

Sarcoidose disseminada: pulmonar, endobrônquica e gástrica

Disseminated sarcoidosis: pulmonary, endobronchial and gastric

Carolline S. A. Monção¹, Jeniffer A. Ribeiro¹, Filipe A. Souza², André J. Mendes², José G. S. Maia³

RESUMO

A sarcoidose é uma doença granulomatosa crônica idiopática, de caráter sistêmico. Embora o acometimento pulmonar seja a forma mais comum da doença, a sarcoidose pode afetar as vias aéreas, determinando nodulações de mucosa e até estenose brônquica. O envolvimento do trato gastrointestinal é bastante raro e se manifesta principalmente como sarcoidose gástrica. O diagnóstico se baseia na sintomatologia, nos achados radiológicos e na análise histopatológica das biópsias teciduais. No presente trabalho, descrevemos um caso de sarcoidose pulmonar, endobrônquica e gástrica em uma mesma paciente e discutimos a abordagem dessa rara apresentação da doença.

Palavras-chave: Sarcoidose. Sarcoidose gástrica. Massa endobrônquica. Caso clínico

ABSTRACT

Sarcoidosis is a chronic granulomatous idiopathic systemic disease. Although the pulmonary involvement is the most common form of the disease, sarcoidosis can affect the airways, determining mucosal nodularity and even bronchostenosis. Gastrointestinal involvement is very rare and it is primarily manifested as gastric sarcoidosis. The diagnosis is based on symptoms, radiological findings and histopathological examination of tissue biopsies. In this work, we describe a case of pulmonary, endobronchial and gastric sarcoidosis in the same patient and discuss the approach to this rare presentation of the disease.

Keywords: Sarcoidosis. Gastric sarcoidosis. Endobronchial mass. Clinical case.

Introdução

A sarcoidose é uma doença sistêmica de etiologia desconhecida que se caracteriza por inflamação granulomatosa não caseosa que pode afetar qualquer órgão, principalmente os pulmões.¹

A sarcoidose pulmonar é uma das causas mais comuns de doença intersticial pulmonar, sendo o

trato respiratório o mais acometido.^{2,3} O diagnóstico é baseado nas suspeitas clínica e radiológica e o achado radiológico mais comum é a linfonodomegalia hilar bilateral com infiltrado pulmonar tipicamente de distribuição perivasculares.⁴ Quando afeta as vias aéreas, a sarcoidose pode determinar a formação de nódulos ou placas associados a eritema e/ou edema de mucosa, estenose brônquica, bron-

1. Médica. Residente de Clínica Médica do Hospital Universitário Clemente de Faria, Universidade Estadual de Montes Claros (UNIMONTES), Montes Claros, MG, Brasil.
 2. Graduando em Medicina pela UNIMONTES.
 3. Médico Pneumologista. Preceptor do Serviço de Clínica Médica e Tisiologia do Hospital Universitário Clemente de Faria, UNIMONTES.

Correspondência
Universidade Estadual de Montes Claros (UNIMONTES)
Montes Claros/ MG, Brasil.

Recebido em 23/02/2015
Aprovado em 10/12/2015

quiolite e bronquiectasias de tração. Há poucos casos documentados na literatura de sarcoidose com envolvimento brônquico.^{5,6}

O envolvimento do trato gastrointestinal é bastante raro e pode ocorrer como desordem sistêmica ou como um achado isolado. A sarcoidose gástrica, primariamente descrita por Schaumann em 1936, é a forma mais comum de sarcoidose no trato gastrointestinal. A forma sintomática da sarcoidose gástrica pode ocorrer em 0,1 a 0,9% dos pacientes com doença sistêmica.¹

Apresenta-se um caso de sarcoidose com acometimento pulmonar, endobrônquico e gástrico, simultaneamente. Na revisão de literatura realizada pelos autores deste trabalho, não foram encontrados relatos desse tipo de apresentação concomitante da sarcoidose.

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 59 anos, melanoderma, do lar, admitida dia 23/10/2014 no serviço de clínica médica do Hospital Universitário Clemente de Faria, em Montes Claros/MG, com relato de tosse seca há dois anos, associada a dispneia, astenia, hiporexia e perda ponderal de 28Kg nos últimos 12 meses. Relata ainda exacerbação da tosse, rouquidão, disfagia para alimentos sólidos e dor epigástrica há 6 meses.

Trata-se de paciente com hipertensão arterial sistêmica (HAS) há 20 anos e doença renal crônica, sem história de etilismo ou tabagismo. A história familiar era positiva para HAS, diabetes mellitus e acidente vascular encefálico. Não havia casos de neoplasias e outras patologias na família.

Ao exame físico, apresentava-se em bom es-

tado geral. A ausculta respiratória revelava crepitantes finas em bases pulmonares, sem outros achados relevantes.

Entre os exames laboratoriais realizados, destacam-se: Hb 12,3 g/dL Ht 38,8% GL 8090/ mm³ (Bastonetes 2%, Segmentados 79%, Eosinófilos 1%, Linfócitos 14%, Monócitos 4%) Plaquetas 170.000/ mm³ / PCR negativo/ Ureia 50 mg/dL/ Creatinina 2,3 mg/ dL/ Ácido úrico 5,4 mg/dL/ Glicose 78 mg/dL/ TGO 18 U/L/ TGP 8 U/L/ CPK 40 U/L. Pesquisa de BAAR no escarro negativa.

Realizou na admissão uma radiografia de tórax, que mostrava um infiltrado de padrão reticular nos 2/3 inferiores dos pulmões e velamento do seio costofrênico direito. Área cardíaca normal. A posteriori, a paciente foi submetida a tomografia computadorizada (TC) de tórax, que mostrou áreas de opacidade em vidro fosco bilateralmente, sobre tudo nos terços médios e inferiores, associadas a esparsas bronquioloectasias e raros micronódulos centrolobulares e linfadenomegalia mediastinal e axilar (Figura 1).

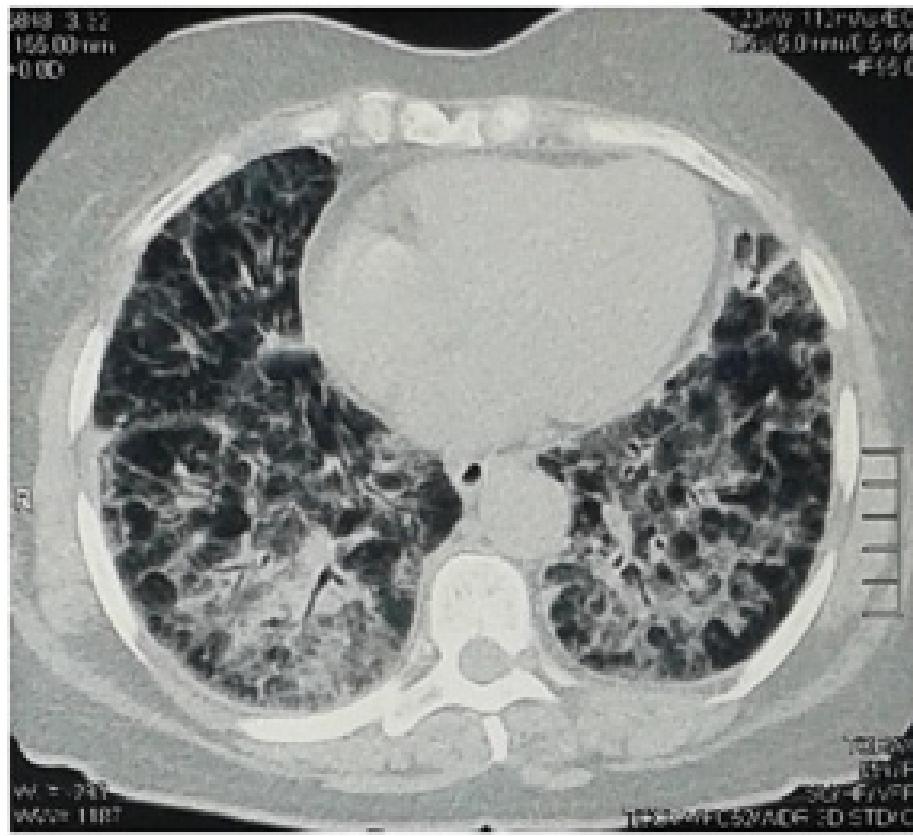


Figura 1: TC de tórax mostra opacidade em vidro fosco bilateralmente, com bronquioloectasias e micronódulos

Realizou-se fibrobroncoscopia que mostrava nodulações em brônquios. Foi feita biópsia transbrônquica e a análise histopatológica encontrou inflamação granulomatosa sem necrose caseosa, consistente com sarcoidose. (Figura 2)

Endoscopia digestiva mostrava pangastrite enantematosa difusa. Biópsia confirmou sarcoidose gástrica. (Figura 3)

Foi iniciado tratamento com prednisona 60 mg/ dia e paciente obteve alívio dos sintomas com 30 dias. Recebeu alta hospitalar com uso dessa dose de corticoide com esquema para redução gradual.

Discussão

A sarcoidose é uma doença sistêmica e multifacetada, muitas vezes confundida com outros distúrbios – infecções (HIV, fungos, micobactérias), neoplásicos (linfoma) e pulmonares intersticiais, sendo o seu diagnóstico muitas vezes desafiador.

A sarcoidose afeta primariamente os pulmões em mais de 90% dos casos. Embora seja incomum, a doença pode afetar as vias aéreas e o trato gastrointestinal. A sintomatologia depende do local da infiltração nas vias aéreas, podendo se apresentar como edema e granulação de mucosa ou determinar obstrução de vias aéreas.⁷

No envolvimento endobrônquico a apresentação clínica mais comum consiste em dispneia, tosse, chieira, por vezes estridor, sibilos inspiratórios e raramente hemoptises.⁸

As lesões encontradas consistem em lesões focais únicas ou múltiplas caracterizadas pela elevação nodular da mucosa de dois a três milímetros de diâmetro. Mais raramente, a sarcoidose endobrônquica assume um padrão difuso com estreitamento do lumen brônquico. A estenose brônquica pode ser importante, especialmente se condicionar um estreitamento superior a 50% do lumen brônquico, o que acontece em menos de 1% dos doentes.⁹

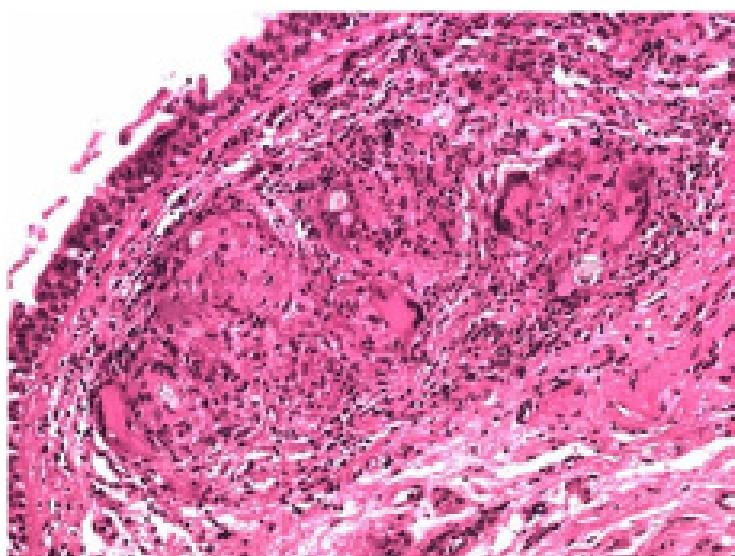


Figura 2: Microscopia de biópsia pulmonar mostra granuloma não caseoso (HE 200x)

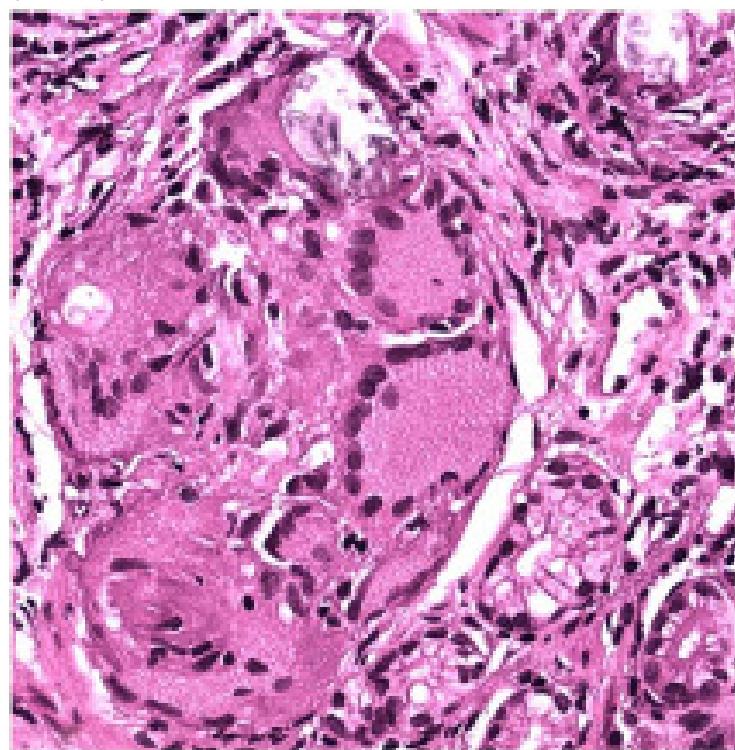


Figura 3: Histopatologia de biópsia gástrica com granulomas de células epitelioides não caseosos, sem evidência de displasia ou metaplasia intestinal. (HE 400x)

As lesões granulomatosas comumente envolvem a árvore brônquica distal. Dessa forma, a broncoscopia é fundamental para o diagnóstico da sarcoidose das vias aéreas e, além disso, fornece informações valiosas sobre a localização, a extensão do acometimento e o mecanismo de estenose, bem como o grau de estreitamento do lumen brônquico.⁹

A sarcoidose gástrica, por sua vez, geralmente é assintomática. Ela afeta principalmente a região do antró e os sintomas podem estar relacionados à ulceração da mucosa gástrica ou à infiltração e fibrose difusa da mucosa que leva ao estreitamento do lúmen do estômago. A dor epigástrica (75%) é o sintoma mais comum. Outros sintomas são: saciedade precoce, náusea, vômitos, hematêmese, melena e perda de peso.¹⁰

A endoscopia com biopsia é imprescindível para o diagnóstico de sarcoidose gástrica. Dependendo da patologia, os achados endoscópicos podem mudar. Quando há infiltração difusa da mucosa, pode aparecer como linite plástica. Outras vezes, podemos ver ulcerações da mucosa com ou sem eritema e lesões polipoides/ nodulares (granulomas).^{10,11} Em pacientes assintomáticos, a mucosa gástrica pode ser normal.¹

Quatro categorias principais de lesões podem ser distinguidas: subclínica (a mais comum), ulcerativa, infiltrativa e polipoide. Devemos lembrar que biopsias endoscópicas muitas vezes falham em identificar lesões de sarcoidose, quando os granulomas se localizam na submucosa e nas camadas mais profundas da parede gástrica, não apenas na membrana mucosa.¹⁰

A apresentação clínica da sarcoidose gástrica pode mimetizar outras patologias gastrointestinais, e seu diagnóstico requer uma interpretação acurada das biopsias, já que muitas outras patologias podem cursar com granulomas não caseosos. No diagnóstico diferencial, devemos considerar doença ulcerosa péptica, doença de Ménétrier, gastrite hipertrófica, Mycobacterium, sífilis, histoplasmose, neoplasia gástrica, linfoma, histiocitose de células Langerhans, doença de Crohn e doença de Whipple.¹

As lesões de sarcoidose no estômago podem ser acompanhadas de granulomas de sarcoidose no fígado e baço e linfonodos retroperitoneais. Linfa-

denopatia hilar e/ou lesões disseminadas nos pulmões podem coexistir ou preceder lesões de sarcoidose no trato gastrointestinal. Sarcoidose gástrica isolada é muito rara.¹⁰

O tratamento depende da sintomatologia. Os corticoides são o tratamento inicial de escolha em pacientes sintomáticos, associados a inibidores de bomba de prótons dependendo da presença de úlceras na sarcoidose gástrica. Em um estudo recente¹², 66% dos pacientes relataram alívio dos sintomas com o uso de corticoides. O papel da terapia imunossupressora ainda não está bem estabelecido na literatura. Na sarcoidose gastrointestinal, o tratamento cirúrgico pode ser útil quando houver obstrução ou estreitamento grave do lúmen gástrico.¹

Na sarcoidose endobrônquica, a corticoterapia precoce é crucial para haver a regressão da doença, não só do ponto de vista clínico e broncoscópico, mas também em termos de função pulmonar. O prognóstico, portanto, se relaciona com o tempo de início do tratamento, já que lesões fibróticas podem se desenvolver rapidamente, tornando-se resistentes à terapia habitual.⁹

Conclusão

A sarcoidose é uma patologia cujo diagnóstico se baseia na sintomatologia, achados radiológicos e biopsia tecidual. O acometimento de outros órgãos deve ser considerado em paciente com história de sarcoidose e queixas relativas a outro sistema. Por exemplo, dor epigástrica e perda de peso inexplicada podem sugerir envolvimento gástrico, e a propedêutica direcionada está indicada. O prognóstico da sarcoidose em geral é bom. A maioria dos pacientes melhora consideravelmente com os corticoides, embora a melhora clínica nem sempre seja acompanhada da resolução das lesões na histopatologia.

Referências

1. Tokala H, Polsani K, Kalavakunta JK. Gastric sarcoidosis: a rare clinical presentation. *Case Rep Gastrointest Med.* 2013;2013:260704 p.1-3.
2. Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. *N Engl J Med.* 1997;336:1224-34.
3. Baughman RP. Pulmonary sarcoidosis. *Clin Chest Med.* 2004; 25: 521-30.
4. Lynch JP III, Kazerooni EA, Gay SE. . Pulmonary Sarcoidosis. *Clin Chest Med.* 1997;18:755-85.
5. Cho KH, Shin JH, Park SH, Kim HS, Yang SH. A case of pulmonary sarcoidosis with endobronchial nodular involvement. *Tuberc Respir Dis (Seoul).* 2013;74: 274-9.
6. Yamada G, Aketa K, Takahashi H, Satoh M, Abe S. Endobronchial lesions of sarcoidosis. *Intern Med.* 2005; 44:909-10.
7. Koh WJ, Kim EK, Chung MP, Kwon OJ, Han J. Sarcoidosis with an endobronchial mass. *Intern Med.* 2007; 2;46:1271-2.
8. Lynch JP III, Ma YL, Koss MN, White ES. Pulmonary sarcoidosis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2007; 28: 53-74.
9. Chambellan A, Turbie P, Nunes H, Brauner M, Battesti JP, Valeyre D. Endoluminal stenosis of proximal bronchi in sarcoidosis: bronchoscopy, function, and evolution. *Chest.* 2005;127:472-81.
10. Ziora D, Trzepióra B, Kozielski J. Gastric sarcoidosis - a case report. *Pneumonol Alergol Pol.* 2010; 5: 374-8
11. Inomata M, Ikushima S, Awano N, Kondoh K, Satake K, Masuo M et al. Upper Gastrointestinal Sarcoidosis: Report of Three Cases. *The Japanese Society of Internal Medicine. Intern Med.* 2012; 51: 1689-94.
12. Ebert EC, Kierson M, Hagspiel KD. Gastrointestinal and hepatic manifestations of sarcoidosis. *Am J Gastroenterol.* 2008;103:3184-92.