

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: www.sgorl.org/revista

Correo electrónico:

actaorlgallega@gmail.com

SGORL PCF
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología
y Patología Cervicofacial



Acta Otorrinolaringológica Gallega

Caso clínico

Síndrome de Heerfordt—Uma forma de apresentação rara de sarcoidose

Heerfordt's syndrome—a rare presentation form of sarcoidosis

Filipe Rodrigues¹, Nádia Martins², Vera Soares¹, Marlene Delgado³,
Canas Marques⁴, Marques dos Santos¹

1 Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Hospital
de São Teotónio – Viseu.

2 Unidade de Reumatologia, Hospital de São Teotónio – Viseu.

3 Serviço de Medicina Interna, Hospital de São Teotónio – Viseu.

4 Unidade de Cirurgia Maxilo-Facial, Hospital de São Teotónio – Vi-
seu.

Recibido: 9/1/17 Aceptado: 25/6/17

Resumo

O Síndrome de Heerfordt, caracterizado por parésia facial, tumefação parotídea, uveíte anterior e febre, é uma forma rara de apresentação de sarcoidose, encontrada em apenas 0.3% dos doentes.

Apresentamos o caso de uma mulher de 49 anos, observada inicialmente por parésia facial (PF) periférica direita, grau IV/VI na escala de House-Brackman, de instalação súbita e com 24 horas de evolução. Mediante este quadro clínico, compatível com Paralisia de Bell, a doente foi medicada com prednisolona (1mg/Kg/dia). Após dois dias, foi solicitada observação por Otorrinolaringologia por PF contralateral. Além da PF periférica bilateral, a anamnese e exame otoneurológico não revelaram outras alterações. O estudo analítico evidenciou um valor próximo do limite superior da normalidade da enzima de conversão da angiotensina e a TC crânio-encefálica não mostrou quaisquer alterações. Duas semanas depois, a doente desenvolveu tumefação parotí-

Correspondencia: Filipe Rodrigues

Hospital de São Teotónio – Viseu

Correo electrónico: filipeanunesrodrigues@gmail.com

dea bilateral. Foi realizada uma biópsia aspirativa com agulha fina, cuja análise anatomopatológica mostrou granulomas não caseosos, tendo sido estabelecido o diagnóstico de sarcoidose. Posteriormente, cerca de nove meses mais tarde, a paciente recorreu ao Serviço de Urgência por uveíte.

A sarcoidose é uma doença granulomatosa multissistémica de etiologia desconhecida, caracterizada pela formação de granulomas não caseosos nos órgãos afetados. Os pulmões e os gânglios linfáticos intratorácicos são atingidos em mais de 90% dos casos. Sintomas e sinais envolvendo a cabeça e pescoço estão presentes em apenas 15% dos doentes. Desta forma, o reconhecimento de que manifestações clínicas como PF e tumefação parotídea poderão estar relacionadas com sarcoidose exige um elevado nível de suspeição.

Palavras chave: Síndrome de Heerfordt, sarcoidose, parésia facial periférica

Abstract

Heerfordt's syndrome, characterized by facial paresis (FP), parotid swelling, anterior uveitis and fever, is a rare presentation form of sarcoidosis, found in only 0.3% of patients.

We present the case of a 49-year-old female, first observed for right-sided peripheral FP, grade IV/VI on the House-Brackman scale, with a sudden onset 24 hours before. The diagnosis of Bell's Palsy was made and the patient was started on prednisolone (1mg/kg/day). After 2 days, an Otorhinolaryngology evaluation was requested because of contralateral FP. Aside from the bilateral peripheral FP, anamnesis and otoneurological examination revealed no other abnormalities. The analytical study showed a value of the angiotensin converting enzyme close to the superior normal limit; and the cranioencephalic CT scan was normal. Two weeks later, the patient developed bilateral parotid swelling. A fine needle aspiration biopsy was performed and the anatomopathological analysis showed non-caseous granulomas, confirming the diagnosis of sarcoidosis. Nine months later, the patient went to the emergency department because of a painful red eye episode, which was confirmed to be an uveitis.

Sarcoidosis is a multisystemic granulomatous disease of unknown etiology, characterized by the formation of non-caseous granulomas in the affected organs. The lungs and intrathoracic lymph nodes are affected in more than 90% of the cases. Symptoms and signs involving the head and neck are present in only 15% of the patients. Thus, the recognition that clinical manifestations such as FP and parotid swelling may correspond to early manifestations of sarcoidosis requires a high degree of suspicion.

Keywords: Heerfordt's syndrome; sarcoidosis; peripheral facial paresis.

Introducción

O Síndrome de Heerfordt (SH), caracterizado por parésia facial, tumefação parotídea, uveíte anterior e febre, é uma forma de apresentação rara de sarcoidose, encontrado em apenas 0.3% dos casos.¹ O seu recon-

hecimento é importante pois permite estabelecer o diagnóstico de sarcoidose e iniciar o tratamento apropriado precocemente.

A presença da totalidade das manifestações clínicas referidas não se verifica em todos os casos. Pelo contrário, a maioria dos doentes apresenta quadros incompletos relativamente ao síndrome originalmente descrito. Este facto, aliado à raridade do SH, tornam o seu diagnóstico desafiante.

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 49 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, observada inicialmente por parésia facial periférica (PFP) direita, grau IV/VI na escala de House-Brackman¹ (HB) e 24 na escala de Sunnybrook (SB)² (20; 44; 0), de instalação súbita com cerca de 24 horas de evolução. Mediante a ausência de sintomas acompanhantes, assim como de outras alterações no exame objetivo, foi admitido o diagnóstico de Paralisia de Bell e iniciada terapêutica médica empírica com prednisolona (1mg/Kg/dia) associada a medidas de proteção ocular e fisioterapia.

Dois dias depois foi solicitada observação por Otorrinolaringologia por instalação de PFP contralateral (Figura 1). Além da PFP bilateral, a anamnese e exame otoneurológico não revelaram alterações relevantes, tendo sido iniciada investigação etiológica complementar. Excetuando um valor próximo do limite superior da normalidade da enzima de conversão da angiotensina, as restantes análises laboratoriais: 1. hemograma, ionograma, velocidade de sedimentação, proteína C reactiva, serologia para *Borrelia burgdorferi*, IGRA (interferon gamma realease assay, 2. estudo imunológico (anticorpos anti-nucleares (ANA), anticorpos anti-antígenos extraíveis do núcleo (ENA), anticorpos anti DNA de dupla hélice (ds-DNA) e anticorpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) e 3. a tomografia computadorizada crânio-encefálica não mostraram quaisquer alterações. A ressonância magnética do crânio mostrou hipertrofia das parótidas. (Figura 2).



Figura 1: Parésia facial periférica bilateral grau IV na escala de House-Brackman: ausência de movimento a nível da fronte, encerramento incompleto dos olhos e parésia desfigurante do terço inferior da face.

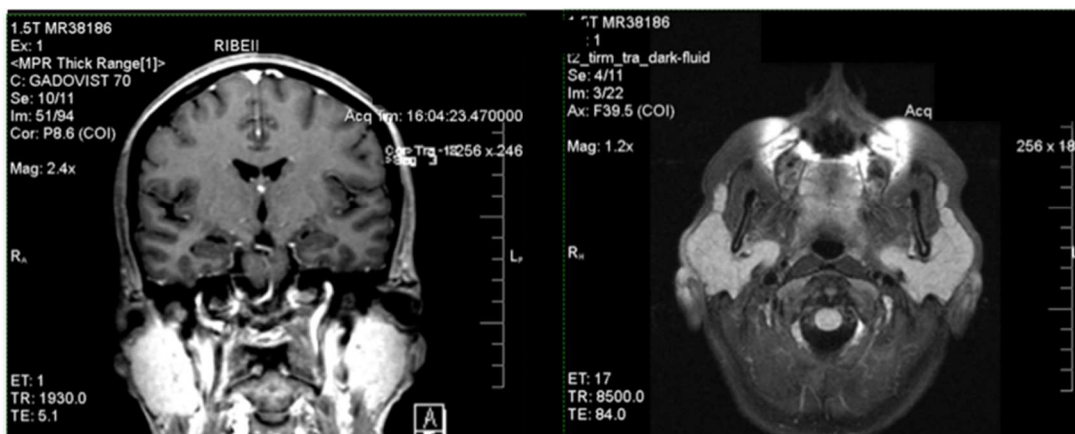


Figura 2: Ressonância magnética do crânio mostrando hipertrofia parotídea bilateral.

Duas semanas após o início da PFP, a doente desenvolveu tumefação parotídea bilateral e edema palpebral direito. Reconhecendo que o quadro clínico poderia corresponder ao SH, foi realizada uma biópsia aspirativa com agulha fina da glândula parótida direita cuja análise anatomopatológica mostrou granulomas não caseosos compatíveis com o diagnóstico de sarcoidose.

A doente foi referenciada à consulta de medicina física e de reabilitação, onde iniciou tratamentos de fisioterapia e à consulta de Medicina Interna. Após a realização de estudo complementar para estadia-mento da doença, as únicas alterações encontradas, além das referidas anteriormente, foram adenopatias mediastínicas de reduzidas dimensões correspondentes a um estadio radiográfico grau I. Realizou provas de função respiratória que não revelaram alterações.

Nove meses depois do diagnóstico de sarcoidose, a doente recorreu ao serviço de urgência por episódio de olho vermelho doloroso, confirmando-se uveíte. Foi tratada com prednisolona na dose de 1mg/Kg/*dia* em esquema de redução progressiva com resolução completa do quadro ocular.

Atualmente está medicada com prednisolona na dose de 5 mg/*dia* permanecendo assintomática e sem necessidade de imunossupressão adicional.

Em relação à parésia facial periférica, verificou-se uma evolução clínica favorável, traduzida numa melhoria significativa dos *scores* clínicos (HB: II; SB: 75).

Discussão

A sarcoidose é uma doença granulomatosa multissistémica de etiologia desconhecida, caracterizada pela formação de granulomas não caseosos nos órgão afetados. Os pulmões e os gânglios linfáticos intratorá-ricos são atingidos em mais de 90% dos casos, mas praticamente qualquer órgão pode ser envolvido³.

Sintomas e sinais envolvendo a cabeça e pescoço estão presentes em apenas 15% dos doentes⁴. No caso particular da tumefação parotídea, uni ou bilateral, estima-se que esta percentagem seja de apenas 6%⁴. Nos casos de SH, a confirmação do diagnóstico de sarcoidose implica a análise histológica do tecido envolvido, sendo a citologia aspirativa com agulha fina desta glândula⁵, ou de um gânglio linfático pré-auricular⁶, o método de colheita mais frequentemente utilizado.

Apenas 5% dos doentes com sarcoidose apresentam atingimento do sistema nervoso central⁷. No caso dos pares cranianos, o nervo facial é o mais frequentemente envolvido. A PFP está presente em 25-50% dos casos de SH, do ponto de vista patofisiológico, pensa-se que esta esteja associada a fenómenos de infiltração linfocítica perivascular e intraneural ou à existência de granulomas epineurais compressivos⁵.

O envolvimento ocular é mais comum e ocorre em 11 – 83% dos casos de sarcoidose⁸ sendo a uveíte anterior a manifestação clínica mais frequente. A existência de edema palpebral como sinal associado ao SH presente no caso clínico descrito, foi relatado anteriormente em apenas um *case report*⁹.

O quadro clínico típico de sarcoidose é caracterizado por tosse, dispneia, toracalgia, febre, perda de peso, artralgias e eritema nodoso³. Desta forma, o reconhecimento de que sintomas e sinais como parésia facial, tumefação parotídea e uveíte anterior, característicos do SH, poderão corresponder a manifestações iniciais de sarcoidose é importante e exige um elevado grau de suspeição.

Declaración de conflicto de intereses: Sin conflicto de intereses a declarar

Bibliografía

- 1- House JW, Brackmann DE. "Facial nerve grading system". Otolaryngol Head Neck Surg. 1985; 93: 146–147.
- 2- Ross BG, Fradet G, Nedzelski JM. Development of a sensitive clinical facial grading system. Otolaryngology Head and Neck Surgery 1996;114:380–386.
- 3- Darlington P, Tallstedt L, Padyukov L et al. HLA-DRB1* alleles and symptoms associated with Heerfordt's syndrome in sarcoidosis. Eur Respir J. 2011; 38 (5):1151-1157.
4. Fischer T, Mühler M, Beyersdorff D et al. Use of state-of-the-art ultrasound techniques in diagnosing sarcoidosis of the salivary glands (Heerfordt's syndrome). HNO. 2003; 51(5): 394-399.
5. Chappity P, Kumar R, Sahoo AK. Heerfordt's syndrome presenting with recurrent facial nerve palsy: Case report and 10-year literature review. Sultan Qaboos Univ Med J. 2015; 15:129.
6. Denny M, Fotino A. The Heerfordt-Waldenstrom syndrome as na initial presentation of Sarcoidosis. Proc (Bayl Univ Med Cent) 2013; 26: 390-392.
7. Burns T. Neurosarcoidosis. Arch Neurol. 2003; 60(8):1166-1168.
8. Holmes J, Lazarus A. Sarcoidosis: extrathoracic manifestations. Dis Mon. 2009; 55(11): 675-692.
9. Tamme T, Leibur E, Kulla A. Sarcoidosis (Heerfordt Syndrome): A case report. Stomatologija, Baltic Dental and Maxillofacial Journal. 2007; 9: 61-64.