

Características epidemiológicas de pacientes com sarcoidose na cidade do Rio de Janeiro*

Epidemiological characteristics of sarcoidosis patients in the city of Rio de Janeiro, Brazil

Vinicius Lemos-Silva, Paula Barroso Araújo, Christiane Lopes, Rogério Rufino, Cláudia Henrique da Costa

Resumo

Objetivo: Analisar as características epidemiológicas de pacientes com sarcoidose na cidade do Rio de Janeiro. **Métodos:** Estudo descritivo, caso-controle, envolvendo 100 pacientes com sarcoidose acompanhados no Hospital Universitário Pedro Ernesto, localizado na cidade do Rio de Janeiro, entre 2008 e 2010. O diagnóstico de sarcoidose foi baseado em critérios clínicos, radiográficos, laboratoriais e histopatológicos. **Resultados:** A doença predominou em mulheres (65%), na faixa de 35-40 anos (variação: 7-69 anos), embora houvesse um segundo pico na população de aproximadamente 55 anos. A dispneia foi o sintoma mais comum (47%), assim como o achado radiográfico de comprometimento pulmonar e linfonodal (estágio II; 43%), seguido por estágio III (20%), estágio I (19%), estágio 0 (15%) e estágio IV (3%). Nenhum paciente apresentou derrame pleural ou baqueteamento digital no diagnóstico. O PPD foi não reator em 94 pacientes. Os achados espirométricos no diagnóstico foram normais em 61 pacientes; indicativos de distúrbio ventilatório obstrutivo, em 21; e indicativos de distúrbio ventilatório restritivo, em 18. Os sítios de biópsia mais comuns foram os pulmões (principalmente por broncoscopia) e a pele, que confirmaram o diagnóstico em 56% e 29% dos casos, respectivamente. O tratamento com prednisona foi iniciado em 75% dos pacientes e mantido por mais de 2 anos em 19,7%. **Conclusões:** Este estudo corrobora vários achados relatados em outros estudos sobre as características epidemiológicas de pacientes com sarcoidose.

Descritores: Sarcoidose/epidemiologia; Sarcoidose/diagnóstico; Sarcoidose/terapia.

Abstract

Objective: To analyze the epidemiological characteristics of sarcoidosis patients in the city of Rio de Janeiro, Brazil. **Methods:** A descriptive, case-control study involving 100 sarcoidosis patients under outpatient treatment between 2008 and 2010 at the Pedro Ernesto University Hospital, located in the city of Rio de Janeiro, Brazil. The diagnosis of sarcoidosis was based on clinical, radiological, biochemical, and histopathological criteria. **Results:** There was a predominance of females in the 35-40 year age bracket (range, 7-69 years), who accounted for 65% of the sample, although there was a second peak at approximately 55 years of age. The most common symptom was dyspnea (in 47%), and the most common radiological findings were pulmonary and lymph node involvement (stage II; in 43%), followed by stage III (in 20%), stage I (in 19%), stage 0 (in 15%), and stage IV (in 3%). No pleural effusion or digital clubbing was observed at diagnosis. The tuberculin skin test was negative in 94 patients. Spirometric findings at diagnosis were normal in 61 patients; indicative of obstructive lung disease in 21; and indicative of restrictive lung disease in 18. The most common biopsy sites were the lungs (principally by bronchoscopy) and the skin, the diagnosis being confirmed by biopsy in 56% and 29% of the cases, respectively. Treatment with prednisone was initiated in 75% of the patients and maintained for more than 2 years in 19.7%. **Conclusions:** This study corroborates the findings of previous studies regarding the epidemiological characteristics of sarcoidosis patients.

Keywords: Sarcoidosis/epidemiology; Sarcoidosis/diagnosis; Sarcoidosis/therapy.

* Trabalho realizado no Hospital Universitário Pedro Ernesto, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro - FCM-UERJ - Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

Endereço para correspondência: Cláudia Henrique da Costa. Hospital Universitário Pedro Ernesto, Disciplina de Pneumologia e Tisiologia, Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Avenida Vinte e Oito de Setembro, 77, 2º andar, Vila Isabel, CEP 20551-030, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Tel. 55 21 2587-6348. E-mail: ccosta.uerj@gmail.com

Apoios financeiros: Paula Barroso Araújo é bolsista de iniciação científica da UERJ e Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio de Janeiro (FAPERJ).

Recebido para publicação em 2/2/2011. Aprovado, após revisão, em 24/5/2011.

Introdução

A sarcoidose é uma doença inflamatória multissistêmica, caracterizada histologicamente pela presença de granulomas não caseosos ricos em macrófagos e linfócitos T, especialmente CD4+.^(1,2) Possui etiologia desconhecida, mas acredita-se que exista um agente ambiental, infeccioso ou não, responsável pelo desencadeamento da resposta inflamatória em um hospedeiro geneticamente suscetível.⁽¹⁻⁵⁾ O pulmão é o órgão mais frequentemente acometido.^(3,4,6) Pode ocorrer remissão em 50% dos casos, mas alguns pacientes evoluem com doença crônica por décadas.^(1,4)

De uma forma geral, a doença afeta todos os grupos étnicos e todas as idades, sendo mais comum antes dos 50 anos e predominando em mulheres.⁽⁷⁾ Na literatura, são descritas diferenças epidemiológicas, radiológicas, laboratoriais e de manifestações clínicas, assim como diferentes respostas terapêuticas nos diferentes grupos étnicos.^(4,6-8) A maior prevalência de sarcoidose é encontrada na Suécia (121/100.000 habitantes),⁽⁹⁾ enquanto a Espanha possui as taxas mais baixas da região.⁽¹⁰⁾ Nos EUA, a taxa de incidência anual variou entre 10,9/100.000 habitantes e 35,5/100.000, sendo maior em negros.⁽⁴⁾ De forma semelhante, na África do Sul, a prevalência da doença em negros é entre 10/100.000 habitantes e 20/100.000, mas essa é menor que 10/100.000 habitantes em brancos.⁽¹⁰⁾ Em um estudo recente, observou-se que a incidência média anual em mulheres negras americanas era de 71/100.000 habitantes.⁽¹¹⁾ Nos países asiáticos, a doença é mais rara; a prevalência da doença no Japão é de 1-2 casos/100.000 habitantes.⁽¹²⁾ Na América Latina, há poucos estudos a respeito da prevalência da enfermidade, e, no Brasil, a incidência é estimada em 10/100.000 habitantes.⁽¹³⁾

O objetivo do presente estudo foi avaliar o perfil de uma população de pacientes com sarcoidose na cidade do Rio de Janeiro e comparar suas características com as de pacientes de outros países, onde já existem mais dados a respeito dessa doença.

Métodos

Estudo descritivo e de caso-controle, com protocolo submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário

Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), protocolo nº 2302. Após a apresentação dos objetivos e métodos a serem empregados, os pacientes foram convidados a assinar um termo de consentimento livre e esclarecido. O protocolo está em conformidade com a Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde. No período entre 2008 e 2010, 111 pacientes com sarcoidose foram atendidos regularmente no ambulatório de doenças intersticiais da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia, integrante da Faculdade de Ciências Médicas (FCM) da UERJ, localizado na cidade do Rio de Janeiro (RJ). Desses pacientes, 100 aceitaram participar do estudo. Todos os pacientes continuavam em acompanhamento no ambulatório até o presente. O tamanho da amostra foi calculado considerando o nível de confiança (1 - α) de 95%, com intervalo de confiança de 9,39%. A incidência de sarcoidose na população brasileira ainda não foi estabelecida, mas estima-se que a incidência seja inferior a 10 casos/100.000 habitantes,⁽¹³⁾ e que o número de casos de sarcoidose no estado do Rio de Janeiro seja de 1.200. Dessa forma, consideramos necessários para o estudo no mínimo 63 casos da doença. Foram utilizados para a descrição das variáveis qualitativas valores percentuais, médias ou medianas e seus respectivos erros-padrão.

Os indivíduos participantes foram convidados a responder a um questionário específico e realizaram exames complementares, como teste de função pulmonar, radiografia de tórax, TC de tórax, eletrocardiograma de alta resolução, teste tuberculínico com PPD, dosagem de cálcio sérico e urinário, dosagem de enzimas hepáticas, anti-HIV, anticorpo anticitoplasma de neutrófilos, fator reumatoide, anticorpo antinuclear, sorologia para doenças fúngicas (*Histoplasma capsulatum* e *Paracoccidioides brasiliensis*), exame oftalmológico e exame dermatológico. As provas de função respiratória (espirometria e espirografia) foram realizadas conforme os critérios da *American Thoracic Society* de 1991.⁽¹⁴⁾ Os exames foram realizados com o espirômetro Vitatrace (Pró Médico Ltda., Rio de Janeiro, Brasil), com sistema de fole, acoplado ao aplicativo Spiromatic (Engelógica Engenharia de Sistemas Ltda, Rio de Janeiro, Brasil), e a interpretação das medidas foi realizada utilizando os valores teóricos de Knudson et al.

⁽¹⁵⁾ O diagnóstico de sarcoidose foi confirmado pelo achado anatomopatológico de granulomas não caseosos e pela exclusão de outras doenças granulomatosas infecciosas por culturas para fungos e bactérias. Achados radiográficos e laboratoriais compatíveis com a doença também contribuíram para o diagnóstico.

Resultados

Foram analisados os dados de 100 pacientes com sarcoidose, todos com diagnóstico histopatológico confirmado e em acompanhamento no ambulatório de doenças intersticiais da Disciplina de Pneumologia e Fisiologia da FCM/UERJ entre 2008 e 2010. Os pacientes que apresentaram perda de seguimento ou não tinham todos os exames à disposição para serem revisados não foram incluídos no estudo. A Tabela 1 resume os principais achados observados nesses pacientes.

A mediana de idade dos pacientes no momento do diagnóstico foi de 40 anos (variação: 7-69 anos), e 61% deles tinham menos de 40 anos na ocasião (Figura 1). Notamos um predomínio de pacientes femininas (56%). O tempo médio de acompanhamento médico era de $10,08 \pm 7,05$ anos.

Quanto ao aspecto étnico, a cidade do Rio de Janeiro apresenta uma miscigenação muito grande, o que dificulta a definição da etnia. Assim, separando os pacientes brancos dos não brancos (pardos e negros), verificamos que apenas 27% se definiram como brancos. Não houve a presença de outras etnias.

Com relação à ocupação, observamos um predomínio de donas de casa e de trabalhadores em funções administrativas. No entanto, 14% apresentavam algum grau de exposição à poeira relacionada ao ambiente de trabalho (5 bombeiros, 5 trabalhadores da construção civil, 1 sapateiro, 1 marceneiro, 1 polidor de pisos e 1 bióloga com exposição a amianto). Doze pacientes eram fumantes, e 26 tinham história de tabagismo, mas a maioria nunca havia fumado (65 pacientes).

Considerando os sintomas, 10 pacientes eram assintomáticos no momento do diagnóstico. A queixa mais comum foi dispneia (47%), seguida de artralgia (23%) e tosse seca (21%). A artrite foi rara, ocorrendo em apenas 2 pacientes com queixa de artralgia. As lesões cutâneas foram

Tabela 1 – Principais características da população estudada.^a

Características	Resultados (n = 100)
Gênero feminino	56
Não brancos	73
Idade < 40 anos	60
Radiografia no diagnóstico	
Estágio 0	15
Estágio I	19
Estágio II	43
Estágio III	20
Estágio IV	3
Biópsia pulmonar positiva ^b	
Transbrônquica	52
Céu aberto	4
Biópsia linfonodal positiva ^b	27
Linfonodos periféricos	21
Mediastinoscopia	3
Ângulo venoso	3
Biópsia cutânea positiva ^b	29
Tratamento com prednisona	75
Tratamento com imunossuppressores	12
CVF, % do previsto ^c	$90,93 \pm 26,42$
VEF ₁ , % do previsto ^c	$86,68 \pm 23,36$
PPD não reator	94
Baqueteamento digital no diagnóstico	0

^aValores expressos em número de pacientes, exceto onde indicado. ^bForam considerados positivos os achados histológicos compatíveis com o diagnóstico de sarcoidose, como granulomas não caseosos, bem formados, com presença de células epitelioides e circundados por infiltrado linfocitário, tendo sido excluídas outras causas de doenças granulomatosas. ^cValores expressos em média \pm dp.

comuns (29%), mas, na maioria das vezes, não foram valorizadas pelos pacientes.

A espirometria realizada na primeira avaliação estava dentro dos parâmetros da normalidade em 61 pacientes, distúrbio ventilatório obstrutivo foi detectado em 21, e distúrbio ventilatório restritivo foi observado em 18.

A radiografia de tórax no momento do diagnóstico foi revisada pela equipe de profissionais que atende no ambulatório (Figura 2). Quase metade dos pacientes (43%) estava no estágio II (acometimento pulmonar e linfonodal) no primeiro atendimento médico. Os demais pacientes apresentavam radiografias compatíveis com estágio 0 (15%), estágio I (19%) e estágio III (20%). Três pacientes com

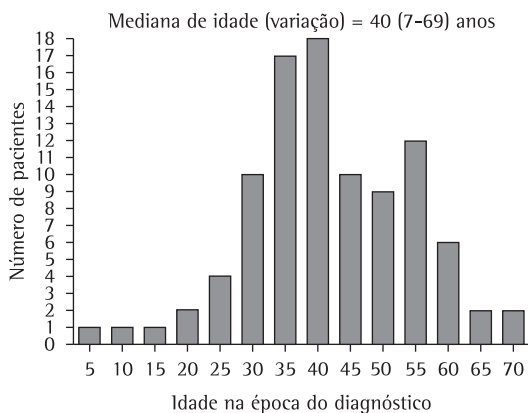


Figura 1 - Idade de 100 pacientes com sarcoidose na época do diagnóstico. Há um aspecto bimodal no gráfico, com pico de incidência na faixa dos 40 anos, e um segundo pico, menor que o primeiro, aos 55 anos. Notamos que o diagnóstico pode ser realizado da primeira à sétima década de vida.

sintomas da doença há mais de 1 ano foram diagnosticados no estágio IV.

Apesar de o pulmão ser o principal sítio de acometimento (66%), verificamos um percentual alto de manifestações extrapulmonares (80%). Os sinais e sintomas dos pacientes no momento do diagnóstico são apresentados na Tabela 2. A sarcoidose linfonodal foi observada em 43 pacientes, e a de lesões cutâneas foi observada em 29.

O pulmão foi o principal local de biópsia para definição do diagnóstico (56%), quase sempre através de broncoscopia. As lesões cutâneas

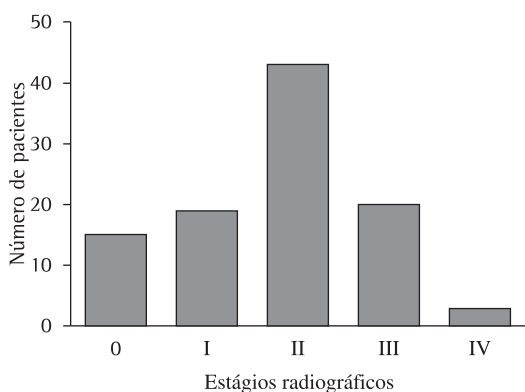


Figura 2 - Aspecto radiográfico dos 100 pacientes com sarcoidose no momento do diagnóstico. Estágio 0: radiografia de tórax normal; estágio I: adenopatias hilares e mediastinais; estágio II: adenopatias e comprometimento pulmonar; estágio III: comprometimento pulmonar sem adenopatia; e estágio IV: comprometimento pulmonar com fibrose.

foram biopsiadas e confirmaram o diagnóstico em 29 pacientes. A análise histopatológica de linfonodos periféricos foi definidora do diagnóstico em 21 pacientes, além de outros 3 que necessitaram realizar mediastinoscopia e de 3 que foram submetidos à punção de linfonodos no ângulo venoso. Sítios mais raros de biópsia foram o fígado (2%), coração (1%) e osso (1%). Dois pacientes realizaram teste de Kveim-Siltzbach. Alguns pacientes foram submetidos a biópsia em mais de um sítio (Figura 3).

As principais doenças associadas à sarcoidose nesta população foram hipertensão arterial sistêmica (26%) e diabetes mellitus (16%). Outras enfermidades evidenciadas foram nefrolitíase (7%); refluxo gastroesofágico, catarata, osteoporose e doença arterial coronariana (5% cada); asma, hipotireoidismo e glaucoma (4% cada); artrite reumatoide, colelitíase e depressão sintomática (3% cada); hepatite B, hepatite C, dislipidemia, DPOC e leiomioma (2% cada); anemia falciforme, prolapso retal, hipertireoidismo, aneurisma de aorta abdominal e epilepsia (1% cada).

Como esperado, o PPD foi não reator na quase totalidade dos pacientes (94 pacientes). Dois pacientes com PPD reator tinham história de tratamento de tuberculose no passado, embora nenhum com confirmação bacteriológica.

Baqueteamento digital foi observado em apenas 1 paciente, após anos de acompanhamento e com o surgimento de hipertensão arterial pulmonar.

O tratamento com corticoides foi realizado em 75 pacientes, sendo que 9 ainda não haviam completado 2 anos de acompanhamento no ambulatório. Alguns pacientes foram tratados na clínica de origem e foram referenciados ao ambulatório em uso de corticoides. Em nosso ambulatório, o tratamento com prednisona é realizado nos pacientes com acometimento de órgãos alvo, com dose inicial de, no máximo, 40 mg (< 1 mg/kg) e redução progressiva após 3 meses de tratamento. Pacientes com sarcoidose cutânea e/ou ganglionar não são, a priori, medicados com corticosteroides. Dos 66 pacientes acompanhados havia mais de 2 anos, 13 apresentaram recaídas dos sintomas quando a dose foi reduzida, e foi necessária a manutenção de uma quantidade mínima de prednisona ou a associação com imunossuppressores, como azatioprina ou ciclofosfamida (12%),

Tabela 2 – Sinais e sintomas dos 100 pacientes no momento do diagnóstico.^a

Sinais e sintomas	Pacientes, n (n = 100)
Assintomáticos	10
Dispneia	47
Lesões cutâneas	29
Artralgia	23
Tosse	21
Emagrecimento	8
Astenia	6
Eritema nodoso	4
Mialgia	3
Sibilância	3
Sudorese noturna	3
Cefaleia	3
Disestesias	3
Disfagia	2
Alopecia	2
Artrite	2
Febre	2
Dor ocular	2
Hemoptise	2
Hemiparesia	2
Fenômeno de Raynaud	1
Síndrome seca	1
Dor torácica	1
Lipotímia	1

^aAlguns pacientes apresentavam mais de um sinal ou sintoma, fazendo com que a soma seja maior do que 100%.

cloroquina (3%) ou talidomida (1%). A escolha do tratamento dependeu da gravidade da doença, dos órgãos acometidos, da presença de hipercalcemia, das complicações do tratamento prévio ou ainda da impossibilidade de se utilizar corticosteroides. A talidomida foi utilizada em 1 paciente com lesões cutâneas graves, que obteve melhora parcial.

Discussão

A sarcoidose é uma doença com características epidemiológicas que dependem da população estudada. Neste estudo, verificamos que os pacientes acompanhados apresentaram características semelhantes às já relatadas na literatura, especialmente no que tange à faixa etária mais acometida (61% dos pacientes tinham menos de 40 anos quando iniciaram o quadro) e ao predomínio do gênero feminino (56%).⁽¹⁶⁾ É interessante que o aspecto

bimodal da curva de faixa etária que verificamos em nossa população, com um segundo pico de incidência por volta dos 55 anos, já tinha sido descrito por alguns autores.⁽¹⁷⁻¹⁹⁾

O aspecto da etnia, no entanto, merece alguns comentários. O Rio de Janeiro é um estado brasileiro altamente miscigenado. Segundo dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE),⁽²⁰⁾ 55,2% da população se consideram brancos, sendo os demais negros ou pardos, e quase não há a presença de outras etnias, como indígenas e descendentes asiáticos. Levando em consideração esses dados, para a definição da etnia dos pacientes utilizou-se o método de autodefinição, ou seja, foi perguntado ao paciente qual era a sua etnia. Dessa forma, é considerável o percentual de pacientes não brancos (73%), já que esse valor está bem acima dos dados do IBGE (45%) para a população do estado do Rio de Janeiro. Esse fato nos permite sugerir que a sarcoidose se manifesta predominantemente em pacientes negros e pardos na nossa população. Deve-se levar em conta, no entanto, que a população que procura atendimento nas instituições públicas, como a que realizou o estudo, provém de uma classe social mais carente, que se caracteriza por apresentar um percentual maior de indivíduos negros e pardos, o que pode causar confusão na análise dos dados. Outro levantamento brasileiro, realizado no estado do Rio Grande do Sul, com 92 pacientes, mostrou que a média de idade era semelhante à verificada na população carioca ($41,8 \pm 14,1$ anos); no entanto, 84% dos pacientes daquele estado eram caucasianos.⁽¹⁶⁾ É possível que algumas diferenças encontradas entre os dois estudos, como o maior número de pacientes com sintomas constitucionais na coorte do RS, sejam justificadas pelas características étnicas de cada população.

Em um estudo denominado *A Case Control Etiologic Study of Sarcoidosis* (ACCESS): *Environmental and Occupational Risk Factors*, baseado em dados coletados de 10 centros americanos, totalizando 736 pacientes com sarcoidose diagnosticada por histopatologia que foram comparados a um grupo controle de 706 indivíduos saudáveis, reportou-se uma associação negativa dessa doença com o hábito de fumar.⁽²¹⁾ No entanto, outros estudos⁽²²⁾ não conseguiram confirmar esse efeito “protetor” do fumo. Em nosso estudo, verificamos um

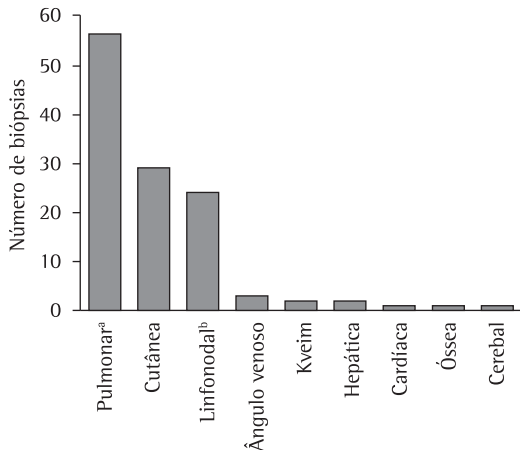


Figura 3 – Sítios de biópsia no diagnóstico de sarcoidose. Foram realizadas 119 biópsias em 100 pacientes. Alguns pacientes foram submetidos a mais de uma biópsia. Os pacientes com biópsia linfonodal no ângulo venoso foram considerados em coluna destacada a da biópsia linfonodal. ^aQuatro biópsias a céu aberto e 52 biópsias transbrônquicas. ^bTrês biópsias por mediastinoscopia e 21 de linfonodos periféricos.

percentual de tabagistas ou ex-tabagistas semelhante ao da população brasileira em geral (35%),⁽²⁰⁾ fato esse que questiona a associação negativa do tabagismo com a sarcoidose em nossa população.

O aspecto profissional e a exposição ambiental dos pacientes têm sido relatados como potenciais desencadeadores da doença em pacientes geneticamente suscetíveis.^(23,24) Após a tragédia do *World Trade Center*, alguns bombeiros que participaram do resgate às vítimas foram diagnosticados com algumas doenças pulmonares, entre elas a sarcoidose, sugerindo que algumas profissões possam apresentar um risco maior para o desenvolvimento da doença.⁽²⁵⁾ O estudo ACCESS citado no parágrafo anterior sugere, através de análise multivariável, a existência de uma associação positiva entre a exposição a inseticidas e aerossóis no ambiente de trabalho com o desenvolvimento de sarcoidose.⁽²¹⁾ Essa mesma análise não confirmou essa relação positiva para os profissionais da área de saúde.⁽²¹⁾ Em nossa coorte, observamos a ocorrência de exposição a poeiras em 14% dos casos, chamando a atenção para a presença de 5 bombeiros e 5 trabalhadores da construção civil, e que podem ter iniciado o quadro por

conta dessa exposição. No entanto, outros estudos comparativos com grupos controles são necessários.

O estudo ACCESS⁽⁴⁾ relatou que cerca de metade dos pacientes (51%) apresentava dispnéia no momento do diagnóstico. Em nossa coorte, o percentual foi semelhante, com 47% apresentando essa queixa no momento do diagnóstico. A artralgia foi informada por 23 pacientes, mas a artrite de pequenas articulações só foi observada em 2 casos. Tosse seca fazia parte do quadro clínico de 21 pacientes e, em todos os casos, era acompanhada de dispnéia. Nenhum paciente apresentou baqueteamento digital no momento do diagnóstico. As lesões cutâneas mais comumente observadas foram pápulas, em diversas localizações do rosto e do tronco, geralmente discretas e muitas vezes não percebidas pelo paciente. No entanto, conforme já publicado por outros autores,⁽²⁶⁾ uma diversidade de lesões foram diagnosticadas, incluindo lesões sobre cicatrizes, hipopigmentação, lesões em placas e lesões deformantes, como o lúpus pernio.

A alta frequência de pacientes no estágio II da doença já havia sido publicada. González et al. observaram que 34,7% de seus pacientes apresentavam lesão pulmonar e linfonodal no diagnóstico.⁽²⁷⁾ No estudo americano ACCESS, a maioria dos pacientes (39,7%) apresentava lesão apenas de linfonodos (estágio I), seguido de pacientes no estágio II (36,7%).⁽⁴⁾ Nossa coorte apresentou percentual mais elevado de radiografias no estágio II no momento do diagnóstico (43%), mais próximo do relatado em outro estudo no Brasil (48%).⁽¹⁶⁾ Se somarmos os percentuais de pacientes com lesão pulmonar (estágios II, III e IV), verificamos que 66% dos casos do Rio de Janeiro estavam nessa situação, em comparação com 52% dos pacientes apresentados no ACCESS. Sabe-se que a presença de lesão no parênquima pulmonar é um dos critérios para o início do tratamento com corticosteroides e está relacionado à doença mais agressiva. É possível que, pelo fato de sermos um centro de referência, tenhamos recebido um número maior de pacientes com doença mais avançada. Dentre os pacientes com lesão pulmonar, o envolvimento intersticial, com lesões nodulares, predominantemente central, acometendo o feixe peribroncovascular, foi o achado mais comum. Chama a atenção o

fato de não termos nenhum caso com derrame pleural. Embora a literatura cite um percentual de 1-10%, a raridade dessa manifestação já foi apontada por alguns autores.⁽²⁸⁾

Quase metade dos pacientes analisados (47%) apresentava queixa de dispneia, com ou sem tosse associada, mas apenas 39% apresentaram alguma alteração na espirografia realizada na época do diagnóstico. Além disso, deve-se levar em conta que 35% dos pacientes fumavam ou tinham história de tabagismo, o que certamente contribuiu para o aparecimento de padrão obstrutivo em alguns pacientes. Outros exames funcionais, como medida da CPR, medida da DLCO e medidas da pressão expiratória e inspiratória máximas, não foram realizados em todos os pacientes no momento do diagnóstico e, portanto, esses dados não foram analisados para o presente estudo.

O diagnóstico de sarcoidose foi confirmado por exame histopatológico com achado de granulomas não caseosos em todos os pacientes, conforme as recomendações atuais.⁽²⁹⁾ Os principais sítios de biópsia foram o pulmão, quase sempre através de exame broncoscópico (56%), e a pele (29%). Dessa forma, notamos que o diagnóstico da sarcoidose pode ser sugerido e confirmado pelo clínico (pneumologista e dermatologista) na maioria dos casos. Os demais casos necessitaram de exames relativamente simples para o cirurgião, como biópsia de linfonodos periféricos ou no ângulo venoso. A toracotomia para a realização de biópsia pulmonar a céu aberto foi realizada em 4 pacientes, e a mediastinoscopia foi realizada em 3.

A tuberculose é uma doença granulomatosa muito mais prevalente do que a sarcoidose em nosso meio e, em alguns casos, pode surgir confusão diagnóstica, principalmente quando o PPD é reator. Esse fato ocorreu em 6 pacientes; desses, 2 tinham história de tuberculose tratada no passado, mas não conseguimos a confirmação bacteriológica de nenhum dos 2 casos.

Embora o tratamento da sarcoidose seja relativamente simples, em um percentual razoável — em 13 (19,7%) dos 66 pacientes tratados que estavam em acompanhamento há pelo menos 2 anos — não foi possível suspender totalmente o uso de corticoides e/ou esses necessitaram do uso de outros medicamentos. O tratamento prolongado com corticosteroides

está relacionado a efeitos colaterais já bastante conhecidos. Em nossa coorte, observamos principalmente hipertensão arterial sistêmica (26%), diabetes mellitus (16%), osteoporose (5%) e doenças oftalmológicas, como catarata (5%) e glaucoma (4%), que podem ter sido provocados ou agravados devido à medicação. Embora a literatura sugira que a hipertensão arterial pulmonar possa ocorrer em qualquer paciente com sarcoidose,⁽³⁰⁾ em nossa população essa só foi observada em 1 paciente com doença fibrosante e com evolução clínica desfavorável.

O presente estudo apresentou uma avaliação de 100 pacientes com sarcoidose, diagnosticados através de exame histopatológico, excluindo outras doenças, e acompanhados em um centro universitário de referência. A análise desta coorte de pacientes brasileiros corrobora vários achados relatados em outros estudos sobre as características epidemiológicas de pacientes com sarcoidose, revelando características da nossa população, o que pode auxiliar na compreensão da doença no Brasil.

Referências

1. Lazar CA, Culver DA. Treatment of sarcoidosis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2010;31(4):501-18.
2. Nunes H, Soler P, Valeyre D. Pulmonary sarcoidosis. *Allergy.* 2005;60(5):565-82.
3. Moller DR. Potential etiologic agents in sarcoidosis. *Proc Am Thorac Soc.* 2007;4(5):465-8.
4. Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, Rossman MD, Yeager H Jr, Bresnitz EA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164(10 Pt 1):1885-9.
5. Rybicki BA, Iannuzzi MC, Frederick MM, Thompson BW, Rossman MD, Bresnitz EA, et al. Familial aggregation of sarcoidosis. A case-control etiologic study of sarcoidosis (ACCESS). *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164(11):2085-91.
6. Lazarus A. Sarcoidosis: epidemiology, etiology, pathogenesis, and genetics. *Dis Mon.* 2009;55(11):649-60.
7. Fernández Fabrellas E. Epidemiology of sarcoidosis [Article in Spanish]. *Arch Bronconeumol.* 2007;43(2):92-100.
8. Sharma OP. Sarcoidosis around the world. *Clin Chest Med.* 2008;29(3):357-63, vii.
9. Deubelbeiss U, Gemperli A, Schindler C, Baty F, Brutsche MH. Prevalence of sarcoidosis in Switzerland is associated with environmental factors. *Eur Respir J.* 2010;35(5):1088-97.
10. Bethlem EP. Sarcoidosis in Brazil. *J Bras Pneumol.* 2005;31(5):ii-iii.
11. Cozier YC, Berman JS, Palmer JR, Boggs DA, Serlin DM, Rosenberg L. Sarcoidosis in black women in the United States: data from the Black Women's Health Study. *Chest.* 2011;139(1):144-50.

12. Morimoto T, Azuma A, Abe S, Usuki J, Kudoh S, Sugisaki K, et al. Epidemiology of sarcoidosis in Japan. *Eur Respir J*. 2008;31(2):372-9.
13. Bethlehem NM. Epidemiology of sarcoidosis in Brazil. *Sarcoidosis*. 1985;2:162.
14. Lung function testing: selection of reference values and interpretative strategies. American Thoracic Society. *Am Rev Respir Dis*. 1991;144(5):1202-18.
15. Knudson RJ, Lebowitz MD, Holberg CJ, Burrows B. Changes in the normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. *Am Rev Respir Dis*. 1983;127(6):725-34.
16. Silva LC, Hertz FT, Cruz DB, Caraver F, Fernandes JC, Fortuna FP, et al. Sarcoidosis in the south of Brasil: a study of 92 patients. *J Bras Pneumol*. 2005;31(5):398-06.
17. Iannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. *N Engl J Med*. 2007;357(21):2153-65.
18. Nunes H, Bouvry D, Soler P, Valeyre D. Sarcoidosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2:46.
19. Milman N, Selroos O. Pulmonary sarcoidosis in the Nordic countries 1950-1982. Epidemiology and clinical picture. *Sarcoidosis*. 1990;7(1):50-7.
20. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística - IBGE [homepage on the Internet]. Brasília: Ministério do Planejamento, Orçamento. [updated 2010 Nov 29; cited 2011 Feb 02]. Mapa do Site - Indicadores. Available from: http://www.ibge.gov.br/home/mapa_site/mapa_site.php#populacao
21. Newman LS, Rose CS, Bresnitz EA, Rossman MD, Barnard J, Frederick M, et al. A case control etiologic study of sarcoidosis: environmental and occupational risk factors. *Am J Respir Crit Care Med*. 2004;170(12):1324-30.
22. Gupta D, Singh AD, Agarwal R, Aggarwal AN, Joshi K, Jindal SK. Is tobacco smoking protective for sarcoidosis? A case-control study from North India. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis*. 2010;27(1):19-26.
23. Rossman MD, Kreider ME. Lesson learned from ACCESS (A Case Controlled Etiologic Study of Sarcoidosis). *Proc Am Thorac Soc*. 2007;4(5):453-6.
24. Rossman MD, Thompson B, Frederick M, Iannuzzi MC, Rybicki BA, Pander JP, et al. HLA and environmental interactions in sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis*. 2008;25(2):125-32.
25. Bowers B, Hasni S, Gruber BL. Sarcoidosis in World Trade Center rescue workers presenting with rheumatologic manifestations. *J Clin Rheumatol*. 2010;16(1):26-7.
26. Abu-Hilal M, Krotva J, Chichierchio L, Obeidat N, Madanat M. Dermatologic aspects and cutaneous manifestations of sarcoidosis. *G Ital Dermatol Venereol*. 2010;145(6):733-45.
27. González EL, Vigliano C, Cáneva J. Sarcoidosis. Clinical presentation and prognosis [Article in Spanish]. *Medicina (B Aires)*. 2010;70(6):499-502.
28. Salerno D. Sarcoidosis pleural effusion: a not so common feature of a well known pulmonary disease. *Respir Care*. 2010;55(4):478-80.
29. Morgenthau AS, Iannuzzi MC. Recent advances in sarcoidosis. *Chest*. 2011;139(1):174-82.
30. Palmero V, Sulica R. Sarcoidosis-associated pulmonary hypertension: assessment and management. *Semin Respir Crit Care Med*. 2010;31(4):494-500.

Sobre os autores

Vinicius Lemos-Silva

Professor. Disciplina de Clínica Médica, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro - FCM-UERJ - Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

Paula Barroso Araújo

Acadêmica de Medicina. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro - FCM-UERJ - Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

Christiane Lopes

Acadêmica de Medicina. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro - FCM-UERJ - Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

Rogério Rufino

Professor Adjunto. Disciplina de Pneumologia e Tisiologia, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro - FCM-UERJ - Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

Cláudia Henrique da Costa

Professora Adjunta. Disciplina de Pneumologia e Tisiologia, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro - FCM-UERJ - Rio de Janeiro (RJ) Brasil.