

33.sarcoidoza

Sarcoidoza este o boala multisistemica, a carei cauza nu este cunoscuta. Cel mai probabil are la baza un mecanism autoimun de raspuns anormal indreptat impotriva unor antigene proprii sau straine.

Din punct de vedere fiziopatologic, raspunsul imun anormal are drept consecinta formarea unor granuloame (leziuni cu substrat inflamator) care se regasesc in diferite organe. Cel mai frecvent sunt afectati plamanii. Insa, si ochii, sistemul nervos, inima, rinichii si oasele pot fi de asemenea afectate in cadrul bolii.

Simptome si manifestare

Tabloul clinic este paucisimptomatic, pacientii fiind cel mai frecvent diagnosticati in cursul efectuarii unei radiografii pulmonare de rutina. In cazul in care sunt prezente simptome, acestea sunt: tuse, dispnee (dificultate in respiratie) si durere articulara (artralgii).

Neurosarcoidoza are o pondere de 5-15% din totalul pacientilor cu sarcoidoza si poate fi o afectiune severa cu potential vital. Intr-un procent de aproximativ 10% din populatia generala pot fi prezente semne de afectare a sistemului nervos fara a fi decelata extinderea sistemica a bolii. Cel mai frecvent cu implicare musculo-scheletala.

Cea mai frecventa forma de prezentare a neurosarcoidozei este reprezentata de pareze multiple de nervi cranieni. Frecvent implicati sunt nervul acustico-vestibular (manifestat prin cofoza si vertij) si nervul facial (manifestat ca diplegie faciala). Dar oricare dintre perechile de nervi cranieni pot fi afectati. Mecanismul prin care sunt afectati nervii cranieni este explicat de infiltrarea granulomatoasa meningeala sau de prezenta granuloamelor pe traiectul nervului. Infiltrarea granulomatoasa a meningelui poate determina o forma de meningita cronica cu afectarea leptomeningelui de la baza craniului care, in plus fata de parezele multiple de nervi cranieni, poate determina hidrocefalie suprajacentă (obstructia fluxului normal al LCR). Crizele de epilepsie pot aparea intr-o proportie de 7 pana la 22% dintre pacienti, fie prin iritatie cortexului ca urmare a infiltrarii granulomatoase, fie prin dezechilibru ionic sau metabolic. Dezechilibrul ionic poate aparea ca urmare a disfunctiei hipotalamo-hipofizare ce are drept consecinta diabetul insipid, hiperprolactinemie si hypogonadism.

La nivel spinal, boala se poate manifesta sub forma unei arahnoidite (implicare granulomatoasa a leptomeningelui spinal) sau prin prezenta granuloamelor la nivel medular, moment in care se poate impune diagnosticul diferential cu tumorile medulare.

Sistemul nervos periferic este implicat cel mai frecvent sub forma unei neuropatii periferice sau a unei miopatii, dar afectarea plexurilor sau radacinilor nervoase nu este exclusa.

Cum se pune diagnosticul?

Suspiciunea diagnostica de neurosarcoidoza poate fi confirmata prin examinare IRM cu substanta de contrast, examinarea lichidului cefalo-rahidian si probe specifice sangvine (angiotensin convertaza). Nici unul dintre aceste teste nu este 100% specific sau sensibil. Diagnosticul de certitudine este stabilit doar in context histopatologic, ceea ce face ca diagnosticul de neurosarcoidoza sa fie probabil (in absenta confirmarii histopatologice) sau definit (in caz de confirmare histopatologica).

Tratament

Odata stabilit diagnosticul de neurosarcoidoza, prima linie de tratament o reprezinta terapia corticosteroida. In cazul in care aceasta esueaza in controlul bolii sau pacientul nu o tolereaza, se poate trece la terapia secundara. Acesta este reprezentata de metotrexat, ciclosporina, azatioprina, ciclofosfamida, clorambucil, clorochine sau micofenolat mofetil, administrate in monoterapie sau in combinatie – acestea facand parte din categoria medicamentelor imunosupresoare.

Cea mai noua linie de tratament (care este totusi inca in stadiul experimental) este reprezentata de terapia biologica cu infliximab (anticorp monoclonal) sau blocanti ai TNF alfa (etanercept) cu rezultate promitatoare pana in prezent.

Evolutia bolii poate fi catre rezolutie in decurs de 4-6 luni, dar acest aspect este mai rar intalnit.

De obicei, pacientii prezinta o evolutie cronica, prognosticul fiind dictat si de localizarea granuloamelor (cele care implica baza craniului pot avea o evolutie nefavorabila, afectarea cordului poate duce catre moarte subita cardiaca).

Incidenta sarcoidoza

Femeile sunt mai afectate decat barbatii si debutul bolii se inregistreaza cel mai frecvent la adultul tanar.