

Sarcoidosis ocular: presentación de un caso

Ocular Sarcoidosis: a case report

Odalys Paula Gutiérrez¹, Nayarís Gómez Martínez², Raúl Alonso Cabrera³, Jacinto Ortuza Mauri⁴, José G. Sanabria Negrín⁵, Yamilka Moreno Martínez⁶.

¹Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Profesora Auxiliar. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río, Cuba.

²Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Instructora. Hospital Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río, Cuba.

³Especialista de Primer Grado en Radiología. Profesor Auxiliar. Hospital Clínico Quirúrgico Docente "León Cuervo Rubio". Pinar del Río, Cuba.

⁴Especialista de Primer Grado en Medicina Interna. Policlínico "Pedro Borrás Astorga", Pinar del Río, Cuba.

⁵Doctor en Ciencias Biológicas. Especialista de Segundo Grado en Histología, Profesor Auxiliar. Investigador Auxiliar. Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río.

⁶Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Policlínico "Hermanos Cruz". P. del Río, Cuba.

RESUMEN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multifactorial que afecta principalmente ganglios linfáticos, pulmones, piel, ojos, hígado, bazo y parótidas. Con menor frecuencia también puede afectar el sistema nervioso central, corazón, tracto respiratorio alto y hueso. No es frecuente en Pinar del Río observar complicaciones oftalmológicas en la sarcoidosis. Objetivo: Reportar el primer caso de sarcoidosis con complicaciones oculares y tratamiento de las mismas. Presentación de caso: Paciente masculino de 55 años que fue ingresado por un síndrome general y que se diagnosticó como portador de sarcoidosis en la UCI del

Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado que además presentaba complicaciones oftalmológicas graves tales como: atalamia bilateral, hipotonía ocular, ausencia de lágrimas, queratitis, desdoblamiento corneal con degeneración del tercio inferior de la misma, cataratas, sinequias posteriores y disminución de la agudeza visual bilateral. Ante la gravedad del estado ocular se recurrió a medidas quirúrgicas como la aplicación intra cameral de sustancia visco elástica para reponer el tono ocular; se usaron además lágrimas artificiales, esteroides sistémicos y tópicos, midriáticos. Se logró preservar la morfología ocular y poder posteriormente, tratar las cataratas, preservándole una visión útil, con alta calidad de vida.

Palabras Clave: Sarcoidosis, granuloma, oftalmopatías/complicaciones.

ABSTRACT

Sarcoidosis is a multifactorial granulomatose disease that affects lymphatic ganglia, lungs, skin, eyes, liver, spleen and parotids. It rarely affects central nervous system, heart, upper respiratory tract and bones. Ophthalmic-sarcoidosis complications are not frequently found in Pinar del Rio province, Cuba. Objective: To report the first case presented with sarcoidosis with ocular complications and treatment. Case: A 55 years-old male patient was admitted in the ICU ("Abel Santamaria Cuadrado" University Hospital) presenting a general syndrome and diagnosed as a carrier of Sarcoidosis with severe ophthalmic complications such as: bilateral athalamia, ocular hypotonia, absence of tears, keratitis, corneal unfold with degeneration of the inferior third of it, cataracts, posterior synechia and decrease of the bilateral visual acuteness. Due to the severity of the ocular conditions surgical measures were taken: an intra-chamber elastic-viscous substance was applied to replace the ocular tone; using also artificial tears, systemic, topic and mydriatic steroids. Ocular morphology was protected to facilitate the treatment of cataracts and preserving the usefulness of vision with quality of life.

Key words: Sarcoidosis, granuloma, eye diseases/complications.

INTRODUCCIÓN

La historia moderna de la sarcoidosis, como una enfermedad multisistémica, enigmática, va hasta 1899, cuando el pionero dermatólogo noruego Caesar Boeck acuñó el término para describir nódulos cutáneos caracterizados por focos definidos de "células epitelioides co núcleos grandes pálidos y también pocas células gigantes",¹ pensando que era un sarcoma, y le llamó "sarcoide benigno múltiple de la piel",¹

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica de causa desconocida constituida por granulomas no caseos, y donde no se encuentran ni microorganismos, ni partículas extrañas.²

Desde el punto de vista clínico existen varios tipos: la sarcoidosis aguda conocida como Síndrome de Löfgren, caracterizada por adenopatías hilares bilaterales, eritema nodoso, y artritis no inflamatoria.^{1,2} y la sarcoidosis crónica,¹ sarcoidosis pulmonar, cardíaca, cutánea, neurosarcoidosis, que se caracteriza por tomar cualquier órgano, y en el 90 % de la sarcoidosis clínica se manifiesta por: agrandamiento de los ganglios linfáticos intratorácicos, toma pulmonar, toma de piel, y toma de los ojos en el 25-80 %. En esta localización se presenta como una uveítis anterior en el 65 % de los pacientes, sobre todo en la forma crónica. En el 30 % se produce una uveítis posterior, y en el 10-15 % restante puede ser anterior y posterior.² En el nervio óptico se ha reportado un caso.³

En las mujeres es más frecuente que en los hombres y en los adultos de menos de 40 años. Un segundo pico de incidencia se reporta en las mujeres mayores de 50 años. Es más prevalente en suecos, daneses y afro-norteamericanos.²

La etiología aún es desconocida y el evento se desarrolla por varios factores genéticos y ambientales o la combinación de ambos, que hacen al individuo susceptible o no de la enfermedad.² Esa predisposición y susceptibilidad conllevan a una respuesta inflamatoria exagerada a ciertas exposiciones ambientales, con activación inmune local y formación de granuloma que comúnmente progresa a la fibrogénesis. La característica cardinal es la formación del granuloma y su mantenimiento es el resultado de la presencia de células T CD4+ que interactúan con células presentadoras de antígenos.²

Entre los factores que se mencionan está la heredabilidad ya que hay más pacientes cuando hay parientes cercanos con la misma enfermedad. Este factor estimado en gemelos es del 66 %.⁴

No vamos a considerar todos los síntomas de la sarcoidosis, y solamente referiremos algunos puntualmente, sin embargo, como el caso que nos ocupa es de sarcoidosis con manifestaciones oftalmológicas, centraremos esta parte en el cuadro clínico ocular. Entre los síntomas oculares se incluye al lagrimeo nocturno⁵ sin embargo, la mayoría plantea sequedad, ausencia de lágrimas, malestar ocular, visión borrosa, fotofobia debida a la uveítis y ceguera (rara) debida a la neuropatía óptica. Se ha observado tumefacción de los párpados y masas palpables.⁵

Entre los hallazgos oculares están la presencia de nódulos macroscópicos o granulomas conjuntivales,⁴ uveítis que puede ser detectada mediante una lámpara o mediante el examen del fondo del ojo (funduscopía), y que aparece en diferentes proporciones según esté ubicada la misma: La uveítis anterior aparece en el 65 % de los pacientes, puede ser sintomática o asintomática. Puede aparecer uveítis intermedia. La uveítis posterior llega al 28 % de los casos. La neuropatía óptica es rara, pero cuando se presenta los signos encontrados en 14 adultos fueron el edema del disco óptico en 8 pacientes (4 desarrollaron palidez óptica), palidez del disco en 5 pacientes y granuloma del disco en un paciente.⁶

En la tomografía de la sarcoidosis orbital, según un estudio realizado en 20 pacientes con sarcoidosis y toma de la órbita, se encontró infiltración de la glándula lagrimal en el 55 %, masa orbitaria en el 20 %, toma de la vaina del nervio óptico y de la duramadre en el 20 %, y toma de los músculos extraoculares en el 5 %.⁷

La biopsia muestra en cualquiera parte el hallazgo del granuloma, que es el sello patognomónico de la lesión sarcoide, un granuloma de células epitelioides no caseoso, con incremento de la T CD4 positivas en los tejidos afectados y que se observan difusamente en todo el granuloma. Los linfocitos CD8 positivos, linfocitos B, plasmocitos y mastocitos se encuentran en las áreas externas del granuloma.⁸ Aunque se plantea la necesidad de realizar tinciones especiales para descartar otros tipos de granulomas, especialmente en búsqueda de bacilos ácido-resistentes y hongos. Así como también se necesita de cultivo.⁸

El pronóstico de la enfermedad es variable, con mortalidad de menos del 5 %, y usualmente se debe a fibrosis pulmonar y fallo respiratorio o debido a toma cardíaca o neurológica. Puede ocurrir remisión dentro de los 3 años desde el momento de diagnóstico en más del 50 % de los pacientes, y dentro de los 10 años en alrededor del 66 %. También puede ocurrir una recurrencia en menos del 5 % después de 1 año de la remisión de los síntomas. La enfermedad tiene peor pronóstico en personas de más de 40 años, de raza negra, con toma cardíaca, hipercalcemia crónica, uveítis crónica, y otras.⁹

El tratamiento fundamental es con corticosteroides: prednisona 20-40 mg/día en la mayoría de las manifestaciones.¹⁰

Dada la escasa prevalencia de la enfermedad y la no existencia de reportes previos en nuestra provincia y en Cuba de algún paciente con las manifestaciones oftalmológicas observadas ahora, se decide presentar el siguiente caso:

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un paciente masculino de la raza blanca, de 55 años de edad, con antecedentes de salud anterior y que se dedica a las labores agrícolas. Ingresó en el servicio de cuidados intensivos del Hospital Clínico Quirúrgico Docente Abel Santamaría Cuadrado de Pinar del Río, por presentar fiebre de 38 grados, cefalea, astenia, anorexia, pérdida de peso, disociación, insomnio, parestesias, disfasia y disminución de la agudeza visual y parálisis de los músculos oculares, y estos últimos síntomas y signos conllevaron a su referencia a la Consulta de Oftalmología.

(Fig.1)



Fig. 1. Paciente masculino de la raza blanca, de 55 años de edad con disminución de la agudeza visual y parálisis de los músculos oculares.

Por el cuadro clínico referido unido a los complementarios realizados (Hb dentro de cifras normales, velocidad de eritrosedimentación que llegó hasta 122 mm/h, glucemia 5.7 mmol/L ,TGP 108.6 u/L , TGO 153.3 u/L , LDH 583 u/L, creatinina que llegó hasta 113,5 mg/L, triglicéridos 208 mg/dl). Otros complementarios fueron USG abdominal, TAC de cráneo, Líquido Cefaloraquídeo, Prueba de Leptospiriosis, hemocultivo, entre otras que resultaron todas negativas. Se trató hasta este momento con antibióticos de amplio espectro, sin resultados.

En la biopsia de conjuntiva se informa la presencia de granulomas a células epitelioides y se da el diagnóstico de una sarcoidosis, por lo que se impone tratamiento para esta enfermedad a base esteroides (prednisona 20 mg 3 tab/día). Dos días después en la sala de cuidados intensivos se logra estabilizar el cuadro de forma general pero todavía persistía la disminución de la agudeza visual, unida ahora a:

Examen oftalmológico actual de ambos ojos

Anejos: Hiperemia Cilio conjuntival

Segmento Anterior: Pérdida del epitelio corneal con edema de la misma. Córnea plegada, opacidad corneal del tercio inferior con pliegues endoteliales, atalamia. No se pueden ver más detalles del segmento anterior. **(Fig. 2, 3 y 4)**



Fig.2. Pérdida del epitelio corneal, edema de la misma, córnea plegada, opacidad corneal del tercio inferior con pliegues endoteliales, atalamia. No se pueden ver mas detalles del segmento anterior.



Fig.3. Pérdida del epitelio corneal. Edema corneal y córnea plegada, opacidad corneal del tercio inferior con pliegues endoteliales, atalamia, no se pueden ver más detalles del segmento anterior.

Tensión ocular digital: Hipotonía Marcada ambos ojos (AO).

Agudeza Visual: Percepción luminosa en AO.

Fondo de ojo: No se logra visualizar.

Motilidad Ocular Extrínseca: Paresias y parálisis oculares.

La aparición de complicaciones oculares graves, expuestas anteriormente, propiciaron la interconsulta con el Servicio de Oftalmología. Se tomó la decisión de llevar al paciente al salón y reponer el tono ocular y la morfología mediante paracentesis de córnea e inyección intracameral de sustancia visco-elástica. Postquirúrgicamente se indicó el uso de lágrimas artificiales, colirio esteroideo, midriáticos, antibióticos en colirio y esteroides por vía oral.

A los 6 días se vuelve a repetir este procedimiento por reaparecer nuevamente la atalamia. A los quince días de evolución el paciente tenía visión de bulto, cámara anterior formada, sinequias posteriores, pupila irregular, continuando con el tratamiento indicado anteriormente.

Al trascurrir tres meses de su mejoría clínica y oftalmológica el paciente que había quedado con secuelas oculares tales como cataratas, sinequias posteriores y opacidades corneales del tercio inferior de la córnea fue sometido a cirugía de catarata por la técnica de Blumenthal con lente intraocular (LIO) post-sinequiotomía, (**Fig. 5**) y alcanzó una visión actual de 0.5 y 0,6 en ambos ojos. (**Fig. 6 y 7**).



Fig.5. Resultado post-cirugía de catarata por la técnica de Blumenthal con LIO. Persiste opacidad del tercio inferior de ambas córneas y pupilas irregulares.



Fig.6. Vista lateral del paciente de la fig. 5



Fig.7. Paciente sometido a una cirugía de catarata por la técnica de Blumenthal

El seguimiento de este caso tratado en nuestro servicio nos permitió valorar el uso del *visco elástico* como una alternativa para reponer la cámara anterior en casos de atalamia, permitiéndonos mantener la morfología del globo ocular así como contrarrestar de manera rápida las complicaciones mencionadas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Boeck C. Multiple benign sarcoid of the skin. *J Cutan Genitourin Dis* 1899; 17: 543-50. Referido por Iannuzzi M, Rybicki BA, Teirstein AS. *New England Journal of Medicine* 2007; Nov 11; 357 (21): version electronic, en http://www.ebsco.com/Academic_search_premier/base_datos.html
2. Iannuzzi M, Rybicki BA, Teirstein AS. *New England Journal of Medicine* 2007; Nov 11; 357 (22): Vol. 357 (21), pp. 2153-65.
3. Wachtel AS, Saunders M. Optic nerve sarcoidosis. *Mayo Clin Proc* 1997 Aug;72(8):791
4. Sverrild A, Backer V, Kyvirk KO, Kaprio J, Milman N, Svendsen CB, Thomsen S. Heredity in sarcoidosis: a registry-based twin study. *Thorax* 2008; oct; 63 (10): 894-6.
5. Mavrikakis I, Rootman J. Diverse clinical presentations of orbital sarcoid. *Am J Ophthalmol.* 2007 Nov; 144 (5): 769-775.
6. Loczman JJ, Rouleau J, Gaunt M, Kardon RH, Wall M, Lee AG. Neuro-ophthalmic sarcoidosis: the University of Iowa experience. *Semin Ophthalmol* 2008 May-Jun; 23 (3): 157-68.
7. Mavrikakis I, Rootman J. Diverse clinical presentations of orbital sarcoid. *Am J Ophthalmol* 2007 Nov;144(5):769-775.
8. Ma Y, Gal A, Koss MN. The pathology of pulmonary sarcoidosis: update. *Semin Diagn Pathol* 2007 Aug; 24 (3): 150- 61.
9. Handa T, Nagai S, Fushimi Y, Miki S, Ohta K Niimi A, Mishima M, Izumi T. Clinical and radiographic indices associated with airflow limitation in patients with sarcoidosis. *Chest* 2006 Dec, 130 (6):1851-6.
10. Statement on sarcoidosis: joint statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee, February 1999. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 160:736-55 59.

Recibido: 17 de Diciembre de 2009.

Aprobado: 7 de Enero de 2010.

Dra. Odalys Paula Gutiérrez. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río, Cuba. Calle 2da. Final No. 35. Reparto "Hnos Cruz", Pinar del Río. E-mail: odalys@princesa.pri.sld.cu.