

La recurrencia en la enfermedad de Whipple. Contestación a réplica

Recurrence in Whipple's disease. Response to a reply

Sr. Editor:

Hemos leído con mucha atención el manuscrito de réplica sobre la enfermedad de Whipple (EW), publicado por Benito-León et al, de acuerdo a las citas bibliográficas mencionadas en el texto^{1,2}, y a quienes agradecemos. Estos autores enfatizan sobre la presentación aislada en el sistema nervioso central, y el curso remitente-recurrente que puede caracterizar a la evolución neurológica de la EW. Coincidimos con la dificultad diagnóstica de la forma clínica aislada encefálica debido al polimorfismo de las manifestaciones. De todas ellas, la expresión clínica de mayor sospecha de EW sería la miorrinitia óculo-masticatoria. Pero todos los trastornos mencionados, si mantienen una incertidumbre de etiología, calificarían para que la búsqueda causal fuese puesta en la EW. Así como destacan nuestros colegas, la EW tiene un tratamiento específico que puede revertir todos los síntomas. Aunque a pesar de ser una infección bacteriana, la curación todavía sigue investigándose y las recaídas están presentes. Benito-León remarca que cuanto más temprano se efectúa el diagnóstico, las secuelas y el empeoramiento serán mucho más controlables. Con este pensamiento coincidimos totalmente. En nuestro caso presentado, después de 20 años de múltiples recurrencias y remisiones sistémicas pudo arribarse al diagnóstico de EW³. Cuanto mejor se conozca y se difunda, la EW estará menos subdiagnosticada.

¿Por qué aparecen las recurrencias y hacia dónde están destinadas las investigaciones?

Una hipótesis estuvo enfocada hacia el análisis de la bacteria *Tropheryma whippelii* (TW). Un grupo de especialistas de diferentes países europeos investigaron el genotipo de la bacteria en 39 pacientes con EW y en 10 portadores sanos. Veintiséis enfermos tuvieron afectado el aparato digestivo, y en 3 de ellos aparecieron recurrencias en el sistema nervioso. No tuvieron alteración digestiva 7 pacientes, 5 casos con endocarditis, 1 espondilodiscitis y 1 infección aislada neurológica. Estas observaciones revelaron que el TW tiene una alta variabilidad genética en su ADN y no correlaciona con las distribuciones de los órganos comprometidos, con la gravedad de las recurrencias, ni con la patogenia de la bacteria, incluyendo a los portadores⁴.

La segunda hipótesis está relacionada con la incapacidad para controlar una infección por el huésped. Moos et al evaluaron en 145 pacientes con EW y 166 controles el comportamiento de los macrófagos y linfocitos. Sus conclusiones afirman que los macrófagos de los enfermos son incompetentes para degradar al TW⁵. Otras publicaciones sobre la ineficiencia del sistema inmune de los macrófagos ya fueron mencionadas.

Las numerosas recurrencias observadas en nuestro enfermo, coincidiendo en su mayoría con la disminución o suspensión del antibiótico, durante el muy largo período de seguimiento, nos hace coincidir con Benito-León en mantener la administración de antibióticos durante un tiempo muy prolongado, y así evitar las recidivas, hasta que aparezcan estrategias que puedan corregir anormal función en los macrófagos del huésped.

Bibliografía

1. Benito-León J, Arpa J, Louis ED, Herrera I, De La Loma A. Isolated CNS Whipple disease: acute onset and relapsing-remitting course. *Scand J Infect Dis*. 2007;39:623–5.
2. Benito-León J, Sedano LF, Louis ED. Isolated central nervous system Whipple's disease causing reversible frontotemporal-like dementia. *Clin Neurol Neurosurg*. 2008;110:747–9.
3. Domínguez RO, Müller C, Davolos I, MacKeith P, Arias E, Taratuto AL. Enfermedad de Whipple: Múltiples recaídas sistémicas y neurológicas. *Neurología*. 2011. PubMed. PMID: 21658820. En prensa.
4. Li W, Fenollar F, Rolain JM, Fournier PE, Feurle GE, Müller C, et al. Genotyping reveals a wide heterogeneity of tropheryma whippelii. *Microbiology*. 2008;154:521–7.
5. Moos V, Schmidt C, Geelhaar A, Kunkel D, Allers K, Schinnerling K, et al. Impaired immune functions of monocytes and macrophages in Whipple's disease. *Gastroenterology*. 2010;138:210–20.

R.O. Domínguez^{a,*} e I. Davolos^b

^a *Departamentos de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina*

^b *Medicina Interna, Hospital Sirio Libanés, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dominguezraulo@yahoo.com.ar

(R.O. Domínguez).

doi:10.1016/j.nrl.2011.09.003

Véase contenido relacionado en DOI: 10.1016/j.nrl.2011.07.014.

Muerte cerebral no es un término sinónimo de muerte encefálica

Cerebral death is not a synonym of whole brain death

Sr. Editor:

Hemos leído con interés el artículo original de Iriarte et al.¹ en relación con el conocimiento que presentan los

estudiantes universitarios sobre el concepto de muerte definida bajo criterios neurológicos. Nos manifestamos de acuerdo con los autores en la necesidad de transmitir a la sociedad (sanitaria o no) unos conocimientos mínimos sobre esta situación, así como las implicaciones médico-legales que conlleva. Sin embargo, quisiéramos llamar la atención sobre el uso del término «muerte cerebral» que realizan a lo largo de todo el manuscrito los autores. Es cierto que existe una falta de uniformidad global en la definición de muerte encefálica y cómo, a pesar de estar ampliamente

establecida, la consecución del diagnóstico varía llamativamente entre diferentes países²⁻⁵. Parte de esta confusión se debe a la traducción realizada del concepto *brain death*, utilizado por la escuela de Harvard en 1968⁶. Por cuestiones neuroanatómicas, conocemos ampliamente las diferencias existentes entre muerte encefálica, muerte troncoencefálica y muerte neocortical o muerte cerebral. Siendo las dos primeras definiciones de muerte (bajo criterios neurológicos) las más extendidas e incluso polemizadas entre sí⁷⁻⁹. Todas coinciden y divergen en la definición de lo que se considere como «*brain*». En este sentido, la ley española, citada en el artículo de Iriarte et al., establece claramente que la muerte se diagnosticará y certificará mediante «el cese irreversible de las funciones cardiorrespiratorias o de las funciones encefálicas»¹⁰. Por todo esto, consideramos que referirse a la muerte encefálica como sinónimo de muerte cerebral, no sólo confunde a la gente que trabaja en el sector sanitario, sino a la sociedad en general. Nos hacemos cargo que el término «muerte cerebral» lo hace más asequible a la población, pero no por ello debe hacerse extensible al ámbito médico, dado que si partimos de definiciones conceptualmente inadecuadas, será más difícil conseguir un entendimiento apropiado de las mismas.

Bibliografía

- Iriarte J, Palma JA, Kufof E, De Miguel MJ. Muerte cerebral: ¿es un término adecuado? *Neurología*. 2012;27:16–21.
- Haupt WF, Rudolf J. European brain death codes: a comparison of national guidelines. *J Neurol*. 1999;236:432–7.
- Greer DM, Varelas PN, Haque S, Wijidicks EF. Variability of brain death determination guidelines in leading US neurologic institutions. *Neurology*. 2008;22:284–9.
- Egea-Guerrero JJ, Illescas-Vacas A, Juan-Díaz M, Revuelto-Rey J, Serrano-Lázaro A, Domínguez-Roldán J. Brain death. Diferencias en el concepto de muerte encefálica con el Reino Unido. En: Perez-Bernal J, editor. *Actualizaciones en trasplantes 2009*. 1ª ed. Sevilla: Hospitales Universitarios Virgen del Rocío; 2009. p. 101–4.
- Capron AM. Brain death—well settled yet still unresolved. *N Engl J Med*. 2001;344:1244–6.
- A definition of irreversible coma Report of the Ad Hoc Committee of the Harvard Medical School to Examine the Definition of Brain Death. *JAMA* 1968; 205:337–40.
- Mohandas A, Chou SN. Brain death: a clinical and pathological study. *J Neurosurg*. 1971;35:211–8.
- Machado-Curbelo C. ¿Defendemos una visión encefálica de la muerte? *Rev Neurol*. 2002;35:387–96.
- Bell MD, Moss E, Murphy PG. Brainstem death testing in the UK-time for reappraisal? *Br J Anaesth*. 2004;92:633–40.
- Boletín Oficial del Estado de España, BOE 4 de enero de 2000. Ministerio de la Presidencia. Real Decreto 2070/1999.

J.J. Egea-Guerrero*, J. Revuelto-Rey y E. Gordillo-Escobar

Unidad de Neurocríticos, Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Críticos y Urgencias, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juanjoegea@hotmail.com

(J.J. Egea-Guerrero).

doi:10.1016/j.nrl.2011.07.013

Síndrome de encefalopatía posterior reversible recurrente con respuesta a nimodipino

Recurrent reversible posterior encephalopathy syndrome with a response to nimodipine

Sr. Editor:

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) asocia un conjunto de características clínicas (cefalea, crisis epilépticas, alteración del nivel de alerta, pérdida visual u otros déficit focales) y radiológicas, con alteraciones reversibles en la sustancia blanca, especialmente en regiones parieto-temporo-occipitales^{1,2}. Se ha asociado a hipertensión arterial y tratamientos inmunosupresores, entre otros factores. La recurrencia es infrecuente, habiéndose cifrado en el 8% de los casos en un estudio reciente de 25 pacientes con seguimiento a largo plazo³.

Se postulan varios mecanismos fisiopatológicos, tales como la vasoconstricción, el aumento de la perfusión y el daño endotelial. Un estudio de los casos recurrentes podría ayudarnos a responder algunas de las cuestiones no resuel-

tas acerca de esta entidad. Presentamos el caso de una paciente con episodios recurrentes de PRES tratada de forma efectiva con nimodipino. Se trata de una mujer de 60 años traída a urgencias en mayo de 2009. Tenía antecedentes de consumo tabáquico, hipertensión arterial, hipercolesterolemia y cardiopatía isquémica. Presentaba un cuadro de dos días de evolución de cefalea, somnolencia, náuseas, vómitos y afasia de comprensión, coincidiendo con crisis hipertensiva (presión arterial 220/110 mmHg). Una vez resuelta la hipertensión arterial, la paciente regresó a su estado basal de forma progresiva, permaneciendo asintomática 48-72 h tras su ingreso hospitalario. La paciente se encontraba en tratamiento quimioterápico desde hacía 2 años por adenocarcinoma de ovario en estadio IV. La resonancia magnética (RM) objetivó lesiones de sustancia blanca de predominio parieto-occipital, sin restricción en la secuencia de difusión, que desaparecieron un mes más tarde (fig. 1). Posteriormente, la paciente presentó otros tres episodios similares en enero, abril y junio de 2010, siempre coincidiendo con elevación marcada de la presión arterial. La RM demostró alteraciones similares a las descritas en el PRES, que desaparecieron una vez resuelto el episodio. La paciente suspendió la quimioterapia tras el primer episodio y estuvo en tratamiento antihipertensivo con betabloqueantes, ARA-II, alfabloqueantes y diuréticos, siempre con buen