

Ptosis palpebral y diplopia como forma de presentación clínica de sarcoidosis, reporte de un caso

Right ptosis and diplopia as the primary presentation of sarcoidosis: a case report

César Sáez M¹, José Felmer F¹, Iván Santana L², Héctor Castillo F³

1. Médico Cirujano en Etapa de Destinación y Formación, Centro de Salud Familiar Garín, Quinta Normal, Chile

2. Interno de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

3. Interno de Medicina, Universidad Mayor, Santiago, Chile

Correspondencia a:

Iván Santana Larraguibel.
Interno de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile.
santanalarraguibel@gmail.com

Sin fuentes de financiamiento externo

Palabras Clave

Sarcoidosis
Ptosis
Diplopía

Key Words

Sarcoidosis
Ptosis
Diplopía

Recibido para publicación:
28 de Marzo de 2015

Aceptado para publicación:
15 de Octubre de 2016

Los autores declaran no tener conflictos de intereses en relación a este artículo

Citar como:

Sáez C, Felmer J, Santana I, Castillo F. Right ptosis and diplopia as the primary presentation of sarcoidosis: A case report. Rev ANACEM 2015; 9(2): 73-75

RESUMEN

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de causa desconocida que compromete primariamente al pulmón. Si afecta al sistema nervioso, se denomina neurosarcoidosis. El objetivo del presente artículo es dar a conocer dicha patología y entregar elementos clínicos que permitan diagnosticarla tempranamente. **Presentación del caso:** Se presenta el caso de un paciente de género masculino de 24 años de edad, previamente sano, que consulta por ptosis palpebral derecha y diplopía intermitente de 3 meses de evolución, con estudio posterior mediante resonancia nuclear magnética de cerebro que corrobora la afección del sistema nervioso central y una biopsia estereotáxica cerebral que confirma la presencia de tejido cerebral con lesiones granulomatosas no caseificantes compatible con el diagnóstico de neurosarcoidosis. **Discusión:** La sarcoidosis se presentará en un 95% de los casos con síntomas y signos derivados de la afección pulmonar, afectándose el sistema nervioso sólo en un 5 a un 10% de los casos. El diagnóstico se basa en la existencia de manifestaciones clínico-radiológicas compatibles, la confirmación histológica de granulomas no caseificantes y la exclusión de otras enfermedades granulomatosas. Si bien el manejo de la sarcoidosis es sintomático, en el caso de la neurosarcoidosis existe consenso en que los pacientes deben ser tratados con corticoterapia.

ABSTRACT

Introduction: Sarcoidosis is a systemic disease of unknown etiology. The organs most affected by this disorder are the lungs. It's called neurosarcoidosis when there is involvement of the nervous system. **Case report:** We report a 24-year-old male, without any previous disease, presenting with right eyelid ptosis and intermittent diplopia of 3 months' duration, with subsequent study by magnetic resonance imaging of the brain that supports the involvement of the central nervous system and a brain stereotactic biopsy which confirms the presence of brain tissue with non-caseifying granulomatous lesions, consistent with the diagnosis of neurosarcoidosis. **Discussion:** Sarcoidosis most frequently involves the lung, and neurologic complications occur in approximately 5 to 10 percent of patients with sarcoidosis. Diagnosis requires both the presence of non-caseifying granulomatous lesions and the absence of any other granulomatous disease. Treatment is mainly symptomatic, while for neurosarcoidosis there is a consensus that these patients should be treated with corticosteroids.

INTRODUCCIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de causa desconocida, caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes, siendo el pulmón el principal órgano invo-

lucrado (95% de los casos), afectándose con una menor frecuencia sistema nervioso central, piel, ojos, sistema retículo endotelial, sistema musculoesquelético (1). El concepto neurosarcoidosis hace referencia a la presencia de dichos granulomas en tejido nervioso.

Posee distribución mundial, con una prevalencia estimada de 10 a 20 casos por cada 100.000 habitantes. Afecta generalmente a adultos jóvenes, menores de 40 años, con un ligero predominio de mujeres (2). Las diversas manifestaciones clínicas, así como su gravedad varían según género, edad de presentación y etnia (3).

Se desconoce la prevalencia de la sarcoidosis en Chile, ya que sólo existen escasas comunicaciones de casos en la literatura nacional correspondientes a compromiso pulmonar o ganglionar que constituyen las formas más frecuentes de presentación de la enfermedad (4).

En cuanto a su etiología, si bien la causa de esta enfermedad es aún desconocida, la hipótesis más aceptada sugiere que la exposición a un determinado antígeno desencadena una respuesta inmunitaria anormal en un huésped genéticamente susceptible (5).

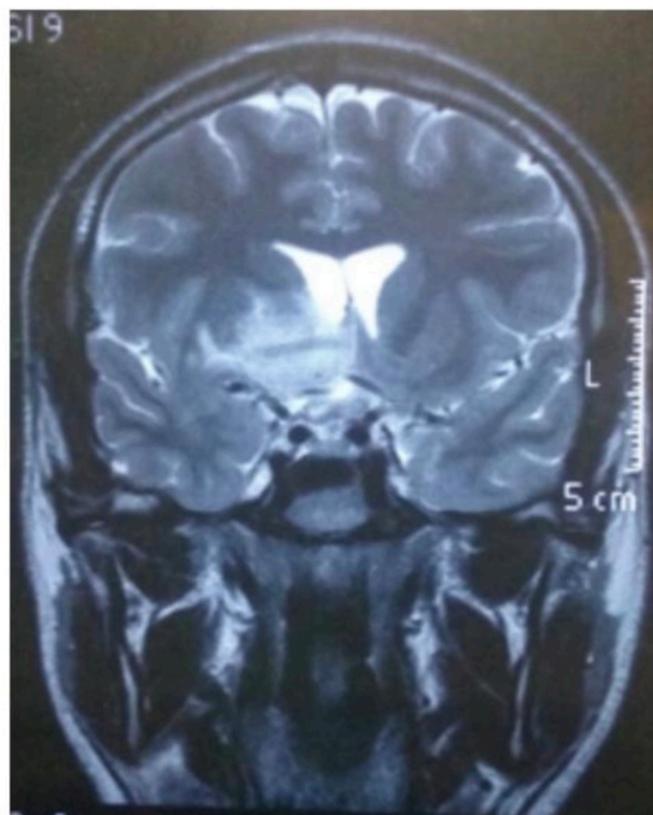
A continuación, se presenta el caso de un paciente con diagnóstico reciente de neurosarcoidosis a fin de dar a conocer dicha patología y entregar elementos clínicos que permitan diagnosticarla tempranamente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de género masculino de 24 años de edad, sin antecedentes mórbidos relevantes. Consultó en enero de 2014 con oftalmólogo por cuadro de 3 meses de evolución caracterizado por caída unilateral de párpado derecho y percepción de visión doble intermitente de predominio matinal, sin otros síntomas ni signos asociados.

Se objetivó por el especialista ptosis palpebral derecha y paresia del músculo oblicuo superior ipsilateral, tras lo cual el profesional solicitó una resonancia nuclear magnética con contraste de cerebro, en la cual presentó una extensa lesión centrada en los núcleos grises de la base derechos, con extensión al mesencéfalo, puente y pedúnculo cerebeloso superior derecho. Además, se objetivó un área nodular en la región caudal y medial al núcleo lenticiforme, posterior a la comisura blanca anterior, que mostró leve hiposeñal en T2 y midió aproximadamente 2,5 cm. en su eje anteroposterior, con intenso realce tras la administración del contraste intravenoso. Evidenció además realce leptomeníngeo mesencefálico, que incluyó el III nervio derecho y parte del trayecto intracraneano de los nervios ópticos, quiasma y región hipotalámica, lo cual se asoció a focos de realce parenquimatoso con patrón estriado, con compromiso de los espacios periventriculares. Dicha lesión presentó efecto de masa sobre el parénquima, desplazando levemente el tercer ventrículo hacia la izquierda (figura 1). Tanto el sistema ventricular como el espacio subaracnoideo conservan amplitud dentro de rangos normales. No se constató otra alteración.

Figura 1. Resonancia magnética de cráneo con gadolinio en el plano coronal, en la que se visualiza lesión con efecto de masa en parénquima cerebral, comprometiendo núcleos de la base, III nervio craneal y quiasma óptico derechos



Se planteó un probable origen inflamatorio-infeccioso, tal como linfoma o procesos granulomatosos como tuberculosis o sarcoidosis.

Posteriormente, el paciente se hospitalizó de forma electiva en febrero del 2014 en extrasistema a fin de continuar el estudio pertinente. Se solicitó en una primera instancia TSH y T4 libre, glicemia (en ayuno), perfil lipídico, GOT y GPT, creatinina sérica, orina completa, hemograma, electrolitos plasmáticos y valores plasmáticos de enzima convertidora de angiotensina (ECA), todos dentro de rangos normales. Se complementó el estudio con los anticuerpos ANA, ENA y ANCA, los tres negativos, y serología para VIH, Brucella spp., Toxoplasma gondii y Trypanosoma cruzi, todos negativos. Se realizó, además, dos punciones lumbares, las cuales evidenciaron líquido cefaloraquídeo (LCR) con pleocitosis linfocitaria, hiperproteinorraquia y glucosa normal.

Posteriormente, se decidió llevar a cabo un PET SCAN cerebral, el cual no evidenció focos primarios de malignidad. Según lo expuesto anteriormente, se realizó biopsia estereotáxica cerebral, la cual se envió al servicio de anatomía patológica, de la cual se informó: tejido cerebral con proceso inflamatorio crónico granulomatoso.

En vista de los antecedentes previamente mencionados, se estableció el diagnóstico de neurosarcoidosis, tras lo cual el paciente

se sometió a bolos endovenosos de metilprednisolona durante 3 días seguidos, con una favorable evolución, por lo que fue dado de alta con corticoides en altas dosis vía oral con posterior control ambulatorio. Se reevaluó por neurólogo en noviembre del mismo año, en donde se objetivó imagenológicamente una regresión considerable de la lesión en cuestión, por lo que se decidió suspender la corticoterapia vía oral e iniciar metotrexato en vista del síndrome de Cushing que presentó el paciente.

DISCUSIÓN

El órgano mayormente afectado en la presente enfermedad es el pulmón (95%), mientras que hasta en un 30% su presentación clínica será como sarcoidosis extrapulmonar, siendo los sitios más comúnmente afectados piel, ojos, sistema retículo endotelial, sistema musculoesquelético, glándulas exocrinas, corazón, riñón y sistema nervioso central. La afección neurológica ocurre aproximadamente entre un 5 a un 10% en pacientes con diagnóstico de sarcoidosis (6).

Salvo determinadas presentaciones clínicas, tales como Síndrome de Löfgren (eritema nodoso, adenopatía hiliar pulmonar, poliartralgia migratoria y fiebre), Síndrome de Heerfordt (fiebre uveo-parotidea) y adenopatíasiliares pulmonares bilaterales asintomáticas, el diagnóstico de sarcoidosis requiere que los hallazgos clínico-radiológicos se apoyen en una evidencia anatomo-patológica de granulomas de células epiteloideas no caseificantes cuya presencia debe estar en más de un órgano o sistema, debiendo además descartarse otras enfermedades granulomatosas.

Habitualmente los niveles séricos de ECA se encuentran elevados en la sarcoidosis pulmonar, en cambio, en la neurosarcoidosis suele ser normal. En el estudio del LCR, las alteraciones más frecuentemente descritas son pleocitosis e hiperproteorraquia (7).

Consideramos de suma relevancia presentar este caso, principalmente debido a la manifestación extrapulmonar como presentación de sarcoidosis (ptosis palpebral unilateral junto con diplopía) en un paciente, aunque sin diagnóstico previo de sarcoidosis, que presentó hallazgos radiológicos y anatomopatológicos compatibles con dicha patología, de lo cual se infirió que la neurosarcoidosis no tan sólo es una entidad a considerar en pacientes con diagnóstico conocido de sarcoidosis que desarrollan alteraciones de índole neurológicas, sino también en pacientes sin el diagnóstico establecido previamente que presenten dichas alteraciones en el contexto de un cuadro compatible.

En el contexto de la neurosarcoidosis, es necesario mencionar que sus manifestaciones clínicas son variadas, pudiendo comprometerse el sistema nervioso central (SNC), el sistema nervioso periférico (SNP) y/o a nivel muscular.

El compromiso de nervios craneanos es la manifestación más frecuente, describiéndose el compromiso de los pares craneales II y VII los más frecuentemente afectados, lo cual coincide con el caso clínico presentado, a lo cual es necesario agregar el compromiso

del III par craneal. Por otro lado, también se ha descrito el vértigo como presentación clínica de neurosarcoidosis (8).

En relación al eventual compromiso no neurológico, es necesario señalar que, con los antecedentes disponibles, no se descartó la presencia de lesiones ni indemnidad a nivel pulmonar, lo cual sería adecuado establecer mediante un estudio más acabado en vista de la alta prevalencia de afección pulmonar que presenta la sarcoidosis.

Finalmente, si bien el manejo de la sarcoidosis es sintomático, en el caso de la neurosarcoidosis existe consenso en que el manejo de primera línea se debe llevar a cabo mediante corticoterapia sistémica (9), la cual fue la medida terapéutica inicial en el paciente, sin embargo, en vista de que evolucionó con un síndrome de Cushing, fue necesario el uso de inmunomoduladores como alternativa de tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1) Jeme M. Reich, MD, FCCP. What is Sarcoidosis? CHEST. 2003; 124:367-71.
- (2) Ungprasert P, Carmona EM, Utz JP, et al. Epidemiology of Sarcoidosis 1946-2013: A Population-Based Study. Mayo Clin Proc 2016; 91:183.
- (3) Judson MA, Boan AD, Lackland DT. The clinical course of sarcoidosis: presentation, diagnosis, and treatment in a large white and black cohort in the United States. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 2012; 29:119.
- (4) Alvarez M, Lisboa C, Rodríguez J, Lucchini A, Ferretti R. Sarcoidosis pulmonar. Rev Méd Chile 1968; 96: 673-82.
- (5) Ramachandriah V, Aronow W, Chandy D. Pulmonary sarcoidosis: an update. Postgrad Med. 2016.
- (6) Joseph FG, Scolding NJ. Sarcoidosis of the nervous system. Pract Neurol 2007; 7:234.
- (7) Wengert O, Rothenfusser-Korber E, Vollrath B, et al. Neurosarcoidosis: correlation of cerebrospinal fluid findings with diffuse leptomeningeal gadolinium enhancement on MRI and clinical disease activity. J Neurol Sci 2013; 335:124-30.
- (8) Imran TF, Nizami S, Eyzner I, et al. Vertigo as a predominant manifestation of neurosarcoidosis. Case Rep Med 2015; 2015:397046.
- (9) Stern BJ, Corbett J. Neuro-ophthalmologic Manifestations of Sarcoidosis. Curr Treat Options Neurol 2007; 9:63