

Paniculite extensa da parede abdominal – uma apresentação rara de sarcoidose

Extensive panniculitis of the abdominal wall. An unusual presentation of sarcoidosis

Teresa Martins*, Ana Serrano**, João Machado***, Cândida Fernandes§, Fernando Maltez§§

Resumo

Na sarcoidose, o envolvimento cutâneo está descrito em 5 a 35% dos casos, podendo constituir a manifestação inicial de doença.

Os autores descrevem o caso clínico de uma doente de 34 anos, internada por febre elevada, emagrecimento de 20kgs e paniculite extensa dos quadrantes inferiores do abdómen, com cerca de dois meses de evolução.

A biopsia cutânea revelou paniculite lobular granulomatosa sem vasculite e sem necrose caseosa de tipo sarcoide. Excluíram-se todas as outras doenças que podem cursar com paniculite lobular sem vasculite.

A doente evoluiu favoravelmente com corticoterapia oral durante 6 meses, e o seguimento clínico não revelou envolvimento de outros órgãos ao fim de três anos.

Palavras chave: sarcoidose, paniculite, manifestações cutâneas.

Abstract

The involvement of the skin in sarcoidosis is present in about 5 to 35% of cases, and it may be the initial manifestation of the disease.

The authors describe the clinical case of a 34 year old female patient, hospitalized with high fever, a 20kg weight loss and an extensive panniculitis of the inferior quadrants of the abdomen, with about 2 months of evolution.

The biopsy revealed a granulomatous lobular panniculitis without vasculitis and without caseous necrosis of sarcoidosis type.

All the other diseases that can cause a lobular panniculitis without vasculitis were excluded.

The patient evolved favourably with the institution of oral corticotherapy and the follow-up at 3 years excluded the involvement of other organs.

Key words: sarcoidosis, panniculitis, cutaneous manifestations.

Introdução

A sarcoidose é uma doença granulomatosa multisistémica, de etiologia desconhecida, que envolve mais frequentemente pulmões, gânglios linfáticos, mediastino, fígado, baço, olhos, parótida e pele. Mais raramente, as formas graves envolvem o sistema

nervoso central, o coração, o aparelho respiratório superior e os ossos.^{1,2}

A doença caracteriza-se pela formação de granulomas não caseosos nos tecidos afectados,^{1,2} que tipicamente mostram um centro de células epitelióides envolvidas por linfócitos CD 8⁺, células gigantes e macrófagos maduros.³

Admite-se que na sua etiopatogenia esteja uma resposta de imunidade celular e humoral (mediada por linfócitos B e T) a um antigénio desconhecido.

O envolvimento cutâneo na sarcoidose descreve-se em apenas 5 a 35% dos casos^{4,5,6} e as lesões são classificadas como: específicas quando o exame histológico mostra o típico granuloma sarcoide (lúpus pérmio, placas infiltrativas, erupções maculopapulares, nódulos subcutâneos, infiltrações de cicatrizes antigas) ou não específicas (eritema nodoso, lesões ictiosiformes).^{4,6,7,8} Estas lesões podem ser a manifestação inicial e isolada de doença, antecedendo de 6 meses a

*Assistente Hospitalar de Medicina Interna

**Assistente Hospitalar Graduada de Medicina Interna

***Chefe de Serviço de Medicina Interna, Assistente Hospitalar Graduado de Doenças Infecciosas

§Assistente Hospitalar de Dermatologia

§§Chefe de Serviço de Medicina Interna, Assistente Hospitalar Graduado de Doenças Infecciosas, Director de Serviço

Serviço de Doenças Infecciosas do Hospital de Curry Cabral, Lisboa

Recebido para publicação a 26.03.07

Aceite para publicação a 19.01.09

3 anos o envolvimento sistémico ou, pelo contrário, podem surgir tardiamente, em regra 6 meses a 9 anos depois da doença generalizada.^{4,7}

Caso clínico

Doente de 34 anos, sexo feminino, caucasiana, natural e residente em Lisboa, florista, saudável até um mês e meio antes do internamento, data em que começou com febre diária (Temperatura axilar 38°C), sem arrepios ou calafrios, anorexia não selectiva, com emagrecimento que quantificava em 20 kgs, astenia e adinamia, referindo, em simultâneo, o aparecimento nos quadrantes inferiores do abdómen de placas eritematosas, quentes e dolorosas, com 3 a 4 cms de diâmetro, que coalesceram progressivamente, ocupando a metade inferior do abdómen.

Negava artralguas, mialgias, cefaleias, alterações do trânsito intestinal, xerostomia, xeroftalmia, fenómeno de Raynaud, queixas respiratórias, oculares, urinárias ou de outros órgãos ou sistemas.

Os antecedentes pessoais, familiares e epidemiológicos eram irrelevantes, negando picadas ou traumatismos acidentais com plantas ou flores no decurso da sua actividade laboral. Negava, igualmente, exposição a metais pesados.

Ao exame objectivo: doente obesa (1,65 m/115 kgs), sem adenopatias palpáveis. Pressão arterial: 110/70mmHg (deitada, braço direito), Pulso: 80 p/m regular, rítmico, amplo. Frequência respiratória: 14 ciclos/m. Temperatura axilar: 38,2°C. Pele e mucosas descoradas. Escleróticas anictéricas, língua e orofaringe sem alterações.

Mamas sem alterações. Auscultação cárdio-pulmonar também sem alterações. Abdómen globoso, com estrias cutâneas claras, observando-se na parede abdominal e ocupando a quase totalidade dos quadrantes infra-umbilicais, uma placa eritematosa quente, com edema marcado, de limites mal definidos e dolorosa à palpação. Não existiam organomegalias. Toque rectal sem alterações.

Apresentava edema maleolar bilateral (++). Os exames neurológico, ginecológico e oftalmológico eram normais.

Admitiu-se o diagnóstico de celulite da parede abdominal, sendo a doente medicada com Flucloxacilina e Gentamicina endovenosas durante 10 dias, sem significativa melhoria clínica.

O exame histopatológico da biopsia cutânea revelou: “paniculite lobular sem vasculite” e os restantes

exames complementares (incluindo exames bacteriológicos, imunológicos e imagiológicos) mostraram apenas anemia normocítica normocrómica e velocidade de sedimentação (VS) elevada (*Quadro I*).

Por diagnóstico inconclusivo, procedeu-se a segunda biopsia, agora do tecido celular subcutâneo da parede abdominal, a qual revelaria: “paniculite lobular granulomatosa de predomínio linfo-histiocitário, com granulomas de tipo sarcóide, sem vasculite e sem microrganismos identificáveis pelas colorações de Ziehl-Nielsen ou Fite”.

De assinalar como intercorrências três infecções urinárias a *E. Coli*.

Com a instituição de terapêutica com prednisolona na dose de 60mg/dia, verificou-se apirexia ao 2º dia, com melhoria progressiva das lesões cutâneas a partir do 4º, tendo alta ao 7º, assintomática e com Hb 12,1g/dl e VS 20 mm.

Suspendeu-se corticoterapia ao fim de 6 meses, devido a regressão completa das lesões cutâneas, estando a doente assintomática e sem evidência de envolvimento sistémico ou doutros órgãos ao fim de três anos.

Discussão

O caso apresentado revelou-se de diagnóstico diferencial difícil, pela escassez das manifestações clínicas e pela inespecificidade do primeiro exame histopatológico.

A possibilidade de celulite da parede abdominal foi excluída pela persistência do quadro clínico (febre, emagrecimento, paniculite), apesar da terapêutica instituída, e pela associação com anemia normocítica normocrómica e VS elevada, as quais nos fizeram admitir estarmos perante doença sistémica.

Nestas circunstâncias, o diagnóstico diferencial das causas de paniculite lobular sem vasculite inclui infecções piogénicas e a *Mycobacterium tuberculosis*,⁹ a doença pancreática, o lúpus profundo, a síndrome de Sweet, o linfoma subcutâneo, a leucemia,¹⁰ a doença de Weber-Christian e a sarcoidose.

Não havendo evidência clínica ou laboratorial de doença pancreática, de infecção piogénica (hemoculturas negativas) ou de tuberculose (exame directo e cultural de expectoração, suco gástrico, fragmento cutâneo, TC torácico negativos), também o linfoma subcutâneo e a leucemia foram excluídos pela biopsia cutânea, pelo mielograma e pela biopsia osteomedular. Também a localização e características das lesões abdominais e ausência de leucocitose e neutrofilia

QUADRO I

Exames complementares realizados

<p>Exames de 1ª linha</p> <p>GV: 3.360.000/mm³</p> <p>Hb: 9,4 g/dL</p> <p>Ht: 28,3%</p> <p>VGM: 84 3</p> <p>Leucócitos: 6.500/mm³</p> <p>c/ fórmula leucocitária N</p> <p>Plaquetas: 330.000/ mm³</p> <p>VS: 80mm</p> <p>Glicemia: 80 mg/dl</p> <p>F. renal e hepática: N</p> <p>Fe: 51 ng/dl</p> <p>Transferrina: 145 mg/dl</p> <p>Ferritina: 442 ng/dl</p> <p>P. totais: 6,3 g/dl c/ : 27%</p> <p>Urina II: sem alterações</p> <p>VDRL: não reactivo</p> <p>Rx tórax PA e ECG: sem alterações</p> <p>Exames subsequentes</p> <p>Uroculturas (3): E. coli</p> <p>Mantoux (5 un): negativo</p> <p>PC reactiva: 6,4 mg/dl</p> <p>Pesq BK (exp e suco gástrico): Neg</p>	<p>Hemoculturas (Brain/Bactec): Neg</p> <p>Serologias (Widal, Hudlesson, D. Lyme, Febre Q, Bartonella, Hepatite A, B e C e VIH1 e VIH2): Neg</p> <p>C3, C4, CH50: Normais</p> <p>ANA, antiDNA, antiSSA, antiSSB, antiSM, antiSCL70, células LE: Neg</p> <p>CIC: 4,2 mg/dl</p> <p>TASO: 200U Tood</p> <p>Band test: Neg</p> <p>Outros exames realizados</p> <p>Ecografia abdominal: esteatose hepática ligeira</p> <p>Ecografia (partes moles): marcado espessamento difuso da parede abdominal, com lâminas líquidas envolvendo a gordura subcutânea, a qual assume aspecto lobular sugerindo edema</p> <p>Ecografia pélvica: s/ alterações</p> <p>Mielograma: sem alterações</p> <p>Ecocardiograma: normal</p> <p>Colonoscopia: s/ alterações</p> <p>Clister do delgado: s/ alterações</p> <p>TC torácica: s/ alterações</p> <p>Broncoscopia com LBA: s/ alterações</p> <p>Exame oftalmológico (lâmina de fenda): sem alterações</p> <p>Provas de função respiratória: s/ alterações</p>
-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

não favoreciam a doença de Sweet..

Por outro lado, a segunda biópsia sem infiltração por polimfonucleares e sem nódulos subcutâneos, afastaram a doença de Weber-Christian, reforçando o diagnóstico de sarcoidose.

Embora a apresentação clínica da sarcoidose se caracterize mais frequentemente pelo envolvimento pulmonar e ganglionar, as lesões cutâneas podem preceder em anos o atingimento de outros órgãos, o que se descreve em cerca de 25% dos casos. Nestas circunstâncias é fundamental uma vigilância prolongada dos doentes.

Os aspectos histológicos desta paniculite, a exclusão exaustiva de outras etiologias e a excelente resposta à corticoterapia, permitem-nos afirmar o diagnóstico de sarcoidose.

Pela escassez semiológica e pela sua pouca frequência parece-nos justificada a divulgação deste caso. ■

Bibliografia

- Weinberger, Steven. Sarcoidosis in Cecil Textbook of Medicine, 22th ed 2004; 1044-1049.
- Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. N Engl J Med 1997; 336: 1224-1234.
- Joseph C English III MD, Purvisha J. Patel BA, Kenneth E. Greer MD. Sarcoidosis. J Am Acad Dermatol 2001; 44 (5): 725-743.
- Mana Juan MD, Marcoval, Joaquim MD, Graells, Jordi MD, Salazar, Albert MD. Cutaneous involvement in sarcoidosis. Arch Dermatol 1997;133(7): 882-888.
- Velen NK, Stahl D, Brodthagen H. Cutaneous sarcoidosis in Caucasians. J Am Acad Dermatol 1987; 16: 534-540.
- Elgart ML. Cutaneous Sarcoidosis definitions and types of lesions. Clin Dermatol 1986; 4: 34-35.
- Olive K, Kataria YP. Cutaneous manifestations of sarcoidosis: relationships to other organ system involvement, abnormal laboratory measurements and disease course. Arch Intern Med 1985; 145: 1811-1814.
- Epstein WL, James DG. Multiple benign sarcoidosis of the skin. Arch Dermatol 1999; 135: 1450
- Jorge M Sousa Pinto. Tuberculose cutânea in A Tuberculose na Viragem do Milénio. Lidel- Ed Técnicas. Março 2000: 198-207.
- Parker F. Cutaneous manifestations of internal malignancy. In Cecil Textbook of Medicine, 22th ed: 2004: 1044-1049.