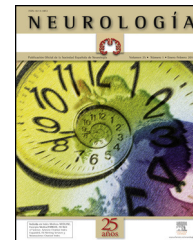




NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



CARTAS AL EDITOR

Enfermedad de Whipple: presentación de un caso infrecuente de afectación cerebral aislada

Whipple's disease: presentation of an unusual case with isolated cerebral involvement

Sr. Editor:

La enfermedad de Whipple (EW) es una infección multisistémica causada por el *Tropheryma whippelii* (*T. whippelii*). Es frecuente la asociación de síntomas neurológicos, si bien es raro que se manifiesten así como forma de presentación y, a menudo, está en relación con enfermedad confinada al SNC¹.

Presentamos un caso de una mujer de 30 años que acudió a urgencias por presentar dolor cervical que se acompaña de cefalea frontal y hormigueo en hemicara y brazo izquierdo, así como torpeza del mismo, que la paciente relacionaba con un accidente de tráfico sin trauma craneal dos semanas antes. Además, comentaba sentir dificultad para el habla y cierto grado de somnolencia. No tenía antecedentes personales de interés salvo residencia en medio rural. En la exploración física se constató disartria y mínima claudicación en MSI, con parestias en la mano izquierda sin que se objetivara pérdida de sensibilidad. La hematimetría, la bioquímica y otros estudios convencionales de laboratorio fueron normales.

Se le realizó tomografía computarizada (TC) craneal sin contraste urgente en la que se observa un área hipodensa que afectaba a los núcleos caudado y pálido, así como al brazo anterior de la cápsula interna y a la porción anterior de cápsula externa izquierdos. (fig. 1)

La resonancia magnética (RM) de cráneo sin y con contraste que se hizo a las 12 h del ingreso de la paciente mostró áreas de alteración de señal en ambos núcleos caudados, lenticular izquierdo, rodilla del cuerpo calloso y comisura anterior, siendo más evidente en el lado izquierdo. Las lesiones presentaban cierto efecto expansivo y, tras la administración de contraste, mostraban un tenue realce irregular (fig. 1).

Durante el ingreso se completó el estudio de la paciente mediante la realización de una TC dirigida a tórax, abdomen y pelvis (con contraste por vía oral e intravenosa) en la que no se encontraron hallazgos reseñables. Mediante punción lumbar se analizó el líquido cefalorraquídeo; tanto la

citología como la serología (para los gérmenes más frecuentes) fueron negativas.

Ante la mala evolución clínica de la paciente, con abulia, hipersomnia, incontinencia urinaria, reflejos extensores plantares y claudicación de miembros inferiores, se decidió realizar una biopsia cerebral esteroatáxica de la lesión adyacente al núcleo caudado derecho. El estudio anatómopatológico de la muestra presentaba áreas de gliosis e hiperplasia celular a expensas de abundantes células macrofágicas de citoplasma claro y granular PAS+ que sugieren afectación del SNC por enfermedad de Whipple. Se analizó mediante técnica de reacción en cadena de la polimerasa el tejido, así como las muestras de suero, que fueron negativas para *T. whippelii*.

Tras este resultado se llevó a cabo un tránsito gastrointestinal y una endoscopia digestiva con biopsia de duodeno, sin que se observara afectación por enfermedad de Whipple extracranial.

La paciente fue tratada con ceftriaxona 2 g por vía intravenosa cada 12 h, con buena tolerancia y clara mejoría, continuando tratamiento con cotrimoxazol 800/160 miligramos cada 12 h durante 1 año.

La RM de control a los 2 meses, mostró una clara reducción de tamaño de las lesiones descritas en RM previas, sin observarse un efecto expansivo ni captación de contraste, permaneciendo la paciente asintomática, sin abulia y normalización de reflejos plantares, así como control de esfínteres y mejoría de la claudicación de miembros inferiores (fig. 2).

La enfermedad de Whipple se suele diagnosticar tarde, sobre todo en aquellos casos que se presentan con clínica neurológica careciendo de los síntomas digestivos característicos de la enfermedad, debido a que es una entidad poco frecuente. Los estudios de laboratorio convencionales revelan cambios inespecíficos, siendo la aplicación de la PCR la técnica de elección por su superioridad en sensibilidad y especificidad respecto a otras técnicas. No obstante, su negatividad no excluye definitivamente el diagnóstico, como ocurre en nuestro caso.

Son las técnicas de imagen, la TC y la RM, aunque inespecíficas, las que más información nos aportan. La TC craneal muestra atrofia cerebral, lesiones focales hipodensas, únicas o múltiples, afectando predominantemente a la sustancia blanca, la corteza y el hipotálamo, que se realzan tras la administración de contraste². En la RM lo más frecuente es que las áreas patológicas descritas se muestren hiperintensas en T2 e hipointensas en T1³. Asimismo, pueden

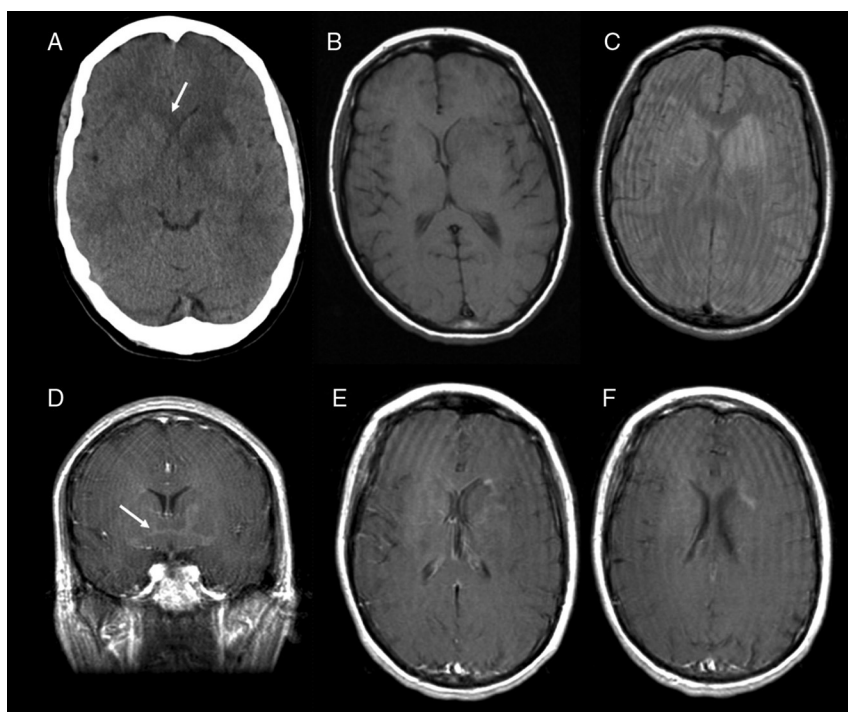


Figura 1 En la TC sin contraste (A) realizada a la llegada de la paciente aparece una hipodensidad que afecta a los núcleos caudado y lenticular izquierdos, así como a capsula interna. También se aprecia hipodensidad en el rostro del cuerpo calloso con extensión contralateral. En las secuencias de RM realizadas 18 h después, se observa hipointensidad de las regiones descritas en la TC en secuencias ponderadas en T1 e hiperintensidad en las potenciadas en DP. Tras la administración de contraste paramagnético (D-F) se aprecia un realce discreto, heterogéneo y de predominio periférico que muestra, con mayor claridad, la extensión contralateral a través de la comisura anterior (flecha en D).

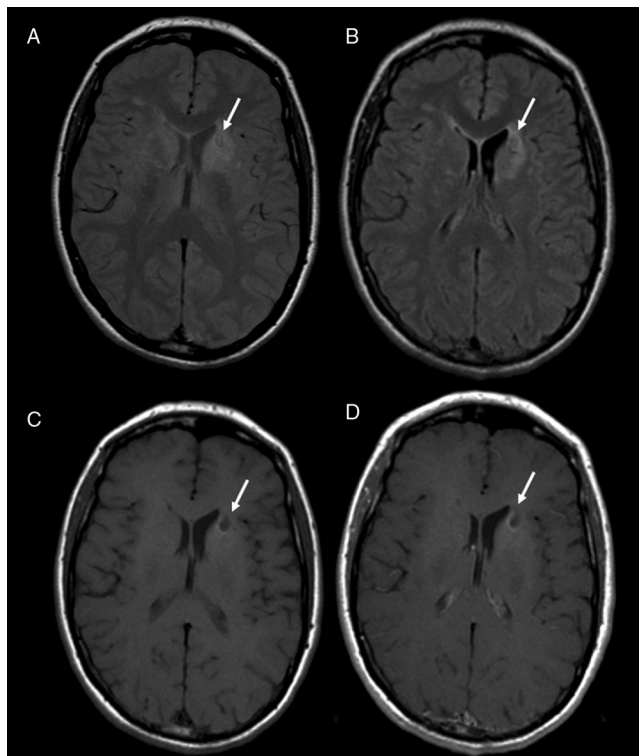


Figura 2 En el estudio de RM de control realizado al mes se aprecia la alteración de señal residual que provoca retracción del asta frontal ventricular en las secuencias potenciadas en DP (A), FLAIR (B) y T1 sin contraste (C). Tras la administración de contraste (D) no se aprecian áreas de realce patológico. Se aprecia, en todas las secuencias, una imagen nodular, hipo/isointensa que se corresponde con la secuela de la biopsia (flecha).

aparecer lesiones de comportamiento expansivo que se realizan tras la administración de contraste paramagnético. La RM difusión/perfusión y espectroscopía pueden ser de utilidad, pero hasta el día de hoy, la experiencia es escasa y no se han escrito patrones característicos². Sí está publicada su utilidad en pacientes con enfermedad de Whipple cerebral recurrente, en la que el tamaño de las lesiones puede ser menor y, sin embargo, la restricción en la difusión puede indicar áreas de infección activa³. Estas también pueden deberse a lesiones isquémicas agudas, aunque podemos diferenciarlas según su persistencia en el tiempo y la demostración o no de infarto evolucionado.

Los estudios de PET con ¹¹C metionina pueden utilizarse para el diagnóstico diferencial con tumores, demostrando un hipermetabolismo en áreas cortico-subcorticales y del tronco cerebral en pacientes con la enfermedad⁴. Sin embargo, en otras publicaciones se han descrito disminución del flujo sanguíneo cerebral en las áreas afectadas en estudios con HMPAO SPECT (TC 99 m).

Bibliografía

1. Peters G, Du Plessis DG, Humphrey PR. Cerebral Whipple's disease with a stroke-like presentation and cerebrovascular pathology. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;73:336–9.
2. Bermejo P, Burgos A. Enfermedad de Whipple y sistema nervioso central. *Med Clin(Barc)*. 2006;127:379–85.
3. Raheja AA, Lui YW, Pinzon-Ardila A, Lim RP, Sparr SA. Use of diffusion-weighted imaging in recurrent central nervous system Whipple's disease: a case report and review of the literature. *Clin Imaging*. 2010;34:143–7.
4. Galldicks N, Burghaus L, Vollmar S, Cizek J, Impekoven P, Thomas A, et al. Novel neuroimaging findings in a patient with cerebral Whipple's disease: a magnetic resonance imaging and positron emission tomography study. *J Neuroimaging*. 2004;14:372–6.

S. Lombardo Galera*, E. Roldán Romero
y F. Bravo Rodríguez

*Sección de Neurorradiología Diagnóstica y Terapéutica,
Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Reina
Sofía, Córdoba, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mslombgalera@hotmail.com
(S. Lombardo Galera).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.j.nrl.2011.10.001>

Neurofibroma plexiforme en paciente de 8 años

Plexiform neurofibroma in an 8 year-old patient

Sr. Editor:

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) está causada por la mutación del gen NF1 localizado en el cromosoma 17q11.2.^{1,2}. Los neurofibromas aparecen en un 90% de los casos y los plexiformes en un menor porcentaje. Son tumores benignos de vainas nerviosas, pero los plexiformes presentan hasta un 10% de riesgo de transformación maligna.

Comentamos el caso de una niña de 8 años y 4 meses diagnosticada de NF-1 a los 2 años de edad. A los 4 días tras realizarse cirugía de amigdalectomía y adenoidectomía comienza con imposibilidad para caminar, asociado a parestias («calambres») en pie y pierna izquierdos. A la exploración presenta pérdida de fuerza en pie izquierdo, imposibilidad para realizar la flexión dorsal ni adecuada inversión-eversión y posición de pie en equino. Imposibilidad de realizar marcha normal ni otras variantes. No Babinski. Reflejos osteotendinosos presentes sin aumento de área reflexógena. Lasègue izquierdo positivo.

Como pruebas complementarias se realizaron radiografías de caderas, pie y pierna izquierda; ecografía de hueso poplíteo y tercio proximal de miembro inferior izquierdo que descartó trombosis venosa; analítica de sangre completa con estudio de coagulación, autoinmunidad y CPK normales. El electroneurograma y electromiograma objetivaron signos compatibles con la existencia de una mononeuropatía axonal parcial (axonotmesis) del nervio ciático común izquierdo con

afectación predominante del componente peroneo. Se completa estudio con resonancia magnética (RM) de columna lumbosacra y estudio RM pélvico y de miembro inferior donde se identificó una lesión de partes blandas bien definida en el teórico trayecto del nervio ciático izquierdo, visible desde el nivel de la escotadura ciática hasta caudalmente el hueso poplíteo, compatible con neurofibroma. (figs. 1 y 2)

Los neurofibromas plexiformes son tumores que afectan a las estructuras del nervio (plexo, fascículos o ramas nerviosas)³. Se calcula que su incidencia es de alrededor de un 17% en NF tipo 1². El estudio de imagen para detección y caracterización se realiza mediante RM, generalmente explorando los 3 planos del espacio con secuencias T1, T2 supresión de grasa y estudio T1 supresión de grasa tras gadolinio intravenoso. De forma habitual los neurofibromas son

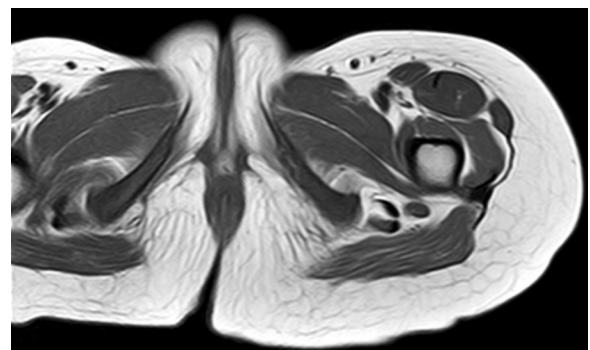


Figura 1 RM en incidencia axial ponderada en T1 en el nivel anatómico de la escotadura ciática. Lesión de partes blandas bien definida, lateral al tendón del semimembranoso, hipointensa en T1, en localización del nervio ciático izquierdo.