

INTRODUCCIÓN

La sífilis es una enfermedad de origen sistémico de evolución crónica y diseminación hematogena producida por la bacteria *Treponema Pallidum*. Aunque las manifestaciones clínicas más frecuentes son las epidérmicas, sobre todo en la sífilis primaria, a partir del segundo año y hasta aproximadamente 30 años después de la primoinfección, un tercio de los pacientes infectados no tratados, desarrollarán manifestaciones clínicas conocidas como sífilis tardía o sífilis terciaria.

Cuando existe afectación del Sistema Nervioso Central se conoce como Neurosífilis, cuyos patrones atípicos suelen ser más frecuentes que las presentaciones típicas y pueden llegar a causar errores diagnósticos que aplacen el tratamiento adecuado.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

- Abril del 2014: El paciente es un varón de 37 años de edad que sufre un accidente de trabajo, produciéndole una contusión testicular. Acude a la consulta de su médico de cabecera con intenso dolor, signos inflamatorios en testes, con induración y sin mejoría con tratamiento de antiinflamatorios no esteroideos. No presenta signos de torsión testicular y los testes están bien descendidos en bolsa escrotal. Se remite a urgencias del hospital, donde se le da el alta y cita posterior, con el diagnóstico de orquitis.

Ante el empeoramiento que presenta en los días posteriores se vuelve a derivar.

Diagnóstico: Tumor testicular (tumor germinal estadio I: SEMINOMA).

Tratamiento: Orquiectomía radical izquierda.

Evolución: Tomografía computerizada con contraste intravenoso de abdomen, pelvis y tórax sin hallazgos patológicos.

Resultados de laboratorio dentro de la normalidad.

- Mayo 2014: Durante su ingreso: lesión en la vena femoral izquierda que tuvo que ser reparada.

Pruebas diagnósticas: Doppler posterior (tromboflebitis de vena superficial tributaria de la vena femoral profunda izquierda) y Tomografía Axial computerizada dentro de la normalidad.

Alta con seguimiento.

- Octubre 2014: El paciente acude de nuevo con debilidad generalizada, parestesias de dos días de evolución, diplopía binocular en la mirada a la derecha y ptosis bilateral. También presenta alteración en el lenguaje y en el timbre de la voz (gangosa). Remitido a urgencias, se sospecha un síndrome paraneoplásico.

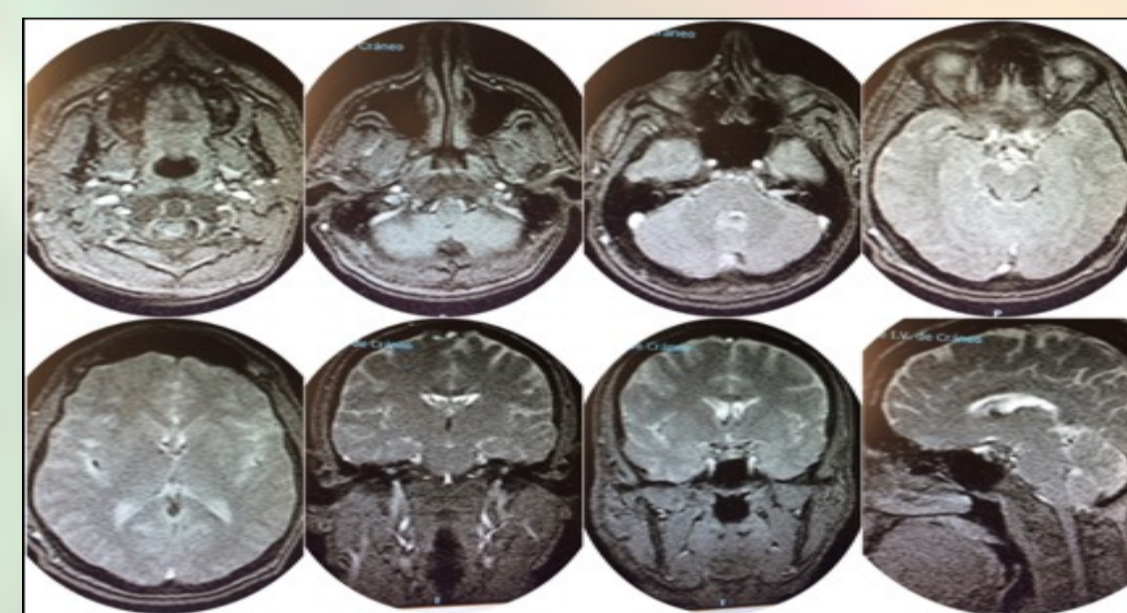
Pruebas diagnósticas: Tomografía sin contraste de cráneo: sin hallazgos patológicos.

Resultados de laboratorio: hipoglucemia leve (62 u.), aumento proteína C reactiva (12,7), hipomagnesemia (1,62), aumento inmunoglobulina (529) - similar a resultados previos -, otros valores de la bioquímica, hematología y de la autoinmunidad dentro de la normalidad.

Interconsulta con Neurología: Cuadro de paresia de pares oculomotores, faciales y pares craneales bajos bilaterales con hipoestesia de lengua, paladar y peribucal. Sospecha de afectación del troncoencéfalo.

Se realiza Resonancia Nuclear Magnética sin contraste y con contraste de cráneo con el siguiente resultado:

“Mínimo contraste dural especialmente junto al ala mayor del esfenoides derecho y a nivel de ambas fisuras orbitarias. Puede existir discreto realce contrastado de algunos pares craneales bajos especialmente en el lado izquierdo. Estas discretas alteraciones de realce contrastado nos impide descartar radicalmente la posibilidad de patología leptomenígea, especialmente si atendemos a los antecedentes neoplásicos del paciente”.



Imágenes de RMN

-Marzo 2015: El diagnóstico es **SÍNDROME DE MILLER-FISHER**. Evolución favorable. Alta domiciliaria y en revisión.

-Abril 2015: Vuelve a Consulta de Atención Primaria, a los pocos días del alta hospitalaria, por alteración de la memoria a corto plazo. Los síntomas son “menos fuertes” según expresión del paciente.

Exploración física: Continua con la ptosis bilateral, la diplopía y la arreflexia pupilar aunque prácticamente han desaparecido. Debilidad en ambos miembros inferiores y temblor en miembro superior. No síndrome febril.

Pruebas diagnósticas: Se le realiza nuevo análisis por nuestra parte y dado que el paciente posee relaciones de riesgo, solicitamos una serología vírica de VIH (negativo), hepatitis B y C (negativo) y una serología bacteriana: *Chlamydia pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Brucella* Rosa de Bengala, todos negativos y positivo para *Treponema pallidum*.

Diagnóstico: Sífilis. Sospecha de **NEUROSÍFILIS**, compatible con el cuadro neurológico. Se remite al hospital. Interconsulta con Neurología.

Pruebas diagnósticas: Serología: Anticuerpo reagínico de sífilis (titulación) siendo positivo 1/4 y Anticuerpo *Treponema pallidum* y Pla-Anticuerpo (Ig G) contra *Treponema pallidum*; c. arb. siendo ambos positivos.

Estudio Líquido Cefalorraquídeo (LCR): proteínas totales 99,1mg/dl, glucosa 54 mg/dl y presencia de leucocitos.

-Mayo 2015: **DIAGNÓSTICO DE CERTEZA DE NEUROSÍFILIS**. Se le administra penicilina G, 25000000 unidades.

El paciente está estable y ha cedido su clínica, continuando con revisiones del tumor testicular cada 3 meses y cada 6 de la infección neurosífilítica.

DISCUSIÓN

En nuestro caso, el diagnóstico diferencial, dado el abigarrado cuadro clínico que presentaba el paciente, se realiza primero con un síndrome paraneoplásico, el cual se descarta gracias a métodos diagnósticos de alta resolución y más tarde, con el síndrome de Miller Fisher.

El síndrome de Miller Fisher es un síndrome clínico poco frecuente, con curso rápido de oftalmoplejía bilateral total o parcial con arreflexia y ataxia severa, debiéndose a una polirradiculoneuritis inflamatoria, variante del síndrome de Guillain-Barré, del que se diferencia por una probable alteración antigénica. En nuestro paciente, sin embargo, no existía inflamación radicular ni dolor lacerante aunque sí parestesias en miembros inferiores y superiores.

La neurosífilis puede presentarse desde las primeras semanas o meses tras la infección hasta el período de sífilis tardía. En consecuencia, las manifestaciones clínicas pueden aparecer durante cualquier período de la enfermedad e incluso solaparse.

La sífilis se diagnostica a través de pruebas treponémicas y no treponémicas. Sin embargo, en el caso de la neurosífilis, además de los anticuerpos específicos en el suero con pruebas treponémicas, se debe demostrar una reacción positiva en el LCR del VDRL. Hay que realizar mención especial a los pacientes inmunodeprimidos ya que hay posibilidad de pruebas con falsos negativos o que exista serorreactividad tardía, por lo que su negatividad no la excluye.

En nuestro caso se confirma por la presencia de Anticuerpos y reacción positiva en Líquido Cefalorraquídeo. Las pruebas de neuroimagen han demostrado atrofia cerebral generalizada y focos de aumento de la intensidad de la señal, sin ser patognomónicos de la enfermedad.

El tratamiento de la neurosífilis se basa en la administración de Penicilina G Benzatina 3- 4 millones u/4h iv durante 10 - 14 días, o Penicilina G procaína 2,4 millones de u/24 h via im + probenecid 500 mg. cada 6h vía oral durante 10 -14 días.

En alérgicos se utiliza preferentemente la ceftriaxona a dosis 2 gr. iv. cada 24 h durante 10-14 días o la doxiciclina 100 mg vo cada 12h durante 28 días. Hay que complementar el tratamiento farmacológico con un seguimiento neuropsiquiátrico cada cuatro meses durante el primer año y cada seis meses durante el segundo año, o al menos, hasta que se confirme la negatividad del LCR o bien desaparezcan los síntomas de forma permanente. Una reaparición del aumento de los valores proteicos y celulares en LCR puede suponer una recaída clínica.

Después del tratamiento se ha descrito la reacción de **Jarisch-Herxheimer** (síndrome febril con taquicardia, dolor de cabeza y mialgias que aparece a las 6-8 horas y luego cede a las 12-24 h). En nuestro caso pudimos observarlo, siendo tratado con paracetamol oral y sin repercusión sobre el estado ni el pronóstico del paciente.

En nuestro caso, la normalización de los valores en el LCR, supuso la detención de los síntomas.

Un buen pronóstico dependerá del tratamiento temprano y del estadio de la enfermedad. Los pacientes con neurosífilis asintomática o menígea, son más propensos a la recuperación completa.

CONCLUSIÓN

En la consulta de Atención Primaria y en la Especializada, debe tenerse en cuenta, la existencia de la Neurosífilis en el proceso de Diagnóstico Diferencial de determinadas enfermedades neurológicas, que cursan con clínica compatible (por ejemplo, Síndrome de Miller-Fisher) y deben aplicarse métodos diagnósticos de prevención y seguimiento tempranos, ya que esta antigua enfermedad, que hasta hace poco comenzaba a considerarse inusual, aun existe, y ha tenido en estos últimos años un resurgir destacado.

Es muy importante la prevención con educación sexual y medidas de promoción de la salud en los grupos de riesgo (adultos y adolescentes con múltiples contactos sexuales y embarazadas). Se debe realizar seguimiento de los contactos, aunque en muchos casos son desconocidos.

Es necesaria la implicación de las Autoridades Sanitarias en esta patología. Según el Observatorio Nacional Epidemiológico sería imprescindible la implantación de la declaración individualizada en todas las Comunidades Autónomas. Consideramos de vital importancia, la necesidad del trabajo en equipo de los distintos actores sanitarios, mejorando la comunicación interniveles y actuando con unidad de criterios y rapidez en el tratamiento y diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1-Frank Stepper, MD; Gerhard Schroth, MD; and Mathias Sturzenegger, MD. Neurosyphilis mimicking Miller-Fisher syndrome: A case report and MRI findings. *Neurology* 1998;51:269-271.

2- M.A.Conde- Sendín; J.L. Hernandez-Fleta; M.A. Cárdenas- Santana; R. Amela-Peris: Neurosífilis. Formas de presentación y manejo clínico. *Neurología* 2012.Aug 16-31 ; 35(4):380-386.

3-Área de vigilancia epidemiológica .Centro Nacional de epidemiología. Incidencia de las enfermedades de declaración obligatoria y Sistema de información Microbiológica. España. Año 2014. *Boletín epidemiológico semanal* 2014;vol.22, núm.13(2014).

4-Aziz, T. & Holman, R. (2010). The Argyll-Robertson pupil. *American Journal of Medicine*. 123 (2), 120-121.