

MANIFESTIMET ORL TË SËMUNDJEVE SISTEMIKE

- 1 . ARTRITI REUMATOID**
- 2 . SINDROMA SJOGREN**
- 3 . POLIMIOZITI DHE DERMATOMIOZITI**
- 4 . POLIKONDRITI RECIDIVANT**
- 5 . VASKULITIDET**
 - POLIARTERITI NODOZ
 - SINDROMA CHURG – STRAUSS
 - GRANULOMATOZA WEGENER
 - ARTERITI TEMPORAL
 - SINDROMA KOGAN
 - SINDROMA KAWASAKI
- 6 . SARKOIDOZA**
- 7 . GRANULOMA MIDLINE**
- 8 . AMILOIDOZA**

PËRGATITI : DR .EMIRJONA VAJUSHI
DREJTOI : DR. SHK . MJEK. NARIN SULÇEBE

TIRANË , MAJ 2004

ARTRITI REUMATOID

AR është një sëmundje sistematike autoimune me etiologji të panjohur që mund të prekë çdo organ të trupit. (1)Preket afërsisht 1 % e popullsisë . Femrat preken 2-3 herë më shumë se meshkujt. Moshë më e zakonshme e shfaqjes së sëmundjes është dekada e katërt dhe e pestë, megjithatë ekziston dhe një formë juvenile e AR. (2)

Kriteret diagnostike të AR janë :

1. Shtangësia e mëngjesit (më shumë se 1 orë)
2. Edema e tre ose më shumë artikulacioneve .
3. Edema e artikulacioneve të dorës (interfalangeale proksimale ,metakarpofalangeale ose të krahëve) .
4. Edema artikulare simetrike .
5. Prania e nodujve subkutan .
6. Prania e faktorit reumatoid .
7. Prania në radiografi e erozioneve ose osteopenisë periartikulare në duar dhe krahë .

Kriteret 1 – 4 duhet të jenë të pranishme për 6 javë ose më shumë. Vendosija e diagnozës së AR kërkon 4 – 7 kriteret . (2)

Manifestimet ORL të AR janë prekje e artikulacioneve të zinxhirit kockor , të artikulacionit temporomandibular të artikulacionit krikoaritenoid dhe të pjesës cervikale të shtyllës kurrizore .Prekja e artikulacionit temporomandibular është e zakonshme . 55 % e pacientëve kanë simptoma të prekjes së artikulacionit temporomandibular dhe deri në 70 % e pacientëve kanë në radiografi erozione artikulare . Simptomat përfshijnë dhimbje ose sensitivitet në artikulacion ose në muskujt e përtypjes , krepitus , lëvizshmëri të kufizuar dhe devijim .Kontrakturat e muskujve të përtypjes mund të çojnë në deformim <<open bite >> . (2) Gjithashtu pacientët me prekje të artikulacionit temporomandibular kanë dhe dhimbje veshi .

(3) AR është shkak më i shpeshtë i artritit të artikulacionit krikoaritenoid . (2) Në ekzaminimin postmortem të pacientëve me AR deri 87 % kanë ndryshime në artikulacionin krikoaritenoid por duke u bazuar në laringoskopi 17 – 33 % e pacientëve kanë shenjat klinike të prekjes së laringsit . (1) Gjatë stadiut akut manifestimet laringeale të AR janë dhimbja e fytyrës , disfagia ,disfonia , odinofagia , odinofonia , ndjesia e globusit dhe dhimbja e veshit . Ekzaminimi i laringsit mund të tregojë skuqje të mukozës dhe kur ajo kalon mbi artikulacion edemë dhe ulçeracion . AR mund të shkaktojë stenoze ose fiksime të artikulacionit krikoaritenoid duke çuar në dëmtim të lëvizshmërisë së kordave vokale . (4) Nodujt reumatoid mund të shfaqen kudo në larings dhe në brendësi të kordave vokale duke çuar në ngjirje zëri. Nodujt reumatoid kanë paraqitje të ndryshme . Ato mund të shfaqen si noduj submukozal të bardhë , leziona polipoide të ulçeruara dhe të shkrifta ose si masa të

vendosura në brendësi të kordave vokale . (1) Gjithashtu AR mund të shkaktojë miozit laringeal dhe atrofi ishemike të nervit rekurens . (5) AR shpesh prek ezofagun duke shkaktuar dëmtim të lëvizshmërisë dhe refluks ezofageal . Pacientët me AR mund të kenë laringit nga refluksi por nuk dihet nëse refluksi ndikon në fiksimin e aritenoideve. (1) Veshi i mesëm mund të preket në rastet e rënda të AR kur zhvillohet sinoviti në artikulacionet e zinxhirit kockor por rrallë ka humbje konduktive të dëgjimit përveç rasteve me AR të acaruar . Membrana timpanike siç shihet dhe në timpanogramw humbet elasticitetin e saj . (2) AR i pjesës cervikale të shtyllës kurrizore mund të çojë në subluksacion atlantoaksial (6) . Trajtimi i AR përfshin terapinë fizike , ushtrimet fizike të përditshme , imobilizimin me allçi dhe mbrojtjen e artikulacioneve . Për trajtimin e AR tradicionalisht përdoren antiinflamatorët jo-steroid , kripërat e arit , penicillamina , hidroksiklorokina dhe imunosupresorët . Vitet e fundit po përdoret me sukses dhe ciklosporina A . (2) Trajtimi në rastin e bllokimit të rrugëve ajrore si pasojë e fiksimit të kartilago aritenoidea varet nga gjendja e përgjithshme e pacientit . Meqënëse rehabilitimi kirurgjikal i kartilago aritenoidea nuk është i mundur trajtimi i zgjedhur është aritenoidektomia endoskopike . Kjo ndërhyrje i siguron pacientit rrugë ajrore të përshtatshme si dhe zë disfonik të shoqëruar me frymëmarrje të zhurshme . Disa herë AR dëmton shumë qafën dhe ekspozimi endoskopik i laringsit është i pamundur . Në këto raste mund të kryhet ndërhyrje kirurgjikale e hapur ose thjesht vetëm trakeostomia .

Nodujt reumatoid shpesh vendosen në brendësi të kordave vokale dhe mund të inflamohen . Heqja e tyre lë cikatrice në kordat vokale dhe si pasojë shumë pacientë me prekje të tillë të laringsit kanë ngjirje zëri pas ndërhyrjes . (1)

SINDROMA SJOGREN

Sindroma Sjogren është një sëmundje autoimune me etiologji të panjohur. Sindroma Sjogren ndahet në dy forma .Forma parësore është një diagnozë përjashtuese , një çrregullim i izoluar i gjwndrws sw lotit dhe gjwndrws parotis (2) dhe përbën atë që quhet kompleksi sicca që karakterizohet nga : kserostomia (gojë e thatë) dhe konjuktiviti sicca (sy të thatë) . (7) Forma dytësore është forma ku kompleksi sicca shoqërohet me një sëm . të indit lidhor . Sindroma Sjogren prek 1 % të popullsisë dhe 10 –15 % të pacientëve me artrit reumatoid .Prek kryesisht femrat me një raport femra / meshkuj 9 : 1 . Moshë mesatare e sëmundjes është 40 –60 vjeç . Pacientët me sindromën Sjogren kanë një risk 33-44 herë më të lartë për shfaqjen e limfomës se sa popullsia normale. (2) Megjithëse shkaku i këtij sindromi nuk dihet , të dy format kanë të përbashkët antitruapat ndaj indit gjëndror të syve , hundës , hapësirës së gojës dhe laringofaringsit .Përveç gjëndrave lakrimale dhe gjëndrave të

mëdha të pështymës preken dhe gjëndrat e vogla të pështymës dhe gjëndrat seromucine të traktit aerodigjestiv . (7)

Manifestimet ORL lidhen me dëmtimin e funksionit të gjëndrave ekzokrine dhe 80 % e pacientëve ankojnë për kserostomi si simptomë kryesore . Simptoma të tjera janë vështirësia në përtypje , disfagia , ndryshimi në shije , prania e fisurave të gjuhës dhe buzëve , shtimi i kariesit dentar dhe i kandidozës orale . Pakësimi i sekrecionit të lotëve mund të çojë në keratokonjuktivit sicca dhe ankesa si tharje të syve , kruarje dhe ndjenjë e trupit të huaj në sy . Shpesh pacientët tregojnë për zmadhim të dyanshëm ose njëanshëm të gjëndrave të pështymës . Mungesa e sekrecionit të gjëndrave të hundës çon në formimin e krustave në hundë,epistaksis dhe hiposmi . (2) Mund të preken dhe gj.seromucine të laringsit dhe klinikisht shfaqet edemë , hiperemi , tharje , krusta dhe si pasojë ngjirje zëri. Sindroma Sjogren laringeale nuk është e izoluar . Pacientët me simptoma laringeale kanë dhe manifestime të tjera të sëmundjes .Në disa raste mukoza e komisurës së pasme duket shumë hipertrofike saqë mund të kosiderohet një tumor i mundshëm nga klinicisti . Laringsi paraqet me hiperemi të theksuar , hipertrofi të komisurës së pasme me mukus të thatë dhe ngjites mes kordave vokale . Biopsia tregon ndryshime histologjike të ngjashme me ato të gj. të pështymës . Pacientët me sindromën Sjogren kanë shpesh dëmtim të funksionit të ezofagut dhe refluks gastroezofageal . (7)

Diagnoza vendoset klinikisht nga testi i Schimer dhe nga biopsia e gjëndrave të pështymës .Në ekzaminim histologjik vërehet infiltrat limfoid i theksuar veçanërisht në zonat përreth duktuseve , atrofi e gjëndrave dhe hiperplazi mioepiteliale . Biopsia e gjëndrave të mëdha të pështymës është e rrallë . Në përgjithësi është e mjaftueshme biopsia e gjëndrave të vogla të pështymës . (7)

Trajtimi i sindromës Sjogren është simptomatik . Përfshin rritjen e marrjes nga goja të lëngjeve , zëvendësuesit e pështymës , lotët artificial dhe pilokarpinën . Dekongestionuesit ,antihistaminikët , diuretikët dhe barnat e tjerë me efekt anësor antikolinergjik nuk duhet të përdoren . (2)

POLIMIOZITI DHE DERMATOMIOZITI

Polimioziti dhe dermatomioziti bëjnë pjesë në miopati të inflamatorë ,një grup çrregullimesh që karakterizohet nga dobësi muskulare dhe inflamacion jo supurativ i muskujve të skeletit . Ka rreth 5 raste të reja në vit për 1 milion banorë. Femrat preken më shpesh se meshkujt në një raport 2 : 1 . Moshë mesatare e shfaqjes së sëmundjes është 40 –60 vjeç .Varianti pediatrik ka një moshë mesatare 5 – 15 vjeç. Kriteret diagnostike përfshijnë : dobësinë muskulare , kreatinë kinazën në serum të rritur dhe ndryshimet miopatike në elektromiogramë .Në biopsi të muskujve vërehet

inflamacion limfocitar. Polimioziti mund të shoqërohet me sëmundje të tjera të indit lidhor si p.sh . lupusin eritematoz sistemik , artritin reumatoid ,skleroderminë .Deri 20 % e pacientëve me dermatomiozit dhe polimiozit kanë sëmundje malinje veçanërisht të pulmoneve , vezoreve , gjirit , prostatës , kolonit dhe stomakut . Gjithashtu janë raportuar dhe raste të malinjitetit të gj .parotis dhe të tonsilave .Një incidencë e rritur e kancerit nazofaringeal është raportuar në pacientët me dermatomiozit që jetojnë në zonat endemike për këtë sëmundje . Manifestimet ORL të polimiozitetit dhe dermatomiozitetit pasqyrojnë prekje proksimale të muskujve .Pacientët mund të kenë dobësi të muskulaturës së qafës . Vështirësia në të folur dhe gëlltitje sugjeron për prekje të muskulaturës së gjuhës .Gjithashtu regurgitacioni nga hunda është i zakonshëm si pasojë e prekjes së muskulaturës faringeale dhe të palatumit . (2) 1/3 proksimale e ezofagut që përmban muskulaturë të vijëzuar është pjesa e traktit gastrointestinal më e prekur . Gjithashtu mund të dëmtohet dhe muskulatura e lëmuar që çon në pakësim të presionit të tkurrjes së faringsit dhe sfinkterit ezofageal të sipërm. Pacientët kanë disfagi dhe regurgitacion ezofageal. (8)

Prekja e lëkurës dhe membranave mukoze është e ndryshme . Zonat më të preferuara janë zonat e ekspozuara në diell .

Trajtimi i polimiozitetit dhe dermatomiozitetit konsiston në përdorimin e steroidëve për pacientët simptomatik ndërsa methotreksati dhe imunosupresorët e tjerë rezervohen për pacientët që nuk i përgjigjen mjekimit . Metoklopromidi dhe frenuesit e pompës protonike përdoren për trajtimin e prekjes së ezofagut . (2)

POLIKONDRITI RECIDIVANT

Polikondriti recidivant është një sëmundje multisistemike inflamatore autoimune me etiologji të panjohur . Karakterizohet nga inflamacioni dhe degjenerimi i strukturave kartilaginoze dhe të indit lidhor . (11)Disa herë shoqërohet me sëm. të tjera autoimune si p.sh. sindromën Sjogren , lupusin eritematoz sistemik , artritin reumatoid dhe psoriatik . (9)

Gratë preken 3 herë më shumë se burrat me një moshë mesatare të shfaqjes së sëmundjes 35 – 45 vjeç .Prek kryesisht racën e bardhë . Sëmundja karakterizohet nga kondriti aurikular i përsëritur , poliartriti joeroziv , kondriti i kartilagove të hundës , inflamacioni okular si dhe dëmtimi koklear dhe vestibular . Kondriti i llapës së veshit dhe artriti joeroziv janë simptomat më të zakonshme . Kondriti i llapës së veshit karakterizohet nga skuqja , edema dhe sensitiviteti i llapës së veshit , (10) pa prekje të lobulit .(2) (Fig. 1)Episodet e përsëritura mund të çojnë në një llape veshi të shformuar dhe të flashkët . (Fig. 2) Sëmundja mund të prekë njëkohësisht ose në mënyrë të alternuar të dy llapat. (10) Kondriti i llapës së veshit shërohet në 5 - 10 ditë me ose pa mjekim . Pacientët mund të

kenë otit seroz ose humbje të menjëhershme neurosensoriale të dëgjimit (2) Kondriti i hundës zhvillohet në 75 % të pacientëve dhe jo gjithmonë shfaqet në të njëjtën kohë me kondritin e llapës së veshit . (2) Pacientët me shkatërrim të septumit kanë deformim në formë shale të hundës .(10) Prekja e traktit respirator mund të jetë simptoma e parë në 26 % të pacientëve dhe deri në 50 % e tyre kanë komplikacione respiratore . Simptomat e prekjes së traktit respirator përfshijnë kollën ,ngjirjen e zërit , afoninë , dispnenë (11) stridorin dhe disa herë dhimbjen dhe hemoptizinë . (9).Pacientët kanë sensibilitet në kartilagon tiroid dhe në pjesën e përparme të trakesë . Prekja e kartilagove të laringsit mund të shkaktojë stenoze subglotike dhe kolaps të hapjes glotike . Kriteret e McAdam për vendosjen e diagnozës kërkojnë 3 ose më shumë nga këto manifestime : kondrit aurikular të dyanshëm , polliartrit inflamator joeroziv seronegativ , kondrit i hundës , inflamacion okular (uveit , konjuktivit , episklerit) ,kondrit të traktit respirator (larings , trake , bronke) dëmtime vestibulokokleare (humbje dëgjimi neurosensoriale , vertigo , zhurmë në vesh) . Gjithashtu mund të preken dhe brinjët dhe zemra . (11)Trajtimi përfshin steroidët , salicilatet dhe indometacinën . (10) Dapsoni është përdorur me sukses në sëmundjen kronike me manifestime sistemike . (10) Gjithashtu mund të përdoren imunosupresorët si ciklofosfamidi (11) ose methotreksati .(2)

VASKULITIDET

Vaskulitidet janë një grup sëmundjesh që karakterizohen nga vaskuliti nekrotizant jo inflamator .

POLIARTERITI NODOZ

Poliarteriti nodoz konsiderohet si prototip i vaskulitideve . Ka rreth 1 rast në 100 000 banorë në vit . Meshkujt dhe femrat preken në mënyrë të barabartë . Moshë e shfaqjes së sëmundjes është 50 – 60 vjeç . Poliarteriti nodoz prek arteriet e vogla dhe të mesme . Mund të jetë rezultat i hepatitit B . 30 % e pacientëve janë hepatit B pozitiv . Indet e prekura janë trakti gastrointestinal , sistemi hepatobiliar , veshkat , pankreasi dhe muskujt e skeletit . Pacientët zakonisht kanë ankesa jo specifike multisistemike . Ata mund të kenë dobësi të përgjithshme , humbje në peshë , anoreksi dhe temperaturë . Poliarteriti nodoz mund të çojë në artrit progresiv , miopati , neuropati , insuficiencë hepatike dhe renale si dhe hemorragji gastrointestinale . Ka pak manifestime të sferës ORL dhe kryesisht këto manifestime përfshijnë veshin . Pacientët kanë humbje të

menjëhershme neurosensoriale të dëgjimit dhe çrregullime vestibulare .
Gjithashtu mund të kenë paralizë të nervave kranial ku nervi facial preket
më shpesh .(2)

GRANULOMATOZA WEGENER

GW është një vaskulit granulomatoz nekrotizues i rrugëve të sipëme dhe të poshtme të frymëmarrjes si dhe i veshkave . (2) GW është një sëmundje me etiologji të panjohur . (12) Është sugjeruar një bazë autoimune ose infeksion si shkak i sëmundjes por akoma mbetet i paprovuar .(13) Incidenca e GW është 1 – 3 në 1 milion banorë .Meshkujt dhe femrat preken njëllor . Moshë mesatare e diagnozës është 20 – 40 vjeç . Prek pothuajse në mënyrë ekskluzive racën e bardhë .Kjo sëmundje karakterizohet nga triada e manifestimeve pulmonare , renale dhe të sferës ORL . Prekja e mushkërive manifestohet me lezion granulomatoz kavitar . Pacientët ankojnë për hemoptizi , kollë dhe dispne . (12)

Prekja e veshkave karakterizohet nga glomerulonefriti fokal që përparon shpejt në insuficiencë renale dhe vdekje. (13) Regjionet e sferës ORL të prekura më shpesh janë hunda dhe sinuset paranazale . Pacientët ankojnë për sekrecione me erë të keqe , epistaksis , hiposmi , epifora , bllokim të hundës dhe dhimbje në kurrizin e hundës . Ekzaminimi i hundës tregon inflamacion të mukozës , krusta , ind granulacioni dhe shenjat e dukshme të sinusitit . Perforacioni i septumit të hundës është i shpeshtë . 20 – 25 % e pacientëve kanë deformim në formë shale të hundës . Rreth 50 % e pacientëve me dëmtime në hundë kanë sinusit kronik . (12) Zmadhimi i gj. parotide ose gj. submandibulare ose i të dyjave së bashku mund të shoqërojë simptomat nazale dhe sinusale . (14)

Prekja e hapësirës së gojës është e rrallë . Takohet në 2 – 6 % të pacientëve (12) Manifestohet me hiperplazi të gingivave dhe gingivit (2) , ulçera të thella jo specifike të mukozës së gojës dhe orofaringsit . (15)

19 – 38 % e pacientëve kanë dëmtime të veshit . Kryesisht pacientët kanë otit të mesëm seroz . Ky manifestim është i lidhur me bllokimin e tubit të Eustakit që shkaktohet si pasojë e pranisë së granulomës në lumenin e tij ose inflamacionit nazofaringeal .(12) Manifestime të tjera të dëmtimeve të veshit janë : otiti i mesëm me ind granulacioni , humbja konduktive e dëgjimit, humbja neurosensoriale e menjëhershme e dëgjimit dhe ndryshime të llapës së veshit të ngjashme me polikondritin . (2)

Prekja e laringsit mund të ngjasojë laringitit akut në prezantim . (16) Në larings vërehet edemë , ulçeracione dhe stenoze subglotike (2)

Diagnoza bazohet në testin e c-ANCA (antineutrofil cytoplasmic antibodies)dhe në biopsinë e indeve .

Trajtimi konsiston në kujdesin dentar dhe të hundës , heqjen e krustave nga hunda , hapjen e tubit të Eustakit në nazofarings dhe drenimin e veshit të mesëm . (2)

Trajtimi medikamentoz standart është kombinimi i ciklofosamidit me kortikosteroidët . (14)Azothioprima dhe methotreksati janë alternativa të ciklofosamidit .(2) Prekja e rrugëve të sipërme të frymëmarrjes i përgjigjet mirë trimetoprimin dhe sulfomethoxasolit të përdorur në kombinim me ciklofosamidin dhe kortikosteroidët . (14) Bllokimi i rrugëve të frymëmarrjes kërkon përdorimin e kortikosteroidëve sistematik . Stenoza sobglotike mund të kërkojë trakeostomi . (2)

SINDROMA CHURG – STRAUSS

Sindroma Churg - Strauss quhet ndryshe dhe angiiti granulomatoz alergjik . Kjo sëmundje karakterizohet nga vaskuliti sistematik i vazave të vogla , granuloma ekstravaskulare dhe hipereozinofilia .(2) Shkaku i sëmundjes është i panjohur por mund të lidhet me një ekspozim të pacientëve të predispozuar gjenetikisht ndaj një antigjeni të huaj që thithet duke shkaktuar kështu rhinosinusit dhe astmë. (12)Shfaqet në pacientë me astma dhe rinit alergjik preekzistues .(2)Gjithashtu mund të jenë të pranishëm dhe sinusiti i përsëritur , polipet nazale dhe bllokimi i hundës . Gjithmonë ka prekje të pulmoneve me astma që është e vështirë të trajtohet ,infiltrat pulmonar ose versament pleural. Përfshihen dhe sisteme të tjera të organizmit si p.sh. sistemi nervor periferik me mononeurit multipleks ,sistemi gastrointestinal me dhimbje abdominale dhe mundet perforacion intestinal sistemi kardiovaskular me endomiokardit dhe vaskulit koronar , veshkat dhe lëkura me leziona të ndryshme .Diagnoza e Sindromës Churg - Strauss duhet të konsiderohet në pacientë me astma n.q.s. kanë eozinofili periferike më shumë se 1500 qeliza për mikrolitër ose infiltrat pulmonar. Trajtimi konsiston në përdorimin e kortikosteroidëve . Mund të shtohet dhe ciklofosamidi . Prognoza është e mirë me terapinë e përshtatshme . (12)

ARTERITI TEMPORAL

Arteriti temporal është një formë e arteritit me qeliza gjigande (2)Ai është një vaskulit me etiologji të panjohur .(18) Enët e prekura janë zakonisht degë të sistemit të arteries karotis , më shpesh preken a.temporale a. oftalmike , dhe a retinale . Arteriti temporal është një sëmundje e të moshuarve .(18) Prevalenca rritet me moshën deri në 850 /100 000 banorë 80 vjeç ose më shumë . (2)Femrat preken më shpesh se meshkujt (18)

Pacientët me AT ankojnë për dhimbje konstante të njëanshme të fytyrës .Kjo dhimbje është në përgjithësi retrokulare ,por mund të lokalizohet në skalp , nofull , gjuhë ose qafë .në ekzaminimin objektiv a. temporale është nodulare , eritematoze dhe e dhimbshme në palpacion . (18) Manifestimet e lidhura me veshin përfshijë vertigon dhe humbjen e dëgjimit . Përhapja e inflamacionit në a.faringeale ascendente çon në disfagi . Defiçiti i nervave kranial , insuficienca vertebrobazilare dhe psikoza tregon përhapjen intrakraniale të sëmundjes . 1/3 e pacientëve të patrajtuar verbohen . (2) Pacientët me arterit të qelizave gjigande mundet gjithashtu të kenë shenjat e polimialgjsë reumatoide sepse ka një shoqërim të shpeshtë të këtyre dy entiteteve . Diagnoza konfirmohet nga biopsia e a. temporale . Trajtimi i zgjedhur është administrimi i kortikosteroidëve . (18)

SINDROMA KOGAN

Sindroma Kogan është një sëmundje e rrallë e të rinjve që karakterizohet nga disfunksioni vestibulokoklear , keratiti intersticial dhe testi sifilizi jo reaktiv pas një infeksioni të rrugëve të sipërme të frymëmarrjes.

Simptomat vestibulokokleare janë në përgjithësi të dyanshme dhe përfshijnë humbjen e dëgjimit , vertigon , zhurmën në vesh dhe presionin aural si në sindromën Menier . Simptomat okulare përfshijnë fotofobinë , lotimin dhe dhimbjen e syve . Sindroma Kogan mund të shërohet spontanisht dhe të rishfaqet pas disa muajsh . Me përparimin e sëmundjes humbja e dëgjimit është progresive dhe e rëndë me pakësim ose mungesë të përgjigjes vestibulare në provat kalorike .(2) Trajtimi konsiston në përdorimin e dozave të larta të kortikosteroidëve megjithëse pas një përdorimi afatgjatë sëmundja bëhet rezistente .(17) Humbja e dëgjimit mund të evitohet kur trajtohet me kortikosteroid brenda 2 javëve nga fillimi i sëmundjes . (2)

SËMUNDJA KAWASAKI

Sëmundja Kawasaki njihet ndryshe si sindroma limfonodulare mukokutane .Prek moshën pediatrike . Simptomat e kësaj sëmundjeje janë temperatura , konjuktiviti , buzët e kuqe dhe të thata , hiperemia e

mukozës së gojës , rashi polimorf në trup , deskuamimi i gishtave të këmbëve dhe duarve dhe limfadenopatia cervikale .Hiperemia e kavitetit të gojës dhe adenopatia cervikale janë shpesh simptomat prezantuese. (2)

SARKOIDOZA

Sarkoidoza është një sëmundje sistemike me shkak të panjohur që karakterizohet nga granuloma epiteloide jo kazeoze . (19) Sarkoidoza prek kryesisht moshat nën 40 vjeç dhe është më e shpeshtë tek femrat . (12) . Në 90 % të pacientëve preken mushkëritë . Manifestimet ORL shfaqen në 10 – 15 % të pacientëve dhe rrallë janë simptomat prezantuese fillestare .(12) Limfadenopatia submandibulare , submentale dhe cervikale është e shpeshtë . (5) . Simptomat në preken e hundës përfshijnë sekrecionet purulente me rrema gjaku , krustat , perforacionin e septumit të hundës dhe infeksionin e sinuseve . Mukoza është e inflamuar , me krusta dhe koagula si dhe mund të shihet efekti “ lëkurë luleshtrydheje “ i granulomës së verdhë me vija të kuqe . (19) Trajtimi për simptomat nazale përfshin irrigimin e solucionit salin , steroidët lokal dhe sistematik . Roli i kirurgjisë është debatuar por raportet e fundit tregojnë që ndërhyrja kirurgjikale është efektive dhe siguron përmirësim simptomatik të bllokimit të hundës dhe sinusitit të përsëritur ose kronik në pacientë të caktuar (12) por mund të shkaktojë dhe kolaps të hundës . (19) Lezionet e lëkurës variojnë nga papula të vogla të purpurta , në noduse subkutane deri në lupus pernio që përbën ngjyrim blu të , hundës, faqeve ,buzëve dhe veshëve .(12)

Sarkoidoza prek laringsin në 0.5 – 8.5 % të pacientëve . (14) Zakonisht preket pjesa supraglotike e laringsit dhe disa herë dhe subglotisi por nuk preken kordat vokale të vërtëta .Supraglotisi duket ngjyrë rozë i zbehtë dhe shumë edematoz . Disa herë bllokton pamjen e kordave vokale . Rrallë pacientët me sarkoidozë laringeale kanë noduj (deri në diametër 1 cm) që disa herë janë hemorragjik, në epiglotis ose në strukturat e tjera supraglotike .Diagnoza e sarkoidozës laringeale është një diagnozë përjashtimi e bazuar në gjetjen e granulomës jokazeoze dhe të edemës difuze me noduj miliar që përfshijnë kryesisht strukturat supraglotike si dhe në përjashtimin e TBC dhe të sëmundjeve kërpudhore . Pacientët kanë ngjirje zëri dhe gradë të ndryshme të bllokimit të rrugëve të frymëmarrjes . Lezionet ulçerative dhe dhimbja janë të rralla .Përdorimi i kortikosteroidëve sistematik dhe në lezion në përgjithësi shkakton përmirësim ose shërim në dukje të lezionit Në raste e rënda mund të jetë i nevojshëm zgjerimi endoskopik , rezeksioni me lazer ose trakeostomia . (16) Sarkoidoza mund të prekë orofaringsin dhe manifestohet me hipertrofi tonsilare e cila shkakton bllokim të rrugëve të sipërme të frymëmarrjes dhe apne të

gjumit. Lezionet granulomatoze në farings dhe ezofag munt të shkaktojnë fibrozë dhe stenoze . Neuropatitë kraniale janë të rralla por nervi kranial i prekur më shpesh është nervi facial . (12) . Gjëndrat e pështymës preken në 20 –30 % të rasteve duke pësuar një zmadhim difuz të infiltrimit granulomatoz .(5)Sindroma Heertfordt shkaktohet nga sarkoidoza dhe karakterizohet nga paraliza e n.facial , uveiti , inflamacioni i gjëndrave të pështymës dhe gjëndrës së lotit.(14)

Trajtimi i sarkoidozës konsiston në përdorimin e steroidëve dhe imunosupresorëve . (12)

GRANULOMA LETALE MIDLINE

Granuloma midline përbën një fomë të rrallë të çrregullimeve limfoproliferative. (12)Stadi prodromal në hundë është i ngjashëm me granulomatozën Wegener . (20) Granuloma midline letale shkakton shkatërrim të hundës , sinuseve paranazale , palatumit dhe indit të butë të fytyrës . Kohët e fundit pjesa më e madhe e rasteve i atribuohen limfomës . Trajtimi konsiston në kombinimin e radioterapisë , steroidëve , kemoterapisë , imunosupresorëve dhe antibiotikëve . Në disa raste mund të kërkohet ekcizioni i gjerë . Me diagnostikimin e hershëm dhe mjekimin e duhur prognoza nuk është domosdoshmërisht e pafavorshme .(20)

AMILOIDOZA

Amiloidoza është një sëmundje me etiologji të panjohur (21) që karakterizohet nga depozitimi jashtëqelizor i proteinave fibrilare në inde të ndryshme . (5) Kjo sëmundje klasifikohet në varësi të proteinave fibrilare (AL , AA ,ATTR ,ose AB2M) , prekursorëve proteinik (zinxhirëve të lehtë kappa ose lambda , apoSSA ,transtyretin ose beta 2 - mikroglobulin) ose të prezantimit klinik (parësore , dytësore , e shoqëruar me mielomën multiple , familjare ose e shoqëruar me hemodializë .(21)

Në amiloidozën sistemike parësore regjionet zakonisht të prekura janë zemra , gjuha dhe trakti gastrointestinal ndërsa në amiloidozën dytësore ekziston një sëmundje inflamatore kronike si TBC , osteomeliti ose artriti reumatoid dhe indet e prekura zakonisht janë lieni , gjëndrat mbiveshkore , hepari dhe veshkat . Në formën e lokalizuar të amiloidozës depozitat e amiloidit vendosen në zona anatomike specifike p.sh prekja e izoluar e gjuhës . Në formën sistemike të amiloidozës që shoqërohet me mielomën multiple indet e prekura janë po ato që preken në amiloidozën parësore sistemike .

Në sferën ORL gjuha është zona më e shpeshtë e depozitimit të amiloidit ku 12 % e pacientëve kanë makroglosi të theksuar . Në larings preket zakonisht ventrikuli i ndjekur nga prekja e kordave vokale të rreme ,

plikave ariepiglotike dhe regjioni subglotik . Diagnoza vendoset nga biopsia . Trajtimi konsiston në ekcizionin e depozitave simptomatike . (5)



Fig . 1 . Polikondriti recidivant
(Color atlas of ENT diagnosis . 4th edition , revised and expanded ,
2003 , Tony R.Bull , faqe 57, Fig . 2.25)

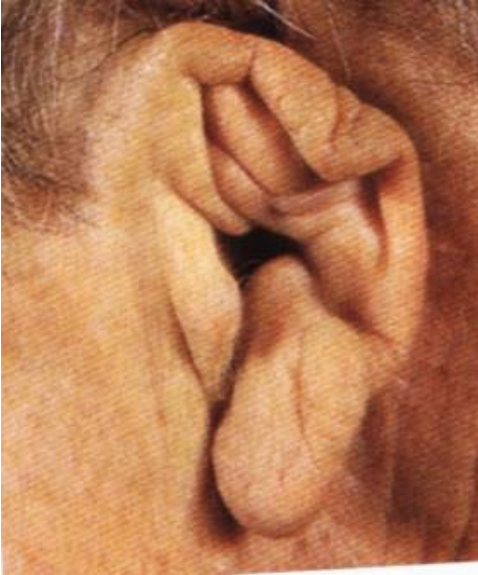


Fig . 2 . Kolapsi i kartilagos së llapës së veshit pas perikondritit .
(Color atlas of ENT diagnosis . 4th edition , revised and expanded ,
2003 , Tony R.Bull , faqe 57 , Fig . 2.24)

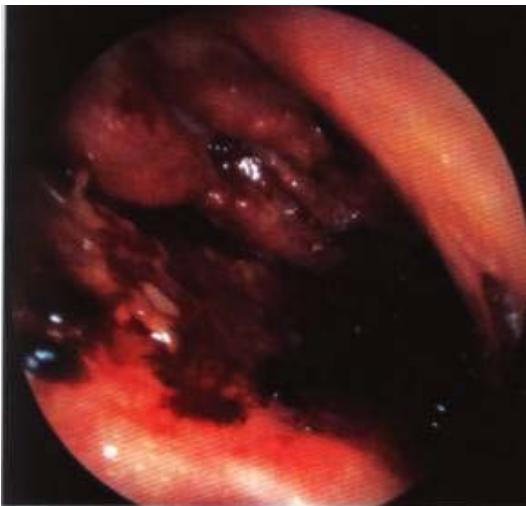


Fig . 3 . Granulomatoza Wegener . Pamje endoskopike e indit
granulomatoz në endoskopinë e hundës .
(Color atlas of ENT diagnosis . 4th edition , revised and expanded ,
2003 , Tony R.Bull , faqe 135 , fig . 3.56)



Fig . 4. Riniti granular i shkaktuar nga sarkoidoza
(Color atlas of ENT diagnosis . 4th edition , revised and expanded ,
2003 , Tony R.Bull , faqe 132 Fig . 3.51)

BIBLIOGRAFIA

1. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery .
James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD .
Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 1207 .
2. Sam C. Cunningham , MD ,Phd .
Connective tissue diseases . Grand Round Presentation, UTMB . Dept
of Otolaryngology .January 28 , 2004 .
3. Essentials of Otolaryngology .
Frank E . Lucente . Gady Har – El . Fourth Edition .1999 by Lippincott
Williams & Wilkins . Faqe 96 Tab . 6 – 3 .
4. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery .
James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD .
Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 1540 .
5. James Grant , MD .

- Otolaryngologic manifestations of systemic diseases . Dept . of Otolaryngology , UTMB . Grand Rounds Presentation . February 19 , 1997 .
6. Harrison . Principi di medicina interna . Quattordicesima edizione . Kap . 313 . Faqe 2147 .
 7. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery . James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD . Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 1209 .
 8. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery . James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD . Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 1571 .
 9. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery . James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD . Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 1208 .
 10. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery . James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD . Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 241 .
 11. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery . James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD . Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 1541 .
 12. Sarah rodriguez , MD . Granulomatous diseases of head and neck . Grand Rounds Presentation , UTMB . Dept . of Otolaryngology . October 29 , 2003 .
 13. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery . James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD . Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 755 .
 14. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery . James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD . Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 1445 .
 15. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery . James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD . Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 1021 .

16. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery .
James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD .
Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 1205 .
17. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery .
James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD .
Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 403 .
18. Essentials of Otolaryngology .
Frank E . Lucente . Gady Har – El . Fourth Edition .1999 by Lippincott
Williams & Wilkins . Faqe 148 .
19. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery .
James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD .
Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 754 .
20. Ear , Nose and Throat diseases . (a pocket reference) .1994 .
Walter Becker , MD . Hans Heinz Naumann , MD . Carl Rudolf
Pfaltz , MD . Faqe 222 .
21. Ballenger ' s Otorhinolaryngology . Head and Neck Surgery .
James B. Snow Jr , MD . John Jacob Ballenger , MD .
Sixteenth edition . 2003 BC Decker . Faqe 1539 – 1540 .