

Sarcoidose cutânea no Brasil. Contribuição da Santa Casa de São Paulo

Cutaneous sarcoidosis in Brasil. Contribution of the Santa Casa de São Paulo

Nelson Guimarães Proença¹

No 67º Congresso Brasileiro de Dermatologia, recentemente realizado, o Autor foi convidado para apresentar o tema sarcoidose. Surgiu assim uma oportunidade para rever os trabalhos que publicou a este respeito, todos eles realizados quando dirigia a Clínica de Dermatologia da Santa Casa de São Paulo. Estes trabalhos, reconhecidamente, contribuíram para caracterizar a sarcoidose cutânea, observada no Brasil.

A experiência pessoal do Autor, a este respeito, teve início na década dos anos setenta. Em 1973 foi convidado a apresentar o tema sarcoidose, no Congresso Brasileiro de Dermatologia⁽¹⁾. Para dar posterior desenvolvimento a este tema, foi solicitada a colaboração de Clínicas de Dermatologia de Faculdades de Medicina, de todo o País. Mediante correspondência, foi pedido o envio de casos da doença, bem documentados, que porventura tivessem sido acompanhados. Graças a esta colaboração, foram reunidos 40 casos de sarcoidose cutânea. Destes, apenas uma pequena parte havia sido publicada. Foi então possível traçar o perfil da doença, no Brasil, sendo os resultados publicados em 1977⁽²⁾.

Este trabalho de cooperação multi-institucional reuniu casuística bastante expressiva. Apesar disso, ficou evidente a pouca frequência da moléstia, no Brasil. Esta impressão inicial foi confirmada quando foi feita uma revisão sobre a Síndrome de Löfgren, em nosso País. Esta síndrome se caracteriza pelo início cutâneo, sob forma de Eritema nodoso (EN), mas é acompanhada pela presença de volumosos linfonodos, mediastinais e para-hilares. O estudo anátomo-patológico da pele mostra o aspecto do EN mas, ao ser feito nos linfonodos, constata-se a presença dos característicos granulomas. O teste tuberculínico

é sempre negativo, afastando o diagnóstico de uma possível tuberculose. É então firmado o diagnóstico de uma forma inicial de sarcoidose, conhecida como Síndrome de Löfgren. Note-se que esta síndrome é frequentemente diagnosticada nos países da Escandinávia. A propósito de uma paciente com Síndrome de Löfgren, que observamos, fizemos uma revisão da literatura nacional, encontrando apenas 15 casos anteriormente publicados⁽³⁾.

Em 1977 internamos uma mulher em enfermaria da Santa Casa de São Paulo, com diagnóstico de sarcoidose. Apresentava linfonodos volumosos em pescoço, axilas e virilhas. A estrutura histológica destes linfonodos era totalmente granulomatosa, com desaparecimento completo do tecido linfóide. Ocorreu então a idéia de prepararmos um antígeno de Kveim, a partir de tecido desta paciente. De fato, a experiência já acumulada, em diferentes centros científicos, indicava que órgãos cuja estrutura estava totalmente substituída por granulomas sarcoídicos tinham poder antigênico de razoáveis sensibilidade e especificidade. Tais órgãos seriam o ponto de partida para a realização de reações intradérmicas. A preferência, expressa na literatura, era para um baço granulomatoso, que tivesse sido obtido em consequência de uma esplenectomia, desde que esta tivesse indicação para ser realizada. Foi assim que nasceu o conhecido teste de Kveim. Em nossa paciente, admitiu-se como premissa que os linfonodos comprometidos, totalmente granulomatosos, poderiam fornecer um bom antígeno. Com sua concordância, retiramos dois deles, grandes, os quais foram utilizados para preparar um antígeno.

Na Clínica de Dermatologia da Santa Casa de São Paulo, no período compreendido entre março de 1974 a junho de 1977, tinham sido observado apenas cinco casos de sarcoidose. Em dois destes a observação foi feita após termos preparado o antígeno, sendo então possível realizar o teste de Kveim. A leitura histopatológica, feita no material da biópsia tomada aos 30 dias, resultou positiva. Estas observações foram publicadas em 1979⁽⁴⁾ e tiveram significativa repercussão. Como dispúnhamos do antígeno, vários pacientes passaram a ser encaminhados ao Ambulatório de Dermatologia da Santa Casa de São Paulo, para realização do teste.

1. Professor Emérito da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Departamento de Clínica Médica

Trabalho realizado: Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo – Departamento de Clínica Médica / Irmandade da Santa Casa de Misericórdia da Santa Casa de São Paulo.

Endereço para correspondência: Nelson Guimarães Proença. Rua Professor Artur Ramos, 241 – 10º andar – conjunto 104 – 01454-011 – São Paulo – SP – Brasil

Foi inicialmente realizada a intradermorreação em 15 pacientes, com diagnóstico de sarcoidose, e também em 19 controles. Em 11 pacientes com sarcoidose, sem tratamento prévio, tivemos 91.6% de reações positivas (10 / 11). Em 4 pacientes já tratados e em remissão tivemos apenas 25.0% de positividade (1 / 4). Nos 19 controles o teste foi negativo. Estes resultados, que comprovaram que o antígeno produzido apresentava sensibilidade e especificidade, foram também publicados⁽⁵⁾.

A partir da publicação deste novo trabalho passamos a receber um número crescente de pacientes com suspeita de sarcoidose, ou com o diagnóstico já estabelecido, para realização da Reação de Kveim. Eles foram encaminhados tanto por hospitais públicos como por laboratórios privados. Reuniu-se assim importante casuística, que permitiu caracterizar melhor a sarcoidose, em São Paulo⁽⁶⁾. Ao todo foram testados 32 pacientes com sarcoidose cutâneo-sistêmica, comparados com 50 controles. Resultado da Reação de Kveim: em 27 pacientes com sarcoidose comprovada e sem tratamento, 85.1% de positividade (22/27). Em 5 tratados e já sem atividade da doença, somente 40.0% positivos (2/5). Entre os controles, tivemos somente 4.0% de positividade (2 / 50).

Particular interesse, merecendo destaque, foram os casos em que havia sido feito o diagnóstico de sarcoidose exclusivamente cutânea. A reação de Kveim somente deu 58.0% de positividade (8/14). Destes 14 pacientes houve acompanhamento de dez, por um período de dois a cinco anos. Em 4/10 o diagnóstico foi retificado: três na verdade tinham hanseníase tuberculóide, o outro era uma paracoccidioidomicose. Interessante registrar que um destes casos, inicialmente tido como exclusivamente cutâneo, evoluiu para sarcoidose sistêmica, após três anos. Note-se que os restantes 5/14 foram tratados com corticosteroides, tiveram resolução das lesões cutâneas e não ocorreram recidivas⁽⁷⁾. No trabalho, a respeito publicado, deu-se ênfase à necessidade de encarar, com reserva, o diagnóstico de uma sarcoidose exclusivamente cutânea.

Como foi dito, houve particular dificuldade para estabelecer, com segurança, o diagnóstico diferencial entre sarcoidose exclusivamente cutânea e hanseníase tuberculóide. Procurando contribuir para esclarecer essa questão, procurou-se saber como se comporta a Reação de Kveim na hanseníase e, também, como se comporta a Reação Lepromínica, em sarcoidose. Como não havia dados disponíveis na literatura médica, foram realizadas pesquisas, com esse objetivo. Tais pesquisas foram feitas em colaboração com o Hospital Lauro Souza Lima (Bauru, São Paulo), especializado em atendimento à hanseníase^(8,9). Inicialmente foi testada a lepromina em 14 pacientes com sarcoidose e em

40 controles. A leitura de 30 dias (reação de Mitsuda) foi negativa em 85,8% dos pacientes e somente em 15,0%, nos controles. Esta verificação foi original. (até então o que se sabia era que, em sarcoidose, a resposta é deprimida, quando se procede à tuberculino-reação). Diante desse nosso resultado, concluímos que uma reação de Mitsuda positiva é dado fundamental, para estabelecer o diagnóstico diferencial entre a hanseníase tuberculóide e a sarcoidose.

Em consequência da experiência adquirida, no tema sarcoidose, procuramos destacar quatro critérios que nos ajudam a estabelecer o diagnóstico da moléstia.

1º.) a doença é sistêmica, com mais de um órgão acometido, em ordem de frequência: linfonodos, pulmões, fígado, baço, pele, olhos, ossos pequenos, glândulas salivares; 2º.) a histopatologia mostra característico granuloma tuberculóide, consistente, qualquer que seja o órgão examinado; 3º.) a intradermorreação à tuberculina é negativa ou, pelo menos, está deprimida; 4º.) Quando praticada, a intradermorreação de Kveim é quase sempre positiva, durante a atividade da doença.

Como se vê pela resenha acima, foi significativa a contribuição dada pela Santa Casa de São Paulo e por sua Faculdade de Ciências Médicas, ao melhor conhecimento da sarcoidose, no Brasil.

Referências Bibliográficas

1. Proença NG, Yagima ME. Aspectos dermatológicos e dermopatológicos da sarcoidose. In: 30º Congresso Brasileiro de Dermatologia, Guarapari, 1973.
2. Proença NG, Yagima ME. Aspectos da sarcoidose cutânea no Brasil. *Med Cut ILA*. 1976; 5:329-40.
3. Proença NG, Maia M, Alonso FF, Muller H, Rosa-Garcia Jr W. Eritema nodoso e sarcoidose. *An Bras Dermatol*. 1976; 51:341-4.
4. Proença NG, Muller H, Gikovate F, Yunes JAM, Paixão MAN. Sarcoidose em São Paulo: doença realmente muito rara? *Rev Paul Med* 1979; 93:13-6.
5. Proença NG, Kliemann TAE, Ali AS. Reação de Kveim praticada com antígeno de gânglios sarcoídicos: resultados preliminares. *Rev Paul Med*. 1979; 94:70-3.
6. Proença NG, Kliemann TAE, Muller H. Reação de Kveim praticada com antígeno obtido de linfonodos. *Med Cut ILA*. 1982; 10:255-60.
7. Proença NG, Rodrigues-Perozo B, Muller H, Kliemann TAE. Dificuldades para o diagnóstico da sarcoidose exclusivamente cutânea. *AMB Rev Assoc Med Bras*. 1984; 30:101-4
8. Proença NG, Zaitz C, Duarte I, Kliemann T, Comportamento da intradermo-reação com lepromina em doentes com sarcoidose. *Med Cut ILA*. 1985; 13:471-4.
9. Proença NG. Interpretação dos testes de Mitsuda e de Kveim no diagnóstico diferencial entre hanseníase tuberculóide e sarcoidose cutânea. *Med Cut ILA*. 1989; 17:163-5.

Trabalho recebido: 04/10/2012

Trabalho aprovado: 30/10/2012