

Pupila Argyll-Robertson



Argyll-Robertson pupil

Paciente de 52 años, fumador, sin alergias medicamentosas ni antecedentes de interés, que acude a nuestro Servicio de Urgencias por visión borrosa y miodesopsias¹ de 2 semanas de evolución. Acompañado de exantema macular generalizado y parestesias en ambos pies y manos fluctuantes. Además refiere hipoacusia, astenia, pérdida de 8 kg de peso y síndrome febril sin escalofríos el último mes. La exploración física destacaba TA 120/70, FC 86, FR 16, SatO₂ 98%, exantema macular en abdomen y brazos, pupila de Argyll-Robertson y dificultad para la marcha en tándem siendo el resto normal. Fondo de ojo: edema de papila. Se realizó una analítica: glucosa 86, creatinina 0,72, urea 27, sodio 139, K 4,3, GPT 20, bilirrubina total 0,20, amilasa 106, hemoglobina 14,4, leucocitos 9.560, plaquetas 379.000, TP 1,01, calcio 8,8, proteínas 5,7, albúmina 3, proteinograma con hipergammaglobulinemia, VSG 45. Serologías VIH, VHC y VHB negativas; luética mediante técnica reagínica positiva (título 1/1024). Sedimento de orina: negativo. Radiografía de tórax normal. TAC craneal normal. LCR: LDH 37, ADA 3,9, glucosa 59, proteínas 41, células nucleadas 8. Cultivo (*S. pneumoniae*, *N. meningitidis*, *H. influenzae*, *L. monocytogenes*) y PCR para virus herpes negativos. Serología luética positivo para IgM antitreponema *pallidum*.

En el diagnóstico diferencial se incluyó esclerosis múltiple, neuromielitis óptica, neuritis óptica autoinmune, sarcoidosis, LES, neoplasia cerebral, sífilis, enfermedad de Lyme, isquemia del nervio óptico, arteritis de células gigantes y déficit de vitamina B₁₂.

Inicialmente la orientación diagnóstica de nuestro paciente fue una enfermedad demielinizante. Durante la hospitalización se realizó una RMN que no evidenció lesiones desmielinizantes, así como tampoco ninguna lesión ocupante de espacio que condicionara una compresión del nervio óptico, descartándose dichos diagnósticos. Los marcadores inmunológicos fueron negativos, por lo que una causa autoinmune fue menos probable. Por la sintomatología, el exantema cutáneo y la observación de una pupila de Argyll-Robertson en la exploración, y que el paciente confirmara haber mantenido relaciones homosexuales de riesgo, planteó la posibilidad diagnóstica de la neurosífilis. Se realizaron serologías para *T. pallidum* en sangre y LCR, las cuales fueron positivas, confirmándose el diagnóstico. Tras el diagnóstico se inició tratamiento antibiótico intravenoso con penicilina G 5.000.000 UI cada 4h durante 14 días con buena evolución clínica. Un mes más tarde acudió a visita de control. El título de anticuerpos había descendido de 1/1.024 a 1/32. El paciente refería buen estado general aunque persistía cierta visión borrosa del ojo izquierdo.

La sífilis es una enfermedad de transmisión sexual, la cual sigue siendo un importante problema de salud a nivel mundial. Solo la mitad de los contactos se contagian. De los contagios no tratados, solo desarrollan neurosífilis el 1-2%². La neurosífilis se define, literalmente, como una infección del SNC por *T. pallidum*, con invasión del LCR. A menudo es denominada incorrectamente como sífilis terciaria, pero esta enfermedad puede presentarse en cualquier momento

del curso de una sífilis, tanto en el momento inicial de la infección por la bacteria o en fases tardías. Por ese motivo, en nuestro paciente se detectaron IgM antitreponémicas positivas. Nuestro paciente presentó una neurosífilis como primoinfección, no como manifestación de una sífilis tardía. Existen formas tempranas de neurosífilis con afectación de meninges, LCR y vasos cerebrales o espinales y formas tardías con afectación del parénquima cerebral y espinal. Dentro de las formas tardías de neurosífilis consideradas, estas sí, como «sífilis terciaria», encontramos la parálisis general progresiva y el Tabes dorsal que cursa con ataxia sensitiva y dolores lancinantes, así como alteraciones pupilares (pupila de Argyll-Robertson, presente en el 50% de los pacientes)³. El diagnóstico se realiza mediante las pruebas serológicas treponémicas y no treponémicas, tanto en sangre como en LCR⁴. La serología en sangre tiene una sensibilidad cerca del 100%, habiendo un 1% de falsos positivos. El tratamiento se realizará con penicilina G acuosa 3-4 millones de unidades al día endovenosa cada 4h o 18-24 millones de unidades al día en infusión continua durante 10-14 días. En el caso de alergia a la penicilina debería considerarse la desensibilización a esta. Como alternativa puede tratarse con tetraciclina, doxiciclina, ceftriaxona o azitromicina. Cuando hay afectación ocular debe considerarse la aplicación de corticoides tópicos. Todo paciente diagnosticado de neurosífilis debe realizarse controles posteriores mediante recuento celular del LCR cada 6 meses durante 3 años o hasta su normalización y serologías sanguíneas cuantitativas cada 6 meses durante 2 años⁵. Lo interesante de nuestro caso es que se trata de una presentación de la neurosífilis poco frecuente⁶, siendo requerido un diagnóstico diferencial con entidades neurológicas al no presentar los síntomas típicos de la neurosífilis. La neurosífilis también es llamada «la gran imitadora», hecho que dificulta el diagnóstico. Las formas de presentación de la neurosífilis abarcan diversos patrones tanto por su perfil temporal como clínico. Así puede presentarse en forma ictal, recurrente o progresiva. A nivel sindrómico, puede presentarse como un deterioro cognitivo progresivo parecido a la enfermedad de Alzheimer o como un cuadro focal agudo similar a un ictus o como un cuadro multifocal recurrente parecido a esclerosis múltiple incluso como enfermedad de motoneurona. Este polimorfismo hace que tengamos que hacer un buen diagnóstico diferencial con entidades neurológicas.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

No hay fuente de financiación.

Bibliografía

- Rodrigues RP, Correia N, Lopes AV. Neurosyphilis with optical involvement in an immunocompetent patient: A case report. *Int Med Case Rep J*. 2012;5:5-11.
 - Marra CM. Update on neurosyphilis. *Curr Infect Dis Rep*. 2009;11:127-34.
 - Conde-Sendín MA, Hernández-Fleta JL, Cárdenas-Santana MA, Amela-Peris R. Neurosífilis: formas de presentación y manejo clínico. *Rev Neurol*. 2002;35:380-6.
 - Ho EL, Marra CM. Treponemal tests for neurosyphilis less accurate than what we thought? *Sex Transm Dis*. 2012;39:298-9.
 - Machado Ldos R, Livramento JA, Vianna LS. Cerebrospinal fluid analysis in infectious diseases of nervous system: When to ask, what to ask, what to expect. *Arq Neuropsiquiatr*. 2013;71:693-8.
 - Mattei PL, Beachkofsky TM, Gilson RT, Wisco OJ. Syphilis: A re-emerging infection. *Am Fam Physician*. 2012;86:433-40.
- C. Diaz Olaizola^{a,*}, N. Salvador Castellà^b, M. Garcia Caballero^b, N. Jerez Viñas^b, A. Galvez Suarez^c y C. Álvaro Rubio^d
- ^a Servicio de Urgencias, Hospital de Mataró, Consorci Sanitari del Maresme, Mataró, Barcelona, España
^b ABS Cirera-Molins, Mataró, Barcelona, España
^c Servicio de Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España
^d ABS Arenys de Munt, Arenys de Munt, Barcelona, España
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: cdiazol@csdm.cat (C. Diaz Olaizola).
<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerng.2015.01.011>

Tumoración de partes blandas: el temible sarcoma



Soft tissue tumours: The dreaded sarcoma

Presentamos el caso de un varón de 37 años de edad en seguimiento desde la consulta de atención primaria por tumoración localizada en región retromaleolar del tobillo izquierdo, de consistencia semiblanda, que finalmente se diagnosticó de sarcoma de partes blandas y requirió amputación transtibial izquierda.

El paciente refiere que en agosto de 2013, cuando residía en Guinea Ecuatorial, lugar donde se encontraba trabajando, fue intervenido quirúrgicamente de una tumoración no dolorosa en la región retromaleolar del tobillo izquierdo. Dicha tumoración fue extirpada y no analizada al considerarse que se trataba de un ganglión. A las 48 h de la intervención comenzó con fiebre, diagnosticándose de malaria y siendo tratado con Artesunato y Fansidar, presentando inicialmente una buena evolución. Cinco días más tarde la herida comenzó a presentar un exudado purulento, por lo que se pautó tratamiento antibiótico con azitromicina y metronidazol, con escasa respuesta, por lo que se sustituyó por ceftriaxona intravenosa. Ante la evolución tórpida de la herida quirúrgica, el paciente decidió regresar a España, precisando ingreso hospitalario, con diagnóstico de infección de partes blandas por *Escherichia coli* Blee y *Aeromonas hydrophila* y dehiscencia de sutura de herida quirúrgica. Al alta, continuó con curas diarias en nuestro centro de salud hasta el cierre completo de la herida en enero de 2014.

Regresa nuevamente a Guinea por motivos de trabajo, pero en marzo de 2014, en la misma zona de la extirpación previa, comienza de nuevo a crecer la tumoración de forma rápida, por lo que el paciente decide finalmente volver a España. Se cita en consulta con su médico de atención primaria, que ante la clínica y los hallazgos exploratorios le remite de forma preferente a cirugía, siendo en mayo del mismo año reintervenido. El examen anatomopatológico de la lesión, tras toma de biopsia, se informa como tumoración mesenquimal maligna. El estudio de extensión con

TAC toracoabdominal y gammagrafía ósea fueron normales, y la resonancia nuclear magnética no detectó tumor residual macroscópico, por lo que se decide amputación infracondílea izquierda (fig. 1).

El análisis histológico de la pieza quirúrgica corresponde a una proliferación mesenquimal de patrón estoriforme y



Figura 1 Tumoración en la región retromaleolar del tobillo izquierdo, no dolorosa, de consistencia semiblanda y de localización sobre zona de resección previa.