



RELATO DE CASO

Sarcoidose Pulmonar Nodular

Nodular Pulmonary Sarcoidosis

Thaís Dourado Matos de Souza¹, Alana de Medeiros Nelli¹, Juliane Penalva Costa Serra^{1*}, Jorge Humberto Ardila Vega¹, Camila Melo Coelho Loureiro¹, Bruna Melo Coelho Loureiro¹, Jamocyr Moura Marinho¹

¹Serviço de Pneumologia do Hospital Santa Izabel; Salvador, Bahia, Brasil

Sarcoidose é uma doença sistêmica que pode acometer vários órgãos. Relatamos o caso de uma paciente com acometimento pulmonar nodular que é uma apresentação rara da sarcoidose pulmonar. Caracteriza-se por sintomas constitucionais associados ao achado de único ou múltiplos nódulos pulmonares. A presença de granulomas geralmente não caseosos na biópsia pulmonar corrobora o diagnóstico, juntamente com a exclusão de outras doenças granulomatosas. O prognóstico costuma ser favorável, com boa resposta ao tratamento com corticosteroide oral.

Palavras-chave: Sarcoidose Pulmonar; Nódulos Pulmonares Múltiplos; Granuloma.

Correspondence addresses:

Dra. Juliane Penalva Costa Serra
penalvajuliane@gmail.com

Received: December 18, 2021

Revised: February 18, 2022

Accepted: February 25, 2022

Published: March 28, 2022

Data Availability Statement:

All relevant data are within the paper and its Supporting Information files.

Funding: This work was the result of authors' initiative. There was no support of research or publication funds.

Competing interests: The authors have declared that no competing interests exist.

Copyright

© 2022 by Santa Casa de Misericórdia da Bahia. All rights reserved.
ISSN: 2526-5563
e-ISSN: 2764-2089

Sarcoidosis is a systemic disease that can affect several organs. We report the case of a patient with nodular pulmonary involvement, which is a rare presentation of pulmonary sarcoidosis. It is characterized by constitutional symptoms associated with the finding of single or multiple pulmonary nodules. The presence of usually non-caseating granulomas on lung biopsy supports the diagnosis, along with the exclusion of other granulomatous diseases. The prognosis is usually favorable, with a great response to treatment with oral corticosteroids.

Keywords: Pulmonary Sarcoidosis; Multiple Pulmonary Nodules; Granuloma.

Introdução

Conhecida há mais de 150 anos, a sarcoidose continua sendo uma doença granulomatosa de causa desconhecida e curso imprevisível. A sua imunopatogênese envolve uma complexa interação entre fatores genéticos do hospedeiro, fatores ambientais e infecciosos que podem ser o gatilho para o desenvolvimento do granuloma. Apesar do acometimento pulmonar ser praticamente universal, qualquer órgão pode ser acometido.¹ Relatamos um caso de sarcoidose pulmonar com apresentação nodular.

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 61 anos, portadora de hipertensão, dislipidemia, coronariopatia e doença renal crônica, apresentou-se na emergência com quadro sistêmico inespecífico. Negava exposições ambientais, ocupacionais e histórico de tabagismo. Submetida à tomografia computadorizada (TC)

de tórax que evidenciou nódulos pulmonares, tendo realizado biópsia transtorácica para investigação diagnóstica. O anatomopatológico evidenciou raros granulomas histiocitários com células gigantes multinucleadas, sem necrose; fibrose hialinizada e mínimo infiltrado linfomononuclear em torno dos granulomas; pesquisas de BAAR e fungos negativa. Diante dos achados, diagnosticada com sarcoidose pulmonar nodular. Iniciou tratamento com prednisona 40mg/dia, com suspensão inadvertidamente após 15 dias e não retornou para acompanhamento ambulatorial. Readmitida na emergência três anos depois com queixa de fadiga, dor abdominal inespecífica e perda ponderal não quantificada há um mês. Os exames laboratoriais foram normais. A TC de abdome demonstrou litíase renal bilateral e em ureter esquerdo. As imagens do tórax (Figuras 1-3) mostraram múltiplas formações nodulares de contornos irregulares

dispersas bilateralmente, com atenuação de partes moles e dimensões maiores quando comparadas à imagem prévia, além de nódulos calcificados sugestivos de granulomas residuais, associados à linfonomegalia mediastinal calcificada. Foi reintroduzida prednisona 40 mg/dia, com proposta de desmame progressivo de dose, com melhora sintomática, sendo encaminhada para seguimento ambulatorial.

Discussão

A sarcoidose é uma doença incomum, multissistêmica, de caráter inflamatório e etiologia desconhecida. A apresentação clínica varia desde o estado assintomático até o de doença progressiva e recidivante, com manifestações muitas vezes inespecíficas, incluindo a síndrome de Lofgren, lúpus pérmio, uveíte, neurite óptica e eritema nodoso. Hipercalemia ou hipercalcúria

Figura 1. Radiografia de tórax evidencia tênues opacidades nodulares de limites imprecisos esparsas e bilaterais (círculos), associadas a linfonodos mediastinais e hilares calcificados (setas).

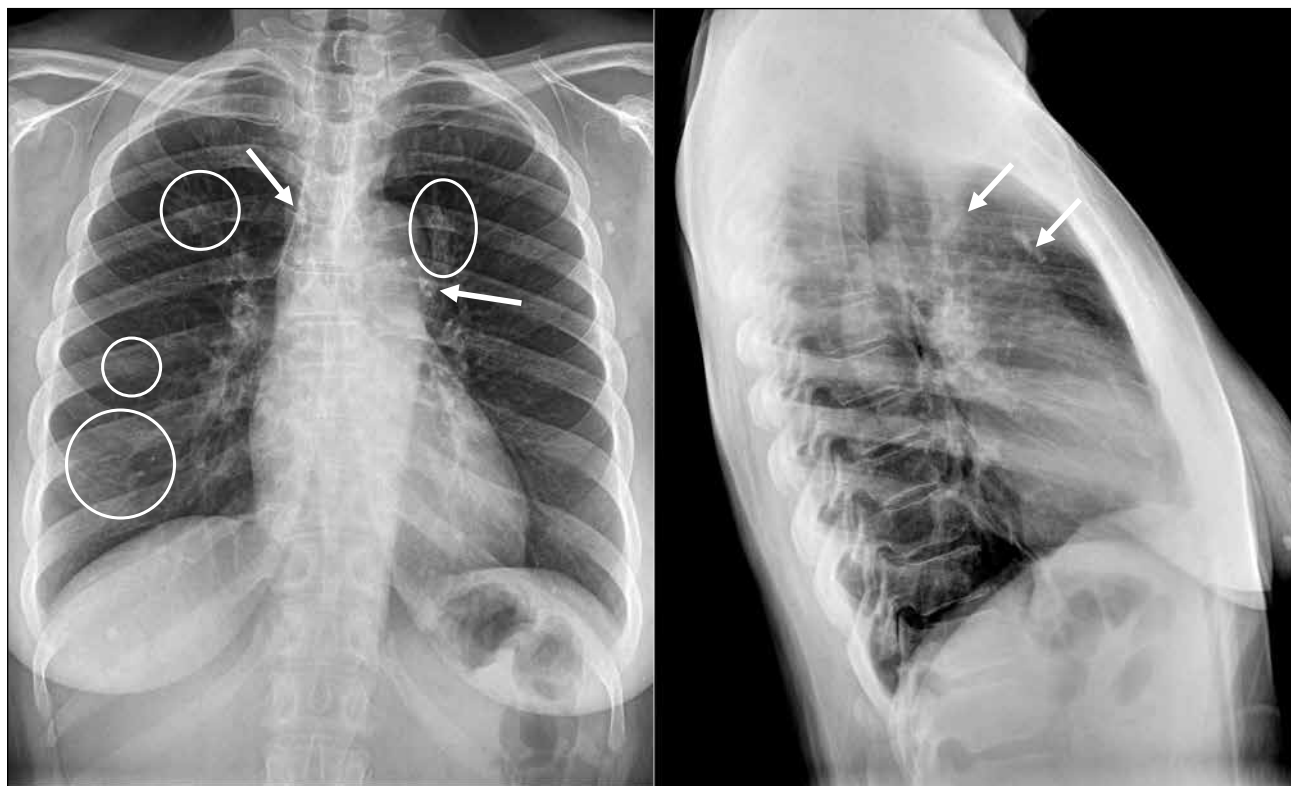


Figura 2. Tomografia computadorizada de tórax sem contraste endovenoso demonstra linfonodos densamente calcificados nas cadeias pré-vascular, paratraqueal inferior direita, paraaórtica e hilar bilateral. Não foram caracterizadas linfonodomegalias torácicas.

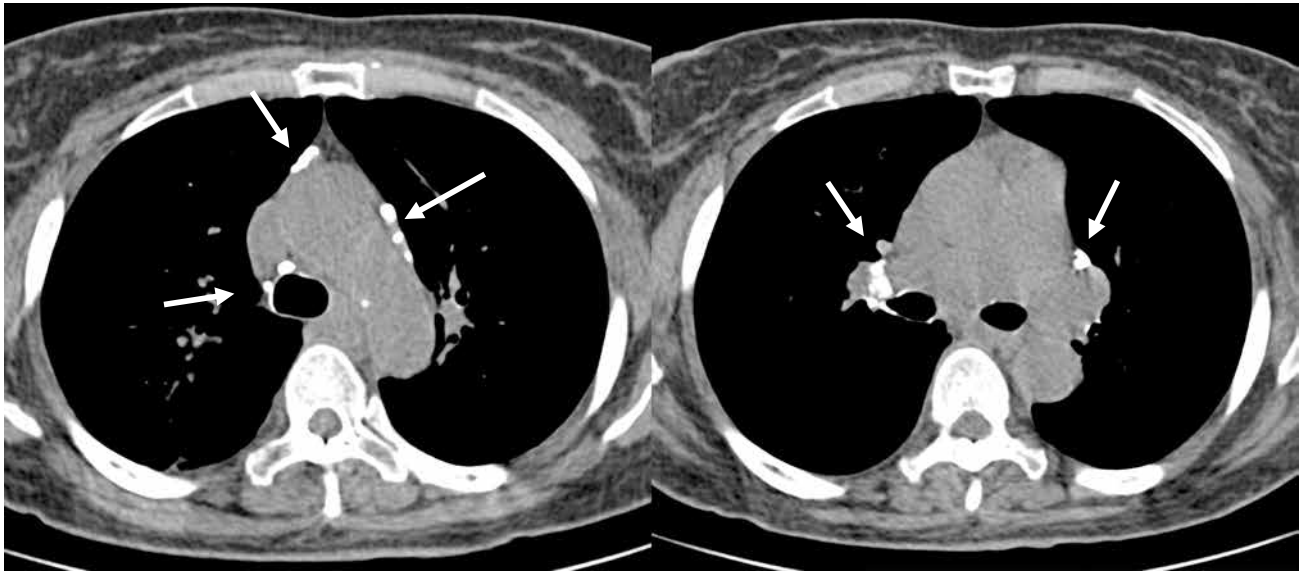
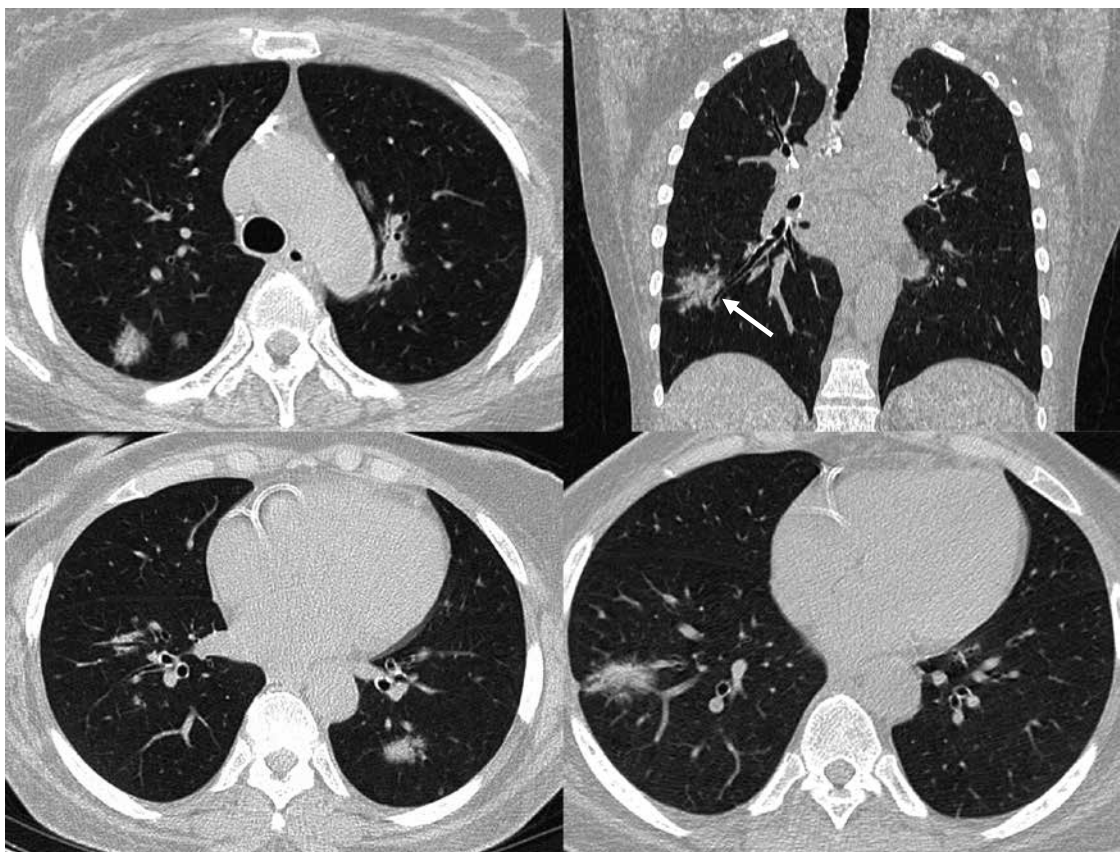


Figura 3. Tomografia computadorizada de tórax mostra múltiplas opacidades nodulares de contornos irregulares dispersas por ambos os pulmões, predominantemente peribroncovasculares, algumas com broncograma aéreo (seta).



com metabolismo anormal da vitamina D são alterações laboratoriais frequentes.^{1,2} O envolvimento pulmonar ocorre em mais de 90% dos pacientes, sendo a forma nodular rara, com incidência em até 4% dos casos. A presença de doença extensa, fibrose pulmonar, perda de função pulmonar e hipertensão pulmonar são preditores de pior prognóstico.¹

A radiografia de tórax na sarcoidose pode ser utilizada como método de estadiamento inicial da doença. Cinco estágios foram descritos na classificação de Karl Wurm modificada por Guy Scadding³: nenhuma anormalidade visível à radiografia (estágio 0); presença de linfonodomegalias hilares ou mediastinais isoladas (estágio I); linfonodomegalias associadas a doença parenquimatosa (estágio II); doença parenquimatosa isolada (estágio III); e fibrose pulmonar (estágio IV). Esse sistema de classificação tem boa correlação com a probabilidade de resolução radiográfica espontânea, o que não ocorre em relação à gravidade dos sintomas, alteração da função pulmonar e presença de doença extrapulmonar.^{3,4}

A tomografia computadorizada de tórax de alta resolução (TCAR) e a tomografia por emissão de pósitrons, por sua vez, podem fornecer mais informações para auxílio no manejo terapêutico.⁵ Na TCAR, o padrão típico de linfadenopatia inclui linfonodomegalia hilar bilateral simétrica e paratraqueal direita, com ou sem linfonodomegalias em outras cadeias mediastinais (subcarinal, paratraqueal à esquerda, subaórtica, para-aórtica, pré-vascular). Calcificação de linfonodos intratorácicos, como presente no caso descrito, apesar de não ser considerado um achado típico, pode ter relação com o tempo de evolução da doença, sendo descrita em até 3% dos pacientes após 5 anos e 20% após 10 anos.⁶ São considerados achados atípicos: linfonodomegalia hilar assimétrica ou unilateral e acometimento de outras cadeias, podendo exigir, nestes casos, um diagnóstico diferencial mais amplo que inclui tuberculose e outras infecções granulomatosas, silicose, neoplasias e pneumoconiose.⁷

Em relação às alterações tomográficas parenquimatosas, micronódulos com distribuição perilinfática, por vezes coalescentes em nódulos maiores ou opacidades consolidativas, de contornos irregulares e mal definidos peri-hilares bilaterais são achados típicos. Também são consideradas típicas opacidades reticulares retráteis e, por vezes, nodulares, associadas a bronquiectasias de tração, distorção arquitetural e redução volumétrica, com distribuição peribroncovascular e predomínio nos campos pulmonares médios e superiores.^{8,9}

As manifestações parenquimatosas atípicas incluem nódulos e massas pulmonares (como observadas no presente caso relatado), consolidações alveolares, opacidades em vidro fosco, espessamento de septos intra e interlobulares, opacidades miliares e alterações fibrocísticas, como faveolamento, bolhas e pseudocavidades. O envolvimento pleural na sarcoidose também é um achado incomum, sendo estimado entre 0,7 a 2% dos casos.¹⁰

O diagnóstico da sarcoidose requer características clínicas e radiográficas compatíveis, exclusão de doenças que se apresentam de forma semelhante e histopatológico demonstrando granulomas não caseosos.² A forma nodular pode se apresentar com febre, tosse crônica, fadiga e perda ponderal, sendo mais comum em mulheres do que homens, de etnia afro-americana e com faixa etária mais jovem do que a paciente relatada (20-40 anos). Nessa forma rara de apresentação, particularmente podem ser identificados granulomas necróticos em associação aos clássicos granulomas não caseosos. A decisão de iniciar tratamento deve ser avaliada cuidadosamente, já que a maior parte dos pacientes apresenta-se com doença assintomática ou autolimitada, não progressiva. Objetivando diminuir o processo inflamatório e evitar a progressão da doença, o tratamento está formalmente indicado em indivíduos cujo acometimento orgânico esteja associado a condições ameaçadoras da vida ou comprometimento significativo da qualidade de vida. Nesse caso, apesar da paciente apresentar-se oligossintomática, foi optado por

reiniciar tratamento devido ao aumento das lesões pulmonares ao longo do tempo.

O tratamento de primeira linha envolve o uso de corticosteroides com doses progressivamente menores e duração média de 09 a 12 meses com ótima resposta, podendo ser mais prolongado caso haja recorrência dos sintomas. A terapia de segunda linha pode ser realizada com imunossupressores tais como metotrexato, azatioprina, leflunomida e micofenolato mofetila. Deve ser considerada em pacientes que evoluem com doença progressiva a despeito do tratamento com corticoide ou que não toleram os seus efeitos colaterais.¹

Conclusão

A sarcoidose é uma doença granulomatosa com apresentação variável tanto do ponto de vista clínico quanto radiológico, devendo ser incluída no diagnóstico diferencial de pacientes com nódulos ou massas pulmonares.

Referências

1. Spagnolo P, Rossi G, Trisolini R, Sverzellati N, Baughman RP, Wells AU. Pulmonary sarcoidosis. *Lancet Respir Med*. 2018;6(5):389-402.
2. Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2020;201(8):e26-e51.
3. Scadding JG. Prognosis of Intrathoracic Sarcoidosis in England. *BMJ*. 1961 Nov 4;2(5261):1165–72.
4. Culver DA, Baughman RP. It's time to evolve from Scadding: phenotyping sarcoidosis. *European Respiratory Journal*. 2018 Jan 25;51(1):1800050.
5. Benamore R, Kendrick YR, Repapi E, et al. CTAS: a CT score to quantify disease activity in pulmonary sarcoidosis. *Thorax*. 2016 Dec;71(12):1161–3.
6. Israel HL, Lenchner G, Steiner RM. Late development of mediastinal calcification in sarcoidosis. *The American review of respiratory disease*. 1981 Sep;124(3):302–5.
7. Criado E, Sánchez M, Ramírez J, et al. Pulmonary Sarcoidosis: Typical and Atypical Manifestations at High-Resolution CT with Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. 2010 Oct;30(6):1567–86.
8. Brauner MW, Grenier P, Mompoin D, Lenoir S, de Crémoux H. Pulmonary sarcoidosis: evaluation with high-resolution CT. *Radiology*. 1989 Aug;172(2):467–71.
9. Abehsera M, Valeyre D, Grenier P, Jaillet H, Battesti JP, Brauner MW. Sarcoidosis with Pulmonary Fibrosis. *American Journal of Roentgenology*. 2000 Jun;174(6):1751–7.
10. Sharma D, Rubinfeld J. Pleural Effusion: An Unusual Complication of Sarcoidosis. *Chest*. 2014 Mar;145(3):269A.