

PRESENTACION DE CASO**La neurosífilis no es historia. Presentación de un caso.****The neurosyphilis is not history. A case presentation.**Dr. Erélido Hernández Valero ¹, Dr. Julio López Argüelles ¹.

¹Especialista de I Grado en Neurología. Profesor Instructor. Hospital Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

RESUMEN

La sífilis es una enfermedad de transmisión sexual, causada por el *Treponema pálido* que ha tenido un incremento con la aparición del síndrome de inmunodeficiencia adquirida a partir de 1980. En 1906 se demostró dicho germen en el líquido cefalorraquídeo de humanos, se abrió así el diagnóstico de neurosífilis. Se presenta el caso de una paciente que comenzó de forma súbita con un cuadro convulsivo bifásico seguido de un estado de coma de varios días, luego apareció fiebre, astenia, hemiparesia izquierda. Se ingresó y emergieron estigmas de desorientación, rigidez de nuca y fiebre de hasta 39°C, doce días después se recibe en sala de neurología donde, después de una serie de estudios, se le diagnosticó neurosífilis.

Palabras Clave: Neurosífilis; Sífilis; Enfermedades Sexualmente Transmisibles

ABSTRACT

The syphilis is a sexual transmitted disease, caused by the *Treponema pallidum* that has had an increment with the appearance of the syndrome of acquired immunodeficiency disease starting from 1980. In 1906 this germ was observed in the human cerebrospinal fluid, in this way it opened up the neurosyphilis diagnosis. Is presented the case of a patient who began in a sudden way with a two-phase convulsive square followed by a state of coma of several days, then appeared fever, astenia, left hemiparesis. He was

entered and disorientation stigmas, nape rigidity and fever emerged of up to 39°C, twelve days later He was received in neurology room where, after a series of studies, he was diagnosed with neurosyphilis.

Keywords: Neurosyphilis; Syphilis; Sexually Transmitted Diseases

INTRODUCCIÓN

La sífilis es una enfermedad de transmisión sexual causada por una espiroqueta conocida como *Treponema Pálido* (TP). Hoffman, en 1906, fue el primero en demostrar dicho germen en el líquido cefalorraquídeo (LCR) de humanos ⁽¹⁾. Antiguamente conocida como *la gran imitadora* esta enfermedad se caracteriza por sus múltiples y complejas manifestaciones clínicas ⁽²⁾.

La incidencia de la sífilis decreció significativamente con la introducción de la penicilina en los años 40, pero se nota un incremento en la actualidad con la aparición del SIDA a partir de 1980. Desde 1990 hasta el año 2000 la incidencia tanto en sífilis primaria como secundaria decreció en el 89,2 %; se observa una mayor incidencia en homosexuales ⁽²⁻⁶⁾.

Dada la amplia cobertura de servicios médicos y los programas encaminados a la vigilancia epidemiológica de las enfermedades de transmisión sexual, en Cuba, resulta infrecuente el diagnóstico de neurosífilis. Hemos encontrado un caso que demuestra su posible aparición en la práctica diaria y la necesidad de sospechar esta entidad, motivo por el que decidimos publicarlo.

Recibido: 14 de octubre de 2005.**Aprobado:** 16 de diciembre de 2005**Correspondencia:**

Dr. Erélido Hernández Valero.

Servicio de Neurología. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico de Cienfuegos "Dr. Gustavo Aldereguía Lima"

Cienfuegos, Cuba

CP: 55100

emai: erelido@infomed.sld.cu

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 44 años de edad con antecedentes de haber sufrido de epilepsia durante la infancia, sin más crisis luego de los cuatro años de edad. En el mes de mayo del año 2004 comenzó de forma súbita con un cuadro convulsivo, quedó posteriormente en estado postictal, por lo que fue ingresada en el hospital más cercano, fuera de nuestra provincia de Cienfuegos, sin llegarse a un diagnóstico definitivo en quince días de ingreso. Dos días después de egresada, la paciente sufre nuevamente una crisis convulsiva, después de esto permaneció en estado de coma durante veintidós días y se recuperó de forma parcial. Hasta aquí los datos son obtenidos por referencia de los familiares.

En Septiembre del 2004 la paciente fue traída a cuerpo de guardia del Hospital Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima", porque desde hacía dos días venía presentando fiebre y astenia, a lo cual se agregaba una hemiparesia izquierda de predominio braquial. Se ingresó en Unidad de Cuidados Intensivos donde evolucionó por seis días con el defecto motor comentado, desorientación, rigidez de nuca y fiebre de hasta 39°C, por lo que se decidió tratamiento antibiótico. Se trasladó luego a sala de Infectología, recibiendo con la impresión diagnóstica de meningoencefalitis a germen no precisado, aunque se habían realizado ya diversos exámenes complementarios: hemocultivos, estudio bacteriológico, tinta china, tinción de Gram y estudio citoquímico del LCR, TAC de cráneo y hemoquímica habitual. En este servicio continuó el estudio.

Doce días después se recibe en sala de neurología observándose a la paciente con alteración de la memoria tanto retrógrada como anterógrada, alteración en la esfera cognoscitiva con confabulaciones, agrafia, discalculia, dislexia, el resto del examen físico mostró una hemiparesia discreta a predominio facio-braquial y una pupila de Argyll-Robertson. Luego de lo hallado al examen de la paciente se decide indicar estudio serológico VDRL (venereal disease research laboratory) en sangre y en LCR, lo cual arrojó un resultado positivo de 16 diluciones en sangre y 4 diluciones en LCR. Llegamos a la conclusión que se trataba de un caso de neurosífilis en su forma parálisis general progresiva y se comenzó tratamiento.

Seis meses después la paciente presentaba una notable mejoría de sus síntomas iniciales, fundamentalmente los trastornos cognoscitivos como la discalculia, dislexia y disgrafía, que desaparecieron, así como las confabulaciones, permaneciendo la afección de la memoria retrógrada. La repetición del estudio del LCR demostró que el VDRL resultaba ya negativo.

DISCUSIÓN

La sífilis primaria se manifiesta por la aparición de un chancro solitario aproximadamente 3 semanas después

de la exposición al TP. Luego ocurre un estado de latencia tras la cual aparecen una serie de manifestaciones en piel, además linfadenopatía y fiebre, denominadas sífilis secundaria o secundarismos, después desaparece el rash y el paciente aparece asintomático por un largo y variable periodo de tiempo⁽⁷⁾. A pesar de esto las pruebas serológicas son positivas al TP. La etapa terciaria aparece años después de la primoinfección e implica a varios sistemas del organismo, el sistema nervioso es uno de los más afectados por esta enfermedad y su implicación se conoce como neurosífilis.

La neurosífilis aparece en un 10 % de los pacientes con sífilis no tratados⁽⁸⁾. Esta entidad debe ser tenida en cuenta en todo paciente previamente infestado, con signos o síntomas que denoten alteración neurológica, aunque debemos tomar en cuenta que la forma más frecuente de presentación de la neurosífilis es la asintomática⁽⁹⁾.

De acuerdo con Merritt y colaboradores⁽¹⁰⁾ las diferentes formas clínicas patológicas de la neurosífilis se pueden clasificar:

1. Neurosífilis asintomática (latente).
2. Neurosífilis meníngea y meningovascular y goma.
 - Precoz.
 - Tardío.
3. Neurosífilis vascular
4. Neurosífilis parética (parálisis general progresiva, demencia paralítica).
5. Neurosífilis tabética.
6. Ocular (atrofia y neuritis óptica aguda).
7. Lesión sífilítica del VIII par.
8. Meningomielitis sífilítica (amiotrofia sífilítica, paraplejía espástica de Erb).

Clinicamente la neurosífilis origina un cuadro de ataxia progresiva, con dolores lancinantes de los miembros inferiores y crisis viscerales. Hay pérdida de los reflejos tendinosos y de la sensibilidad profunda con trastornos vegetativos, como disfunción vesical e intestinal. Con cierta frecuencia se asocia atrofia óptica y mal perforante plantar⁽¹¹⁻¹⁵⁾.

Parálisis general progresiva:

En tiempos pasados constituyó una de las causas más frecuentes de ingresos en instituciones psiquiátricas. En nuestros días ha pasado a ser una forma de presentación infrecuente. Aparece a los 15 o 20 años de la primoinfección con el TP. La enfermedad se instaura de forma insidiosa y comienza frecuentemente con alteraciones psiquiátricas poco específicas como irritabilidad, dificultad para la concentración, labilidad emocional o ideación delirante. En esta fase el examen neurológico suele ser normal, más tarde se instaura una demencia franca, con temblor y disartria, y en fases finales, se asocian crisis convulsivas, pérdida de la fuerza

muscular en las extremidades e incontinencia esfinteriana ⁽¹⁶⁾.

El hallazgo oftalmológico clásico es la pupila de Argyll-Robertson, ocurre con más frecuencia en las fases tardías de la enfermedad. Las pupilas aparecen mióticas, con la típica disociación de responder a la acomodación y no a la luz ⁽¹⁷⁾; la lesión se encuentra localizada en el ganglio ciliar o en la porción parasimpático posganglionar del nervio òculomotor; su etiología, hasta el momento, continúa siendo desconocida; aunque se especula acerca de su posible origen isquémico o inflamatorio ⁽¹⁸⁾. Debemos destacar que pese a lo expuesto anteriormente no todos los casos de neurosífilis presentan este tipo de lesión pupilar; así en estudios realizados al respecto por Lowenfeld ⁽¹⁹⁾ se demostró que el 75 % de pacientes con neurosífilis no presentaban la pupila de Argyll-Robertson y los realizados por Merrit ⁽²⁰⁾ reportaron un 64 % de pacientes tabéticos sin esta clásica alteración pupilar.

El estudio del LCR es el método diagnóstico ideal para la confirmación de la neurosífilis, a este se le debe realizar, en nuestro medio, conteo celular, proteínas y VDRL ⁽¹⁸⁻²⁰⁾. El diagnóstico positivo está dado por el resultado del VDRL en el LCR, aunque el hecho de que este sea negativo no excluye la posibilidad diagnóstica de la enfermedad en un 100 %, además el conteo de células mayor que $10 \times \text{mm}^3$ o niveles de proteínas mayores que $50 \text{mg} \times \text{dL}$ en el líquido cefalorraquídeo nos orientan hacia la posibilidad diagnóstica ⁽²¹⁾.

La penicilina a altas dosis sigue siendo la elección de la neurosífilis, sobre todo para pacientes no alérgicos y embarazadas, en cualquier caso se puede emplear de dos maneras fundamentales, penicilina cristalina de 3 a 4 millones de unidades cada cuatro horas en régimen intravenoso por 10 a 14 días o penicilina G procaínica administrada intramuscular 2,4 millones de unidades diariamente de 10 a 14 días ⁽²¹⁾.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brown DI, Frank JE. Diagnosis and Management of Syphilis. *Am Fam Phys.* 2003;68(2):283-90.
2. Syphilis. /En línea/.2003./Consultado:septiembre de 2003/. Disponible en :http://www.cdc.gov/nchstp/std/Stats_Trends/1999Surveillance/99pdf/99Section4.pdf.
3. World Health Organization.Statistical Information System.Ginebra: WHO; 2003 <http://www.who.ch/whosis/whosis.htm>
4. Adams RD, Victor M. Principles of Neurology. 4th ed. New York: Mc Graw-Hill; 1981.
5. Continuing increase in infectious syphilis-United States. *MMWR.* 1988; 37:35-8.
6. Hook EW ,Marra CM. Acquired syphilis in adults. *Engl J Med.* 1992;326:1060
7. Clark EG, Danbolt N. The Oslo study of the natural course of untreated syphilis. *Med Clin North Am.* 1964;48:613-21.
8. Tramont EC. *Treponema pallidum* (syphilis). In: Mandell GL, Bennett JE, Dolin R, eds. Principles and practice of infectious diseases. 5th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2000.p.2474-90.
9. Merritt HH, Adams RD, Solomon HC. Neurosyphilis. New York: Oxford University Press; 1946.
- 10.Rosenberg N, Hughes R. Angiography in Pure Motor Hemiparesis due to Meningovascular syphilis. *Arch Neurol.* 1989;46:10-11.
- 11.Pezzini A, Gulletta M, Pinelli L. Meningovascular Syphilis: A Vascular Syndrome with Typical Features?. *Cerebrovasc Dis.* 2001; 11:352-353.
- 12.Cintron R, Pachner AR. Spirochetal diseases of the nervous system. *Curr Opin Neurol.* 1994 ; 7(3):217-22.
- 13.Standaert D, Galetta S, Atlas S. Meningovascular Syphilis with a Gumma of the Midbrain. *J Clin Neuro-Ophthalmol.* 1991;113:139-143.
- 14.Johns DR, Tierney M, Parker SW. Pure motor hemiplegia due to meningovascular neurosyphilis. *Arch Neurol.* 1987;44(10):1062-5.
- 15.Conde-Sedin MA, Hernández-Fleta JL, Cárdenes-Santana MA, Amelia-Peris R. Neurosífilis: Formas de presentación y manejo clínico. *REV NEUROL.* 2002;35(4):380-6.
- 16.Hamed LM, Schatz NJ, Galetta SL. Brainstem ocular motility defects and AIDS. *Am J Ophthalmol.* 1988;106:437-442.
- 17.Meek ES, Thompson HS. Serum antibodies in Adie's Syndrom. In: Thompson HS, Droff RB, Frise NL, eds. Topics y neurophthalmology. Baltimore: Williams and Wilkins; 1979.p. 119-121.
- 18.Lowenfeld IE. The Argyll-Robertson pupil. 1869-1969: A Critical survey of the literature. *Surv Ophthalmol.* 1969;184:299.

19. Merritt HH, Adams RD, Solomon HC. Neurosyphilis. New York: Oxford University Press; 1946.
20. Luger AF. Serological diagnosis of syphilis: current methods. In: Young H, McMillan A, eds. Immunological diagnosis of sexually transmitted diseases. New York: Dekker; 1988.p.250-9.
21. Centers for Disease Control and Prevention. Sexually transmitted diseases treatment guidelines 2002. Morb Mortal Wkly Rep. 2002;51 (RR-6):18-25