

# Parálisis facial bilateral por sarcoidosis

R. Pila Pérez<sup>1</sup>  
 R. Pila Peláez<sup>2</sup>  
 C. Merino López<sup>3</sup>  
 M. González  
 Fernández<sup>4</sup>  
 P. Rosales Torres<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Especialista de II  
 Grado en Medicina  
 Interna

Profesor Titular

<sup>2</sup>Especialista de II  
 Grado en Medicina  
 Interna

Profesor Instructor

<sup>3</sup>Especialista de  
 I Grado en Cirugía  
 Máxilo Facial

<sup>4</sup>Especialista de I  
 Grado en Oftalmología

<sup>5</sup>Especialista de  
 I Grado en Anatomía  
 Patológica

Profesor Instructor

Hospital Clínico

Quirúrgico Docente

"Manuel Ascunce

Domenech"

Camagüey

Cuba

Correspondencia:

Rafael Pila Pérez

General Gómez # 452

Camagüey, Cuba

CP - 70100

## Resumen

**Objetivos:** Realizar una breve revisión de la afectación neurológica de la sarcoidosis y fundamentalmente cuando esta enfermedad debuta por parálisis facial bilateral y comprobar sus resultados terapéuticos.

**Método:** Estudiamos un caso de sarcoidosis con los hallazgos radiológicos e histológicos, en un hombre de 60 años con parálisis facial bilateral y que presentó adenopatías supraclaviculares izquierdas.

**Resultados:** El estudio radiológico presentaba un estadio IV de esta afección y el histológico mostró en todos los cortes granulomas no caseificantes con Cuerpos Asteroides propios de esta entidad. El paciente con terapéutica esteroidea mejoró de todas sus manifestaciones.

**Conclusiones:** La sarcoidosis es una enfermedad de etiología desconocida, aunque todos opinan de su etiología inmune, de buen pronóstico, que se presenta con formas clínicas polimorfas y cuya terapéutica fundamental en esta localización es con glucocorticoides.

## Resum

**Objectius:** Realitzar una breu revisió de l'afectació neurològica de la sarcoidosi i fonamentalment quan aquesta enfermetat debuta per paràlisi facial bilateral i comproba els seus resultats terapèutics.

**Mètode:** Estudiem un cas de sarcoidosi amb les dades radiològiques i histològiques, en un home de 60 anys amb paràlisi bilateral i que va presentar adenopatia supraclavicular esquerra.

**Resultats:** L'estudi radiològic presentava un estadi IV d'aquesta afecció i l'histològic va mostrar en tots els talls granulomes no caseificants amb cossos asteroides propis d'aquesta entitat. El pacient amb terapèutica esteroidea va millorar de totes les seves manifestacions.

**Conclusions:** La sarcoidosi és una enfermetat d'etiologia desconeguda, encara que tots opinen de la seva etiologia immune, de bon pronòstic, que es presenta amb formes clíniques polimorfes i que la seva terapèutica fonamental en aquesta localització és amb glucocorticoides.

## Summary

**Objectives:** Carry out a brief review of the neurologic affection of sarcoidosis, mainly when this disease appears for the first time with a bilateral facial palsy and check its therapeutic results.

**Method:** We studied a case of sarcoidosis with radiologic and histologic findings in a 60 years old man with a bilateral facial palsy, who presented left supraclavicular adenopathies.

**Results:** The radiologic study presented a IV stage of this affection and the histologic showed in all cuts non classifying granulomas with asteroid bodies common in this entity. The patient with asteroid therapeutic improved in all his manifestation.

**Conclusions:** Sarcoidosis is a disease of unknown etiology, eventhough it is estimated that its immune etiology has a good prognosis which is presented with polymorph clinical forms and its fundamental therapeutic in this localization is with glucocorticoids.



## Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad de etiología desconocida que se caracteriza por la acumulación de los tejidos afectados de Linfocitos CD4+ y monocitos, así como la presencia de granulomas no caseificantes y la alteración de la estructura normal en los tejidos comprometidos<sup>1</sup>.

Aunque suele existir anergia cutánea y disminución de los procesos de inmunidad celular en sangre en los lugares afectados la sarcoidosis se caracteriza por un aumento de la actividad inmunitaria en lo que intervienen los Linfocitos T Colaboradores (Th1)<sup>1</sup>. El HLA-DR B1 se señala como factor de riesgo en esta enfermedad<sup>2</sup>.

La sarcoidosis puede afectar a cualquier parte del organismo siendo más frecuente en pulmón, ganglios, piel, ojos, así como hígado y bazo. Esta entidad rara vez afecta cabeza y cuello y representa un reto para los médicos que atienden a pacientes con esta localización. Las manifestaciones neurológicas ocurren en el 5% de los casos y cualquier parte del Sistema Nervioso puede ser involucrada<sup>3</sup>.

Nosotros presentamos el caso de un paciente con sarcoidosis, con parálisis facial bilateral (PFB) y afectación ganglionar, y que representa el primer caso con este diagnóstico en nuestro país.

## Caso clínico

Paciente de 60 años de edad, mestizo, no fumador, con antecedentes de sufrir de trastornos respiratorios desde su juventud por lo cual requirió ingreso en tres oportunidades; refiere que desde hace días presenta dificultad para la visión y trastornos de los movimientos oculares, párpados y de la cara, los cuales se fueron acentuando hasta el día de hoy en que los síntomas y signos se agudizan, requiriendo de su ingreso.

La exploración física aportó los siguientes resultados:

- *Aparato respiratorio*: frecuencia respiratoria de 24 por minuto, murmullo vesicular disminuido en el tercio inferior del pulmón derecho, algunos estertores secos en dicha zona.
- *Aparato cardiovascular*: tonos golpeados, rítmicos, no soplos, TA de 130/80 mmHg, frecuencia cardíaca de 84 latidos por minuto.
- *Abdomen*: negativo.
- *Sistema neurológico*: conciente, reflectividad, sensibilidad, taxia, praxia, esfera menígea: normal. Al examen de pares craneales todos normales excepto el VII Par el cual al realizar el examen presenta: facie inexpresiva, ausencia de arrugas de la piel de la frente con imposibilidad de ser fruncida. Imposibilidad de cerrar los ojos por parálisis del músculo orbicular de los párpados, observándose rotación del globo ocular hacia arriba al intentar realizarlo (signo de Bell), la parálisis del citado músculo sumado a la redundancia del tejido palpebral inferior e infraorbitario (dermatocalasia) causan discreto ectropión y lagoftalmia con hiperemia de la conjuntiva bulbar inferior y ligera queratitis con exposición más evidente del ojo derecho. Está ausente el reflejo del parpadeo (Figura 1). Examen por ORL: estudio nasal, cavidad bucal, paladar, cuerdas vocales, amígdalas, glotis, hipofaringe y glándulas salivales normales. Oídos: pruebas audiométricas y vestibulares normales. Fondo de ojo: normal.
- En la región supraclavicular izquierda se encuentran de 3 a 4 adenopatías de 2 a 4 cm, duras, no dolorosas, adheridas a planos profundos.

**Figura 1**  
Obsérvese la parálisis facial de nuestro enfermo



– Resto del examen físico normal.

**Estudio analítico:** hematíes  $4,7 \times 10^{12}$  /L, Hb 14,6 g/L, leucocitos  $5\,700 \times 10^9$  /L con diferencial normal, plaquetas 260 000, VSG 36 mm/1 hora; glicemia, creatinina, VDRL, enzimas e iones normales. Prueba de tuberculina negativa.

**Diagnóstico por la imagen:** la radiografía de tórax mostró fibrosis pulmonar bilateral con panalización del 1/3 inferior del pulmón derecho. TAC de pulmón y mediastino: no adenopatías ni tumor. Ultrasonido abdominal y de próstata normal.

**Biopsia de adenopatías (Figura 2):** compatible con sarcoidosis.

Se impone tratamiento con prednisona 1mg x Kg x día y a las 72 horas se nota mejoría, resolviendo sus manifestaciones a los 8 días del tratamiento; reduciendo la prednisona 5 mg cada 5 días.

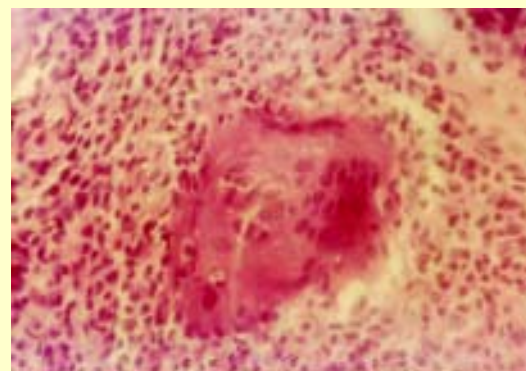
## Discusión

La PFB es una entidad extremadamente rara pero es un signo especial dentro de las enfermedades sistémicas y que requieren un urgente tratamiento, se puede presentar en: enfermedad de Lyme, síndrome de Guillain-Barré, leucemia, sarcoidosis, meningitis bacteriana, sífilis, lepra, parálisis de Bell, síndrome de Moebius, mononucleosis Infecciosa, diabetes mellitus, Síndrome de Miller-Fisher, fracturas de cráneo y medicamentos<sup>4</sup>. La parálisis facial (PF) es la forma de presentación neurológica más frecuente de la sarcoidosis, ocurre con igual frecuencia en el lado derecho o izquierdo y puede ser igualmente unilateral o bilateral, aunque la última forma es más infrecuente aún<sup>5</sup>; cuando se presenta una PF en un paciente joven, casi siempre se trata de esta enfermedad<sup>4</sup>. La resolución de la PF es completa en el 80% de las veces con tratamiento, como apreciamos en nuestro enfermo y a veces cura de forma espontánea<sup>6</sup>, lo que no ocurre en otras enfermedades, donde la PF puede recurrir como en la granulomatosis orofacial<sup>5</sup>.

Se ha reportado un solo caso de PFB sin otros signos o síntomas lo cual es más extraño aún<sup>7</sup>, ya que la PF se presenta con daño parotídeo, sordera y afectación respiratoria, sobretudo en estadio II de localización intratorácica. Nuestro paciente presentó un estadio IV, dado por fibrosis y panalización pulmonar, así como adenopatías supraclaviculares y que al realizar su estudio histológico confirmó el diagnóstico de nuestro caso. La PFB de la sarcoidosis

puede igualmente asociarse con daño oftalmológico, cutáneo, hepatomegalia, esplenomegalia, derrame pleural y ascitis<sup>5,6</sup>. En un estudio realizado por Allen, *et al.*<sup>8</sup>, sobre 123 casos con esta enfermedad, encontró 32 con alteraciones neurológicas y de ellos el 59% tenían alteraciones de pares craneales, pero la PTB fue muy rara; Kiddy y Beynon<sup>9</sup> reportaron que esta entidad afecta el SNC, siendo fundamentalmente las meninges, y los pares craneales los más frecuentemente reportados. Yu, *et al.*<sup>10</sup> en 92 enfermos señalaron 5 enfermos con daño del SNC pero solo uno con PFB. Colover<sup>11</sup> en 115 casos con afectación del SNC en esta entidad registró 58 con PF y fueron con PFB 22 de ellos, siguiendo en orden de frecuencia el nervio óptico, el vago y el glossofaríngeo.

Bamberg, *et al.*<sup>12</sup> reportan en sus 40 casos un 13% con PF ocurriendo en hombres y mujeres mayores de 50 años como ocurrió en nuestro caso, aunque este hallazgo no es común, ocurriendo en sarcoidosis de larga fecha. Nosotros en 110 casos solo encontramos 2 casos (1,82%) con afectación neurológica, el caso que nos ocupa y otro con miopatía crónica. Cualquier parte del Sistema Nervioso puede ser involucrada, la sarcoidosis Cerebroespinal cursa con Cefalea, signos meníngeos, convulsiones, ataxia, hemiparesia y cualquier nervio craneal solo o en combinación puede ser dañado<sup>7-11</sup>. La neuropatía periférica puede ser sensitiva, motora o mixta<sup>11</sup>. Los exámenes de laboratorio en la neurosarcoidosis no ofrecen muchos datos a no ser que se acompañen de otra localización<sup>5</sup>, siendo importante la radiografía de tórax, la TAC y RMN para su diagnóstico o descartar otros procesos; pero el examen fundamental es el estudio histopatológico<sup>5</sup> de cualquier localización, y en el cual se fundamentó nuestro diagnóstico, descartando otras enfermedades que pueden ofrecer un cuadro histopatológico parecido.



**Figura 2.**  
Corte histológico que muestra un granuloma no caseificado con un cuerpo asteroide típico de la Sarcoidosis (H y E X 100)

El tratamiento indicado en esta enfermedad con repercusión ocular, neurológica, pulmonar, cardíaca, dérmica, u otro órgano vital, son los glucocorticoides y cuando no resuelven se puede emplear otras drogas entre ellas los citotóxicos como el metotrexate<sup>1</sup>. Nosotros empleamos la prednisona a razón de 1mg X Kg X día reduciendo 5 mg semanales y al otorgarle el alta hospitalaria, nuestro paciente se encontraba totalmente recuperado.

## Bibliografía

1. Cristal RG. Sarcoidosis. En: Harrison Principios de Medicina Interna. 15 Ed. E. Braunwald, A. Fauci, D. Kasper, S. Hanser, D. Longo, J Jameson (eds), Madrid: Ed. McGraw-Hill Interamericana de España, 2001; 2302-9.
2. Rossman M, Thompson B, Frederick M, Maliarick M, Iannuzzi M, Rybicki B, *et al.* HLA-DRB1: A significant risk factor for Sarcoidosis in black and white. *Am J Hum Genet* 2003;73:720-35.
3. Schwartzbauer H, Tami A. Ear, nose and throat manifestation of Sarcoidosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2003;36:673-84.
4. Kilic R, Ozdek A, Felex S, Safak M, Samim E. A case presentation of Bilateral Simultaneous Bell's palsy. *Am J Otolaryngol* 2003;24:271-3.
5. James DG. Differential diagnosis of facial nerve palsy. *Sarcoidosis Vase Diffuse Lung Dis* 1997;14:115-20.
6. Keane J. Bilateral Seventh nerve palsy: analysis of 43 cases and review of the literature. *Neurology* 1994; 44: 1198-2002.
7. George M, Pahor A. Sarcoidosis: a case for bilateral facial palsy. *Ear Nose Throat J* 1991;70:492-3.
8. Allen R, Sellans R, Sandstrom P. A prospective study of 32 patients with neurosarcoidosis. *Sarcoidosis Vase Diffuse Lung Dis* 2003;20:118-25.
9. Kidd D, Beynon H. The neurological complications of systematic Sarcoidosis. *Sarcoidosis Vase Diffuse Lung Dis* 2003;20:85-94.
10. Yu S, Chen B, Wang J. Nervous system damage in patients with Sarcoidosis. *Zhonghua Jie He He Hu Xi Zaz Hi* 1998;21:367-9.
11. Colover J. Sarcoidosis with involvement of the nervous system. *Brain* 1958;81:451-75.
12. Bambery P, Behera D, Gupta A, Kauru, Jindal K, Deodhar S. Sarcoidosis in North India: the clinical profile of 40 patients. *Sarcoidosis* 1987;4:155-8.