

Caso para diagnóstico*
Case for diagnosis

Elisângela Samartin Pegas Pereira¹
Antônio José Tebcherani³

Maria do Rosário Vidigal²
Ana Paula Galli Sanchez⁴

HISTÓRIA DA DOENÇA

Doente do sexo feminino, 58 anos, com artralgia e pápulas achatadas, eritemato-violáceas, infiltradas, algumas com umbilicação central, nos membros (Figura 1), tórax, abdome, dorso e face. O quadro histopatológico, de biópsia realizada em lesão de coxa direita, é o de uma reação granulomatosa dérmica nodular, constituída por granulomas bem formados, contendo histiócitos com o citoplasma amplo e vacuolizado. Chamou a atenção a ausência de halo linfocitário, que caracteriza o granuloma nu (Figura 2). A pesquisa para BAAR e fungos pelas técnicas de Ziehl-Nielsen e do PAS, resultaram negativas. Culturas para fungos

e micobactérias do material de biópsia não evidenciaram crescimento de microorganismos. Intradermoreações (Reações de Montenegro e Mantoux) e baciloscopia de cotovelos e joelhos foram negativas. Provas de função hepática, renal, glicemia, hemograma, eletrólitos, eletrocardiograma e RX de mãos estavam dentro da normalidade. O RX de tórax revelou infiltrado retículo micronodular difuso, em ambos os pulmões, espessamento hilar bilateral e placa calcificada no botão aórtico (Figura 3). Avaliações cardíaca e oftalmológica foram normais. A pesquisa de três amostras de BAAR, no escarro, foi negativa.



FIGURA 1: A. pápulas achatadas, eritemato-violáceas, infiltradas, algumas com umbilicação central em antebraço direito; B. pápulas achatadas, eritemato-violáceas, infiltradas, algumas com umbilicação central em face posterior de membro inferior direito

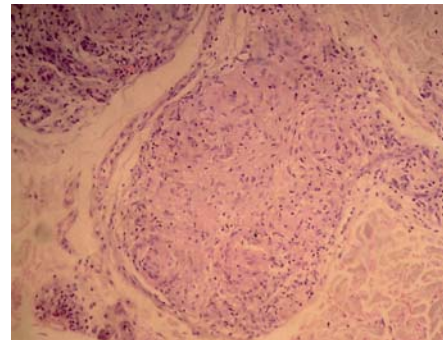


Figura 2: Granulomas dérmicos bem formados, coesos, com histiócitos apresentando citoplasma vacuolizado (HE 200x)



Figura 3: RX de tórax: infiltrado retículo micronodular difuso em ambos os pulmões, espessamento hilar bilateral e placa calcificada no botão aórtico

Recebido em 15.05.2008.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 08.01.09.

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento – Guarulhos (SP), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

¹ Médica especialista em Dermatologia. Ex-residente do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento – Guarulhos (SP), Brasil.

² Médica dermatologista assistente do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento – Guarulhos (SP), Brasil.

³ Médico Patologista do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento – Guarulhos (SP), Brasil.

⁴ Médica assistente do serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos – Guarulhos (SP). Mestre em Ciências pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP) – São Paulo (SP), Brasil.

COMENTÁRIOS

Sarcoidose Papulosa Umbilicada

A sarcoidose é doença multissistêmica granulomatosa de etiologia desconhecida, descrita em todas as raças, gêneros e idades. Múltiplos órgãos podem ser envolvidos, incluindo a pele, linfonodos, fígado, baço, olhos, parótidas, sistema nervoso central, ossos, articulações, coração e mais freqüentemente pulmões.^{1,2}

Quando afeta a raça branca, tende a ser doença assintomática com prognóstico mais favorável.³

Um terço dos pacientes pode apresentar sintomas inespecíficos, tais como: febre, mal estar, fadiga e perda de peso.³ Em 25% dos casos, ocorre acometimento cutâneo, sobretudo, no gênero feminino.

A lesão cutânea mais comum, apesar de inespecífica, é o eritema nodoso.²

As lesões cutâneas específicas da sarcoidose são polimórficas (placas infiltradas, erupção máculo-papular, nódulos subcutâneos e cicatrizes),² podendo mimetizar outras dermatoses. A mais típica é o lúpus pérnio, que acomete predominantemente indivíduos negros, e apresenta significativa associação com comprometimento de vias aéreas superiores e ossos. As lesões maculosas e papulosas têm menor relação com doença sistêmica e melhor prognóstico. Pior prognóstico e risco aumentado de envolvimento sistêmico são vistos nas lesões anulares e em placas.^{1,2}

Embora as lesões cutâneas possam estar presentes sem envolvimento sistêmico, os pacientes com sarcoidose devem ser submetidos à rigorosa anamnese e

exame físico, com ênfase para pulmões, olhos, fígado e coração.¹ Exames complementares como: hemograma, intradermoreações, RX de tórax e mãos e dosagem de cálcio, devem ser realizados. A dosagem sérica da enzima conversora de angiotensina tem baixa especificidade e valor limitado.⁴

A chave para o diagnóstico histopatológico é a presença de granuloma não-caseoso, composto por macrófagos, sem halo linfocitário.⁴

No Brasil, as doenças infecciosas granulomatosas devem ser excluídas para que o diagnóstico de sarcoidose possa ser estabelecido.

O tratamento de escolha é com glicocorticóides tópicos ou sistêmicos. Alternativas terapêuticas incluem retinoides orais, alopurinol, talidomida, azatioprina, metotrexate, cloroquina, PUVA ou UVA, levamisol e, até mesmo, cirurgia plástica nas lesões desfigurantes.¹

Nossa paciente apresenta lesões papulosas, que são específicas, porém infrequentes.² Apesar de haver uma menor associação com doença sistêmica na sarcoidose papulosa,¹ nossa doente apresenta comprometimento pulmonar. Vale ressaltar que há poucos relatos de sarcoidose, com lesões umbilicadas, destacando-se a raridade do caso.⁵ A resposta terapêutica favorável com corticoide sistêmico, corrobora os dados da literatura, que destaca a corticoterapia, como tratamento de escolha, nos casos cutâneos disseminados, com envolvimento sistêmico.^{3,4} □

Resumo: A sarcoidose é uma doença sistêmica crônica idiopática caracterizada histologicamente por um acúmulo de fagócitos mononucleares e células gigantes, que levam à formação de granulomas não-caseosos em diversos órgãos. O envolvimento cutâneo ocorre, em aproximadamente, 25% dos casos, sendo representado por lesões específicas e não-específicas. Apresentamos caso raro de sarcoidose com lesões cutâneas papulosas e umbilicadas e envolvimento pulmonar.

Palavras-chave: Granuloma; Pele; Sarcoidose

Abstract: Sarcoidosis is a chronic idiopathic disorder characterized by the accumulation of mononuclear phagocytes with the formation of noncaseating granulomas in multiple organs. Cutaneous involvement occurs in 20-25% of cases and specific and nonspecific lesions are observed. We reported a rare case of umbilicated papular sarcoidosis with pulmonary involvement.

Keywords: Granuloma; Sarcoidosis; Skin

REFERÊNCIAS

1. Young RJ, Gilson RT, Yanase D, Elston DM. Cutaneous sarcoidosis. *Int J Dermatol.* 2001;40:249-53.
2. Yanardag H, Pamuk ON, Karayel T. Cutaneous involvement in sarcoidosis: analysis of the features in 170 patients. *Respir Med.* 2003;97:978-82.
3. English JC 3rd, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:725-46.
4. Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. *N Engl J Med.* 1997;336:1224-34.
5. Kashyap S, Kumar M, Thami GP, Saini V. Umbilicated papular sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol.* 1996;21:395-6.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:
Elisangela Samartin Pegas Pereira
Alameda das Grevíleas, 104 - Condomínio
Bosques de Grevílea – Jd Panorama - Vinhedo
13 280 000 São Paulo SP
E-mail: elisp7@gmail.com

Como citar este artigo/How to cite this article: Pereira ESP, Vidigal MR, Tebcherani AJ, Sanchez APG. Caso para diagnóstico. *Sarcoidose papulosa umbilicada. An Bras Dermatol.* 2009;84(5):543-5.