

RYNOLOGICZNA MANIFESTACJA SARKOIDOZY

lek. Martyna Waniewska-Łęczycka, dr med. Eliza Brożek-Mądry,
prof. dr hab. med. Antoni Krzeski

RHIOLOGICAL MANIFESTATION OF SARCOIDOSIS

Sarcoidosis is a chronic non-caseating granulomatous disease, of unknown etiology. It is multiorgan disease most commonly occupying lungs and lymphatic system. The rhinological form is also known and occurs in up to 0,7–6% of patients with sarcoidosis. Symptoms are not specific and include nasal obstruction, mucosal edema, recurrent epistaxis and crusting with nasal obstruction. Sarcoidosis with rhinological manifestation is not often self-limited form of disease, and is less promising in treatment. Constant patient observation in laryngological outpatient clinic is necessary to avoid serious complications.

(Mag. ORL, 2017, 64, XVI, 132–138)

Key words:

sarcoidosis, rhinological manifestation, non-caseating granulomatous disease, recurrent epistaxis

Sarkoidoza – dawniej nazywana chorobą Besniera-Boeck-Schaumanna – jest chorobą układową o nieznannej etiologii, w której przebiegu w różnych narządach organizmu dochodzi do powstawania nieserowacającej ziarniny zapalnej (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Woźniak i in. 2005, Aubart i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010, Gulati i in. 2012). Z danych epidemiologicznych wynika, że dotyczy 1–40 osób na 100 000 mieszkańców, a najczęściej występuje u kobiet między 20. a 40. rokiem życia. W Stanach Zjednoczonych zachorowalność przeważa u Afroamerykanów, natomiast w Europie najwyższy odsetek zachorowań notuje się w Szwecji (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Aubart i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010, Gulati i in. 2012, Antonio i in. 2016).

Po raz pierwszy sarkoidozę opisał pod koniec XIX wieku Hutchinson, następnie Boeck i Besnier. Doniesienia te dotyczyły skórnych manifestacji choroby. Przypadek pacjenta z objawami rynologicznymi i zajęciem zatok przynosowych przedstawił w literaturze również Boeck w 1905 r. Pełny obraz sarkoidozy, z zajęciem różnych narządów, w tym tych najbardziej typowych, czyli płuc i układu limfatycznego, opisał dopiero w 1917 r. Schaumann (Woźniak i in. 2005, Braun i in. 2010, Gulati i in. 2012, Spagnolo 2015).

W literaturze można spotkać różne hipotezy dotyczące etiologii sarkoidozy. Wśród predyspozycji wymienia się czynniki genetyczne, środowiskowe i infekcyjne, których oddziaływanie skutkuje przewlekłym stanem zapalnym o podłożu immunologicznym, najczęściej w płucach i układzie limfatycznym, który prowadzi do powstawania w tkance charakterystycznych ziarniaków sarkoidalnych. Są to jednak wyłącznie spekulacje, a przyczyna choroby pozostaje nadal nieznaną (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Mrowka-Kata i in. 2010).

Najczęściej spotykaną odmianą choroby jest postać z zajęciem układu oddechowego (przede wszystkim płuc) oraz układu limfatycznego (węzły chłonne wnęk płucnych), występująca u 80–90% pacjentów. Rzadziej choroba manife-

Klinika Otorynolaryngologii
Wydział Lekarsko-Dentystyczny WUM
Kierownik: prof. dr hab. med. Antoni Krzeski
Szpital Czerniakowski
00-731 Warszawa, ul. Stępińska 19/25

stuje się zmianami skórnymi, zajęciem gałki ocznej, wątroby, serca, mięśni czy układu nerwowego, ograniczając się do jednego tylko organu bądź zajmując jednocześnie kilka (Woźniak i in. 2005, Mrowka-Kata i in. 2010, Gajewski i Szczeklik 2012, Gulati i in. 2012, Ziora, Jastrzebski i Labus 2012).

Pierwsze objawy sarkoidozy nie są swoiste. Pacjent może zgłaszać osłabienie, suchy kaszel, okresowe stany podgorączkowe i gorączkę, nocne poty, bóle mięśni i stawów czy też zmniejszenie masy ciała (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Mrowka-Kata i in. 2010, Gajewski i Szczeklik 2012).

Charakterystycznym obrazem ostrej postaci choroby jest zespół Löfgrena, w którym występuje gorączka, artralgia, zmiany skórne (typu rumienia guzowatego) oraz obustronna limfadenopatia wnęk płucnych (Gajewski i Szczeklik 2012, Ziora, Jastrzebski i Labus 2012).

W większości przypadków sarkoidoza ma charakter samoograniczający i po około 2 latach trwania dochodzi do jej całkowitej remisji. Taki przebieg dotyczy 50–85% chorych (Mrowka-Kata i in. 2010, Gajewski i Szczeklik 2012). W niektórych jednak przypadkach choroba przyjmuje postać bardzo agresywną i przewlekłą. Pacjenci z otorynolaryngologiczną manifestacją sarkoidozy najczęściej znajdują się w tej drugiej grupie chorych (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Mrowka-Kata i in. 2010).

Objawy w obrębie głowy i szyi występują u 9–18% pacjentów (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, deShazo i in. 1999, Mrowka-Kata i in. 2010, Wold i Sinacori 2012). Najczęściej obserwuje się je w śliniankach (5–10% pacjentów z sarkoidozą). Kompleks objawów nazywany zespołem Heerfordta, do których zalicza się obustronny obrzęk ślinianek przyusznych, przewlekłą gorączkę, zapalenie błony naczyniowej oka oraz porażenie nerwu twarzowego, spotyka się u 0,3% pacjentów ze stwierdzoną sarkoidozą (Mrowka-Kata i in. 2010, Gajewski i Szczeklik 2012, Chappity, Kumar i Sahoo 2015).

Należy wspomnieć o neurologicznej postaci sarkoidozy. Niedowład lub porażenie nerwu twarzowego, występujące u 5% chorych, jest skutkiem ucisku ziarniniaków zapalnych na strukturę nerwu lub wynika ze stanu zapalnego naczyń odżywczych ich osłonki (Chappity, Kumar i Sahoo 2015). Istnieje hipoteza, że neurosarkoidoza może być konsekwencją sarkoidozy umiejscowionej pierwotnie w jamie nosa i zatokach przynosowych, czyli skutkiem miejscowo rozprzestrzeniającego się stanu zapalnego (Aubart i in. 2006). Idiopatyczne porażenie nerwu twarzowego, które nie reaguje na leczenie lub ma charak-

ter nawracający, powinno skłonić lekarza prowadzącego do poszerzenia diagnostyki w kierunku sarkoi-dozy (Mrowka-Kata i in. 2010, Chappity, Kumar i Sahoo 2015).

Zajęcie górnego odcinka układu oddechowego (krtań, nosogardło i nos) bez dolegliwości płucnych, nazywane w skrócie SURT (ang. *sarcoidosis of the upper respiratory tract*), dotyczy około 6% pacjentów. Rzadko, ale jednak się zdarza, że ta lokalizacja jest jedynym umiejscowieniem choroby, co stwarza duże problemy diagnostyczne i opóźnia prawidłowe rozpoznanie (Rottoli i in. 2006).

Sarkoidoza w krtani występuje rzadko (dotyka 0,5–1,4% pacjentów). Do jej najczęstszych objawów należą: chrypka, bezgłos, duszność, stridor, dysfagia. W badaniu przedmiotowym zwraca uwagę obrzęknięta i blada błona śluzowa w obrębie nagłośni, nalewek, fałdów nalewkowo-nagłośniowych oraz fałdów przedsionkowych. Niekiedy objawy te stwarzają konieczność wykonania tracheotomii (Mrowka-Kata i in. 2010).

Sarkoidoza jamy nosa i zatok przynosowych dotyczy 0,7–6% pacjentów (Aubart i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010, Braun i in. 2010, Gulati i in. 2012), a jako jedyny objaw choroby występuje zaledwie w 1% przypadków (Krespi, Kuriloff i Aner 1995).

Jak już wspomniano, u pacjentów z rynologiczną manifestacją sarkoidozy częściej obserwuje się bardziej agresywny przebieg choroby, a prawdopodobieństwo osiągnięcia remisji jest mniejsze. Z tego powodu często wymagają oni intensywniejszego leczenia niż inni chorzy z tej grupy (Aubart i in. 2006).

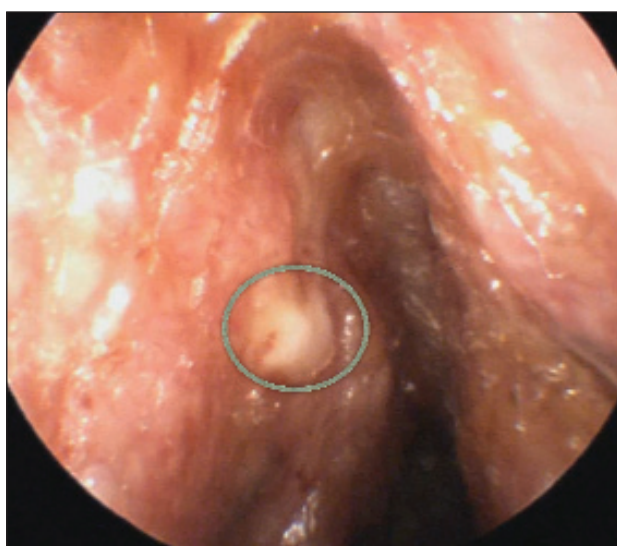
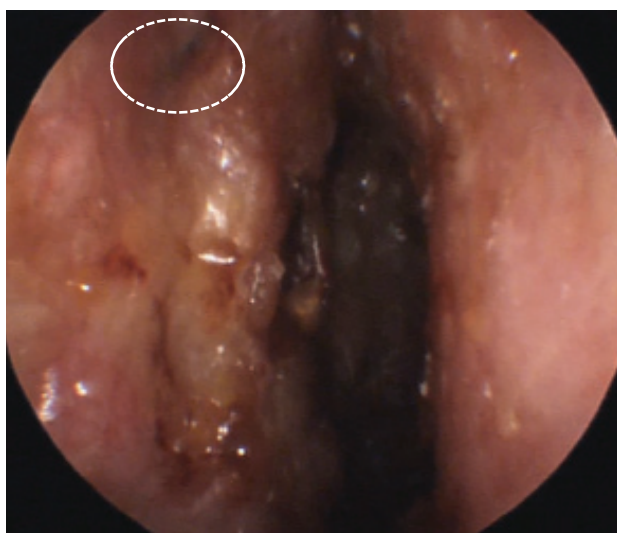
Na rozpoznanie choroby składa się wiele czynników: obraz kliniczny, histopatologiczny, radiologiczny oraz wyniki badań laboratoryjnych. Jednocześnie przed postawieniem ostatecznej diagnozy należy wykluczyć inne patologie o podobnym obrazie klinicznym (Rottoli i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010, Gulati i in. 2012).

Pacjenci z rynologiczną postacią sarkoidozy najczęściej zgłaszają się do laryngologa z problemem zasychania wydzieliny w nosie, tworzenia się z niej w jamach nosa twardych odlewów, które utrudniają oddychanie przez nos. Do mniej specyficznych dolegliwości należą: śluzowy lub ropny katar, ściekanie wydzieliny po tylnej ścianie gardła, zaburzenia węchu (włącznie z anosmią) oraz nawracające krwawienia z nosa. Wspomnianym dolegliwościom może towarzyszyć ból twarzy i nasady nosa (Aubart i in. 2006, Braun i in. 2010, Mrowka-Kata i in. 2010, Chappity, Kumar i Sahoo 2015).

Na skórze twarzy mogą występować zmiany



Ryc. 1. 48-letni pacjent z niewielkim obrzękiem tkanek miękkich grzbietu nosa w przebiegu sarkoidozy



Ryc. 2. i 3. Obraz endoskopowy jamy nosa u chorego na sarkoidozę. Widoczna purpurowo przebarwiona błona śluzowa, pokryta suchą wydzieliną z miejscowymi bladożółtymi grudkami (zaznaczono kółkiem) na małżowinie nosowej dolnej oraz przegrodzie nosa

drobnoguzkowe oraz podskórne guzki niezapalne lub naczyńniowe, określane jako angiolupoidy lub sarkoidy odmrozinowe (*lupuspernio*) (Woźniak i in. 2005, Antonio i in. 2016). U niektórych pacjentów pojawia się twardy obrzęk nasady nosa (ryc. 1). Zmiany skórne mają charakter nieinwazyjny i nawracający oraz powodują znaczny dyskomfort estetyczny (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Gulati i in. 2012).

W badaniu przedmiotowym zwraca uwagę sucha, łatwo krwawiąca pod wpływem dotyku, purpurowo przebarwiona błona śluzowa nosa, z miejscowymi bladożółtymi wyniosłościami tworzącymi obraz grudek (ryc. 2 i 3) (Aubart i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010). Zmiany te noszą w literaturze nazwę *strawberry skin* (Snow i Wackym 2009) i można je zaobserwować głównie na przegrodzie nosa oraz na małżowinach nosowych dolnych (Aubart i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010). Stan zapalny błony śluzowej nosa i zatok przynosowych prowadzi do jej nieodwracalnej przebudowy, z zanikiem komórek gruczołowych i komórek nabłonka rzęskowego. Skutkiem jest nieprawidłowy transport śluzowo-rzęskowy, powodujący zaleganie wydzieliny (Wold Sinacori 2012). Do obrazu choroby należy dodać obecność polipów w jamach nosa i zatokach przynosowych oraz zrosty błony śluzowej, głównie struktur bocznej ściany jamy nosa (małżowin) z przegrodą nosa (Aubart i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010). Późno rozpoznana i nieleczona sarkoidoza może doprowadzić do perforacji przegrody nosa, głównie w części chrzęstnej. U około 10% pacjentów destrukcja rusztowania chrzęstno-kostnego nosa zewnętrznego powoduje deformację nosa zewnętrznego w postaci nosa siodłowego (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Aubart i in. 2006, Rottoli i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010).

Krespi, na podstawie analizy 28 pacjentów chorych na sarkoidozę występującą w jamach nosa i zatokach przynosowych, wyróżnił trzy stopnie zaawansowania choroby, biorąc pod uwagę objawy, badanie przedmiotowe i obraz radiologiczny:

- I stopień – ograniczona postać sarkoidozy,
- II stopień – umiarkowana, ale odwracalna postać choroby,
- III stopień – ciężka, nieodwracalna postać sarkoidozy (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Mrowka-Kata i in. 2010, Antonio i in. 2016).

Charakterystyczną cechą obrazu mikroskopowego tkanki pacjenta chorego na sarkoidozę są ziarniniaki nieserowaciejące, składające się z komórek nabłonka, makrofagów i komórek olbrzymich typu Langhansa, ponadto stwierdza

się brak cech martwiczego zapalenia naczyń i martwicy serowaciejącej (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, deShazo i in. 1999, Antonio i in. 2016). Wraz z trwaniem choroby powstałe ziarniniaki ulegają degeneracji, zeszkliwieniu i włóknieniu o charakterze koncentrycznym (Woźniak i in. 2005).

W przypadku manifestacji rynologicznej zaleca się pobieranie wycinków z małżowin nosowych dolnych lub przegrody nosa (Braun i in. 2010, Wold i Sinacori 2012). Jeśli jednak choroba umiejscawia się wyłącznie w węzłach chłonnych wnęk płucnych, tkankę można pobrać z innego miejsca, np. z mniejszych gruczołów ślinowych znajdujących się na błonie śluzowej wargi dolnej lub z błony śluzowej nosa (małżowiny nosowe dolne) (Krespi, Kuriloff i Aner 1995).

W literaturze wartość diagnostyczna badania tkanki pobranej z niezmienionej błony śluzowej

nosa chorych na sarkoidozę nie jest oceniana jednoznacznie. Snow i współpracownicy określają przydatność badania wycinka z niezmienionej błony śluzowej nosa u pacjentów z sarkoidozą bez objawów rynologicznych tylko na 7%, sądząc, że w 93% przypadków wynik będzie niediagnostyczny (Snow i Wackym 2009). Według Shimamura i współpracowników, pozytywny wynik badania histopatologicznego wycinka z jamy nosa w kierunku sarkoidozy uzyskuje się w 30–58% przypadków, ale to zbyt mało, aby takie badanie uznać za wysoce swoistą metodę rozpoznawania tej choroby (Shimamura i in. 2016). Krespi i współpracownicy przedstawiają pogląd, że zmiany w błonie śluzowej nosa obserwuje się we wczesnym etapie choroby, i potwierdzają, że tkanka pobrana z makroskopowo niezmienionej błony śluzowej prezentuje cechy mikroskopowe sarkoidozy u większości pacjentów (Krespi, Kuriloff i Aner 1995).

Podsumowując przedstawione opinie, należy dodać, że negatywny wynik badania histopatologicznego nie pozwala wykluczyć choroby (Aubart i in. 2006).

Daniels i współpracownicy w 1949 r. jako pierwsi uzupełnili diagnostykę sarkoidozy o histopatologiczne badanie materiału pobranego z niezmienionych węzłów chłonnych szyi z okolicy mięśni pochyłych. Metoda ta jest krytykowana głównie ze względu na inwazyjność, ale zwiększa skuteczność rozpoznawania choroby do 60–86% (Ziora, Jastrzebski i Labus 2012).

Obrazowanie radiologiczne jest bardzo użytecznym narzędziem uzupełniającym diagnostykę w kierunku sarkoidozy. Najczęściej stosowaną metodą oceny powikłań rynologicznych choroby jest tomografia komputerowa, ale przydatny bywa również rezonans magnetyczny oraz pozytonowa tomografia emisyjna z wykorzystaniem fluorodeoksyglukozy (FDG-PET) (Braun i in. 2010, Mrowka-Kata i in. 2010).

W tomografii komputerowej zatok przynosowych najbardziej charakterystycznym obrazem prodromalnego okresu sarkoidozy są liczne niewielkie (do 3 mm średnicy) grudki umiejscowione głównie na powierzchni małżowin nosowych dolnych i/lub na przegrodzie nosa (ryc. 4 i 5). Są one widoczne jako nierówności na powierzchni opisywanych struktur i występują w 50–85% przypadków (Aubart i in. 2006, Braun i in. 2010, Mrowka-Kata i in. 2010). Do mniej swoistych, ale również spotykanych w tej chorobie obrazów tomografii komputerowej należy stan zapalny zatok przynosowych, najczęściej widoczny jako całkowite lub częściowe zaciemnienie najczęściej zatok szczękowych i zatok sitowych przednich



Ryc. 4 i 5. Obraz tomografii komputerowej zatok przynosowych chorego na sarkoidozę: widoczny stan zapalny obejmujący zatoki szczękowe oraz częściowo komórki sitowia przedniego i tylnego. Na przegrodzie nosa i małżowinach nosowych dolnych są widoczne charakterystyczne grudki (strzałki). Ponadto w obu jamach nosa występują zrosty w przewodach nosowych wspólnych

(Aubart i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010). W niektórych przypadkach obserwuje się również destrukcję poszczególnych struktur jam nosa, najczęściej w obrębie przegrody nosa oraz małżowin nosowych dolnych. Podobne zniszczenia mogą dotyczyć również pozostałych małżowin nosowych, przegród kostnych komórek sitowia przedniego i tylnego, ścian zatok szczękowych, podniebienia twardego, a nawet kości nosowych, doprowadzając do powstania jednej wspólnej jamy nosa. Ściany zatok przynosowych mogą wykazywać także zmiany o charakterze osteo-sklerotycznym, będące reakcją na stan zapalny (Aubart i in. 2006, Braun i in. 2010).

Plan diagnostyczny dla chorych na sarkoidozę powinien obejmować także badania laboratoryjne, w tym między innymi oznaczenie enzymu konwertującego angiotensynę (ang. *angiotensin-converting enzyme*, ACE). Czułość tego testu waha się w granicach 40–73%, a jego swoistość wynosi około 90%. Zwiększone stężenie ACE spotyka się również w innych schorzeniach, takich jak trąd, gruźlica czy choroba Gauchera, co sprawia, że wyniki testu nie pozwalają na jednoznaczne postawienie rozpoznania, ale stanowi on uzupełnienie diagnostyki sarkoidozy (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Woźniak i in. 2005, Mrowka-Kata i in. 2010, Ziora, Jastrzebski i Labus 2012, Gundlach i in. 2016). Za rozpoznaniem choroby może przemawiać również zmniejszenie stężenia ACE w stosunku do wartości obserwowanych przed zastosowaniem leczenia w grupie pacjentów podejrzanych o sarkoidozę (Chappity, Kumar i Sahoo 2015).

W dodatkowych badaniach obserwuje się podwyższone miano odczynu Biernackiego, hiperkalcemię, hiperkalciurię, anemię, leukopenię

oraz eozynofilię (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Snow i Wackym 2009, Mrowka-Kata i in. 2010, Gulati i in. 2012).

W literaturze można spotkać prace, w których autorzy zalecającą oznaczenie rozpuszczalnego receptora dla IL-2 (sIL2R-soluble IL2 receptor), którego stężenie jest zwiększone w różnych postaciach sarkoidozy. Jest to wykładnik pozwalający na ocenę aktywności choroby, uważany za jej czynnik prognostyczny (Grutters i in. 2003, Gundlach i in. 2016).

Izolowana z tkanek pacjentów chorych na sarkoidozę *Propionibacterium acne* stanowi etiologiczny czynnik zakaźny tej choroby, szczególnie przydatny w różnicowaniu chorób z zarniniakowatością. Przeciwciała, które powstają w wyniku zakażenia tym patogenem (tzw. przeciwciała PAB), reagują wyłącznie z ziarniną sarkoidalną, a efektem tej nadreaktywności i miejscowego stanu zapalnego może być miejscowe niszczenie struktur jam nosa (Negi i in. 2012, Shimamura i in. 2016).

W planie diagnostycznym nie może zabraknąć wykonania badań w kierunku przeciwciał przeciwko cytoplazmie neutrofilii (ang. *anti-neutrophil cytoplasmic antibodies*, ANCA). Zmniejszają one prawdopodobieństwo mylnej diagnozy, albowiem sarkoidoza oraz zarniniakowatość z zapaleniem naczyń (ang. *granulomatosis with polyangiitis*, GPA) miewają bardzo podobny obraz kliniczny (Aubart 2006). Różnice między GPA i sarkoidozą zebrano w **tabeli I**.

Warto wspomnieć o stosowanym w diagnostyce sarkoidozy teście Kveima, który obecnie ma już tylko znaczenie historyczne. Polegał on na śródskórnym podaniu wyjałowionej zawiesiny z węzła chłonnego lub z fragmentu śledziony zawierającej ziarninę sarkoidalną. Pojawienie się

Tabela I. Różnicowanie sarkoidozy z zaiarniniakowatością z zapaleniem naczyń.

Objawy ze strony nosa i zatok przynosowych	Sarkoidoza	Ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (GPA)
Występowanie objawów rynologicznych	ok. 4–6% pacjentów	do 90% pacjentów
Badania laboratoryjne	ACE – 40–60% sIL2R	c-ANCA – 90% p-ANCA – 20%
Obraz histopatologiczny	ziarniniaki nieserowaciejące składające się komórek nabłonka, makrofagów i komórek olbrzymich typu Langhansa	zapalenie małych i średnich naczyń z martwicą i ziarniną zapalną
Obraz endoskopowy	bladożółte grudki, głównie na przegrodzie i małżowinie nosowej dolnej	„strupienie” w całej jamie nosa, często rozległa destrukcja struktur jam nosa – jedna wspólna jama

po kilku tygodniach w miejscu podania grudkowej zmiany wskazywało na chorobę (Snow i Wackym 2009, Mrowka-Kata i in. 2010). Należy dodać, że w 80–85% przypadków chorych na sarkoidozę wynik był pozytywny. Test wycofano ze względu na możliwość transmisji zakaźnych patogenów typu HBV i innych (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Mrowka-Kata i in. 2010).

Sarkoidoza ma często bardzo podobny przebieg do innych, częściej i rzadziej spotykanych chorób. Jej manifestację rynologiczną powinno się różnicować zwłaszcza z ziarniniakowatością z zapaleniem naczyń (dawniej określaną jako ziarniniak Wegenera) (**tab. I**), z nawracającym zapaleniem wielochrzęstowym, *lethalmidline granuloma*, gruźlicą, kiłą, trądem, alergicznym ziarniniakowym zapaleniem naczyń (dawniej określanym jako zespół Churga-Straussa), atypową mykobakteriozą, nokardiozą, promienicą, chorobą Leśniowskiego-Crohna, amyloidozą oraz zmianami nowotworowymi (deShazo i in. 1999, Aubart i in. 2006, Rottoli i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010, Ziora, Jastrzebski i Labus 2012, Shimamura i in. 2016).

Leczenie sarkoidozy powinno być dostosowane do postaci choroby oraz jej aktywności (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Aubart i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010). Ocenia się, że 30–70% pacjentów nie wymaga leczenia ze względu na samoograniczający charakter choroby (Mrowka-Kata i in. 2010). Należy jednak pamiętać, że rynologiczna postać sarkoidozy gorzej rokuje niż inne jej postaci i pozostawienie tej grupy pacjentów zupełnie bez leczenia oraz bez obserwacji może doprowadzić do poważnych powikłań wewnętrznych, takich jak nacieki podstawy czaszki przez ziarninę sarkoidalną (Wold 2012).

W przypadku choroby umiejscowionej w obrębie jam nosa i zatok przynosowych początkowe leczenie polega na miejscowym podawaniu glikokortykosteroidów (GKS) do nosa. W przypadku zasychnienia wydzieliny w jamach nosa można dodatkowo zalecić irygację jam nosa roztworem alkalicznym z jednoczesnym stosowaniem środków natłuszczających błonę śluzową (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Aubart i in. 2006).

W przypadku niepowodzenia miejscowej terapii, w ostrej i agresywnej postaci choroby najczęściej stosuje się uogólnioną terapię GKS (Krespi, Kuriloff i Aner 1995).

Aubart i współpracownicy sugerują, aby u pacjentów z rynologiczną postacią sarkoidozy

już od początku choroby wdrażać zintensyfikowaną terapię GKS podawanymi ogólnie. Terapia ta polega na codziennym podawaniu prednizonu (30–60 mg/dobę) przez około 82 miesiące w celu zahamowania choroby i odpowiedniej kontroli jej przebiegu. Autorzy uważają, że takie postępowanie jest uzasadnione, ponieważ pacjenci z objawami ze strony nosa stanowią grupę zwiększonego ryzyka przejścia choroby w postać przewlekłą (Aubart i in. 2006).

U pacjentów, u których z różnych przyczyn należy ograniczyć podawanie GKS (ze względu na współistniejące choroby i skutki uboczne tej terapii lub na postać sarkoidozy oporną na leczenie GKS), dodatkowo można włączyć leczenie wspomagające w postaci metotreksatu, talidomidu, cyklofosfamidu, azatiopryny, pentoksyfiliny, cyklosporyny czy kolchicyny (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Aubart i in. 2006, Rottoli i in. 2006, Mrowka-Kata i in. 2010).

Leczenie zabiegowe polega na zastosowaniu lasera (typu CO₂ lub Nd:YAG) w celu usunięcia powstających w przebiegu choroby uciążliwych zrostów w jamach nosa (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Mrowka-Kata i in. 2010).

Planowe leczenie operacyjne powinno się podejmować u pacjentów będących w okresie remisji choroby, w przeciwnym bowiem przypadku postępowanie takie nie daje zamierzonych efektów, a wręcz może wiązać się z poważnymi komplikacjami (Aubart i in. 2006). Leczenie operacyjne może być konieczne u pacjentów z odmiennosciami w budowie anatomicznej bocznej ściany jam nosa, u których niemożliwe jest prawidłowe miejscowe aplikowanie leków (Mrowka-Kata i in. 2010). Należy je także rozważyć u pacjentów z deformacją nosa zewnętrznego. W tej ostatniej grupie rynoplastykę powinno się przeprowadzić również w okresie remisji choroby (Gulati i in. 2012, Shimamura i in. 2016).

Podsumowując, należy stwierdzić, że chorzy na sarkoidozę wymagają interdyscyplinarnego leczenia w zależności od zakresu i umiejscowienia choroby. W przypadku zajęcia górnych dróg oddechowych opiekę nad tymi chorymi powinien sprawować nie tylko specjalista chorób wewnętrznych, lecz także otorynolaryngolog. Stosowanie się do omówionych w tym artykule zaleceń diagnostycznych powinno przyspieszyć rozpoznanie choroby, zwłaszcza ograniczonej do struktur głowy i szyi (Krespi, Kuriloff i Aner 1995, Rottoli i in. 2006). ●

PIŚMIENNICTWO

- Antonio A.M. i in. (2016) Ovarian carcinoma presenting as cutaneous nasal metastasis. *An. Bras. Dermatol.* 91(5 suppl 1), s. 101-104.
- Aubart F.C. i in. (2006) Sinonasal involvement in sarcoidosis: a case-control study of 20 patients. *Medicine (Baltimore)* 85(6), s. 365-371.
- Braun J.J. i in. (2010) Imaging in sinonasal sarcoidosis: CT, MRI, 67Gallium scintigraphy and 18F-FDG PET/CT features. *J. Neuro-radiol.* 37(3), s. 172-181.
- Chappity P. Kumar R., Sahoo A.K. (2015) Heerfordt's Syndrome Presenting with Recurrent Facial Nerve Palsy: Case report and 10-year literature review. *Sultan Qaboos Univ. Med. J.* 15(1), s. e124-128.
- deShazo R.D. i in. (1999) Diagnostic criteria for sarcoidosis of the sinuses. *J. Allergy Clin. Immunol.* 103(5 Pt 1), s. 789-795.
- Gajewski P., Szczeklik A. (2012) *Choroby wewnętrzne, tom IV.* Kraków: Medycyna Praktyczna.
- Gulati S. i in. (2012) Sinonasal involvement in sarcoidosis: a report of seven cases and review of literature. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 269(3), s. 891-896.
- Gundlach E. i in. (2016) Interleukin-2 Receptor and Angiotensin-Converting Enzyme as Markers for Ocular Sarcoidosis. *PLOS One.* 11(1), s. e0147258.
- Grutters J.C. i in. (2003) Serum soluble interleukin-2 receptor measurement in patients with sarcoidosis: a clinical evaluation. *Chest.* 124(1), s. 186-195.
- Krespi Y.P., Kuriloff D.B., Aner M. (1995) Sarcoidosis of the sino nasal tract: a new staging system. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 112(2), s. 221-227.
- Mrowka-Kata K. i in. (2010) Sarcoidosis and its otolaryngological implications. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 267(10), s. 1507-1514.
- Negi M. i in. (2012) Localization of propionibacterium acnes in granulomas supports a possible etiologic link between sarcoidosis and the bacterium. *Mod. Pathol.* 25(9), s. 1284-1297.
- Rottoli P. i in. (2006) Sarcoidosis with upper respiratory tract involvement. *Respir. Med.* 100(2), s. 253-257.
- Shimamura S. i in. (2016) Saddle nose with sarcoidosis: „A great imitator” of relapsing polycondritis. *Mod. Rheumatol.*, <http://dxdoi.org/10.1080/14397595.2016.1193931>
- Snow J.B. Jr., Wackym P.A. (red.) (2009) *Diagnosis and test of funcion. W: Ballenger's Otorynolaryngology - Head and Neck Surgery.* People's medical publishers house. s. 113-137.
- Spagnolo P. (2015) Sarcoidosis: a Critical Review of History and Milestones. *Clin. Rev. Allergy Immunol.* 49(1), s. 1-5.
- Wold S.M., Sinacori J.T. (2012) Intracranial sarcoid granuloma as an extension of severe sinonasal sarcoidosis. *Ear Nose Throat J.* 91(4), s. E27-E29.
- Woźniak T., Raszeja-Kotelba B., Stępień M., Bowszyc-Dmochowska I., Dadej E., Machowiak-Sęk B. (2005) Sarcoidosis – review of literature and three clinical cases. *Postępy Dermatologii i Alergologii.* 22, s. 51-58.
- Ziara D., Jastrzebski D., Labus L. (2012) Advances in diagnosis of pulmonary sarcoidosis. *Pneumonol. Alergol. Pol.* 80(4), s. 355-364.