

cuerpos antineuronales, serologías de virus neurotrópicos en sangre y LCR, siendo todo negativo. El paciente fue mejorando del nivel de conciencia, recuperando su situación basal y desapareciendo los episodios de agitación y delirios. La RM craneal de control a los 17 días mostró que las lesiones previas del cuerpo calloso se habían resuelto completamente (fig. 2). Dado el cuadro de encefalopatía y las lesiones reversibles del cuerpo calloso fue diagnosticado de MERS. Las causas podrían ser la suspensión del tratamiento con olanzapina previo, el posible consumo de drogas y alcohol en días previos, aunque el análisis en orina fue negativo, podría ser un tóxico no detectado en el análisis realizado, o secundario a un proceso infeccioso siendo esta etiología la más frecuente. En todos los pacientes con un cuadro sugestivo de MERS se deben incluir en el diagnóstico diferencial, por su frecuente asociación, el síndrome de encefalopatía posterior reversible (habitualmente asociado a hipertensión arterial y afectación de sustancia blanca subcortical), la encefalomielitis aguda diseminada, la esclerosis múltiple (apoya el curso en brotes en subtipo remitente-recurrente), la enfermedad de Marchiafava-Bignami (asociado a consumo enólico), la isquemia (irreversible y con distribución según territorio vascular), el daño axonal difuso (asociado a traumatismo craneal), el linfoma (captación de contraste en la RM), la mielínolisis central pontina (desequilibrio electrolítico), la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana y la epilepsia (relacionado con la introducción/retirada de fármacos y la presencia de crisis).

La MERS es un síndrome clínico radiológico poco conocido, que puede manifestarse con una clínica severa⁶, pero con buen pronóstico, que puede tener diferentes etiologías. El diagnóstico precoz y su reconocimiento es clave para evitar tratamientos y pruebas innecesarias. La RM craneal es clave en su diagnóstico⁷.

Bibliografía

1. Tada H, Takanashi J, Barkovich AJ, Oba H, Maeda M, Tsukahara H, et al. Clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion. *Neurology*. 2004;63:1854–8.
2. Garcia-Monco JC, Cortina IE, Ferreira E, Martínez A, Ruiz L, Cabrera A, et al. Reversible splenial lesion syndrome (RESLES): What's in a name? *J Neuroimaging*. 2011;21:e1–14.
3. Yuan J, Yang S, Wang S, Qin W, Yang L, Hu W. Mild encephalitis/encephalopathy with reversible splenial lesion (MERS) in adults—a case report and literature review. *BMC Neurol*. 2017;17:103, <http://dx.doi.org/10.1186/s12883-017-0875-5>.
4. Park SE, Choi DS, Shin HS, Baek HJ, Choi HC, Kim JE, et al. Splenial Lesions of the Corpus Callosum: Disease Spectrum and MRI Findings. *Korean J Radiol*. 2017;18:710–21, <https://doi.org/10.3348/kjr.2017.18.4.710>.
5. Wilson CA, Mullen MT, Jackson BP, Ishida K, Messé SR. Etiology of Corpus Callosum Lesions with Restricted Diffusion. *Clin Neuroradiol*. 2017;27:31–7, <http://dx.doi.org/10.1007/s00062-015-0409-8>.
6. Zhu Y, Zheng J, Zhang L, Zeng Z, Zhu M, Li X, et al. Reversible splenial lesion syndrome associated with encephalitis/encephalopathy presenting with great clinical heterogeneity. *BMC Neurol*. 2016;16:49, <http://dx.doi.org/10.1186/s12883-016-0572-9>.
7. Shankar B, Narayanan R, Muralitharan P, Ulaganathan B. Evaluation of mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion (MERS) by diffusion-weighted and diffusion tensor imaging. *BMJ Case Rep*. 2014;2014, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2014-204078>, pii: bcr2014204078.

P. Gómez Iglesias^{a,*}, E. López Valdés^a, M. Vega Bayoll^b y M.N. Gómez Ruíz^c

^a Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^b Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^c Servicio de Radiología (Neuroradiología), Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gmz.iglesias@gmail.com

(P. Gómez Iglesias).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.03.006>

0213-4853/

© 2019 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Mielopatía cervical como forma de presentación de la enfermedad de Whipple



Cervical myelopathy as a form of presentation of Whipple disease

Sr. Editor:

La enfermedad de Whipple (EW) es una enfermedad infecciosa multisistémica producida por la bacteria *Tropheryma whippelii* (TW). Inicialmente fue descrita en 1907 por George H. Whipple como una «lipodistrofia intestinal», en un paciente con pérdida ponderal, poliartritis, diarrea, malabsorción y adenopatías mesentéricas¹. La sintomatología neurológica en ausencia de clínica sistémica es infrecuente².

Presentamos un caso de EW que se manifiesta con clínica medular de manera aislada. Se trata de una mujer de 66 años que consulta por la alteración de la marcha de un año de evolución sin clínica a otro nivel, la exploración mostró disminución de sensibilidad profunda en miembros inferiores, sin datos de piramidalismo, siendo el resto del examen neurológico y sistémico normal. Los potenciales evocados somatosensoriales señalaron un defecto en la vía somestésica cordonal posterior, y con el fin de descartar una mielopatía, se llevó a cabo una resonancia magnética cervical sin contraste, que detectó una lesión hiperintensa en T2 comprometiendo los cordones posteriores desde C2 hasta T1, sin edema asociado (figs. 1 y 2), siendo el parénquima cerebral normal. Con el propósito de encontrar la etiología de dicha lesión, se llevó a cabo un análisis en sangre incluyendo bioquímica completa y estudio inmunológico, que no mostraron alteraciones de significación sugerentes de enfer-

medades autoinmunes sistémicas, metabólicas, carenciales o de otra índole. Puesto que en el diagnóstico diferencial se incluyen enfermedades infecciosas víricas y bacterianas, se completó la valoración con análisis microbiológico en sangre, determinando la presencia de PCR positiva para TW. Por esta razón, se llevó a cabo una punción lumbar realizando en LCR un análisis bioquímico, microbiológico, inmunológico y citológico, todo ello con resultados normales, a excepción de PCR positiva para TW, al igual que en determinación sanguínea. Se trató de aislar el material genético de dicho microorganismo en heces y saliva, con resultado negativo. Se detectó nuevamente PCR positiva para TW en una segunda determinación en sangre realizada 15 días más tarde. Así, se inició tratamiento con ceftriaxona intravenosa durante 14 días con buena respuesta clínica y continuando de forma prolongada con trimetoprim-sulfametoxazol vía oral, produciéndose clara mejoría en la marcha, con estabilidad de la lesión medular en estudio de resonancia magnética realizado meses más tarde. Asimismo, se produjo una negativización de la PCR para TW en sangre y líquido cefalorraquídeo.

La EW es una enfermedad infecciosa con manifestación multisistémica, aunque destaca la clínica digestiva y articular. Aunque la incidencia exacta no es del todo conocida³, el compromiso del sistema nervioso central es frecuente, apareciendo en un 43% de casos⁴, aunque no como presentación aislada, que se produce únicamente en el 5% de los pacientes⁵.

Los síntomas neurológicos son inespecíficos, y su presentación variada, desde alteración del nivel de consciencia, deterioro cognitivo, crisis epilépticas, mioclonías, compromiso cerebeloso, hipotalámico, neuropatías craneales y periféricas, y trastornos extrapiramidales^{5,6}. La miorritmia oculomasticatoria y la miorritmia oculo facial-esquelética son muy características de esta entidad, y se consideran signos patognomónicos^{7,8}.

Si bien existen casos de mielopatía asociada a otras lesiones inflamatorias en diferentes puntos del sistema nervioso central, como el cerebro, quiasma óptico y fosa posterior, caso del paciente descrito por Kremer et al.⁹, mucho menos frecuente aún es su presentación en forma de mielopatía aislada. El primer caso fue descrito por Clarke et al. en 1998 en una paciente de 62 años¹⁰, posteriormente Messori y Salvolini¹¹ y Messori et al.¹² describieron el caso de una paciente de 65 años con una lesión medular cervicotorácica y curso clínico remitente-recurrente atribuida a infección por TW, desarrollando en fases posteriores lesiones cerebrales. En 2005, Schröter et al.¹³ aportaron el caso de un paciente de 50 años con una lesión cervical desde la unión bulbomedular hasta la región dorsal superior, sin compromiso cerebral, con buena respuesta a la terapia antibiótica frente a TW, detectado mediante PCR en sangre. En nuestro conocimiento, la paciente que describimos se trata del cuarto caso conocido, el primero en nuestro país, en el cual la EW se manifiesta como una mielopatía aislada, en forma de un síndrome cordonal posterior. Los casos descritos guardan ciertas similitudes como la edad de presentación (entre la sexta y séptima décadas de la vida), los síntomas de mielitis crónica progresiva, el compromiso cervical extenso en forma de lesión hiperintensa, así como la clara mejoría con terapia antibiótica.

El diagnóstico diferencial debe llevarse a cabo con otras enfermedades infecciosas bacterianas, víricas y parasita-

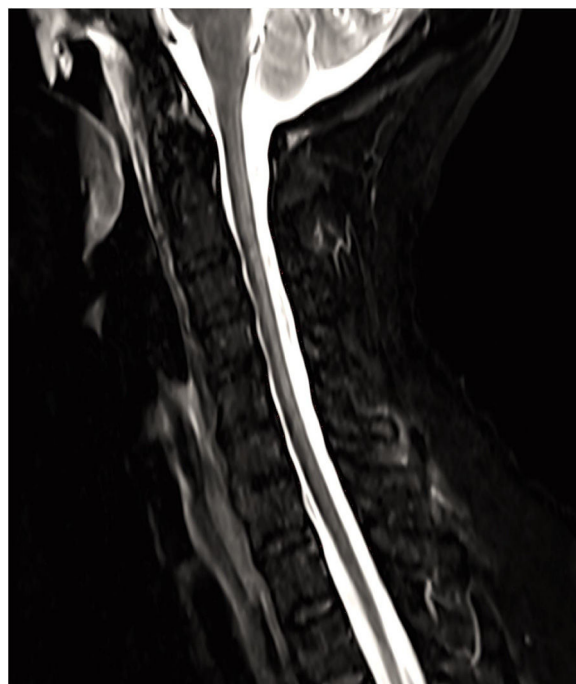


Figura 1 Corte sagital y medio de resonancia magnética cervical potenciada en T2 que muestra lesión hiperintensa que afecta cordones posteriores desde C2 hasta T1.

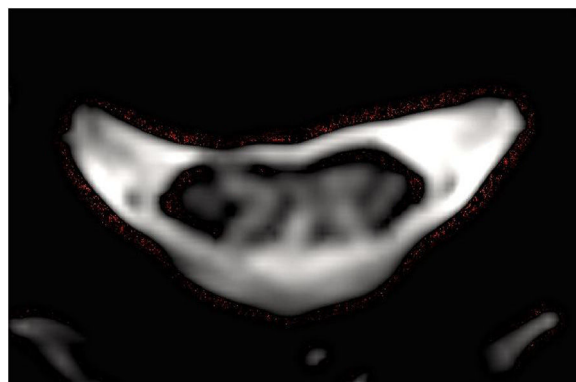


Figura 2 Corte axial de resonancia magnética potenciada en T2 que muestra lesión hiperintensa que compromete cordones posteriores a nivel cervical.

rias, con enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple, la neuromielitis óptica o la encefalomiélitis aguda diseminada. También debe excluirse etiología vascular (isquemia o hemorragia), enfermedad tumoral o paraneoplásica, así como enfermedades sistémicas (lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Behçet, síndrome de Sjögren, sarcoidosis) o enfermedades carenciales en forma de deficiencias vitamínicas.

La existencia de pocos casos en la literatura, así como el carácter inespecífico de los síntomas pueden dificultar el diagnóstico y, por tanto, retrasar el inicio del tratamiento. Debemos tener presente que la clínica neurológica puede ser la primera manifestación de la EW, pudiendo aparecer posteriormente otros síntomas más característicos¹⁴. En cualquier caso, la falta de confirmación microbiológica no debe retrasar el inicio del tratamiento en caso de sospecha clínica

de EW. Igualmente se recomienda realizar tratamiento de prueba con antibioterapia dirigida antes de realizar una biopsia medular.

En conclusión, la sintomatología medular es una complicación muy infrecuente de la infección por TW, de modo que debemos tener en cuenta la posibilidad de una infección por dicho agente etiológico en casos de mielopatía aislada de etiología no aclarada, incluso en ausencia de síntomas sistémicos, lo cual requiere un alto nivel de sospecha clínica. La importancia del diagnóstico precoz reside en la existencia de un tratamiento efectivo que puede eliminar la sintomatología e incluso evitar la progresión de la enfermedad hacia otros órganos o regiones del sistema nervioso, siendo una enfermedad potencialmente mortal en caso de no recibir tratamiento dirigido.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores público, comercial, o sin ánimo de lucro.

Bibliografía

- Whipple GH. A hitherto undescribed disease characterized anatomically by deposits of fat and fatty acids in the intestinal and mesenteric lymphatic tissues. *Bull Johns Hopkins Hosp.* 1907;18:382–91.
- Brown AP, Lane JC, Murayama S, Vollmer DG. Whipple's disease presenting with isolated neurological symptoms. *J Neurosurg.* 1990;73:623–7.
- Scheld WM. Whipple disease of the central nervous system. *J Infect Dis.* 2003;188:797–800.
- Dobbins WO III. Whipple's disease. Springfield. IL: Charles C. Thomas; 1987.
- Gerard A, Sarrot-Reynauld F, Liozon E, Cathebras P, Besson G, Robin C, et al. Neurologic presentation of Whipple disease: Report of 12 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 2002;81:443–57.
- Compain C, Sacre K, Puéchal X, Klein I, Vital-Durand D, Houeto JL, et al. Central nervous system involvement in Whipple disease: Clinical study of 18 patients and long-term follow-up. *Medicine (Baltimore).* 2013;92:324–30.
- França MC Jr, Castro R, Balthazar ML, Malveira GL, Pirani C Jr, Deus-Silva L, et al. Whipple's disease with neurological manifestations: Case report. *Arq Neuropsiquiatr.* 2004;62:342–6.
- Anderson M. Neurology of Whipple's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000;68:1–5.
- Kremer S, Besson G, Bonaz B, Pasquier B, Le Bas JF, Grand S. Diffuse lesions in the CNS revealed by MR imaging in a case of Whipple disease. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001;22:493–5.
- Clarke CE, Falope ZF, Abdelhadi HA, Franks AJ. Cervical myelopathy caused by Whipple's disease. *Neurology.* 1998;50:1505–6.
- Messori A, Salvolini U. Spinal cord involvement in CNS Whipple disease: An ongoing experience in the MR imaging era. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2002;23:173.
- Messori A, di Bella P, Polonara G, Logullo F, Pauri P, Haghighipour R, et al. An unusual spinal presentation of Whipple disease. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001;22:1004–8.
- Schröter A, Brinkhoff J, Günthner-Lengsfeld T, Suerbaum S, Reiners K, Messmann H, et al. Whipple's disease presenting as an isolated lesion of the cervical spinal cord. *Eur J Neurol.* 2005;12:276–9.
- Zalonis I, Christidi F, Potagas C, Rentzos M, Evdokimidis I, Kararizou E. Central Nervous System Involvement as Relapse in Undiagnosed Whipple's Disease with Atypical Symptoms at Onset. *Open Neurol J.* 2015;9:21–3.

Á.I. Pérez Álvarez*
y G. Morís de la Tassa

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: angelperez@telecable.es
(Á.I. Pérez Álvarez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.03.007>
0213-4853/

© 2019 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Mejoría de la capacidad funcional en la enfermedad de Huntington tras un programa de marcha nórdica. A propósito de un caso



Improved functional capacity in Huntington disease after Nordic walking training: A case report

Sr. Editor:

La enfermedad de Huntington (EH), el tipo de Corea genéticamente determinada más frecuente, es un trastorno neurodegenerativo autosómico dominante progresivo que

causa deterioro físico, cognitivo y psicológico¹. El ejercicio físico se considera una terapia de rehabilitación útil en la EH, si bien queda por determinar cuál es la modalidad que mayores beneficios potenciales pudiera tener a la hora de atenuar la progresión de esta enfermedad². La práctica de marcha nórdica (MN) pudiera ser una terapia física de interés para la EH, por su baja demanda condicional, facilidad de realización y por los efectos que se ha observado tiene en el nivel de independencia y síntomas motores en personas que presentan síntomas neurodegenerativos³. Describimos el caso de una persona con EH intermedio-inicial que, tras participar en un programa de MN, experimentó cambios en su nivel funcional.

Mujer de 59 años que acudió a consulta tras presentar anomalías en el equilibrio y en la marcha asociadas con movimientos discinéticos rápidos e involuntarios. Se confirmó el diagnóstico de EH en estadio intermedio-inicial, tras