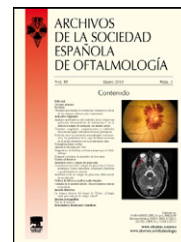


# ARCHIVOS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE OFTALMOLOGÍA

www.elsevier.es/ofthalmologia



## Comunicación corta

# Alteraciones campimétricas como manifestación inicial de una neurosarcoidosis

M.L. Maldonado-Morales<sup>a,\*</sup>, A. Ruiz-Calvo<sup>a</sup>, E. Santos-Bueso<sup>a</sup>, A. Del-Hierro<sup>b</sup>, C. López-Abad<sup>a</sup>, D. Díaz-Valle<sup>a</sup>, J.M. Benítez-del-Castillo<sup>a</sup> y J. García-Sánchez<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Neurooftalmología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

<sup>b</sup> Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 6 de enero de 2011

Aceptado el 14 de junio de 2011

On-line el 28 de enero de 2012

Palabras clave:

Campo visual

Neurosarcoidosis

Visión

Keywords:

Neurosarcoidosis

Visual fields

Vision

### R E S U M E N

**Caso clínico:** Varón de 29 años que refería alteraciones progresivas de la visión periférica en las últimas semanas. Se encontraba en estudio por disfunción hormonal.

La campimetría presentaba un defecto arciforme superior, en ojo derecho y defecto altitudinal superior en ojo izquierdo y el estudio endocrinológico reveló disfunción hormonal secundaria a neurosarcoidosis.

**Discusión:** La neurosarcoidosis es un cuadro muy poco frecuente que puede producir alteraciones visuales irreversibles. Su diagnóstico y tratamientos precoces son fundamentales para preservar la función visual.

© 2011 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Visual fields defect as initial presentation of neurosarcoidosis

#### A B S T R A C T

**Case report:** A 29 year old man who suffered from progressive loss of peripheral vision in the previous few weeks. He was being studied for hormonal dysfunction.

The visual field showed superior arciform defect in the right eye and a superior altitudinal defect in the left eye. The endocrinology study showed hypopituitarism secondary to a neurosarcoidosis.

**Discussion:** Neurosarcoidosis is very rare, and can produce irreversible visual fields defects. Prompt diagnosis and treatment are essential to maintain visual function.

© 2011 Sociedad Española de Oftalmología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Lourdesmm79@hotmail.com (M.L. Maldonado-Morales).

0365-6691/\$ – see front matter © 2011 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ofal.2011.06.008

## Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida que se ha relacionado con factores infecciosos, ambientales y genéticos. Su prevalencia es de 40 casos por cada 100.000 habitantes; es más frecuente en mujeres entre los 30 y 40 años y se caracteriza por la acumulación en los tejidos de linfocitos CD4 positivos y monocitos, así como por la presencia de granulomas no caseificantes y la alteración de la estructura normal de los tejidos. Los órganos afectos con mayor frecuencia son los ganglios, pulmón, piel, ojos, hígado y bazo. La forma de presentación más frecuente es el hallazgo casual en la radiografía de tórax de adenopatías hiliares bilaterales con o sin infiltrados pulmonares<sup>1,2</sup>.

El diagnóstico se establece ante un cuadro clinicorradiológico compatible, por la demostración de granulomas epiteloideos no caseificantes y/o por una prueba de Kveim-Siltzbach positiva<sup>1,2</sup>.

## Caso clínico

Varón de 29 años que consultó por alteraciones en la visión periférica de varias semanas asociadas últimamente a manifestaciones de hipofunción hipofisaria.

A la exploración presentaba una agudeza visual (AV) de 1 en ambos ojos (AO), con polo anterior, presión intraocular y fondo de ojo (FO) normales. En el campo visual (CV) (Octopus 1-2-3 programa G1X) se observó defecto arciforme superior con algunas alteraciones periféricas en ojo derecho (OD) y en ojo

izquierdo (OI) se apreciaba un defecto altitudinal superior así como defectos periféricos (fig. 1).

El análisis de orina reveló hipodensidad de prácticamente agua y los estudios de funcionamiento hormonal mostraron FSH y LH indetectables, testosterona y la hormona de crecimiento en niveles inferiores a la normalidad.

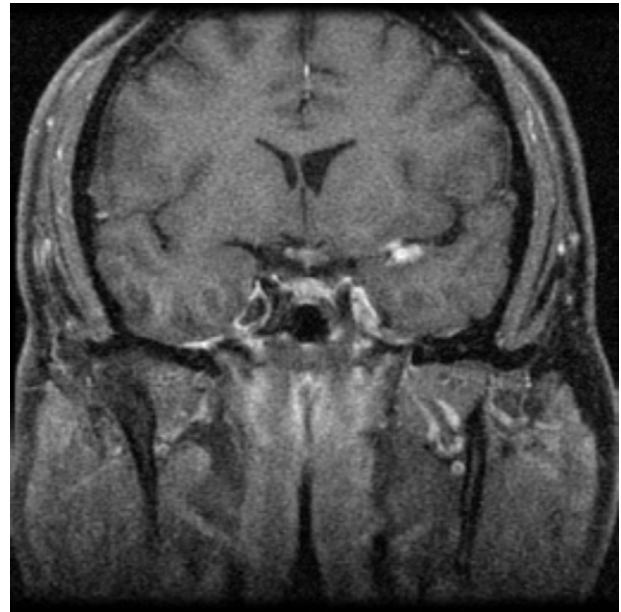


Fig. 2 – Corte coronal en donde se observa una masa en lóbulo parietotemporal y realce a nivel de la hipófisis.

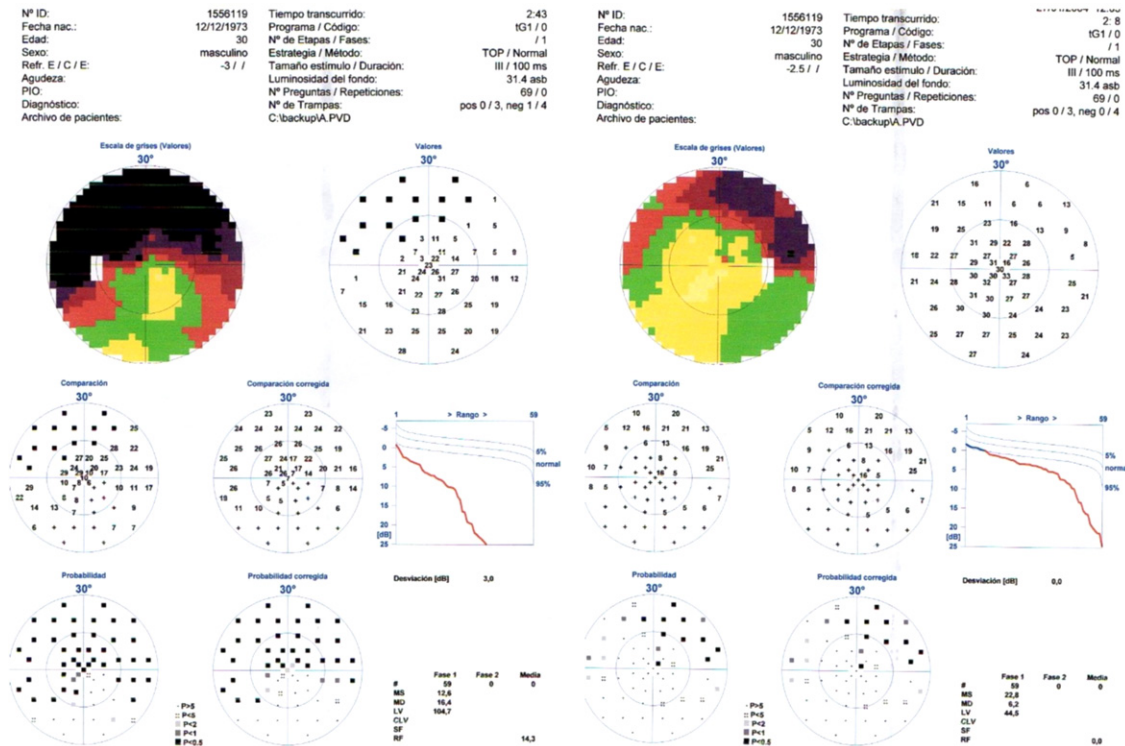


Fig. 1 – Campimetría al inicio del cuadro. Se observa defecto arciforme superior con algunas alteraciones periféricas en OD y en OI se aprecia un defecto altitudinal superior así como defectos periféricos.

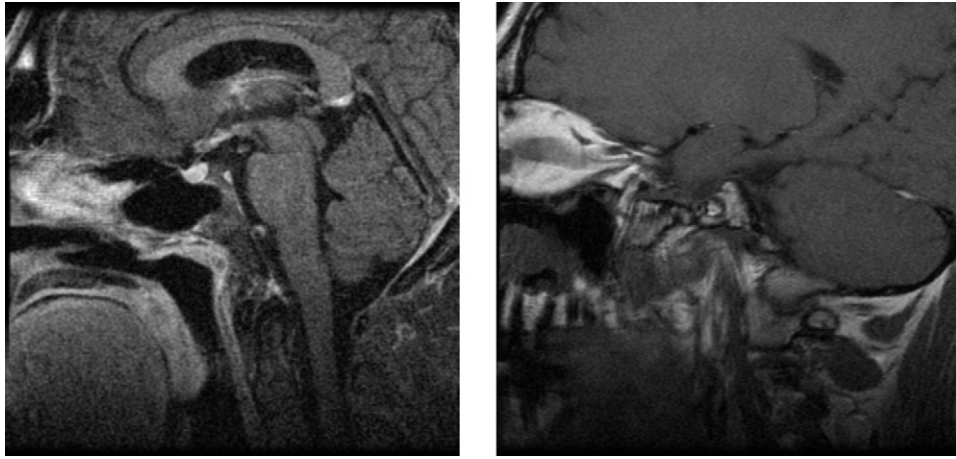


Fig. 3 – El corte sagital muestra afectación del hipotálamo, del nervio y quiasma óptico.

La resonancia magnética nuclear (RMN) mostró dilatación del ventrículo lateral izquierdo, afectación periventricular del tercer ventrículo, del hipotálamo, así como de la región del quiasma y de los nervios ópticos que captaban contraste, compatibles con granulomas en las mencionadas localizaciones (figs. 2 y 3).

En la tomografía axial computarizada (TAC) toraco-abdomino-pélvica con contraste se observaron numerosos ganglios a nivel cervical, supraclaviculares bilaterales, axilares bilaterales y también a nivel torácico y pélvico. Se biopsió una adenopatía profunda axilar cuyo estudio fue compatible con sarcoidosis.

El paciente fue diagnosticado de sarcoidosis sistémica con afectación del sistema nervioso central, afectación del quiasma, nervio óptico, eje hipotálamo-hipofisario con

panhipopituitarismo (hipogonadismo, hipocorticismo, disminución de las hormonas de crecimiento y antiurética).

Se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona 1 g/d durante 3 días, y con vasopresina.

Al año y a los cuatro años el paciente se encontraba estable y controlado hormonalmente. Las alteraciones en el CV fueron permanentes aunque estables y sin progresión (fig. 4).

La AV era de 1 en AO y en el fondo de ojo se apreciaba una papila ligeramente verticalizada con palidez en región temporal acompañada de atrofia peripapilar en OD y en OI palidez total y atrofia peripapilar temporal, excavación fisiológica AO (fig. 5). En el OCT se apreciaba disminución de la capa de fibras nerviosas en cuadrante superior, nasal e inferior en OD y en todos los sectores del OI (fig. 6). Los potenciales visuales evocados con dámetro (PVE-pattern),

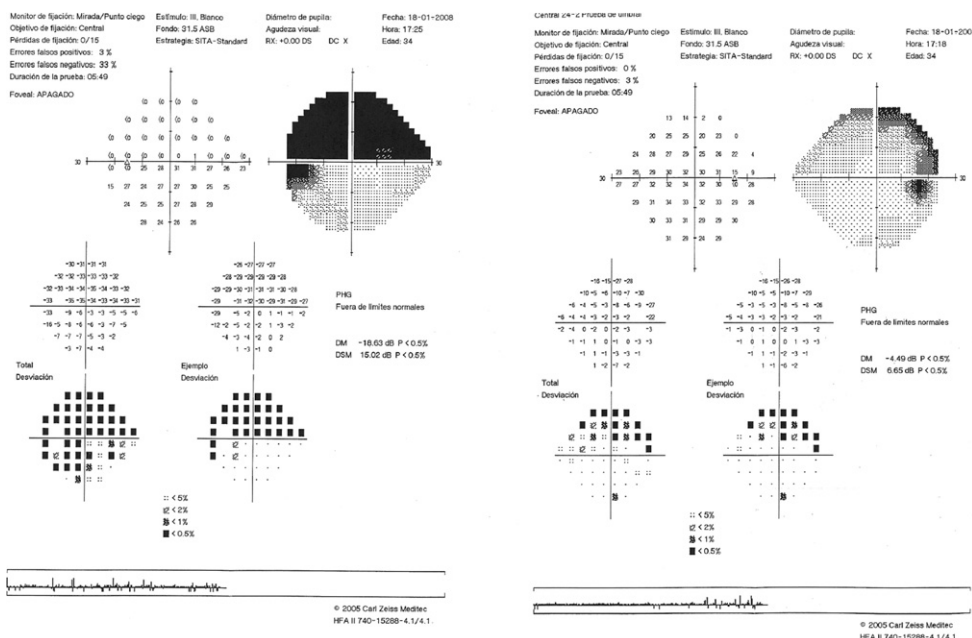
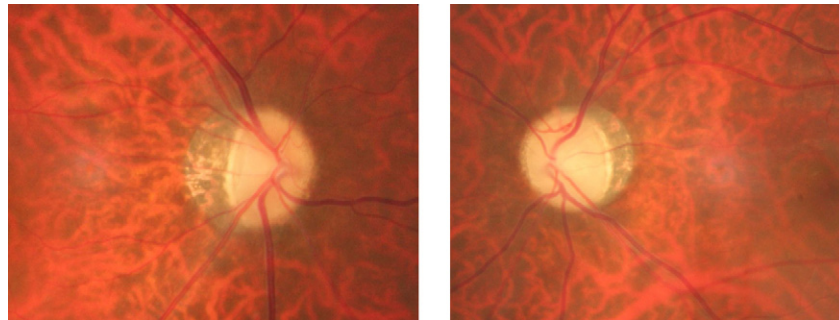


Fig. 4 – Campimetría a los 4 años. Se observa que los defectos permanecieron estables.



**Fig. 5 – Fondo de ojo donde se aprecia atrofia peripapilar y palidez en región temporal en OD y en OI palidez total acompañado también de atrofia peripapilar en región temporal.**

mostraban disminución en todas las respuestas registradas y un leve aumento de las latencias al estimular el OI.

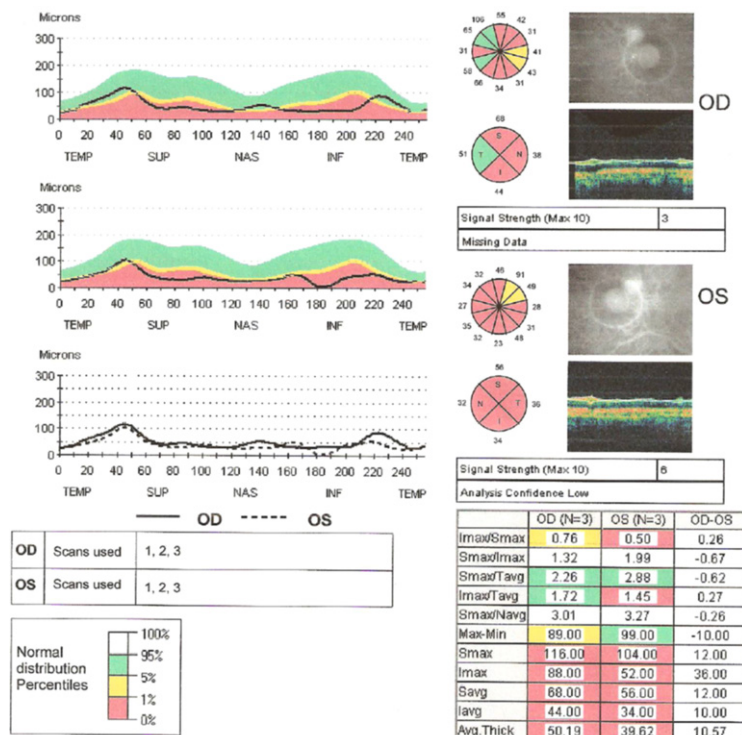
**Discusión**

La afectación ocular más frecuente en la sarcoidosis es la uveítis anterior, aguda o crónica. La uveítis posterior es menos frecuente, así como las conjuntivitis granulomatosas, síndrome de ojo seco, escleritis, papiledema, glaucoma, catarata y neuropatía óptica.

La neurosarcoidosis como forma de presentación de una sarcoidosis sistémica es poco común (menos del 10% de los casos) y como única manifestación es menos frecuente.

Generalmente produce enfermedades del parénquima cerebral (50%), enfermedades de las meninges (10-20%), neuropatías de nervios craneales (50-70%), principalmente parálisis del nervio facial (50-75%), convulsiones, hidrocefalia con hipertensión intracraneal, lesiones ocupantes de espacio, lesiones hipotálamo-hipofisarias con diabetes insípida y/o panhipopituitarismo, alteraciones psiquiátricas, afectación de la médula espinal y polineuropatía periférica<sup>1-3</sup>.

Aunque la disfunción de las vías visuales anteriores (nervio óptico y quiasma) es poco común (1-5%), es una de las manifestaciones neurooftalmológicas más frecuentes de la neurosarcoidosis y puede manifestarse con diplopia y alteraciones en el CV. Ante estos síntomas es importante considerar este cuadro como diagnóstico de sospecha ya que un



**Fig. 6 – STRATUS OCT, en donde se aprecia en OD atrofia a nivel temporal, nasal e inferior y en OI atrofia en todos los sectores.**

tratamiento precoz con corticoides podría evitar una pérdida de visión o alteraciones campimétricas irreversibles. En pacientes refractarios a corticoides, que presentan intolerancia o en los que existe alguna contraindicación, puede ser necesario el tratamiento con inmunosupresores como metotrexato, azatioprina o ciclosporina<sup>3-5</sup>.

En resumen, la neurosarcoidosis es un cuadro muy poco frecuente cuyo diagnóstico y tratamiento son fundamentales para preservar la función visual.

---

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### **BIBLIOGRAFÍA**

---

1. Judson MA. Sarcoidosis: Clinical Presentation Diagnosis and Approach Treatment. *Am J Med Sci.* 2008;335:26-33.
2. Maña Rey J. Sarcoidosis. En: Farreras P, Rozman C, editors. *Medicina interna, I.* Madrid: Elsevier; 2000. p. 1301-5.
3. Stern BJ. Neurological complication of the sarcoidosis. *Current opinion in Neurology.* 2004;17:311-6.
4. Yu-Wai-Man P, Crompton DE, Graham JY, Black FM. Optic Perineuritis as a rare inicial presentation of sarcoidosis. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2007;35:682-4.
5. Lamirel C, Badelon I, Gout O, Berthet K, Héran F, Laloum L, et al. Neuro-ophthalmologic inicial presentation of sarcoidosis. *J Fr Ophtalmo.* 2006;29:241-9.