

# Sarcoidose da retina e nervo óptico. Relato de um caso

Ocular sarcoidosis with optic nerve and retina involvement. Case report

Hisashi Suzuki <sup>(1)</sup>  
Cássia Regina Suzuki <sup>(2)</sup>

## RESUMO

**Os autores descrevem um caso de sarcoidose ocular com comprometimento da retina e nervo óptico, associado à parotidite bilateral (doença de Heerfordt).**

**Palavras-chave:** Sarcoidose ocular, doença de Heerfordt

## INTRODUÇÃO

Sarcoidose é uma doença granulomatosa crônica multissistêmica, de etiologia desconhecida, caracterizada por granulomas epitelioides não caseosos e desarranjos da arquitetura tecidual normal dos órgãos acometidos. Imunologicamente associa-se com resposta de hipersensibilidade tardia deprimida, aumento da relação T4-T8 verificado em amostras de lavado brônquio-alveolar, e aumento de imunecomplexos circulantes. Tem incidência de 11-40/100000 nos EUA, atingindo principalmente indivíduos de 20 a 40 anos, sendo mais comum em negros <sup>(8)</sup>.

## MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A apresentação clínica da Sarcoidose pode ser classificada em três categorias:

- Pacientes assintomáticos clinicamente, apresentando achados radiológicos e/ou laboratoriais anormais, onde 60 a 80% tem resolução espontânea em 2 anos.
- Sintomatologia pulmonar, acometendo 40 - 60% dos casos, manifestando-se por tosse seca, dor torácica, dispneia.
- Manifestações extra-torácicas: linfadenopatia (50 - 75%), hepatopatias (60 - 80%), esplenomegalia (15%),

nefropatias (4 - 40%), lesões cutâneas (25%) <sup>(8)</sup>, miocardiopatias (5%), neurossarcoidose (5%), comprometimento ósseo (1 - 35%).

## DIAGNÓSTICO

O diagnóstico primário de Sarcoidose baseia-se na análise do quadro clínico, radiológico e histopatológico, excluindo-se os outros distúrbios granulomatosos:

- O Raio-X de tórax apresenta-se positivo em 90% dos casos, não fechando entretanto o diagnóstico em casos menos típicos.
- A biópsia oferece maior possibilidade de acerto, sendo realizada em linfonodos, figado, conjuntiva, lesões cutâneas e pulmonares.

Secundariamente, há possibilidade de investigar-se:

- A anergia a testes cutâneos.
- Positividade da reação de Kveim-Siltzbach: biópsia do nódulo cutâneo desenvolvido no sítio de inoculação intradérmica de uma suspensão tissular esplênica de indivíduos com sarcoidose. Raramente é feito por indisponibilidade de material antígenico satisfatoriamente seguro e padronizado.
- Elevação significativa da enzima conversora de angiotensina sérica, excluindo-se outras doenças associadas

<sup>(1)</sup> Prof. Associado da Clínica Oftalmológica da F.M.U.S.P.  
<sup>(2)</sup> Acadêmica de medicina da F.M.U.S.P.

Endereço para correspondência: Hisashi Suzuki,  
Rua Matheus Grou, 79 ap 82, CEP 05415-50 - S. Paulo - SP

(Gaucher, hanseníase, tuberculose miliar).

Modalidades diagnosticadas em investigação:

- Lavado brônquio-alveolar: observa-se um número elevado de linfócitos, com predomínio de T4.
- Mapeamento com Galio-67: detecta áreas de inflamação em atividade. Não é específico para sarcoidose.

#### RELATO CLÍNICO

MTT, sexo masculino, 44 anos, amarelo.

Há 10 meses, quadro febril frustro, inchaço e dor na região parotídea e turvação da visão em olho direito, de modo progressivo. Morava no Japão nesta época, onde fez vários exames inconclusivos. Fez diferentes tratamentos, que não sabe referir, incluindo oxigenação hiperbárica, sem sucesso.

**Antecedentes clínicos:** nega diabetes, hipertensão arterial, afecções respiratórias, alteração de hábito intestinal ou emagrecimento.

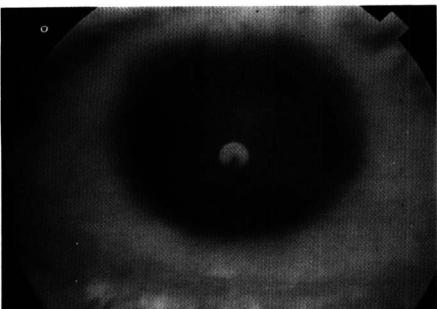


Figura 1 - Precipitados na face posterior da córnea

#### Exame físico:

- tumoração de consistência elástica e não dolorosa na região parotídea, bilateral.

#### Exame ocular:

- reflexos pupilares conservados
- acuidade visual corrigida: OD - conta dedos a 30 cm. OE - 20/20.
- tonometria por aplanação: OD - 12mmHg; OE - 12 mm Hg.
- biomicroscopia: em ambos os olhos, presença de raros precipitados grosseiros na face posterior da córnea (Fig. 1). Flare +. Ausência de lesões nodulares irianas.
- exame fundoscópico: - olho direito (Fig. 2) - discreta turvação de vítreo. Presença de formação "tumoral" envolvendo papila e retina adjacente superior. Vasos peri-papilares embainhados, alguns lembrando a forma "em pingo de vela" (wax dripping), olho esquerdo - aspecto normal.

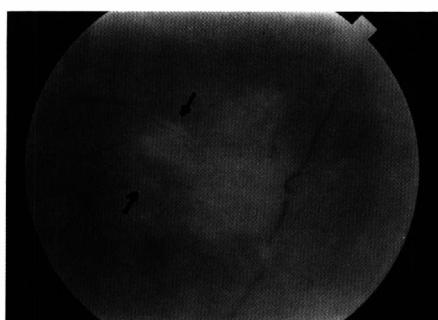


Figura 2 - F. O. olho direito: formação "tumoral" envolvendo retina e nervo óptico. Vasos embainhados "em pingo de vela" (setas).

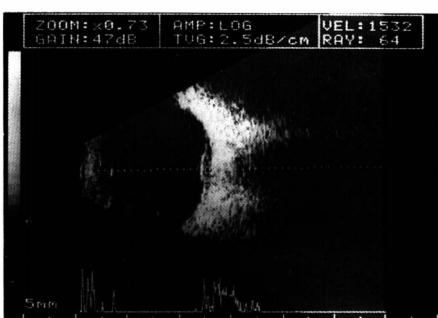


Figura 3 - Exame ecográfico: elevação pré-papilar relacionada com a lesão "tumoral".

- exame ultra-sonográfico: o exame ultra-sonográfico (Fig. 3) mostrou pequena elevação pré-papilar, com retina colada.

- exame angio-fluoresceinográfico: mostrou (Fig. 4) intenso e precoce preenchimento da lesão pelo corante, com discreto vasamento na fase mais tardia. É evidente a exsudação perivenosa que lembra o aspecto em "pingo de vela" (wax dripping).

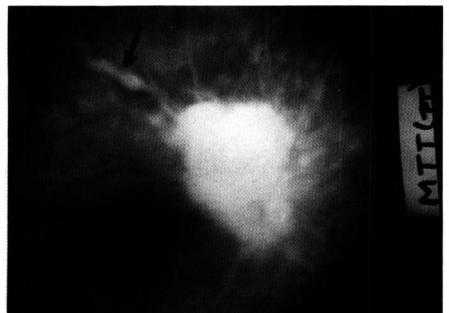


Figura 4 - Angiofluoresceinografia  
acima: fase arterio-venosa: intenso e precoce preenchimento da lesão.  
abaixo: fase tardia: discreto vasamento do corante na lesão.  
setas: exsudação peri-vascular (wax dripping).

#### Exames laboratoriais:

- Hemograma e plaquetas: ndn
- VHS: 20mm (nl até 6mm)
- Glicemia: 110mg%
- Hemoglobina glicosilada: 6,80
- Anticorpo anti-nuclear: negativo
- Amilase: 135 UI (nl até 110)
- PPD: negativo
- RX de tórax: normal

Tendo em vista o quadro clínico e otalmoscópico do paciente, foi feita hipótese diagnóstica de doença de Heerfordt (úveo-parotidite) e indicamos biópsia da

glândula parótidea (Fig. 5 e 6), que revelou processo inflamatório crônico com granulomas epitelioides, compatível com sarcoidose (foi feita pesquisa para fungos, negativa).

Iniciamos terapêutica com córticoesteróide sistêmico (prednisona na dose inicial de 80mg/dia e manutenção de 40mg/dia). Após 30 dias, observamos completa remissão da inflamação parótidea e evidente melhora do quadro fundoscópico (Fig. 7).

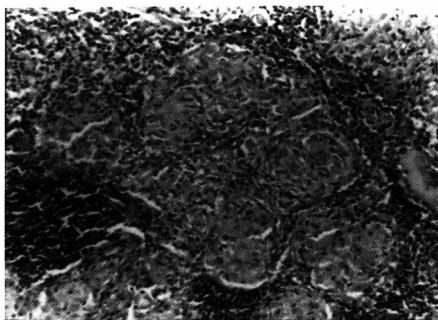


Figura 5 - Aspecto microscópico do linfonodo numa área com numerosos granulomas epitelioides confluentes. Nenhum deles sequer com esboço de necrose.

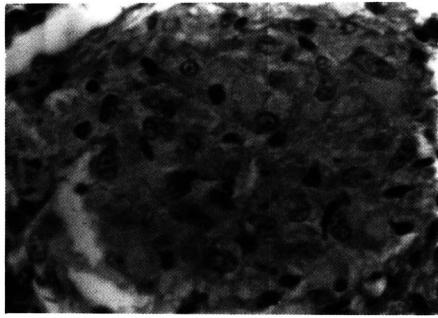


Figura 6 - Detalhe de um granuloma com os característicos macrófagos epitelioides.

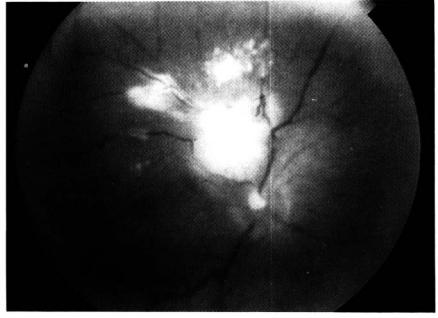


Figura 7 - Aspecto fundoscópico após o 30º dia de tratamento. Observa-se melhora do quadro inflamatório.

## DISCUSSÃO

Segundo Gass<sup>(5)</sup>, o comprometimento ocular pela sarcoidose sistêmica ocorre em 40% dos pacientes. Segundo Fainburg<sup>(2)</sup>, a prevalência do comprometimento ocular é da ordem de 15 a 25%. Esta aparente disparidade talvez seja consequência da dificuldade diagnóstica da doença em países que dispõem de poucos recursos laboratoriais.

A manifestação ocular freqüente é o comprometimento do segmento anterior ocular. Segundo Jabb<sup>(7)</sup>, ocorre em 66 a 70% dos casos. Ocorre: uveite anterior aguda ou crônica, nódulos irianos, lesões conjuntivais, ceratite interstital, ceratopatia em faixa. Em nosso meio, Picetti e cols.<sup>(9)</sup> publicaram em 1992, um caso de uveite anterior em paciente com sarcoidose sistêmica, com comprovação histopatológica de biópsia de linfonodo mediastinal.

O comprometimento ocular do polo posterior pode aparecer de modo isolado. Ocorre em 14 a 28% dos pacientes, lesando com maior freqüência a retina do que a coroide. O exame fundoscópico pode revelar:

- Moderada turvação do vítreo (vitrite) e presença de nódulos brancos (em forma de pérolas) em situação pré-retiniana ou vítreo, geralmente na região inferior da cavidade ocular<sup>(4)</sup>.
- Periflebite retiniana, traduzida por estreitamentos focais ou em casos mais severos, presença de exsudatos perivenosos classicamente comparados a "pingos de vela" (wax-dripping), descritos por Franceschetti e cols.<sup>(3)</sup>.
- Papiledema, papilite ou neurite óptica. Ocasionalmente pode haver granuloma comprometendo o nervo óptico e retina adjacente, como os descritos neste relato e por Brownstein e cols.<sup>(1)</sup>.

A úveo-parotidite ou doença de Heerfordt é descrita classicamente como parotidite bilateral crônica, associada à uveite e paralisia do 7º par craniano. No caso relatado, não observamos a paralisia do 7º par, talvez pelo tempo decorrido desde o início da doença, até o nosso exame. A uveite foi de mínima intensidade no segmento anterior ocular e máxima no posterior. Após instituição de corticoterapia sistêmica, pudemos notar a completa remissão da parotidite, com evidente melhora do polo posterior.

## SUMMARY

The authors report a case of ocular sarcoidosis with optic nerve and retina involvement, associated with bilateral parotiditis (Heerfordt disease).

## AGRADECIMENTOS

Agradecemos ao Prof. Dr. Kiyoshi Iria do Departamento de Anatomia Patológica da FMUSP pela análise histopatológica do quadro.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BROWNSTEIN, S. and JANOTTE, F. S.: Sarcoid granulomas of the optic nerve and retina. Report of a case. *Can. J. Ophthalmol.* 9:372, 1974.
2. FAINBURG, B. L.: Sarcoidosis. In WYNGARDEN, J. B. and SMITH, L. H. Jr, eds: *Cecil Textbook of Medicine*, ed. 18, Philadelphia, 1988. W. B. Saunders Co.
3. FRANCESCHETTI, A and BABLE, J.: La choriorinite en "taches de Bougie", manifestation de la maladie de Besnier-Boeck, *Ophthalmologica* 118: 701, 1949.
4. GASS, J. D. M. and OLSON, C. L.: Sarcoidosis with optic nerve and retinal involvement: - a clinicopathologic case report. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.* 77:op 739, 1973.
- 5 - GASS, J. D. M. L. - *Inflammatory diseases of the retina and choroid*. In GASS, J. D. M. ed. *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases-diagnosis and treatment* vol II ed3, St. Louis, 1987 The C. V. Mosby Co.
6. GOULD, H. and KAUFMANN, H. E.: Sarcoid of the fundus. *Arch. Ophthalmol.* 63:453-456, 1961.
7. JABS, D. A.: Sarcoidosis. In RYAN, S. J. ed.: *Retina*, vol. II, St. Louis, 1989. The C.V. Mosby Co.
8. JOHNS, C. J.; SCOTT, P. P., SCHONFELD, S. A., 1989, *Ann. Rev. Med.* 40:353-71.
9. PICETTI, E.; SCHNEIDER, J. R.; WEBER, L., TORRES, S.: Uveite anterior na sarcoidose. *Rev. Bras. Oft.* 51, 51-52, 1992.
10. SAMPAIO, S. A. P.; CASTRO, R. M., RIVITI, E. A.: *Afecções Granulomatosas e Inflamatórias Não-infecciosas*. In SAMPAIO, S. A. P.; Castro, R. M., Rivitti, E. A. eds. *Dermatologia Básica*; ed.3, São Paulo, 1989, Artes Médicas Ltda.
11. SPALTON, D. J. and SANDERS, M. D.: Fundus changes in histologically confirmed sarcoidosis. *Br. J. Ophthalmol.* 65:348-358, 1981.

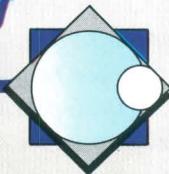
*CONTROLE DA PRESSÃO INTRA-OCULAR  
COM PROTEÇÃO DA VISÃO*



*Betaxolol 0.5% - Solução Oftálmica*

**BETOPTIC®**

*O Único Beta-Bloqueador Oftálmico  $\beta_1$  Seletivo*



*Uma dupla ação  
no glaucoma*



**Alcon**  
Divisão Oftálmica

*UMA GOTA A CADA  
12 HORAS*

*Referências e outras informações à disposição da classe médica:  
Alcon Laboratórios do Brasil Ltda, Caixa Postal 01060-970 - CEP 05250-001 - São Paulo/SP*

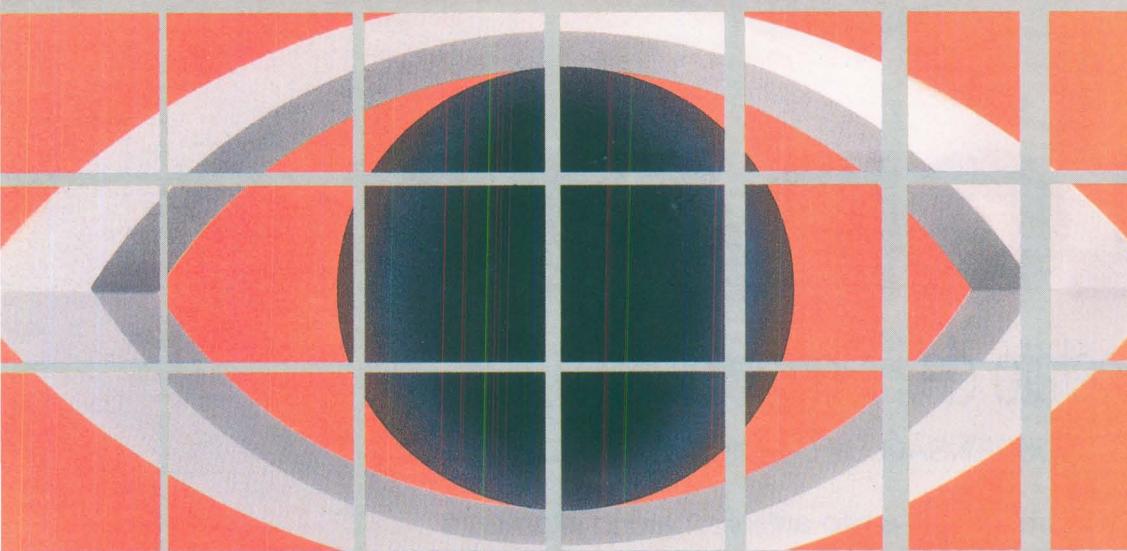
NOVO

STILL

Diclofenaco Sódico

ANTIINFLAMATÓRIO E ANALGÉSICO

colírio e  
pomada oftálmica



Maiores informações com nosso representante

Oculum

A serviço da  
oftalmologia



LABORATÓRIOS  
**FRUMTOST S.A.**  
Indústrias Farmacêuticas