

Achado Raro de Sarcoidose Pulmonar com Acometimento do Sistema Carotídeo Extracraniano

A Rare Case of Pulmonary Sarcoidosis With Extracranial Carotid System Involvement

Fanilda Souto Barros,¹ Halsted Alarcão Gomes Pereira da Silva,^{2,3} Daniela Souto Barros,⁴ Simone Nascimento dos Santos⁵

Instituto Fanilda Barros,¹ Vitória, ES – Brasil

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia,² São Paulo, SP – Brasil

Hospital São Geraldo,³ Juína, MT – Brasil

Hospital Santa Cruz,⁴ Curitiba, PR – Brasil

Eccos Diagnóstico Cardiovascular Avançado,⁵ Brasília, DF – Brasil

Introdução

A sarcoidose é considerada uma doença de etiologia desconhecida, cuja patogênese parece envolver fatores genéticos, imunológicos, infecciosos e ambientais. Essa doença foi descrita pela primeira vez em 1889 por Ernest Besnier, sendo também denominada doença de Besnier-Boeck-Schaumann.^{1,2}

Na sarcoidose, ocorre um processo inflamatório não infeccioso que evolui para a formação de granulomas, acometendo predominantemente os pulmões e linfonodos intratorácicos em cerca de 90 a 95% dos casos. Cerca de 30% dos pacientes com sarcoidose apresentam envolvimento extrapulmonar, podendo ser a manifestação primária da doença ou, até mesmo, o único órgão acometido de forma isolada.³⁻⁵

O acometimento de vasos cervicais é uma manifestação incomum e pouco descrita na literatura. Apresentamos um relato de caso e revisão da literatura, com foco na compreensão e necessidade de avaliação de possíveis sítios extrapulmonares por meio de imagem multimodal, assim como do acompanhamento desses sítios após o início do tratamento medicamentoso, dando ênfase para as alterações ultrassonográficas.

Relato de caso

Paciente de 61 anos, do sexo feminino, com quadro de cefaleia e dor cervical bilateral há cerca de 6 meses associado a perda de peso e astenia. Realizou consulta clínica com médico reumatologista, que, entre os exames de investigação diagnóstica iniciais, solicitou avaliação laboratorial e ultrassonografia das artérias carótidas e vertebrais. A ultrassonografia vascular (USV) das artérias carótidas e vertebrais evidenciou um acentuado espessamento

difuso perivascular ao longo da carótida comum, preservando os ramos interno e externo, bilateralmente. O lúmen vascular dos vasos cervicais se apresentava preservado (Figuras 1 e 2).

Na história patológica pregressa dessa paciente, ela relatou cirurgia prévia de meningioma há 2 anos, com o laudo histológico evidenciando a presença de processo inflamatório granulomatoso não caseoso, tendo como principal hipótese o diagnóstico de sarcoidose (Figura 3).

Dando continuidade à investigação diagnóstica, a paciente foi submetida a tomografia computadorizada de tórax, que demonstrou achados compatíveis com sarcoidose pulmonar.

Foi, então, iniciado o tratamento clínico com prednisona oral. A paciente apresentou melhora dos sintomas sistêmicos e regressão do edema e da dor cervical cerca de 2 meses após o início do tratamento. A USV das artérias carótidas e vertebrais, realizada 6 meses após o início do tratamento medicamentoso, demonstrou regressão parcial do edema perivascular bilateralmente, tendo sido programado o acompanhamento ultrassonográfico a cada 6 meses (Figura 4).

Discussão

A sarcoidose é uma doença inflamatória multissistêmica, com apresentação e curso clínico variáveis, podendo afetar qualquer órgão e evoluir desde remissão espontânea até disfunção de múltiplos órgãos. Essa diversidade clínica, associada à semelhança com outras doenças mais comuns, muitas vezes causa incerteza diagnóstica e atrasos no tratamento. O diagnóstico da sarcoidose é fundamentado em três parâmetros: a) apresentação clínica-imagiológica compatível com a doença; b) evidência de granulomas não caseosos; e c) exclusão de diagnósticos alternativos. Entretanto, a sua confirmação pode ser dificultada pela ausência de manifestações torácicas ou cutâneas evidentes.

Diante da dor cervical, faz-se necessário afastar outras doenças, como a dissecação carotídea ou vertebral, a arterite de Takayasu, tireoidites ou processo perivascular inflamatório transitório (síndrome TIPIC).⁶

Neste relato de caso, as imagens pelo modo B, em cortes transversais e longitudinais, mostraram um acometimento perivascular de grande extensão, envolvendo as artérias carótidas comuns e preservando as artérias carótidas internas. São observadas algumas semelhanças com a arterite de Takayasu no que tange ao quadro clínico arrastado de

Palavras-chave

Ultrassonografia; Artérias carótidas; Sarcoidose

Correspondência: Simone Nascimento dos Santos •
ECCOS Diagnóstico Cardiovascular. SMDB Conj 16 Lote 5 Casa A.
CEP: 71680-160. Brasília, DF – Brasil
E-mail: simone.eccos@gmail.com
Artigo recebido em 23/03/2024; revisado em 25/03/2024;
aceito em 25/03/2024
Editor responsável pela revisão: Marcelo Tavares

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20240027>

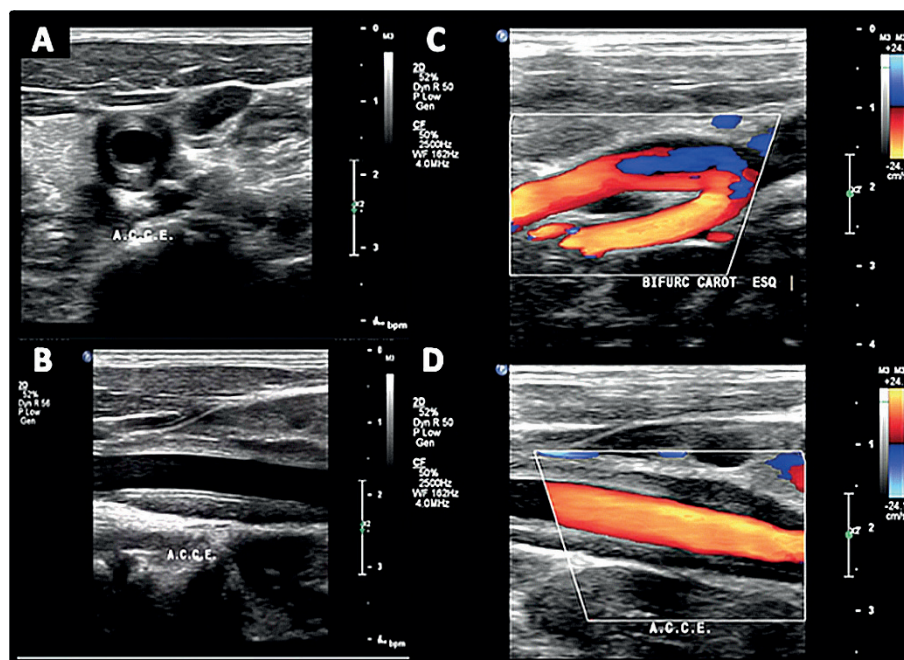


Figura 1 – Ultrassonografia no modo B da artéria carótida comum esquerda demonstrando presença de espessamento perivascular circunferencial importante no (A) corte transversal e no (B) corte longitudinal. Nas imagens C e D, pode-se observar o fluxo preservado ao mapeamento de fluxo em cores e espessamento perivascular ao longo da carótida comum sem envolvimento das carótidas interna e externa. ACCE: artéria carótida comum esquerda.

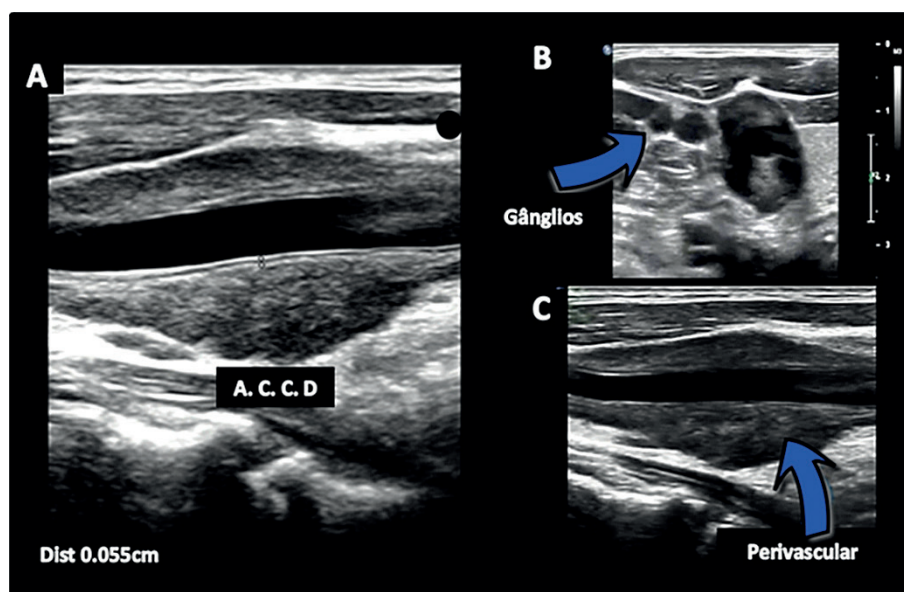


Figura 2 – Ultrassonografia da artéria carótida comum direita demonstrando (A) espessura médio-intimal preservada no corte longitudinal. Nas imagens B e C (corte transversal e longitudinal), evidencia-se a presença de linfonomegalia cervical e espessamento perivascular, respectivamente. ACCD: artéria carótida comum direita.

Relato de Caso

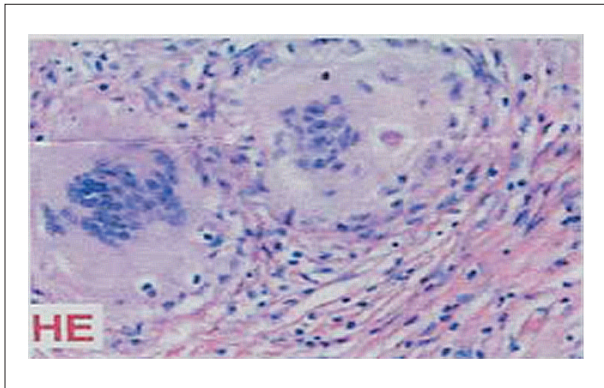


Figura 3 – Estudo imuno-histoquímico de amostra de meninge exibindo áreas de fibrose, formação de granulomas epitelioides “secos”, com estruturas sugestivas de corpos asteroides e corpúsculos de Schumann, achados consistentes com um processo inflamatório predominantemente histiocítico granulomatoso.

astenia, perda de peso e dor cervical, além da preservação dos ramos carotídeos. No entanto, no caso apresentado neste relato, pode-se observar que a lesão é extravascular, o complexo médio-intimal está preservado e não há redução do lúmen vascular, diferente dos achados ecográficos encontrados na arterite de Takayasu, na qual o complexo médio-intimal é espessado de modo concêntrico envolvendo a parede anterior e posterior do vaso, consequentemente reduzindo o lúmen vascular.⁷

O processo inflamatório perivascular das carótidas é descrito na síndrome TIPIIC, que se trata de uma condição rara caracterizada por dor cervical e achados de imagens ecográficas semelhantes ao descrito na paciente deste relato de caso. A diferença se fez pelo local de acometimento, persistência do processo inflamatório e pela presença de adenomegalias na região cervical. O local mais frequente do envolvimento das artérias carótidas nos portadores de TIPIIC é a bifurcação carotídea, mais precisamente a região bulbar.⁸

A corticoterapia continua sendo o tratamento de primeira linha para os casos de sarcoidose, salvo se houver

contraindicações.⁹ Se não ocorrer o controle da doença na fase de indução (geralmente em 3 a 6 meses), pode-se considerar a introdução de imunossupressor como tratamento de segunda linha.¹⁰

Conclusão

A sarcoidose é considerada uma doença inflamatória de difícil diagnóstico, e o envolvimento vascular é extremamente raro. A ultrassonografia vascular se mostrou um método confiável para diagnosticar o envolvimento inflamatório perivascular da carótida extracraniana e dos gânglios da região cervical, fato que foi crucial para diferenciar o diagnóstico de sarcoidose de outras doenças não ateroscleróticas que envolvem os vasos cervicais.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa e redação do manuscrito: Barros FS; obtenção de dados e análise e interpretação dos dados: Barros FS, Silva HAGP, Barros DS; revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Barros FS, Santos SN.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

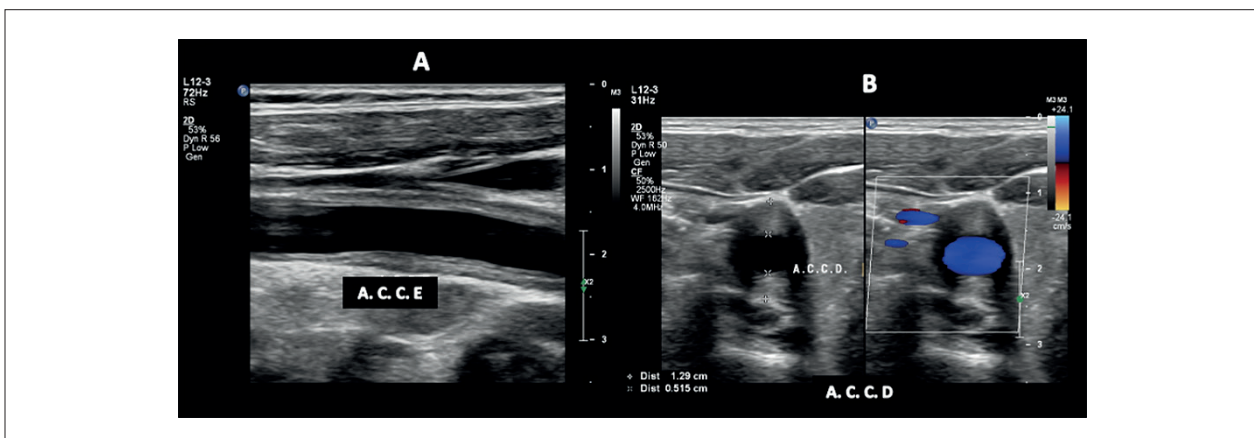


Figura 4 – Ultrassonografia das artérias carótidas comuns demonstrando redução do espessamento perivascular bilateralmente, após o início do tratamento clínico.

Referências

1. Besnier EH. Lupus Pernio de La Face; Synovites Fongueuses (Scrofulo-Tuberculeuses) Symétriques Des Extrémités Supérieures. *Ann Derm Syph.* 1889;10:545-9.
2. Hem E. Boeck's sarcoidosis--a centennial. *Int J Dermatol.* 2000;39(7):545-9. doi: 10.1046/j.1365-4362.2000.00397.x.
3. Kouranos V, Wells AU. The Role of Primary Care in Sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med.* 2023;29(5):493-500. doi: 10.1097/MCP.0000000000000991.
4. Costabel U. Sarcoidosis: Clinical Update. *Eur Respir J Suppl.* 2001;32:56s-68s. doi: 10.1183/09031936.01.18s320056.
5. Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, Bonham CA, Morgenthau AS, Patterson 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. doi: 10.1164/rccm.202002-0251ST.
6. Albricker ACL, Freire CMV, Santos SND, Alcantara ML, Cantisano AL, Porto CLL, et al. Recommendation Update for Vascular Ultrasound Evaluation of Carotid and Vertebral Artery Disease: DIC, CBR and SABCV - 2023. *Arq Bras Cardiol.* 2023;120(10):e20230695. doi: 10.36660/abc.20230695.
7. Brkic A, Terslev L, Møller Døhn U, Torp-Pedersen S, Schmidt WA, Diamantopoulos AP. Clinical Applicability of Ultrasound in Systemic Large Vessel Vasculitides. *Arthritis Rheumatol.* 2019;71(11):1780-7. doi: 10.1002/art.41039.
8. Barros FS, Santos SN, Barros DS, Cunha SS, Albricker AL, Petisco ACG. Transient Perivascular Inflammation of the Carotid Artery (TIPIC): Vascular Ultrasonography Role. *Arq Bras Cardiol: Imagem Cardiovasc.* 2023;36(2):e20230019. doi: 10.36660/abcimg.20230019i.
9. Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, Mathioudakis AG, Wuyts WA, Wells A, et al. ERS Clinical Practice Guidelines on Treatment of Sarcoidosis. *Eur Respir J.* 2021;58(6):2004079. doi: 10.1183/13993003.04079-2020.
10. Hamzeh N, Voelker A, Forssén A, Gottschall EB, Rose C, Mroz P, et al. Efficacy of Mycophenolate Mofetil in Sarcoidosis. *Respir Med.* 2014;108(11):1663-9. doi: 10.1016/j.rmed.2014.09.013.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons