

Trudne diagnostycznie przypadki bólowe – neurosarkoidoza

Difficult diagnosis of pain syndrome: Neurosarcoidosis

Magdalena Dorazil^{a,b}, Jarosław Woroń^{c,d}, Jan Dobrogowski^{b,e}, Jerzy Wordliczek^{a,d}

^aKlinika Leczenia Bólu i Opieki Paliatywnej, Katedra Chorób Wewnętrznych i Geriatrii, Collegium Medicum, Uniwersytet Jagielloński, Kraków, ^bZakład Anestezjologii i Intensywnej Terapii, SU, Kraków, ^cZakład Farmakologii Klinicznej, Katedra Farmakologii, Collegium Medicum, Uniwersytet Jagielloński, Kraków, ^dOddział Leczenia Bólu, Opieki Paliatywnej i Farmakologii Klinicznej, Szpital Uniwersytecki, Kraków, ^eKatedra Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Collegium Medicum, Uniwersytet Jagielloński, Kraków

otrzymano / received: 30.06.2009; otrzymano po recenzji / revised: 16.07.2009; zaakceptowano / accepted: 18.07.2009

Abstract: Sarcoidosis is multisystem disease of unknown cause and with the worldwide distribution. Nervous system is very rare involved in sarcoidosis. Because of its non-specific clinical presentation and neuroradiological imaging characteristics, neurosarcoidosis remains a very difficult diagnosis. Neurosarcoidosis can affect any part of the nervous system. The prevalence of clinical involvement of the nervous system is estimated to be 5–15%. However, the prevalence of subclinical neurosarcoidosis may be much higher. Post-mortem studies suggest that ante-mortem diagnosis is only made in 50% of patient with sarcoidosis with nervous system involvement. Neuroimaging studies, especially MRI, are the most sensitive diagnostic tools for the detection and localization of neurological lesions. CSF abnormalities in neurosarcoidosis are usually nonspecific. The same as ACE concentration in serum and CSF. A third of patients with neurosarcoidosis have multiple neurological lesions. If neurological syndromes develop in a patient with active systemic sarcoidosis, the diagnosis is generally easy. However, without biopsy evidence of sarcoidosis at the other side, neurosarcoidosis is difficult to diagnose. Neurological symptoms can also arise in the patients with inactive sarcoidosis, and may also selectively involve the nervous system. Most authors recommend early treatment. Corticosteroids are the drugs of first choice. In patients where corticosteroids may be contradicted or are with no effect, cytotoxic and immunomodulating drugs have been used, the same as radiotherapy.

Key words: Sarcoidosis; Neurosarcoidosis; MRI; Neurological symptoms; Non-caseating granuloma

Streszczenie: Sarkoidoza, choroba Besniera-Boeck-Schaumanna jest chorobą układu odpornościowego charakteryzującą się powstawaniem ziarninaków, które nie podlegają martwicy. Jest chorobą wieloukładową o nieznanym przyczynie i niecharakterystycznej epidemiologii. U nielicznej grupy chorych z rozpoznaną sarkoidozą – 5 do 15% dochodzi do zajęcia układu nerwowego. Jednakże ocenia się, że częstość występowania subklinicznych postaci neurosarkoidozy jest znacznie wyższa. Neurosarkoidoza może obejmować zarówno obwodowy jak i ośrodkowy układ nerwowy. Rozpoznanie neurosarkoidozy jest niezwykle trudne ze względu na występowanie niespecyficznych objawów klinicznych, jak również niecharakterystycznych zmian w badaniach obrazowych. Pośmiertne badania histopatologiczne wykazały, że prawidłowa diagnoza neurosarkoidozy została postawiona tylko w 50% przypadków chorych z sarkoidozą, u których doszło do zajęcia układu nerwowego. Metodą z wyboru, jako najbardziej czułą i specyficzną, służącą do diagnostyki zmian w układzie nerwowym pozostaje wykonanie rezonansu magnetycznego. Badanie płynu mózgowo-rdzeniowego (CSF) w diagnostyce neurosarkoidozy, należy traktować jako uzupełniające, ze względu na niespecyficzne rezultaty. Opisywane jest także jako pomocnicze, badanie poziomu enzymu konwertującego angiotensynę (ACE) w surowicy i w CSF. Ostateczne potwierdzenie neurosarkoidozy ustala się w oparciu o wynik badania histopatologicznego. U jednej trzeciej pacjentów z neurosarkoidozą występują

roziane, wieloogniskowe zmiany neurologiczne. W przypadku chorych ze zdiagnozowaną uprzednio sarkoidozą (potwierdzoną w biopsji), pojawienie się wspomnianych objawów neurologicznych, znacznie ułatwia rozpoznanie neurosarkoidozy. Należy zwrócić szczególną uwagę na fakt, że objawy neurologiczne mogą pojawić się również u pacjentów z nieczynną sarkoidozą, jak i zupełnie izolowane – bez uogólnionej sarkoidozy w przeszłości lub czasie terażniejszym. Większość autorów podkreśla konieczność wczesnego rozpoczęcia leczenia neurosarkoidozy. W terapii jako leki pierwszego rzutu stosuje się kortykosteroidy. U pacjentów, u których podawanie kortykosteroidów jest przeciwwskazane lub leczenie nie przynosi efektu, należy zastosować leki cytotoksyczne i immunomodulujące, a w skrajnie opornych przypadkach także napromienianie.

Słowa kluczowe: Neurosarkoidoza; Sarkoidoza; Ziarniniaki nieserowaciejące; Objawy neurologiczne, MRI