

# Sarkoidozda Sinonazal Tutulum

## Sinonasal Involvement in Sarcoidosis: Case Report

Aydan MERTOĞLU,<sup>a</sup>  
Zühre SARP TAYMAZ,<sup>a</sup>  
Günseli BALCI,<sup>a</sup>  
Emel TELLİOĞLU,<sup>a</sup>  
Zekiye AYDOĞDU DİNÇ<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Göğüs Hastalıkları Kliniği,  
<sup>b</sup>Patoloji Birimi,  
İzmir Dr. Suat Seren  
Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Geliş Tarihi/Received: 11.12.2014  
Kabul Tarihi/Accepted: 26.03.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Aydan MERTOĞLU  
İzmir Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları  
ve Cerrahisi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
aydancakan@yahoo.com

**ÖZET** Elli bir yaşındaki kadın olgu, iki ay önce başlayan burun sırtında şişlik, çökme ve yanak üzerinde kırmızı mor şişlik ve burun tıkanıklığı yakınmaları nedeni ile son yapılan nazal endoskopik biyopsi sonucu sinonazal sarkoidoz tanısı almış. Öz geçmişinde; beş yıl önce akciğer sarkoidozu tanısı ile düzensiz steroid tedavi aldığı öğrenilen olgunun toraks bilgisayarlı tomografisinde saptanan mediastinal lenfadenopatilerden endobronşiyal ultrasonografi eşliğinde alınan materyal nonnekrotizan granülomatöz lenfadenit olarak raporlandı. Sinonazal tutulumlu nüks akciğer sarkoidozu tanısı ile sistemik steroid tedavisi başlandı. Üç aylık tedavi sonrasında tüm lezyonlarda belirgin klinik ve radyolojik iyileşme izlendi.

**Anahtar Kelimeler:** Sinüzit; sarkoidozis, akciğer

**ABSTRACT** A 51-year-old female had been diagnosed to have sinonasal sarcoidosis with nasal endoscopic biopsy for collapse and swelling of nasal root and red-purple swelling in malar area and stuffiness which started two months ago. In her medical history, she had been treated irregularly with steroid for pulmonary sarcoidosis five years ago. Mediastinal lymphadenopathies were identified by thorax computerized tomography and non necrotising granulomatous lymphadenitis was reported from material obtained by using endobronchial ultrasonography. Systemic steroid treatment was started with the diagnosis of relapsed pulmonary sarcoidosis with sinonasal involvement. Clear clinical and radiological recovery was observed in all lesions after treatment for three months.

**Key Words:** Sinusitis; sarcoidosis, pulmonary

**Türkiye Klinikleri J Case Rep 2016;24(1):29-33**

Sarkoidoz; sistemik, kronik seyirli nonkazeifiye granülomlarla karakterize bir hastalıktır. Sarkoidoz olgularının %10-15'inde otorinolaringolojik tutulum görülebilmektedir. Nazal tutulum oranı ise %1-4'tür. Otorinolaringolojik tutulumda bulgu ve semptomlar spesifik değildir.<sup>1-3</sup>

Sarkoidozda cilt tutulumu, sistemik sarkoidozlu olguların %20-35'inde görülmektedir. Eritema nodozum en sık görülen, fakat nonspesifik olan cilt bulgusudur. Lupus pernio (LP) ise nadir (%2,7) bir cilt lezyonudur ve genellikle progresif fibrotik akciğer tutulumu olan olgularda rastlanır. Bu lezyon, şekil bozukluğuna neden olan mavi-kırmızı-mor endüre plak ve nodüller ile karakterizedir.<sup>4,5</sup>

doi: 10.5336/caserep.2014-42880

Copyright © 2016 by Türkiye Klinikleri

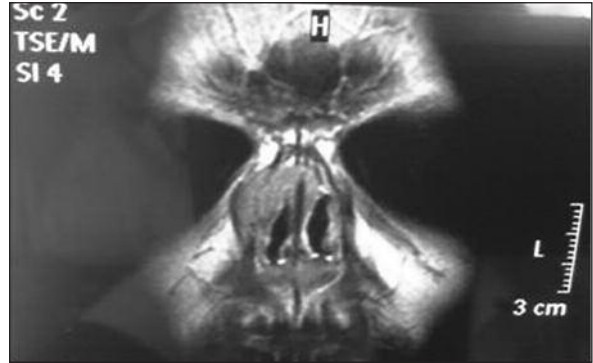
Bu çalışmada, kronik akciğer sarkoidozlu, düzenli tedavi alan, sinonazal tutulumun geliştiği bir olgu sunulmuş, nadir bir tutulum olması nedeni ile literatür bilgileri ile tartışılmıştır.

## OLGU SUNUMU

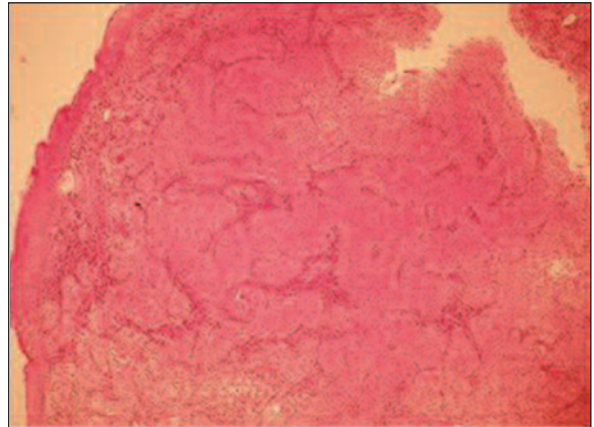
Elli bir yaşındaki kadın olgu, iki ay önce başlayan burun sırtında şişlik, çökme ve yanak üzerinde kırmızı mor şişlik ve burun tıkanıklığı yakınmaları ile kulak burun boğaz (KBB) kliniğine başvurmuş (Resim 1). Çekilen yüz manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de "Nazal septum anterior ve sağ nazal sırt seviyesinde kemik yapıda ekspansiyona neden olan iki adet yer kaplayıcı lezyon, etmoid hücrelerde havalanma kaybı oluşturan mukozal kalınlaşma" izlenmiş (Resim 2). Nazal endoskopide saptanan nodüler lezyondan alınan mukoza biyopsisi "nonnekrotizan granülomatöz inflamasyon" (sarkoidoz ile uyumlu) olarak rapor edilince olgu "sinonazal sarkoidoz" olarak değerlendirilerek göğüs hastalıklarına yönlendirilmiş (Resim 3). Olgunun öz geçmişinde; beş yıl önce dış merkezde tetkik edilerek akciğer sarkoidozu tanısı aldığı, bir süre steroid tedavi verildiği, iki yıl önce de yine nüks akciğer sarkoidozu tanısı ile steroid tedavi başlandığı, ancak olgunun tedavisini üç ayın sonunda kestiği öğrenildi. Soy geçmişinde özellik saptanmadı. Fizik bakışında; tansiyon arteriyel 120/80 mmHg, nabız 74 ritmik, ateş 36,4 °C olarak bulundu. Burun sağ nazal kanat üzerinde ve sağ yanak derisinde kırmızı, mavi-mor renkli şişlik ve burun sırtında çökme saptandı. Solunum sistemi muayenesi ve diğer sistem bakıları normal bulundu. Rutin kan biyokimyasal ve hemogram testleri normal bulundu. Olgunun toraks bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde; en büyüğü 2 cm çaplı multipl mediastinal ve bilateral hiler lenfadenopati (LAP)'ler, her iki akciğer üst orta zon santral paramediastinal lokalizasyonlu milimetrik nodüler dansiteler, fokal buzlu cam dansitesinde opasiteler izlendi. Endobronşiyal ultrasonografi (USG) eşliğinde mediastinal LAP'lerden yapılan örnekleme "nonnekrotizan granülomatöz lenfadenit" olarak raporlandı (Resim 4). Preparatların Ehrlich-Ziehl-Neelsen yöntemi ile boyanmasında tüberküloz basiline rastlanmadı. Tüberküloz ve mantar boyamaları



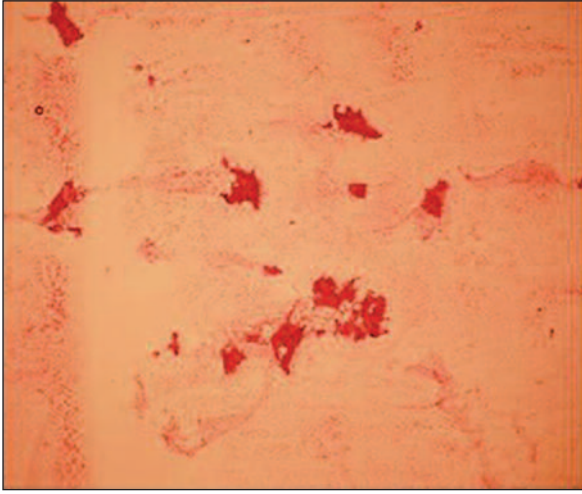
**RESİM 1:** Olgunun burun sırtında şişlik, çökme ve yanak üzerinde kırmızı mor nodüler tarzda şişlikler izleniyor.



**RESİM 2:** Yüz manyetik rezonans görüntüleme "nazal septum anterior ve sağ nazal sırt seviyesinde kemik yapıda ekspansiyona neden olan iki adet yer kaplayıcı lezyon, etmoid hücrelerde havalanma kaybı oluşturan mukozal kalınlaşma" izleniyor.



**RESİM 3:** Nazal endoskopik mukoza biyopsi örneğinde; submukozal yerleşimli, sınırları belirgin, nekroz içermeyen granülom yapıları izlenmektedir (H-E x40).



**RESİM 4:** Mediastinal lenfadenopatilerden endobronşiyal ultrasonografi eşliğinde alınan örneklerde temiz zeminde, epitelooid histiyositlerin oluşturduğu granülom yapıları izlenmekte (H-E x40).

ve kültürleri negatif geldi. Olgunun öyküsünde organik/inorganik toz ve metal maruziyeti ya da inflamatuvar barsak hastalığı saptanmadı. Serum p-anca ve c-anca negatif bulundu.

Olgunun burun sağ nazal kanat üzerindeki lezyonları MRG bulguları ile birlikte değerlendirildiğinde (nazal septum anterior ve sağ nazal sırt seviyesinde kemik yapıda ekspansiyona neden olan iki adet yer kaplayıcı lezyon) subkutan tutulum olarak değerlendirilirken, sağ yanak derisinde kırmızı, mavi-mor renkli şişlik; burun lezyonları ile ilişkili ve komşu olmaması ve görünüm itibarıyla “lupus pernio” olarak değerlendirildi. Biyopsi alınmadı.

Sinonazal tutulumlu nüks akciğer sarkoidozu tanısı ile olguya tekrar sistemik steroid tedavisi başlandı. Üç aylık tedavi sonrasında tüm lezyonlarda belirgin klinik ve radyolojik iyileşme izlendi.

## TARTIŞMA

Sarkoidozda sinonazal tutulum nadir görülen bir klinik tablodur.<sup>6-8</sup> Wilson ve ark., 750 sarkoidoz olgusunun 27 (%3,6)'sinde nazal tutulumu biyopsi ile göstermiştir.<sup>4</sup> Braun ve ark. da sinonazal sarkoidozun genellikle sistemik tutulumla beraber görüldüğünü belirtmiş, nazal tutulumu olan 15 olgunun

12'sinde akciğer tutulumu saptadıklarını bildirmişlerdir.<sup>6</sup>

En sık nazal tutulum alanları nazal septum, inferior konka, daha sonra da paranasal sinüsler, nazal kemik, kıkırdak ve subkutan dokulardır.<sup>9,10</sup> Olguların çoğunun paranasal sinüslerinde radyolojik olarak mukoza kalınlaşması ve/veya sinüs opafikasyonları izlenir.<sup>1,7</sup>

Sinonazal sarkoidozda semptomlar nonspesifiktir. En sık görülen semptom nazal tıkanıklıktır. Diğer semptomlar postnazal akıntı, burun kanaması, baş ağrısı, tekrarlayan sinüs enfeksiyonlarıdır.<sup>2,9,11-13</sup> Atipik hipertrofik mukoza, nazal polipler, kitleler, kurutlar, kemik erozyonları, septal perforasyon, subkutan nodüller adezyonlar ve eksternal deformite gibi bulgular olabilir.<sup>1,6,7,11-15</sup>

Sarkoidozun nazal tutulumunun kesin teşhisi için nazal biyopsi gerekir. Histolojik tanıda nonkazeifiye granülomların görülmesi ve enfeksiyöz/nonenfeksiyöz granümatöz hastalıkların ekarte edilmesi esastır.<sup>1,3,6,8,12</sup> Olgumuzda da hem akciğer hem de nazal tutulum biyopsi ile doğrulandı. Serum ACE düzeyi yüksekti. Ayırıcı tanıda diğer granümatöz hastalıklar ekarte edildi.

Bianchini ve ark., burun sağ kanadı üzerinde şişlik yakınması ile başvuran olgularında paranasal MRG'de nazal kemiğin sağ kanadında kemikte erozyon oluşturan subkutanöz kitle saptadıklarını ve alınan biyopsinin sarkoidozla uyumlu geldiğini rapor etmişlerdir.<sup>14</sup>

Baum ve ark., 54 yaşında, burun ucunda küçük bir şişlik, burunda tıkanıklık yakınmasıyla başvuran, nazal biyopsi ile sarkoidoz tanısı alan olgularında, burun septumunda perforasyon, tomografide geniş bir alanda nazal inflamasyon, yumuşak doku lezyonu ve maksillada osteomyelit saptadıklarını bildirmişlerdir.<sup>11</sup>

Aydın ve ark., burun ucunda şişlik yakınmasıyla başvuran 60 yaşındaki kadın olguda endoskopide lezyonun burun mukozasına uzandığını saptamış ve biyopsi ile sarkoidoz tanısı konulduğunu belirtmişlerdir.<sup>12</sup>

Sinonazal tutulumda topikal ve sistemik kortikosteroid ajanlar ile medikal tedavi uygulan-

maktadır. Ancak refrakter semptomlar ya da deformitelerde cerrahi tedavi tercih edilebilir. Lokal ya da sistemik kortikosteroid tedaviye yanıt, tam remisyon ya da yanıtızsızlık arasında değişiklik gösterebilmektedir.<sup>1,7,9,11-13,15</sup> Kirsten ve ark., immün-supresif tedavi ve tekrarlayan sinüs cerrahilerine rağmen sinonazal hastalığın relapslarla seyrettiğinden bahsetmişlerdir.<sup>7</sup>

Olgumuz burun sağ nazal kanatta ve hemen onun etrafındaki yanak derisinde kırmızı, mavimor renkli şişlik ve burun sırtında çökme nedeni ile başvurmuş, MRG'de "nazal septum anterior ve sağ nazal sırt seviyesinde kemik yapıda ekspansiyona neden olan iki adet yer kaplayıcı lezyon, etmoid hücrelerde havalanma kaybı oluşturan mukozal kalınlaşma" saptanması üzerine nazal biyopsi ile sinonazal sarkoidoz tanısı almıştır.

Başvuru anında burun sağ nazal kanatta izlenen lezyonla beraber sağ yanak derisinde kırmızı, mavi-mor renkli renkli şişlik makroskobik bakı itibarıyla LP olarak değerlendirilmiş, bu lezyondan biyopsi alınmamıştır. Sağ nazal kanattaki lezyonun nazal tutulumuna komşu alanda gelişmiş olması subkutan tutulum olarak değerlendirilebilir. Uygulanan sistemik kortikosteroid tedavi ile cilt ve sinonazal lezyonlarda belirgin iyileşme saptanmıştır.

Sarkoidozda hastalığın seyri boyunca farklı cilt lezyonları gözlenmektedir. "eritema nodozum" sık görülen, fakat nonspesifik olan cilt bulgusudur. LP ise nadir görülür ama sarkoidoz için karakteristiktir. Kadın cinsinde, ekstrapulmoner tutulumda ve ileri evre sarkoidoz olgularında daha sık rastlanmaktadır. Genellikle uzun süre önce sarkoidoz tanısı almış, progresif fibrotik akciğer tutulumu olan olgularda görülür ve kötü prognoz göstergesidir. Çok nadir olarak sarkoidozun ilk bulgusu olabilir.<sup>4,5</sup>

Türkiye'de yapılan bir çalışmada, 36 yıl içinde sarkoidoz tanısı almış 516 olgunun 14 (%2,7)'ünde LP ile uyumlu cilt lezyonu olduğu saptanmış ve bu olguların %0,39'unda ilk başvuruda LP olduğu ve sonradan sarkoidoz tanısı konulduğu bildirilmiştir.<sup>5</sup>

LP, şekil bozukluğuna neden olan mavi-kırmızı-mor endüre plak ve nodüller ile karakterizedir. Nodüller en sık soğuğa hassas olan uç bölgelerde, burun, ağız çevresi, kulak, göz kapağı, el ve parmaklarda görülür. Burun distali en tipik yerleşim bölgesidir. Olgunun önceden sarkoidoz tanısı konulamamışsa, klinik görüntü malign cilt lezyonları ile karışabilmektedir. Nadiren tedavi olmadan spontan gerilerken, ileri dönemde ciltte ülserasyon, burun kıkırdaklarının tutulumu ile burunda deformiteye yol açabilmektedir. Lokalize cilt tutulumu olan olgularda, topikal ya da lezyon içi steroidler tercih edilmektedir Sistemik ajanlar ise yaygın, destrüktif değişikliklerin olduğu ve progresif lezyonlarda tercih edilir.<sup>4,5</sup>

Olgumuzda burun sağ nazal kanatta ve hemen onun etrafındaki yanak derisinde kırmızı, mavi-mor renkli şişlik ve burun sırtında çökme mevcuttu. Say yanak derisindeki cilt lezyonu makroskobik olarak eritema nodozuma benzemiyordu. Daha koyu mor-kırmızı renkli idi, burun kanadı üzerinde burun sırtında çökme oluşturmuş lezyonlar ile benzer görünümde idi. Olgunun kadın olması, ekstrapulmoner tutulum varlığı ve düzensiz tedavi alan kronik ileri evre sarkoidoz olması nedeni ile LP ile uyumlu olduğu düşünüldü, ancak biyopsi alınmadı.

Sinonazal sarkoidoz sistemik hastalığın ilk belirteci olabilir veya olgumuzda olduğu gibi daha önce tanı almış kronik olgularda sonradan da ortaya çıkabilir. Belirtilen yakınmalarla başvuran olgularda öz geçmiş sorgulanmalı ve sarkoidoz tanısı var ise nazal tutulum hatırlanmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. McCaffrey TV, McDonald TJ. Sarcoidosis of the nose and paranasal sinuses. *Laryngoscope* 1983;93(10):1281-4.
2. Lindeboom JA, van den Akker HP. Sinusitis as the first indication of sarcoidosis an incidental finding in a patient with presumed 'odontogenic' sinusitis: case report . *Br J Oral Maxillofac Surg* 2000;38(4):277-9.
3. Schwartzbauer HR, Tami TA. Ear, nose and throat manifestations of sarcoidosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2003;36(4):673-84.
4. Keskin M, Karamişe M, Tosun Z, Savacı N. [Cutaneous sarcoidosis mimicing nasal skin tumor: lupus pernio]. *Türk Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Dergisi* 2008;16(1):1-3.
5. Yanardag H, Pamuk ON, Pamuk GE. Lupus pernio in sarcoidosis. Clinical features and treatment outcomes of 14 patients. *J Clin Rheumatol* 2003;9(2):72-6.
6. Braun JJ, Gentie A, Pauli G. Sinonasal sarcoidosis: review and report of fifteen cases. *Laryngoscope* 2004;114(11):1960-3.
7. Kirsten AM, Watz H, Kirsten D. Sarcoidosis with involvement of the paranasal sinuses-a retrospective analysis of 12 biopsy-proven cases. *BMC Pulm Med* 2013;13:59.
8. Mallis A, Mastronikolis NS, Koumoundourou D, Stathas T, Papadas TA. Sinonasal sarcoidosis. A case report. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2010;14(12):1097-9.
9. Fergie N, Jones NS, Havlat MF. The nasal manifestations of sarcoidosis: a review and report of eight cases. *J Laryngol Otol* 1999; 113(10):893-8.
10. Gulati S, Krossnes B, Olofsson J, Danielsen A. Sinonasal involvement in sarcoidosis: a report of seven cases and review of literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2012;269(3):891-6.
11. Baum E, Boudousquie AC, Li S, Mirza N. Sarcoidosis with nasal obstruction and septal perforation. *Ear Nose Throat* 1998;77(11):896-8, 900-2.
12. Aydın Ö, Mola F, Köse N. [Nasal sarcoidosis]. *KBB Forum* 2005;4(3):143-6.
13. Tami TA. Sinonasal sarcoidosis: diagnosis and management. *Semin Respir Crit Care Med* 2002;23(6):549-54.
14. Bianchini C, Tosin E, Ciorba A, Pelucchi S, Pastore A. subcutaneous sarcoidosis: a rare involvement of the paralateral nasal region. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2011;31(2):118-20.
15. Aloulah M, Manes RP, Ng YH, Fitzgerald JE, Glazer CS, Ryan MW, et al. Sinonasal manifestations of sarcoidosis: a single institution experience with 38 cases. *Int Forum Allergy Rhinol* 2013;3(7):567-72.