



OLGU SUNUSU

NAZAL SARKOİDOZ

Dr. Ömer AYDIN¹, Dr. Ferhat MOLA¹, Dr. Nur KÖSE²

¹Kocaeli Üniversitesi, KBB, Kocaeli, Türkiye

²Kocaeli Üniversitesi, Patoloji, Kocaeli, Türkiye

ÖZET

Sarkoidoz etyolojisi aydınlatılmamış, histopatolojik olarak non-kazeifiye granülomlarla karakterize sistemik bir hastalıktır. Esas olarak alt solunum yollarını tutmakla birlikte üst solunum yollarında da görülebilir. Bu raporda nazal cilt ve alt konka tutulumu olan iki nazal sarkoidoz olgusu sunulmuştur. Tanıda biyopsi ile karakteristik histolojik yapının gösterilmesi çok önemlidir. Sarkoidozun nazal tutulumu alt solunum yolu tutulumuna göre nadir olmasına rağmen, nazal lezyonların ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

Anahtar Sözcükler: Sarkoidoz, burun, cilt

NASAL SARCOIDOSIS

SUMMARY

Sarcoidosis is a systemic disease, lacking a well-defined etiology, and is characterized histopathologically by non-caseating granulomas. It is usually located in the lower respiratory tract but can also be seen in the upper respiratory tract. We report two cases with nasal skin and inferior concha involvement. The gold standart for the diagnosis is biopsy and the documentation of the characteristic histological structure. Although nasal involvement is rare when compared to lower respiratory tract, sarcoidosis must be kept in mind in the differential diagnosis of nasal lesions.

Keywords: Sarcoidosis, nose, skin

GİRİŞ

Sarkoidoz, esas olarak alt solunum yollarını tutan, kronik non-kazeifiye granülomlarla karakterize etyolojisi bilinmeyen bir hastalıktır. Hastalık 20-40 yaşlarındaki bayanlarda ve siyah ırkta daha fazla görülür. Nazal tutulumu ilk olarak Boeck, 1905 yılında, tanımlamıştır. Esas olarak alt solunum yollarını tutmakla birlikte, üst solunum yollarında da görülebilir¹⁻⁷. Nazal yapılara ait tutulum izole olabileceği gibi sistemik tutulumun bir parçası olabilir. Bu raporda nazal vestibül cildi ve alt konka tutulumu olan iki nazal sarkoidoz olgusu sunuldu.

OLGU 1

60 yaşındaki bayan hasta, ağırlıklı olarak sağda burun cildi ve vestibül cildini tutan, mukozaya uzanan, eritemli, telenjiektazik, bası ile solan, yaklaşık 1x1 cm. boyutlarında nodüler lezyon yakınması ile kliniğimize başvurdu (Resim 1). Sağ burunda tıkanıklık, kabuklanma ve baş ağrısı yakınmaları mevcuttu. Nazal endoskopide lezyonun mukozaya kadar ilerlediği gözlemlendi. Göz kapağında ve sol meme cildinde de nodüler lezyonları vardı.

İki yıl önce pulmoner ve göz kapağı cildine ait tutulum nedeniyle oral kortikosteroid kullanımı öyküsü vardı. Dermatoloji, oftalmoloji ve göğüs hastalıkları konsültasyonları yapıldı. PPD testi negatif, kan angiotensin konverting enzim seviyesi yüksek, iyonize ve total kalsiyum seviyeleri normal olarak sonuçlandı. Akciğer grafisinde sarkoidoz ile uyumlu bilateral hiler lenfadenopati saptandı. Paranasal sinüs ve kranial bilgisayarlı tomografisi normal olarak değerlendirildi. Vestibül cildinden yapılan biopsi sarkoidoz olarak yorumlandı. Hastaya deflazakort 30 mg. tb 1x2 oral steroid tedavisi başlandı. Tedaviye başladıktan sonra dokuzuncu ayda ciltteki nodüler yapının oldukça gerilediğini fakat telenjiektazik bir alanın kaldığı gözlemlendi (Resim 2).

OLGU 2

68 yaşındaki erkek hasta burun tıkanıklığı ve ara ara olan burun kanaması şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yaptığımız endoskopik muayenede sağ alt konka medialinde mukozadan kabarık, kanamalı, granüler kitle lezyon saptandı (Resim 3). Lezyondan yapılan biopsinin patoloji sonucu sarkoidoz olarak bildirildi (Resim 4). Nörolojik, otolarenkolojik ve toraks muayeneleri normaldi. Paranasal sinüs bilgisayarlı tomografisinde ilave bir patoloji saptanmadı ve akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. PPD testi negatif, ARB boyama negatif, serum total kalsiyum seviyesi ise normal sınırlarda bulundu. Bu bulgularla olgumuza izole alt konka sarkoidozu tanısıyla nazal steroid sprey (fluticozone propionate

İletişim kurulacak yazar: Dr. Ömer Aydın, Kocaeli Üniversitesi, KBB, Kocaeli, Türkiye, E-mail: dromeraydin@hotmail.com

Gönderilme tarihi: 05 Aralık 2004, revizyon isteme tarihi : 13 Mart 2005, yayın için kabul edilme tarihi: 20 Nisan 2005



50 mcg/100mgr, 2x2) başlandı. Tedavisinin üçüncü ayında hastamızın yakınmaları ve endoskopi bulgusu tamamen düzeldi.



Resim 1: Burun sağ tarafında ciltteki eritemli, telenjektazik nodüler lezyon ve vestibül cildindeki lezyonun üzerinde kurutlanma görülmektedir.

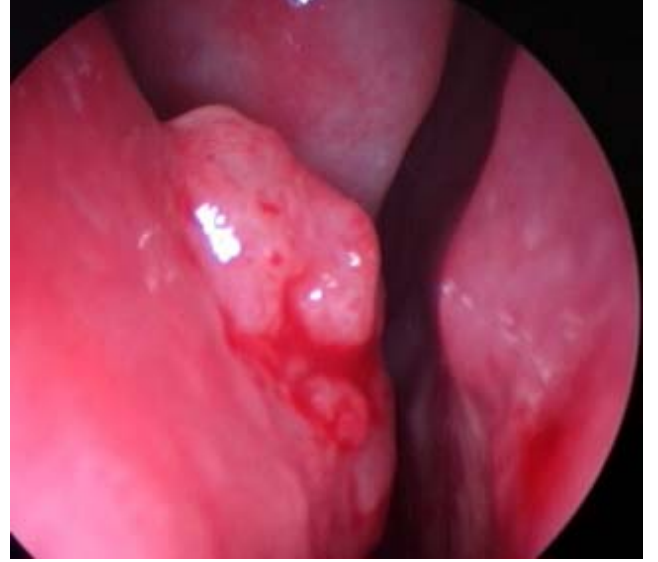


Resim 2: Tedavi sonrası ciltteki nodüler yapının oldukça gerilediği görülmektedir.

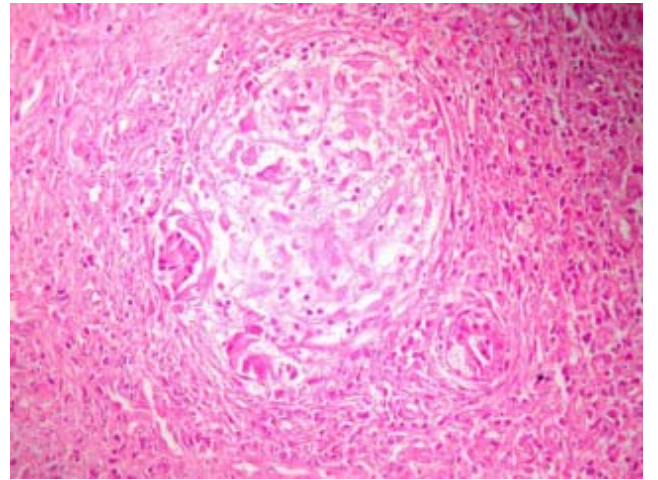
TARTIŞMA

Sarkoidoz insidansı 100 000'de 6-10 arasında tahmin edilmektedir^{1,7}. Hemen pek çok sisteme ait tutulum bildirilmesine rağmen, en sık tutulan organ akciğerdir ve vakaların %80-90'ında etkilenir⁷. Sıklık sırasına göre akciğer, cilt, göz, eklemler, sinir sistemi, tükürük bezleri, lenfoid doku, burun, sinüsler, karaciğer ve dalak tutulan yapılarıdır⁶. Pulmoner semptomlar en sık öksürük, wheezing ve solunum sıkıntısıdır. Kilo kaybı, ateş, iştahsızlık, halsizlik, eritema nodozum ve artralji gibi semptomlarda görülebilir. Birinci olgumuzda nazal cilt tutulumu, pulmoner tutulumuna ikincil olarak ve iki yıl sonra ortaya çıkmıştı.

Otolarengolojik belirtiler tüm hastaların %10-15'inde görülür⁵. Farklı belirtiler olmakla birlikte, daha sık servikal lenfadenopati, tükürük bezlerinde büyüme, fasyal sinir paralizisi görülür^{5,7}. Tüm kafa çiftleri tutulabilmesine rağmen, en sık fasyal sinir tutulur³. Larengeal tutulum daha sık supraglottik bölgede görülür ve bu lokalizasyonda da en sık epiglot tutulur⁶. Nöro-otolojik sarkoid denge bozukluğu, tinnitus veya işitme kaybı (ani, asimetrik ve fluktuan sensorinöral) ile ortaya çıkabilir^{3,5}.



Resim 3: Sağ alt konkadandan kaynaklanan granüler, kanamalı lezyon görülmektedir.



Resim 4: Epiteloid histiyositler ve multinükleer dev hücrelerden oluşan, çevre dokudan iyi sınırlı non-nekrotizan, non-kazeifiye granülom odağı (H&Ex200).

Nazal hastalıkla başlangıç durumu nisbeten nadir bir durumdur^{7,8}. Sinüslerin tutulumu nazal tutulumdan daha nadirdir ve genellikle pulmoner veya ekstrapulmoner sarkoidozla birlikte^{1,2}. Nazal yapılara ait tutulum izole olabileceği gibi sistemik tutulumun bir parçası olabilir. Birinci olgumuz da nazal cilt tutulumu sistemik tutulumla ikincil olarak ortaya çıkmıştı. İkinci olgumuzda ise izole alt konka



tutulumu mevcuttu. Klasik medikal tedaviye yanıt vermeyen kronik inflamatuvar rinosinüzit veya kronik rinit belirtileriyle başvurabilir¹. Nazal sarkoidoza ait semptomlar nonspesifik ve değişkendir. Sinonazal sarkoidoz semptomatolojisinde en sık burun tıkanıklığı bildirilmiştir. Her iki olgumuzda da burun tıkanıklığı yakınması vardı. Bunun dışında olgu çalışmalarında bildirilen diğer semptomlar epistaksis, kurutlanma, burun akıntısı, postnazal akıntı, koku alma bozukluğu, deformite, septum perforasyonu, epifora, facial ağrı ve burun ağrısıdır^{1-5,7-9}. Kranial sinir tutulumları genellikle nörosarkoidoziste görülmesine rağmen, sinonazal sarkoidozu olan, trigeminal ve vidian sinirle retrograd yolla perinöral invazyon gösteren bir olgu rapor edilmiştir¹⁰.

Nazal sarkoidozda seröz veya mukopürülan akıntı, atipik hipertrofik mukoza, nazal polipler, kitle, kurutlar, septal perforasyon, adezyonlar ve eksternal deformite gibi bulgular tespit edilebilir^{1-5,7}. Nazal bölgede daha çok septum ve alt konka tutulur. Tipik olarak küçük sarı renkli submukozal nodüller görülür. Bunlar birleşerek diffüz bir form oluşturabilir⁷. Nazal mukoza atrofik rinit görüntüsü, fibröz kalınlaşma veya polipoid görünüm arz edebilir. Mukozal lezyonlar hastalığın ileri dönemlerinde ülserasyon, sineşi ve stenoza yol açabilir^{1,3}. Nazal kıkırdakların tutulumu burun çökmesine ve eksternal deformiteye yol açabilir. Nazal kemiklerin ve subkutanöz dokuların tutulumu çok nadir görülür ve nazal kemiklerde genişleme ve şişkinliğe yol açabilir⁷. Cilt lezyonları yuvarlak, düzensiz, kırmızı-morumsu renkte lezyonlardır. Boyutu küçük nodüller bir lezyondan büyük plak şekline değişkenlik gösterebilir. Uzun süren hastalıkta ciltte granülomlar nazal ala, vestibül, ve kolumella bölgesinde ve üst dudağın mukokütanöz bileşiminde ortaya çıkabilir^{3,7}.

Paranasal sinüs bilgisayarlı tomografisinde nasal kavite veya nazofarenks tutulumuna bağlı, ya da ostiomeatal ünite, sinüslere ait opasifikasyon görülebilir. Mukozal granülom veya nodüller sarkoidoza ait sık rastlanabilen, yardımcı tanı kriterlerini oluşturur. Lateral nazal duvarda kitle, destrüktif lezyonlar veya kemik erozyonlarının diğer patolojilerden ayrılması gereklidir^{1,11}.

Sarkoidozis tanısı için histolojik tanı ve non-kazeifiye granülomların görülmesi esastır. Her iki olgumuzda da biopsi ile tanı kesinleştirildi. Sarkoidozda matür lenfositler granülom çevresinde agregasyon gösterirler. Histolojik olarak multipl epitelooid hücre granülomu ve bunlarla organize matür mononükleer makrofajlar vardır. Hyalen fibrozis, lökosit infiltrasyonu, nekroz ve dev hücre toplulukları içerir. Sarkoidozun sistemik etkileri bakımından anjiyotensin-converting enzim (ACE),

serum kalsiyum seviyeleri ve akciğer grafisi gibi tetkikler yol gösterici olabilir⁵.

Ayırıcı tanıda tüberküloz, sifiliz, lepra, aspergillozis, aktinomikozis, blastomikozis, histoplazmozis, rinoskleroma gibi infesiyöz orijinli, Wegener granümatozis, Churg-Strauss sendromu, yabancı cisim reaksiyonu berilyozis, lenfoma, polimorfik retikülozis gibi non-infektif patolojiler göz önünde bulundurulmalıdır⁷.

Tedavi nasal hastalığa bağlı semptomların şiddeti ve diğer organların tutulumuna bağlıdır. Topikal tedavide nazal steroid, kurutlanmayı azaltmak için yumuşatıcı ilaçlar ve nazal duş, ciddi septomlarda intralezyonel steroid enjeksiyonları, destrüktif değişikliklerin olduğu daha ciddi ve sistemik hastalık durumlarında sistemik steroid uygulamaları yapılır. Yüksek doz steroide dirençli ve yüksek doz steroidle tedaviye devam edilemeyen olgularda veya steroid dozunun azaltılması gereken durumlarda metotreksat, azotipirin, klorokin, talidomid, pentoksifilin veya siklofosamid önerilen ilaçlardır^{1,7,12,13}. Uzun ve agreziv tedaviye rağmen, kortikosteroid tedavisinin azaltılması veya kesilmesinden sonra relaps ve kronikleşme sık olduğu için uzun dönem ve disiplinler arası takip gereklidir¹. Birinci olgumuzda akciğer bulguları tamamiyle, nazal cilt lezyonları ise tama yakın düzeldi. İkinci olgumuzda tedavinin üçüncü ayında tam iyileşme sağlandı. Cerrahi tedavi granülasyon dokusunun tekrarlayabilme özelliği, atrofik değişiklikler, yüksek septal perforasyon riskinden dolayı tavsiye edilmez. Sarkoidoza ikincil nazal deformiteler için rinoplasti sadece hastalığın sakin döneminde önerilmektedir^{7,13}. Semptomatik anatomik blokaj durumlarında endoskopik sinüs cerrahisi uygulanabilir^{1,2}.

Sarkoidozda nazal tutulum alt solunum yolu tutulumuna göre nadir olmasına rağmen, nazal lezyonların ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken bir patolojidir.

KAYNAKLAR

1. Braun JJ, Gentine A, Pauli G. Sinonasal sarcoidosis: Review and report of fifteen cases. *Laryngoscope* 2004; 114: 1960-1963. (PMID:15510022)
2. Lindeboom J, Akker H. Sinusitis as the first indication of Sarcoidosis. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2000;10:277-279. (PMID: 10922150)
3. Baum E, Boudousquie A, Li S, Mirza N. Sarcoidosis with nasal obstruction and septal perforation. *ENT* 1998;896-902.(PMID: 9846466)
4. Kay DJ, Saffra N, Har-El G. Isolated sarcoidosis of the lacrimal sac without systemic manifestations. *Am J Otolaryngol* 2002;23:53-55.(PMID: 11791250)



5. Shah UK, White J, Gooley J, Heybels R. Otolaryngologic manifestations of Sarcoidosis: Presentation and diagnosis. *Laryngoscope* 1997;107:67-74.(PMID: 9001268)
6. Dean CM, Sataloff RT, Hawkshaw MJ, Pribikin E. Laryngeal Sarcoidosis. *Journal of Voice* 2002;16:283-288.(PMID: 12150382)
7. Fergie N, Jones NS, Havlat MF. The nasal manifestations of sarcoidosis: a review and report of eight cases. *J Laryngol Otol* 1999; 113: 893-898. (PMID:10664703)
8. Braun JJ, Bourjat P, Oster JP, Pauli G, Quoiox E, Gentine A. Nasosinusal sarcoidosis:13 cases. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofacial*. 2001;118:238-244.(PMID: 11679843)
9. Morre TD, Hamels K, Clement PA, Bourgain C. Nasal mucosal sarcoidosis:a case report. *Acta Otolaryngol Belg* 1998;52(1):75-77.(PMID: 9581202)
10. Mazziotti S, Gaeta M, Blandino A, Vinci S, Pandolfo I. Perineural spread in a case of sinonasal sarcoidosis:Case report. *Am J Neuroradiol* 2001; 22:1207-1208.(PMID: 11415921)
11. Bourjat P, Braun J. Sinonasal sarcoidosis: CT evaluation. *J Radiol*. 2002 April 83:467-471(PMID: 12045743)
12. Zeitlin JF, Tami TA, Baugham R, Winget D. Nasal and sinüs manifestation of sarcoidosis. *Am J Rhinol*. 2000 ;14(3):157-161. (PMID: 10887621)
13. Long CM, Smith TL, Loehrl TA, Toohill RJ. Sinonasal disease in patients with sarcoidosis. *Am J Rhinol*. 2001; 15(3):231-235. (PMID: 11453511)