

vió totalmente. Al cabo de los tres meses sufrió un segundo episodio de parálisis, esta vez derecha, que no cedió tras tratamiento con corticosteroides, junto con debilidad progresiva de miembros inferiores que le impedía desenvolverse autónomamente, sin afectación de esfínteres, motivo que finalmente determinó el ingreso. En la exploración física se observó palidez cutaneomucosa, reflejos osteotendinosos presentes, debilidad proximal de ambos miembros inferiores (globalmente 3/5) y reflejo cutáneo-plantar extensor bilateral. En el estudio de laboratorio: Hb, 10,6 g/dl; hematocrito, 31,3%; VCM, 74,7 fl; plaquetas, 357.000/ml; leucocitos, 11.780/ml, y velocidad de sedimentación globular (VSG), 102 mm/en la primera hora. Enzima convertidora de angiotensina (ECA) 23,7 U/l (rango normal 18-67 U/ml). Proteinograma e inmunoelectroforesis con valores dentro de los rangos normales. Anticuerpos antinucleares (ANA) positivo a 1/40 patrón moteado, ENA (SS-A/Ro, S-B/La, Scl-70, Sm, DNA), p-ANCA, c-ANCA normales. Factores del complemento C3 y C4 normales. Mantoux negativo. Proteína C reactiva (PCR) en suero para *Mycobacterium tuberculosis*: negativa. Baciloscopía y cultivo de *M. tuberculosis* en esputo, orina y médula ósea negativos. Aglutinación frente a Brucella y Rosa de Bengala negativos. Hemocultivos para aerobios, anaerobios y micobacterias negativos. Radiografía simple de tórax, tomografía axial computarizada (TAC) craneal, TAC toracoabdominal y gammagrafía pulmonar con citrato de galio 67 normales. La resonancia magnética nuclear (RMN) de columna lumbar mostraba una masa extramedular intradural que se extendía desde D5 a D9 y rodeaba y comprimía parcialmente el cordón medular. Se practicó laminectomía descompresiva y extirpación subtotal de la lesión, en cuyo estudio anatopatológico se observaron granulomas no caseificantes, siendo el estudio de PCR frente a *Mycobacterium tuberculosis* en este tejido negativo. Se instauró tratamiento con dexametasona intravenosa 4 mg/6 horas (y reducción lenta con posterior paso a vía oral) y rehabilitación, y comenzó a objetivarse la mejoría clínica de la paciente, con recuperación progresiva de la fuerza de miembros inferiores y desaparición de los signos de parálisis facial. Seis meses después del inicio del cuadro la paciente se desplaza de forma autónoma y mantiene tratamiento corticosteroideo en dosis decrecientes (prednisona 5 mg vía oral al día).

Presentamos un caso de neurosarcoidosis con afectación del sistema nervioso periférico y central (parálisis facial periférica bilateral y mielopatía) desarrollada en un corto período de tiempo, sin compromiso de ningún otro órgano o sistema. La afectación neurológica en la sarcoidosis es rara, pero se



Fig. 1. Presencia de células gigantes multinucleadas.

## Sarcoidosis y afectación del sistema nervioso central y periférico

### Sr. Director:

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de causa desconocida, que aparece con mayor incidencia en mujeres entre 30-50 años<sup>1</sup>. La neurosarcoidosis es una enfermedad rara, con una incidencia de 0,04 por 100.000 habitantes en España. La parálisis facial unilateral de resolución espontánea es la forma de presentación más habitual. Desde el punto de vista histológico se caracteriza por la presencia de granulomas. Su pronóstico es variable, en general malo: es la causa más importante de incapacidad en pacientes con sarcoidosis y presenta una mortalidad de hasta el 18% debido a complicaciones relacionadas con la afectación del sistema nervioso<sup>2</sup>. El tratamiento principal se basa en la administración de corticoides; en los casos recurrentes o rebeldes puede ser necesario el uso de inmunosupresores y/o radioterapia asociada<sup>3,4</sup>. A continuación, presentamos un caso de sarcoidosis con afectación del sistema nervioso central y periférico.

Se trata de una mujer de 63 años de edad con antecedentes de diabetes en tratamiento con insulina. Tres meses antes del ingreso la paciente desarrolló de forma súbita parálisis facial periférica izquierda que tras tratamiento con prednisona (60 mg/día durante una semana y descenso paulatino de la dosis durante tres semanas hasta su suspensión) se resol-



Fig. 2. Áreas con necrosis fibrinoide, junto a reacción leucocitoclastica y fenómenos de cariorrexis (cuadro).

ha descrito en algunas series como presentación aislada hasta en la mitad de los casos, siendo en ellos especialmente difícil el diagnóstico<sup>5</sup>. Aunque se han propuesto diversos criterios diagnósticos, es el estudio anatomo-patológico el que permite el diagnóstico definitivo de la neurosarcoidosis<sup>6,7</sup>. Los granulomas no son lesiones específicas de la sarcoidosis y requieren establecer un diagnóstico diferencial con otras patologías, como granulomatosis de Wegener, enfermedad de Churg-Strauss, brucelosis, micobacteriosis y carcinomas, que fueron descartadas en nuestra paciente<sup>7</sup>. Sin embargo, en la mayoría de los casos la historia clínica del paciente, la RMN y las pruebas complementarias son suficientes para alcanzar el diagnóstico. El uso del gadolinio y de la técnica FLAIR (*fluid-attenuated inversion recovery*)<sup>8</sup> ha incrementado la sensibilidad de la RMN en el diagnóstico de la neurosarcoidosis. Entre las pruebas complementarias que se realizaron, la gammagrafía con citrato de galio, que es más sensible que la radiografía de tórax en la sarcoidosis, resultó negativa en nuestra paciente, posiblemente por las altas dosis de corticoides (dexametasona 4 mg/6 h) que recibía en el momento de su realización, ya que pueden disminuir la captación del trazador. Por otra parte, la ECA es un marcador que indica probable afectación sárcoidea, pero no es una prueba diagnóstica específica, y es útil fundamentalmente en el seguimiento de la enfermedad. Puede presentar valores altos hasta en el 66% de los pacientes con sarcoidosis, pero también bajos o estar dentro de la normalidad<sup>9</sup>. Con respecto al tratamiento de nuestra paciente, la administración de corticoides consiguió revertir la clínica neurológica, no siendo necesaria la adición de otros inmunosupresores, tales como azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina o metotrexate. Otros tratamientos que han demostrado su eficacia en algunas series son hidroxicloroquina y la irradiación. Recientemente se ha publicado el caso de un paciente con neurosarcoidosis afectando a la cisterna supraselar resistente al tratamiento con prednisona y otros inmunosupresores (ciclofosfamida y ciclosporina), que fue tra-

tado eficazmente con cladrubina<sup>10</sup>, fármaco empleado habitualmente en la afectación del sistema nervioso central en la histiocitosis de células de Langerhans, a lo largo de varios ciclos por vía intravenosa, en asociación con corticoides.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Alcoba Leza M. Sarcoidosis in a sanitary area at Leon (Spain). Epidemiology and clinical features. *An Med Interna*. 2003;20(12):617-20.
2. Suleiman A, Bucurescu G. *Neurosarcoidosis*. MD Consult. 2001.
3. Manterola A, Teijeira M, Dueñas T. *Neurosarcoidosis*. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Rev Neurol*. 2001;32:57-9.
4. Lizuka T, et al. *Neurosarcoidosis*. *Nippon Rinsho*. 2002;60(9):1785-93.
5. Zajicek JP, Scolding NJ, Foster O, Rovaris M, Evanson J, Moseley IF, et al. Central nervous system sarcoidosis-diagnosis and management. *QJM*. 1999;92:3-17.
6. Nowak DA, Widenka DC. *Neurosarcoidosis: a review of its intracranial manifestation*. *Ann Clin Biochem*. 2002;39(Pt 5):436-43.
7. Tobias S, Prayson RA, Lee JH. Necrotizing neurosarcoidosis of the cranial base resembling an en plaque sphenoid wing meningioma: case report. *Neurosurgery*. 2002;51(5):1290-4.
8. Suleiman A, et al. *Neurosarcoidosis*. Updated September 14, 2001.
9. Newman L, Rose C, Maier L. *Sarcoidosis*. *N Engl J Med*. 1997; 24:1224-34.
10. Finlay JL. Treatment of Refractory Neurosarcoidosis with Cladrubine. *N Engl J Med*. 2004;350(17):1798-9.

N. Navarrete Navarrete

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Las Nieves. Granada.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

#### Correspondencia:

N. Navarrete Navarrete. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Las Nieves. Granada.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.

Manzanares, presentación de la Sarcoidosis en la neurología. *Rev Clin Esp*. 2006;206(4):208-12.