

Sarcoidose – Um Caso Clínico de Apresentação Neuropsiquiátrica

Sarcoidosis – A Clinical Case with Neuropsychiatric Presentation

Ana Margarida Baptista* ✉, Rita Mateiro*, Adriana Moutinho*, Rute Alves*

RESUMO:

A neurosarcoidose pode apresentar manifestações neuropsiquiátricas, constituindo uma rara forma de apresentação de sarcoidose, com amplo espectro de manifestações clínicas possíveis, o que dificulta o seu diagnóstico. Os exames de neuroimagem são uma ferramenta indispensável à detecção de lesões no sistema nervoso central (SNC), sendo o diagnóstico definitivo apenas estabelecido após biópsia e exame anátomo-patológico compatível com esta entidade. É apresentado um caso clínico de neurosarcoidose, em que as primeiras manifestações da doença foram constituídas por crise convulsiva tónico-clónica e surto psicótico.

Palavras-Chave: Neurosarcoidose; Manifestação Neuropsiquiátrica; Psicose.

ABSTRACT:

Neurosarcoidosis can present neuropsychiatric manifestations, being a rare form of presentation of sarcoidosis, with a possible large spectrum of clinical manifestations, making the diagnosis more difficult. Neuroimage exams are an essential tool in detecting central nervous system (CNS) lesions, but definitive diagnosis can only be

established after biopsy and anatomopathological examination. The authors present a clinical case of neurosarcoidosis, where the first manifestations of the disease were tonic-clonic seizures and psychotic episode.

Key-Words: *Neurosarcoidosis; Neuropsychiatric Manifestation; Psychosis.*

INTRODUÇÃO

A sarcoidose é uma doença inflamatória multissistémica rara^{1,2} (10,9-35 casos por 100000), de etiologia desconhecida, em que o envolvimento do sistema nervoso central (SNC) ocorre em apenas 5% dos casos³. A afecção única e exclusiva do SNC³, sem envolvimento de outros órgãos é muito rara, ocorrendo em apenas 1% destes doentes. Dado que a doença poderá afectar qualquer região do sistema nervoso, as manifestações clínicas e radiológicas são muito variadas¹. Assim, os pares cranianos são afectados em 50-70% dos casos³; as crises epilépticas (que são sobretudo do tipo tónico-clónicas, grande mal) estão presentes em cerca de 15% dos casos, e podem constituir a forma de apresentação³ de neurosarcoidose em 10% dos doentes; poderá ocorrer meningite¹ em 3-26% dos casos. O envolvimento da medula espinhal é raro. A sintomatologia psi-

* Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa. ✉ ambaptista@clix.pt

Recebido / Received: 07/02/2012 • Aceite / Accepted: 17/06/2012

Revista do Serviço de Psiquiatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

quiátrica ocorre em cerca de 20% dos doentes² com envolvimento do SNC e inclui sintomas de *delirium*, demência, depressão, psicose e ainda alterações da personalidade.

Na fase aguda de envolvimento do SNC a doença tem um prognóstico favorável, o que já não ocorre com as situações de evolução crónica.

Dado que a neurosarcoidose, como manifestação única de sarcoidose é muito rara⁴ e a sua forma de apresentação é muito pleomórfica, o diagnóstico desta entidade constitui muitas vezes um difícil desafio.

Os exames de neuroimagem e sobretudo a ressonância magnética são as ferramentas mais sensíveis^{2,5} na detecção e localização de lesões neurológicas. No entanto, uma vez que as manifestações radiológicas são muito variáveis, estes exames complementares de diagnóstico não são específicos¹. O diagnóstico definitivo é obtido por biópsia e exame anátomo-patológico.

A terapêutica deve ser instituída o mais precocemente possível e habitualmente preconiza-se a utilização de corticosteróides⁶. Caso não seja possível a sua utilização, são sugeridos vários agentes citotóxicos como metotrexato, azatioprina, ciclosporina e ciclofosfamida¹.

CASO CLÍNICO

Pedido de observação psiquiátrica de doente internado em serviço de Neurologia por alterações de comportamento (tentou fugir do serviço, tendo sido interpelado e impedido por seguranças do hospital, já fora do edifício onde se encontrava internado). Tratava-se de doente do sexo masculino, 48 anos, raça negra, contabilista, casado, internado em Neurologia

(*St. George's Hospital*, Londres) por crise convulsiva tónico-clónica inaugural (entretanto controlada após introdução de valproato de sódio). Os antecedentes pessoais deste doente eram irrelevantes.

À observação, o doente apresentava-se em bom estado de higiene e nutrição, aspecto cuidado, idade aparente inferior à idade real. O doente manifestou-se pouco colaborante (respostas lacónicas e evasivas) com atitude reservada e desconfiada (exigia que os interlocutores se colocassem a pelo menos 3 m de distância). Estava orientado no espaço e tempo, auto e alopsiquicamente; atenção captável e fixável, sem dificuldades na memória recente. Discurso provocado, sem alterações sintácticas nem semânticas. Foi possível apurar ideação delirante de carácter persecutório (achava que estava preso no hospital e a ser vigiado por câmaras...); não foram apuradas alterações da percepção. Humor eutímico. Não foi apurada ideação suicida.

Dado o doente ter apresentado crise convulsiva tónico-clónica inaugural e o episódio psicótico ter características atípicas, foram consideradas as seguintes hipóteses diagnósticas:

- 1) Doença infecciosa;
- 2) Vasculite;
- 3) Neoplasia;
- 4) Doença desmielinizante.

Foram solicitados os seguintes exames complementares de diagnóstico:

1. Análises: Hemograma, Ionograma, Ca^{2+} , TSH/T4, ECA, ANA, Anticoagulante Lúpico, Factor reumatóide, AC anticardiolipina - sem alterações; serologias para HIV 1 e 2 - negativas; VDRL – negativo;
2. TC Corpo - sem alterações;

3. RMN CE: “reforço meníngeo, difuso e perivascular com lesão captante parietal esquerda e edema circundante...”;

4. Punção Lombar: sem alterações;

5. EEG: sem alterações significativas.

Foi introduzida quetiapina 200mg ao deitar, para contenção e controlo sintomático.

Dado a inexistência de lesões noutra região anatómica que não o sistema nervoso central, foi decidido em reunião multidisciplinar a realização de craniotomia para biópsia e exame anátomo-patológico. A biópsia do SNC revelou: “presença de granuloma não caseoso...”, tendo sido estabelecido o diagnóstico definitivo de neurosarcoidose.

Foi instituída terapêutica com prednisolona (70 mg/dia), tendo sido mantida a dose de quetiapina (200mg ao deitar). Verificou-se evolução clínica positiva, com melhoria franca da sintomatologia psicótica, tendo tido alta para ambulatório, com marcação de consultas de Psiquiatria e Neurologia.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Apesar da sua raridade, a neurosarcoidose deve ser considerada como hipótese diagnóstica em quadros clínicos neuropsiquiátricos de apresentação atípica e de etiologia pouco clara. Os estudos de imagem são uma ferramenta indispensável na detecção de lesões do SNC, mas não substituem de forma alguma a biópsia e exame anátomo-patológico, métodos através dos quais é estabelecido o diagnóstico definitivo de neurosarcoidose. A neurosarcoidose está associada a uma taxa de mortalidade¹ de 10%, taxa muito superior à associada a qualquer outra forma da doença.

Este caso clínico ilustra a importância do funcionamento multidisciplinar para o estabelecimento de diagnóstico precoce e introdução de terapêutica adequada o mais cedo possível no curso da doença.

Embora o doente tenha manifestado boa resposta à terapêutica instituída, a presença de crises convulsivas constitui *per se* um indicador de cronicidade e mau prognóstico¹, pelo que se previa à data de alta do doente um acompanhamento prolongado em consulta externa nas especialidades de Psiquiatria e Neurologia.

Uma vez que a neurosarcoidose é uma causa possível de psicose refractária e é uma doença tratável, é de vital importância a familiarização dos Psiquiatras com as manifestações clínicas desta entidade por forma a permitir o diagnóstico precoce e introdução de terapêutica na fase inicial da sua evolução, melhorando o prognóstico de forma significativa¹.

Conflitos de Interesse / *Conflicting Interests*:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

The authors have declared no competing interests exist.

Fontes de Financiamento / *Funding*:

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

The author have declared no external funding was received for this study.

BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Hoitsma E, Sharma OP: Chapter 11. Neurosarcoidosis. Drent M, Costabel U, Sarcoidosis (European Respiratory Monograph). European

- Respiratory Society Journals Ltd, Wakefield, 2005, 164-187.
2. Bona J, Fackler S, Fendley M, Nemeroff C: Neurosarcoidosis as a cause of Refractory Psychosis: A Complicated Case Report. *Am J Psychiatry*. 1998; 155:1106-1108.
 3. Joseph FG, Scolding NJ: Sarcoidosis of the nervous system. *Pract Neurol*. 2007 Aug; 7(4):234-44.
 4. Veres L, Utz JP, Houser OW: Sarcoidosis presenting as a central nervous system mass lesion. *Chest*. 1997 Feb; 111(2):518-21.
 5. Christoforidis GA, Spickler EM, Recio MV, Mehta BM: MR of CNS sarcoidosis: correlation of imaging features to clinical symptoms and response to treatment. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1999 Apr; 20(4):655-69.
 6. Sharma OP, Sharma AM: Sarcoidosis of the nervous system. A clinical approach. *Arch Intern Med* 1991 Jul; 151(7):1317-21.