

# SARCOIDOSE EM ADOLESCENTE

Rita MARQUES, Mónica BRAZ, Maria Gomes FERREIRA,  
Maria do Rosário AMARAL

## RESUMO

A sarcoidose é uma doença granulomatosa multisistémica de origem desconhecida. Apresenta-se o caso clínico de um adolescente de 13 anos referenciado à consulta de Pediatria do nosso hospital por adenopatias mediastínicas. A investigação etiológica revelou sarcoidose pulmonar com envolvimento ganglionar periférico. Embora rara, ao fazer diagnóstico diferencial com várias patologias (infecciosas, tumorais, reumatológicas) é uma doença de exclusão a considerar.

## SUMMARY

### SARCOIDOSIS IN AN ADOLESCENT

Sarcoidosis is a multisystem granulomatous disease. We report the case of 13 years old boy with mediastinal adenopathies. Etiological investigation revealed pulmonary sarcoidosis with periferic adenopathies involvement. Although rare, as the differential diagnosis is with multiple pathologies (infectious,tumor, rheumatoid), is a disease to be consider.

R.M., M.B., M.G.F., M.R.A.:  
Serviço de Pediatria. Hospital  
Garcia da Orta. Almada. Portugal

## INTRODUÇÃO

A sarcoidose é uma doença granulomatosa multisistêmica de origem desconhecida, caracterizada pela presença de granulomas não-caseosos nos órgãos envolvidos<sup>1</sup>.

É menos frequente nas crianças do que nos adultos. Num estudo de 15 anos realizado na Dinamarca<sup>2</sup>, a incidência de sarcoidose foi de 0.06 casos por 100.000 crianças antes dos 4 anos aumentando gradualmente com a idade para 1.02 casos por 100.000 nos adolescentes entre os 14 e 15 anos.

Pode envolver qualquer órgão, mas em mais de 90% dos doentes, a sarcoidose manifesta-se por um aumento dos gânglios linfáticos intra-torácicos e/ou sinais ou sintomas de envolvimento pulmonar, cutâneo ou ocular. Considera-se um diagnóstico de exclusão, uma vez que não existe um teste específico para esta patologia.

O tratamento de eleição é a corticoterapia. No entanto, dada a alta taxa de remissão espontânea desta doença, a decisão de iniciar terapêutica deve ser ponderada<sup>3</sup>.

## CASO CLÍNICO

Adolescente de 13 anos referenciado à consulta de Pediatria do nosso hospital por adenopatias mediastínicas. Tinha como antecedentes pessoais asma brônquica controlada. Da história clínica destacava-se uma perda de peso não quantificada, cansaço fácil e sudorese nocturna

com cerca de quatro meses de evolução. Ao exame objectivo apresentava-se emagrecido (com índice massa corporal de 16.6 e *z-score* de -1.01), com uma assimetria do escavado supraclavicular direito por massa dura e aderente de aproximadamente 4 cm, uma adenopatia submaxilar direita dura e aderente e múltiplas adenopatias cervicais, sub-maxilares e inguinais moles, elásticas e móveis.

Era portador de radiografia de tórax que revelava acentuação da arborização bronco vascular e opacidades arredondadas em ambas as regiões hilares sugestivas de adenopatias (Figura 1) e tomografia computadorizada torácica que mostrava imagens compatíveis com adenopatias mediastínicas e hilares, bilaterais, em conglomerados, os mais volumosos em localização para-traqueal direita (4x3cm) e sub-carinal (5x4 cm) e micronódulos bem definidos, dispersos pelos campos pulmonares e alguns peri-bronco-vasculares, mais evidentes no lobo superior direito (Figura 2).

Perante estes exames colocámos como hipóteses de diagnóstico: doença linfoproliferativa, sarcoidose e tuberculose pulmonar.

Dos exames complementares de diagnóstico que realizámos destacava-se hemograma sem alterações, electroforese de proteínas com hipergamaglobulinémia de 21.9%, enzima conversora angiotensina 130 UI/L (8-52), calciúria 280.8 mg/24h (100-240); prova tuberculina (5TU/PPD) negativa e provas de função respiratória com alteração ventilatória restritiva (Figura 3). Fez citologia aspirativa de gânglio cervical com observação de granulomas de células epitelioides e raras células gigantes

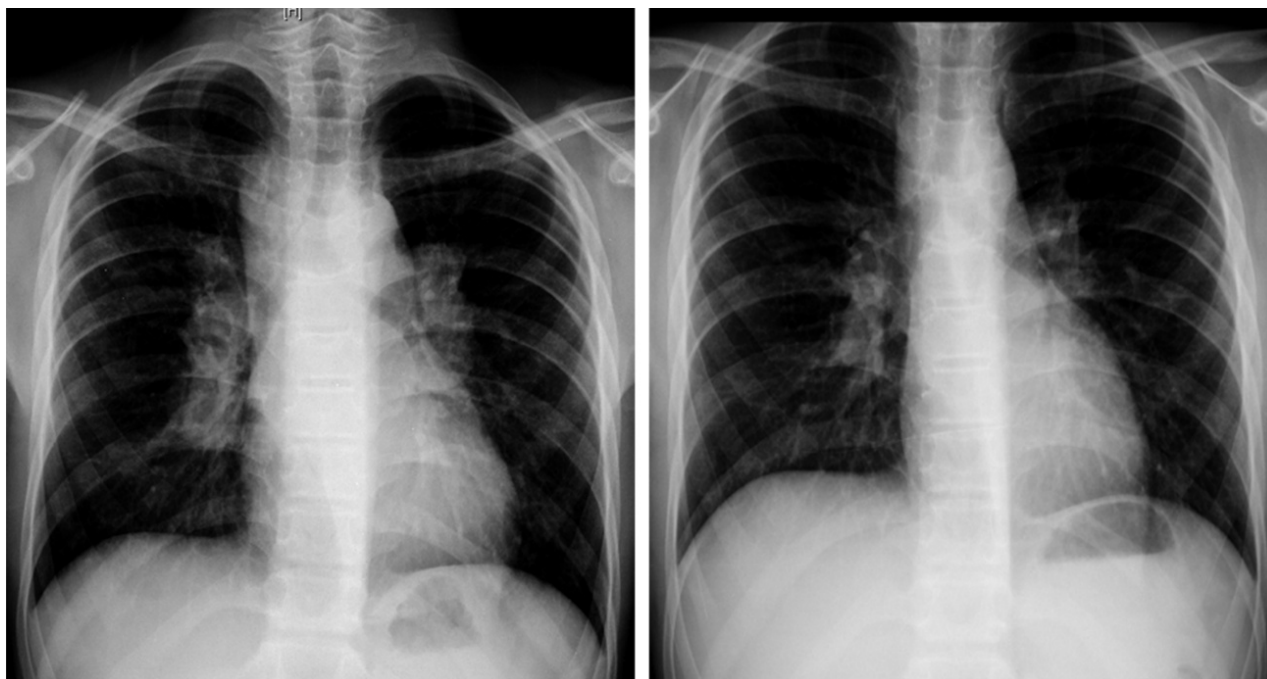


Fig 1 – Radiografia de tórax antes e depois do tratamento. Observa-se a diminuição das adenopatias hilares após corticoterapia.



Fig 2 – Tomografia computadorizada torácica ao diagnóstico. Observam-se as adenopatias mediastínicas e os conglomerados para-traqueais.

multinucleadas e biópsia de gânglio supraclavicular direito que revelou linfadenite granulomatosa de padrão sarcóide com coloração de Ziehl-Neelsen, exame micológico e bacteriológico negativos, confirmando a hipótese de sarcoidose. A observação oftalmológica e o ecocardiograma, não revelaram alterações.

Medicou-se com prednisolona (1 mg/kg/d) durante dois meses seguido de um desmame de quatro meses, tendo-se verificado uma resolução completa do quadro clínico e normalização dos parâmetros analíticos e radiológicos (Figuras 1 e 3). Atualmente, com um seguimento de três anos e três meses, apresenta-se sem recorrência de sintomas.

## DISCUSSÃO

Este caso clínico alerta para a importância de considerar a sarcoidose como hipótese de diagnóstico no estudo etiológico de adenopatias mediastínicas.

Existem duas formas de apresentação com idades de aparecimento distintas. Antes dos quatro anos caracteriza-se por artrite, uveíte e rash<sup>4</sup> enquanto na adolescência predominam as queixas sistêmicas, adenopatias hilares e envolvimento pulmonar<sup>2</sup>.

O diagnóstico é estabelecido com base na clínica,

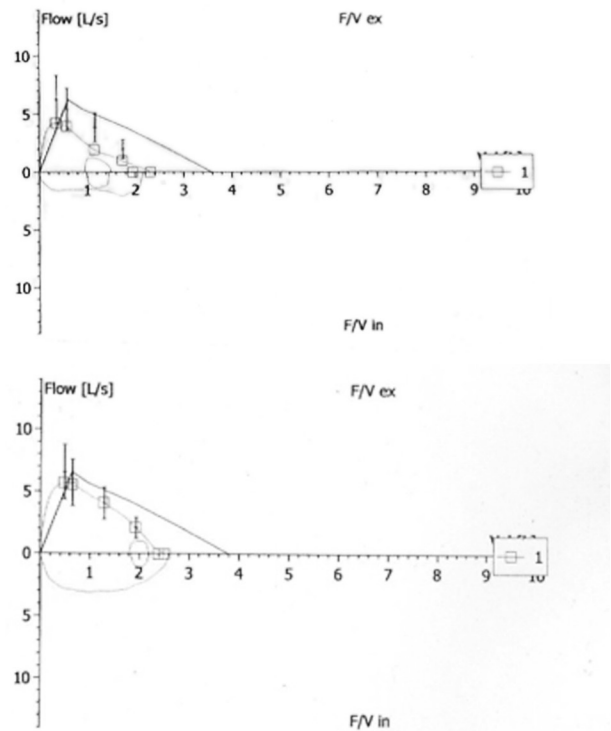


Fig 3 – Provas de função respiratória ao diagnóstico e após tratamento. Observa-se regressão do padrão ventilatório restritivo.

em achados imagiológicos e na evidência histológica de granulomas não-caseosos de células epiteliais, sem a presença de organismos ou partículas<sup>5</sup>. A elevação da ECA está presente entre 30 a 80% dos doentes com sarcoidose, não sendo, no entanto, um marcador específico visto encontrar-se elevada em cerca de 20% de doentes com outras doenças pulmonares. A hipercalcúria é rara, ocorrendo em cerca de 10% dos casos<sup>6</sup>.

O tratamento é ainda controverso, uma vez que existem casos assintomáticos e está descrita uma alta taxa de remissão espontânea. No entanto, a maioria dos autores é da opinião de tratar quando existe doença sintomática, declínio progressivo da função pulmonar ou envolvimento importante de órgãos extra-pulmonares<sup>5</sup>.

No nosso doente, pela importante repercussão clínica que apresentava, optámos por realizar tratamento, com boa resposta até à data.

Habitualmente inicia-se o tratamento com prednisolona oral numa dose de 1-2mg/kg/d durante 4-8 semanas, até resolução ou melhoria clínica, seguido de um período de desmame de 2-3 meses<sup>7,8</sup>.

A mortalidade é rara, estando relacionada com hipertensão pulmonar, envolvimento cardíaco, neurológico ou hepático<sup>5</sup>. O prognóstico e a história natural da doença nas crianças são ainda desconhecidos dada a raridade desta e o pequeno número de casos publicados<sup>9</sup>. No entanto, o

prognóstico parece ser melhor nas crianças do que nos adultos<sup>10</sup>.

**Conflito de interesses:**

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

**Fontes de financiamento:**

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## REFERÊNCIAS

1. FAUROUX B, CLÉMENT A: Paediatric sarcoidosis. *Paediatr Respir Rev* 2005;6:128-133
2. HOFFMAN AL, MILMAN N, BYG KE: Childhood sarcoidosis in Denmark 1979-1994: incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. *Acta Paediatr Scand* 2004;93:30-36
3. IANNUZZI MC, RYBICKI BA, TEIRSTEIN AS: Sarcoidosis. *N Engl J Med* 2007;357:2153-2165
4. HETHERINGTON S: Sarcoidosis in young children. *Am J Dis Child.* 1982;136:13-15
5. BOER S, WILSHER M: Sarcoidosis. *Chronic Respiratory Disease.* 2010;7:247-258
6. SHETTY A, GEDALIA A: Sarcoidosis. eMedicine from WebMD. Last updated: July 7, 2009. Available at: <http://emedicine.medscape.com/article/1003964-overview>
7. PATTISHALL EN, KENDIG EL: Sarcoidosis in children. *Pediatr Pulmonol* 1996;22:195-203
8. MILMAN N, HOFFMAN AL, BYG KE: Sarcoidosis in children. Epidemiology in Danes, clinical features, diagnosis, treatment and prognosis. *Acta Paediatr* 1998;87:871-878
9. SHETTY AK, GEDALIA A: Childhood sarcoidosis: A rare but fascinating disorder. *Pediatric Rheumatol* 2008;6:16
10. MILMAN N, SVENDSEN CB, HOFFMANN AL: Health-related quality of life in adult survivors of childhood sarcoidosis. *Respir Med.* 2009;103:913-918