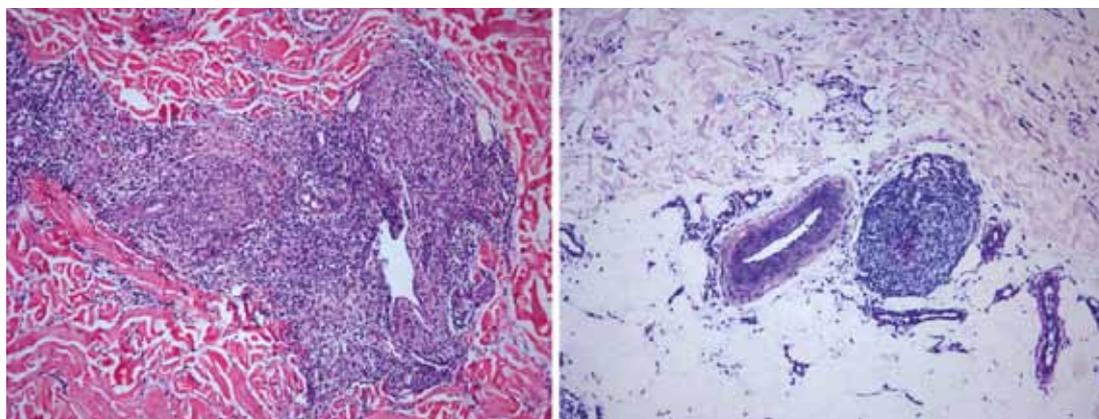


Fig. 3 - Histopatologia MO (H&E, 100x): Infiltrado inflamatório envolvendo predominantemente a hipoderme de tipo sarcóide.

face⁴. As lesões variam em número podendo surgir de 1 a cerca de cem com dimensões que variam de 5 a 20mm³.

O nosso caso representa uma forma de apresentação típica de sarcoidose subcutânea com múltiplas lesões nodulares assintomáticas dos membros inferiores.

Esta forma de apresentação da sarcoidose pensava-se caracterizar os estádios mais avançados da doença mas, nas revisões clínicas mais recentes⁵, parece ser a forma de apresentação inicial em cerca de 50% dos casos podendo mesmo constituir a única manifestação da doença. No caso descrito, ocorreu como manifestação inicial e isolada da doença.

O prognóstico dos doentes com esta forma de sarcoidose, parece ser de uma forma geral favorável, com algumas séries demonstrando que apenas uma minoria dos doentes desenvolve formas graves de envolvimento sistémico com fibrose pulmonar, envolvimento cardíaco ou ósseo^{6,7,9}.

Nos doentes com poucas lesões cutâneas, a terapêutica pode ser realizada com corticóides intralesionais⁸, nos doentes cujo envolvimento seja mais extenso a corticoterapia sistémica é o tratamento de primeira escolha. Outras terapêuticas possíveis, em particular em doentes com contra indicação para medicação com corticóides são: metotrexato; hidroxicloroquina e colchicina³.

No nosso caso, a opção pela colchicina em detrimento de corticoterapia deveu-se ao facto de estarmos perante uma doente com diagnóstico de sarcoidose sem envolvimento sistémico comprovado e, com comorbilidades como a diabetes *mellitus* recém diagnosticada e ainda não controlada medicamente.

Salientamos a importância deste caso pela sua raridade e pela oportunidade que esta entidade, quando diagnosticada precocemente, poder conduzir ao diagnóstico de sarcoidose sistémica^{7,10}. Neste caso, o envolvimento sistémico não foi comprovado até à presente data. A doente mantém-se, no entanto, em vigilância

clínica podendo o seu *follow-up* permitir o seu eventual diagnóstico de forma precoce.

BIBLIOGRAFIA

1. Maná J, Marcoval J, Graells J, Lazar A, Peyrí J, Pujol R. Cutaneous involvement in sarcoidosis. Relationship to systemic disease. *Arch Dermatol.* 1997;133:882-8.
2. Marcoval J, Maña J, Moreno A, Peyri J. Subcutaneous sarcoidosis - clinicopathological study of 10 cases. *Br J Dermatol.* 2005;153(4):790-4.
3. Marcoval J, Moreno A, Maña J, Peyri J. Subcutaneous sarcoidosis. *Dermatol Clin.* 2008;26(4):553-6.
4. Dalle Vedove C, Colato C, Girolomoni G. Subcutaneous sarcoidosis: report of two cases and review of the literature. *Clin Rheumatol.* 2011 30(8):1123-8.
5. Kalb RF, Epstein W, Grossman ME. Sarcoidosis with subcutaneous nodules. *Am J Med.* 1988; 85:731-6.
6. Mayock RL, Bertrand P, Morrison CE, Scott JH. Manifestations of sarcoidosis: analysis of 145 patients with a review of nine series selected from the literature. *Am J Med.* 1963; 35:67-89.
7. Elgart ML. Cutaneous sarcoidosis: definitions and types of lesions. *Clin Dermatol.* 1986; 4:35-45.
8. Calzado L, Galera CM, Arrue I, Rodríguez-Peralto JL, López S, Guerra A, et al. Sarcoidosis subcutânea como primera manifestación de enfermedad sistémica. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:379-81.
9. Meyer-Gonzalez T, Suarez-Perez JA, Lopez-Navarro N, Hidalgo A, Herrera-Ceballos E. Subcutaneous sarcoidosis: a predictor of systemic disease? *Eur J Intern Med.* 2011;22(6):e162-3.
10. Ahmed I, Harshad SR. Subcutaneous sarcoidosis: is it a specific subset of cutaneous sarcoidosis frequently associated with systemic disease? *J Am Acad Dermatol.* 2006 ;54(1):55-60.