

Sarcoidose extrapulmonar em nasofaringe: uma rara localização. Apresentação de caso e revisão de literatura

Extrapulmonary nasopharyngeal sarcoidosis: a rare location. Case report and review of literature

Lídio Granato¹, José Donato de Próspero², Carlos Jorge Silva³, Ricardo Landini Lutaif Dolci⁴, Gustavo Noffs⁵

Resumo

A sarcoidose é uma doença crônica, de etiologia ainda desconhecida e que compromete vários compartimentos do trato aéreo principalmente pulmão, incluindo linfonodos intra-torácicos. Também cavidades nasais e paranasais são afetadas. As lesões incluindo massas cervicais, parótidas e paralisia facial são consideradas como afecções primárias da sarcoidose.

O aparecimento da lesão isolada na rinofaringe é raro e apresentamos um caso que se iniciava nesta região e expandia para a orofaringe. Submetida à exereses por via transpalatina teve boa evolução. A paciente recebeu complementação terapêutica medicamentosa e deve ser acompanhada por longo período.

Descritores: Sarcoidose, Granulomatose orofacial, Nasofaringe

Abstract

Sarcoidosis is a chronic disease whose etiology remains controversial that affects several compartments of the respiratory tract, particularly the lungs, as well as the

intra-thoracic lymph nodes. Nasal and paranasal cavities may also be compromised. Lesions such as cervical masses, parotids and facial paralysis are considered primary symptoms of sarcoidosis.

The appearance of an isolated lesion in the rhinopharynx is rare and we report a case with onset in this region, spreading to invade the oropharynx. The patient was submitted to exeresis by the transpalatal route and had good evolution. The patient also underwent supplementary treatment with medications and will be followed up in the long term.

Key words: Sarcoidosis, Granulomatosis orofacial, Nasopharynx

Introdução

A sarcoidose foi inicialmente descrita por Hutchinson* em 1875, ao observar lesões cutâneas de pacientes. Besnier* em 1889 acompanhou uma paciente que apresentava lesão cutânea nasal e a denominou de Lupus Pérnio, ampliando conhecimentos desta afecção. Boeck* descreveu e reconheceu o seu caráter sistêmico e coube a Schaumann* mostrar que as lesões faziam parte de um quadro mais amplo, em que outros órgãos eram afetados e apresentavam as mesmas características histológicas⁽¹⁾.

A sarcoidose é doença granulomatosa com frequente comprometimento dos pulmões em torno de 90% dos casos⁽²⁾, sendo menos comum nas vias respiratórias altas. O comprometimento nasossinusal tem sido estimado em casos de sarcoidose, entre 0,7 e 6%⁽³⁾, mais frequente na cavidade do nariz que nos seios da face⁽³⁾. Sarcoidose na glândula parótida pode ser precocemente detectável e apresenta uma variedade de diagnósticos diferenciais. Na laringe, nasofaringe e cavidade nasal é dificilmente identificável. Em es-

1. Professor Adjunto da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo - Departamento de Otorrinolaringologia
2. Professor titular da Faculdade de Ciências Médicas Santa Casa de São Paulo - Departamento de Ciências Patológicas
3. Médico da Disciplina da Radioimagem da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo
4. Residente do Departamento de Otorrinolaringologia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo
5. Mestrando em Otorrinolaringologia pela Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo

Trabalho realizado: Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. Departamentos de Otorrinolaringologia. Ciências Patológicas. Radioimagem

Endereço para correspondência: Lídio Granato. Departamento de Otorrinolaringologia, Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Rua Dr. Cesário Motta Júnior, 112 – 4º andar – Vila Buarque – 01277-900 – São Paulo – SP – Brasil. e-mail: drlidio@terra.com.br

Os autores declaram não ter Conflito de Interesse.

* APUD Zaki MH, Adrizzo Jr, Patton JM, Murphy JJ. Further exploratory studies in sarcoidosis. An epidemiologic investigation to compare the prevalence of tuberculosis infection and-or-disease among contacts of matched sarcoidosis and asthmatic patients. *Am Rev Dis.* 1971;103:539-45.⁽¹⁾

tudo epidemiológico nos EUA em 736 pacientes com sarcoidose, (2,3%) comprometeram o ouvido, nariz ou garganta, e somente três apresentavam sarcoidose em rinofaringe⁽²⁾.

O objetivo deste trabalho é divulgar raro caso de sarcoidose isolada na nofaringe com importante comprometimento do palato mole.

Descrição do caso

Paciente do sexo feminino, 32 anos, procurou nosso serviço com queixa de abaulamento do que considerava amígdala direita, há 2 anos, com aumento de volume nas primeiras semanas e que permaneceu estável desde então. Havia sido submetida à amigdalectomia bilateral em outro serviço havia três anos por “inflamação” na garganta, da qual não guardava relatório ou exame anatomo-patológico. Relatava ainda a retirada de linfonodo cervical a direita havia cinco anos, considerado como tuberculose ganglionar e tratado com medicação específica por seis meses sem recidiva, segundo a paciente.

Referia voz nasalada, alguma dificuldade para engolir e escarro com sangue, eventualmente. Negava, tosse, emagrecimento ou dispnéia. Negava tabagismo, ou contato com portadores de tuberculose.

Ao exame otorrinolaringológico observava-se palato mole sem úvula, com cicatriz na linha média e mobilidade reduzida por tumor volumoso, latero-posterior na orofaringe a direita com extensão superior (retropalatal), róseo e de superfície grosseiramente irregular. A nasofibrosopia mostrava tumor ocupando quase toda a metade direita da nasofaringe com limite inferior na altura do V lingual. Não havia secreção ou área necrótica (Figuras 1 e 2). A tomografia mostrava obliteração da fosseta de Rosemuller, epicentro presumido em tonsila palatina direita, ausência de plano de clivagem com palato mole e realce homogêneo à

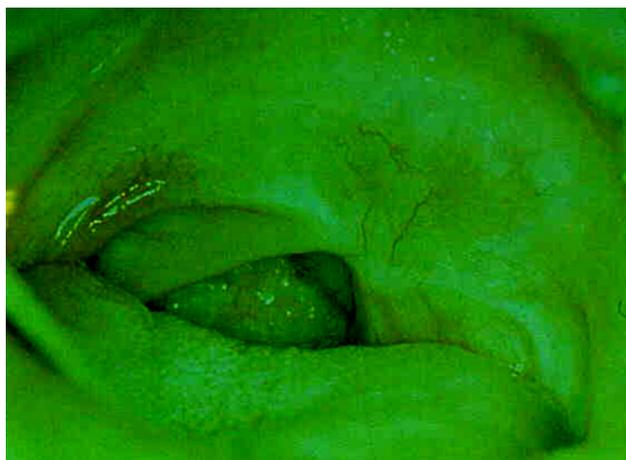


Figura 1 - Massa granulomatosa fazendo saliência abaixo da margem livre do véu palatino.

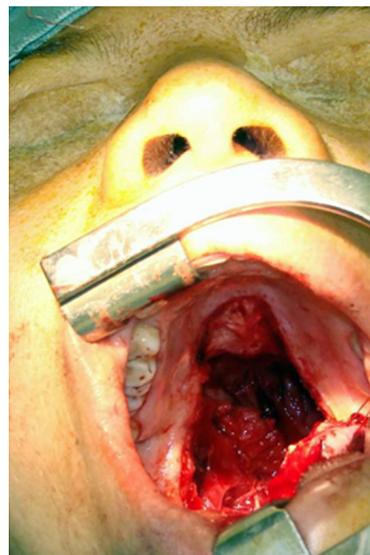


Figura 2 - Exposição da massa na rinofaringe de aspecto granulomatoso.

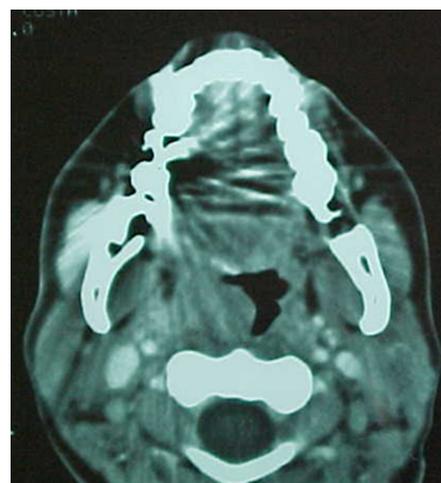


Figura 3 - Tomografia Computadorizada mostra lesão que estende-se de superiormente através da parede lateral direita da oro e nasofaringe, sem nítidos planos de clivagem com palato mole a direita.

administração de contraste (Figura 3). Apresentava ainda linfonodos aumentados em número e volume nas cadeias jugulares internas, espinais acessórias e submandibulares, sem caracterização de seus hilos gordurosos ou necrose central. Pulmão e mediastino normais.

Foi submetida à cirurgia por acesso transpalatino. A lesão encontrava-se aderida à parede póstero-lateral da oro e nasofaringe e palato mole. Feita remoção completa por descolamento da massa e cauterização da área cruenta.

O exame anatomo- patológico revelou tecido linfóide hiperplástico difusamente comprometido por processo inflamatório caracterizado por inúmeros

granulomas bem delimitados de células histiocitárias e algumas células gigantes multinucleadas. A pesquisa de BAAR e fungos foi negativa. O diagnóstico foi de processo inflamatório crônico granulomatoso com caracteres de SARCOIDOSE. O pós-operatório imediato evoluiu sem intercorrências e a paciente foi mantida com corticóide oral e encaminhada para Imunologia para controle da doença.

Discussão

A experiência adquirida é baseada em casos isolados publicados na literatura e pouco se sabe sobre seu aspecto clínico isoladamente ou em associação com outras doenças.

Por esta razão o diagnóstico da sarcoidose é muitas vezes feito por exclusão entre outras granulomatoses e de difícil conclusão e termina baseado no exame anatomopatológico^(4,5).

A etiologia é ainda desconhecida. A faixa etária predominante é entre 20 e 40 anos e dificilmente afeta menores de 15 anos, com predomínio no sexo feminino^(6,7).

As manifestações clínicas da sarcoidose dependem da localização do processo. Quando nos pulmões atinge os linfonodos intratorácicos, dos quais o hilar e o grupo mediastinal são os mais comumente envolvidos⁽⁸⁾. No caso da nossa paciente, como em outros, a lesão na rinofaringe era isolada e extrapulmonar.

A queixa da paciente era principalmente obstrução nasal do lado direito e disfagia, sem comprometer as cavidades nasais. Quando afetadas, surgem alterações variadas como edema de mucosa, eritema, pólipos, crostas, nódulos de vários tamanhos e até perfuração de septo⁽⁹⁾.

A sarcoidose atinge muitos outros órgãos e quando afeta a pele do andar médio da face, envolve o nariz e pode estender-se para os ouvidos⁽¹⁰⁾.

A histologia tem mostrando granulomas constituídos por histiócitos, com fibroblastos dispostos em arranjo concêntrico na periferia, com variável número de células gigantes multinucleadas. Nestas células vêem-se corpúsculos asteróides, não específicos. Esses granulomas não confluem e muito raramente há discreta necrose (fibrionóide) (Figura 4 A e B). Em geral a pesquisa para microrganismo com a utilização de corantes específicos resulta negativa. Também não se observa evidência de vasculite ou necrose⁽¹¹⁾.

A reação de Kvein-Sitzbacha é o método tradicional utilizada no auxílio diagnóstico da sarcoidose. A nossa paciente não fez este teste, pois, de início não se cogitava da possibilidade desta doença.

Muitos autores, diante da dificuldade para concluir o diagnóstico de sarcoidose, propõem os seguintes critérios⁽¹²⁾:

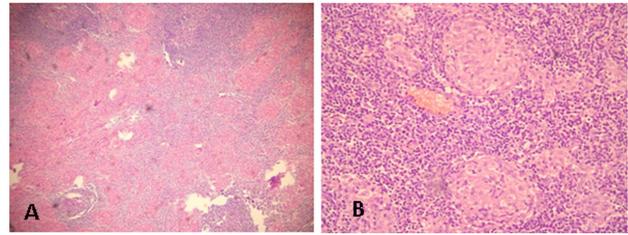


Figura 4 - A- HE 120 Aspecto histológico geral, onde se destacam diversos granulomas bem delimitados. **B-** HE 240 Granulomas bem delimitados de células histiocitárias condensadas, entremeadas pelo tecido linfóide da rinofaringe.

- Quando a via aérea superior está afetada com espessamento do mucoperiosteó ou opacificação de seios paranasais detectadas pela tomografia computadorizada ou pela ressonância magnética;
- Demonstração do granuloma não caseoso no histopatológico. Corantes especiais para fungo ou micobactéria devem ser negativos e não existir qualquer evidência de vasculite;
- Teste sorológico negativo para lues e para anticorpos anticitoplasma de neutrófilos;
- Estudo radiológico de pulmão e história para outras doenças granulomatosas nasais negativas, incluindo sífilis, tuberculose (pesquisa do BAAR no escarro pelo método de Ziehl-Neelsen), Wegener, infecção fúngica (pesquisa pelos métodos de PAS e Grocott) ou berilose⁽¹²⁾.

A nossa paciente foi submetida a provas laboratoriais que foram negativas, incluindo o estudo radiográfico, fundamental para o diagnóstico da doença.

O tratamento instituído após a cirurgia foi de um período curto de corticóide e acompanhamento clínico. Sabe-se que o prognóstico desta afecção varia desde a resolução espontânea, à boa evolução com tratamento a base de corticóide. Quando o comprometimento é pulmonar, caminha para fibrose e suas consequências⁽¹³⁾.

Considerações finais

A sarcoidose é doença granulomatosa de etiologia desconhecida que afeta principalmente as vias aéreas inferiores e raramente o trato superior. O diagnóstico clínico é difícil pois pode surgir em diversos órgãos e o exame anatomopatológico é fundamental para diferenciá-la de outras doenças granulomatosas. O quadro clínico depende da localização do processo e a evolução em geral é benigna com o tratamento.

Referências Bibliográficas

1. Zaki MH, Adrizzo Jr, Patton JM, Murphy JJ. Further exploratory studies in sarcoidosis. An epidemiologic investigation to compare the prevalence of tuberculosis infection and-or-disease among contacts of matched sarcoidosis and asthmatic patients. Am Rev Dis. 1971;103:539-45.

2. Baughman RP, Teirstein AS, Judson, MA, Rossman MD, Yeager H Jr, Bresnitz EA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164:1885-9.
3. Zeitlin JF, Tami TA, Baughman R, Winget D. Nasal and sinus manifestation of sarcoidosis. *Am J Rhinol.* 2000;14:157-61.
4. Coup AJ, Hopper IP. Granulomatous lesions in nasal biopsies. *Histopathology.* 1980; 4:293-308.
5. Malliard A, Goepfert H. Nasal and paranasal sarcoidosis. *Arch Otolaryngol.* 1978; 104:197-210.
6. Krespi YP, Kuriloff DB, Aner M. Sarcoidosis of sinonasal tract. A new staging system. *Otorayngol Head and Neck Surg.* 1996;112:221-7.
7. Kendig EL Jr. The clinical picture of sarcoidosis in children. *Pediatrics.* 1974; 54:289-92.
8. Terris M, Chaves AD. An epidemiologic study of sarcoidosis. *Am Rev Respir Dis.* 1966; 94:50-5
9. Freiman DG. Sarcoidosis. *N Eng J Med.* 1948; 239:664-709.
10. Weiss JA. Sarcoidosis in otolaryngology. Report of eleven cases. Evaluation of blind biopsy as a diagnostic AID. *Laryngoscope.* 1960; 70:135-98.
11. Meycock RI, Bertrand P, Morrison CE, Scott JH. Manifestation of sarcoidosis. *Am J Med.* 1963; 35:67-89.
12. De Shazo Rd, O' Brien MM, Justice Wk, Pitcock J. Diagnostic criteria for sarcoidosis of the sinuses. *J Allergy Clin Immunol.* 1999;103:789-95.
13. Sitzabach LE, James DG, Neville E, Turiaf J, Battesti JP, Sharma OP. Course and prognosis of sarcoidosis around the world. *Am J Med.* 1974; 57:847-52.

Trabalho recebido: 16/08/2011

Trabalho aprovado: 29/11/2011