

Presentación de caso

Hospital General Universitario Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba

Enfermedad de Whipple ocular. A propósito de un caso.

Ocular Whipple disease. Apropos of a case

Dra. Ydarmes de la Caridad Castro Pacheco¹, Dr. Jorge Luis Bustillo González², Dra. Melva Ruíz Pérez³, Dra. Isabel Peral Martínez³

Especialista de 1^{er} grado en Oftalmología. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesor Asistente. Hospital General Universitario Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba¹
ydarmes.ssp@infomed.sld.cu

Especialista de 1^{er} grado en Oftalmología. Profesor Asistente. Hospital General Universitario Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba²

Especialista de 2^{do} grado en Oftalmología. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesor Auxiliar. Hospital General Universitario Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba³

RESUMEN

Fundamento: la Enfermedad de Whipple es una entidad rara, con un predominio en el sexo masculino y en la raza blanca, aparece entre la cuarta y sexta década de la vida. Es de interés el estudio y el reporte de casos de las manifestaciones oculares de esta patología sistémica por representar una expresión tardía, con variabilidad en síntomas y signos, así como con cambios en las variables epidemiológicas. **Presentación de caso:** la presentación de caso está basada en un paciente masculino con antecedentes patológicos personales hace veinte años de una Enfermedad de Whipple, remitido a la consulta de uveítis del centro oftalmológico de la provincia de Sancti Spíritus en el mes de enero del 2012 por dolor ocular y disminución de la visión. Después de realizado el examen oftalmológico se diagnosticó una iridociclitis aguda anterior no granulomatosa. **Conclusiones:** las uveítis en la Enfermedad de Whipple ocular son infrecuentes, resultando difícil su diagnóstico y tratamiento.

DeCS: ENFERMEDAD DE WHIPPLE/diagnostico; ENFERMEDAD DE WHIPPLE/terapia; MANIFESTACIONES OCULARES, UVEÍTIS ANTERIOR/diagnóstico; UVEÍTIS ANTERIOR/terapia

Palabras clave: Enfermedad de Whipple, diagnóstico, tratamiento

SUMMARY

Background: Whipple disease is a rare entity with prevalence in white male patients. It appears between the fourth and sixth life decades. It is of interest the study and case reports of these ocular manifestations of this systemic pathology for its late appearance with a viability in signs and symptoms as well as changes in the epidemiological variables. **Case presentation:** It is based on a male patient with personal pathological history of 20 years of Whipple disease. He was referred to the uveitis consultation at Sancti Spiritus Provincial Ophthalmologic Centre in January 2012 complaining of ocular pain and vision decrease. After the ophthalmologic examination, acute anterior non granulomatose iridocyclitis was diagnosed. **Conclusions:** Uveitis in Whipler disease is infrequent for its diagnosis and treatment are difficult.

MeSH: WHIPPLE DISEASE/diagnosis; WHIPPLE DISEASE/therapy; EYE MANIFESTATIONS UVEITIS, ANTERIOR/diagnosis; UVEITIS, ANTERIOR/therapy

Key words: Whipple disease, diagnosis, treatment

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Whipple es una entidad bacteriana multiorgánica poco frecuente y afecta predominantemente el sistema gastrointestinal, articulaciones, corazón, sistema nervioso central, pero puede involucrar otros tejidos en cualquier parte del cuerpo. Es causada por el bacillus *Tropheryma whipplei*; descrita en 1907 por el Dr. George H. Whipple como una lipodistrofia intestinal¹. Jones y Paulle habían publicado en 1949 las primeras afectaciones oculares en la enfermedad y fueron Knox y colaboradores en 1976 quienes describen por primera vez las complicaciones del sistema nervioso central, implicando las manifestaciones oftalmológicas². Hasta la fecha se han encontrado alrededor de menos de mil casos³. Las manifestaciones oculares son infrecuentes, aproximadamente 77 casos en la literatura, representado las uveítis el 5%, con menos de 20 casos reportados y una asociación sobre el 28 al 44 % con el marcador inmunogénético HLA- B₂₇³⁻⁶. La importancia en el estudio y reporte de esta enfermedad, está dada por lo raro que es el whipple ocular, además de tener diferentes formas de aparición y cambios en algunas de sus variables epidemiológicas nunca antes reportado en la provincia de Sancti Spíritus.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 64 años con antecedente de Enfermedad de Whipple diagnosticado por gastroenterología. Hace aproximadamente 20 años comenzó con cuadro clínico neurológico similar a un Guillan Barre posteriormente presentó endocarditis, manifestaciones articulares en relación con una espóndilo artropatía seronegativa, así como trastornos gastrointestinales. Fue remitido a la consulta de uveítis aquejándose de dolor y disminución de la visión en el ojo izquierdo.

Examen oftalmológico: del ojo derecho visión: 20/20, presión de 11,7mmhg, sin alteraciones en el segmento anterior, ni al examen fundoscópico. El ojo izquierdo tenía una agudeza visual sin cristales de 20/100 con una presión intraocular de 10mmhg, a la biomicroscopía anterior inyección cilioconjuntival, precipitados queráticos difusos húmedos, celularidad (2+), flare, membrana inflamatoria iridopupilar, sinequias posteriores, pigmentos en cápsula anterior del cristalino con disminución del reflejo rojo naranja de fondo, a la fundoscopia directa y binocular indirecta presentaba una celularidad en vítreo anterior con un haze (1+), desprendimiento de vítreo posterior, disco óptico normal, ausencia de focos de retinitis y vasculitis.(Fig.1)

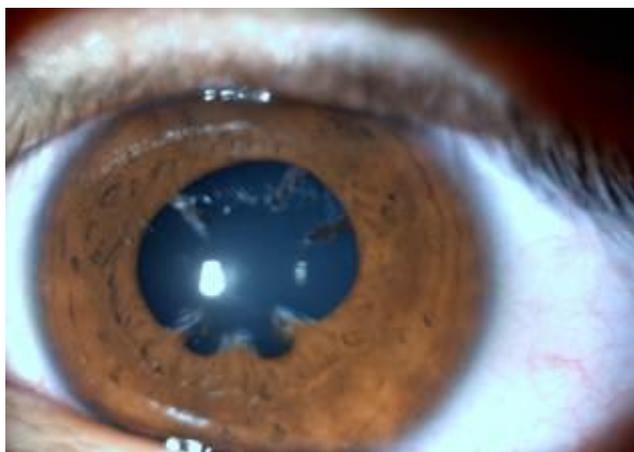


Fig.1. Uveítis anterior en el paciente con Enfermedad de Whipple. Servicio de Úvea. Hospital General Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus.

Investigaciones realizadas al inicio del diagnóstico sistémico:

Hemograma: Hto: 0,45 L/L, eritrosedimentación: 70mm/h, glicemia: 5,68 mmol/l, creatinina: 105 µmol/l, albúmina: 39,2 g/L, colesterol: 5,13 mmol/L, triglicéridos 1,44 mmol/L, fosfatasa alcalina: 237U/L, calcio: 1,91 mmol/L. Estudios inmunogenéticos: detección del alelo HLA-B27: presente, factor reumatoideo: 14,27 UI/mL (negativo), proteína C reactiva: 34,7 mg/L (positiva). Estudios imagenológicos: esclerosis de articulación sacroilíaca con calcificaciones pelviana (sacroileítis), esofagogastroduodenoscopia: gastritis,

yeyunitis, colitis. Biopsia de yeyuno: infiltrado de eosinófilos y linfocitos. Prueba Ácida Shiffer (PAS): positiva.

Conducta seguida: tópicos: Midriáticos, hipotensores oculares, antiinflamatorios esteroides y perocular de triamcinolona. A la semana de tratamiento la visión del ojo afecto era 20/50 izquierdo, con una mejoría de la inflamación en dos líneas de los parámetros constatados inicialmente. Egresándose a las tres semanas de consulta oftalmológica con 20/20 de visión, descompensándose posteriormente su enfermedad de base general.

DISCUSIÓN

El Whipple ocular generalmente puede ser una presentación tardía de la enfermedad sistémica, apareciendo más frecuentemente las manifestaciones neurooftalmológica tales como oftalmoplegía supranuclear, miorrítmia oculomasticatoria, papiledema, ptosis, atrofia óptica. Los cuadros inflamatorios en menor cuantía incluyen queratitis, iridociclitis, retinitis, vasculitis y coroiditis concomitando o no con síntomas gastrointestinales u otras afecciones sistémicas^{6,7}. Los datos epidemiológicos coincidieron con la literatura consultada. El diagnóstico se establece, elaborando una historia clínica minuciosa, biomicroscopía con lámpara de hendidura, oftalmoscopía directa e indirecta. Otros estudios que apoyan el diagnóstico son: tinción periódica ácida shiffer (PAS), la reacción de cadena de polimerasa, microscopía electrónica, inmunohistoquímica, estudios serológicos^{3,5,8}. Ante este paciente portador de un marcador genético HLA-B₂₇, se realizó el diagnóstico diferencial con las uveítis anteriores en las espíndilo artropatías seronegativas, además por el amplio espectro clínico realizamos el diferencial con otras causas de inflamaciones oculares de causa infecciosa como: sífilis, tuberculosis, enfermedad de Lyme, VIH, mycobacterium avium - intracelular complex, otros diagnósticos puede incluir las causas no infecciosas entre ellas sarcoidosis, amiloidosis, linfoma primario intraocular, collagenosis^{1,2,5}. El tratamiento es con antibióticos de amplio espectro y penetración en la barrera hematoencefálica tales como: cefalosporinas y sulfaprim así como las tetraciclinas para las afecciones gastrointestinales^{8,9,10}. En este paciente la respuesta favorable a los esteroides fue producto al trastorno inmunológico por el mimetismo molecular antigénico del Tropheryma whipplei en el segmento anterior del globo ocular.

CONCLUSIONES

Por las diferentes formas clínicas de presentación y sin el apoyo de los exámenes de laboratorio, el diagnóstico de la Enfermedad de Whipple Ocular es un reto para cualquier oftalmólogo, favoreciendo al subregistro de esta entidad. Bajo tratamiento oportuno el pronóstico de las inflamaciones intraoculares pueden ser favorables.

BIBLIOGRAFÍA

1. Touitou V, Fenollar F, Cassoux N, Merle-Beral H, Lehoang P, Amoura Z, et al. Ocular Whipple's Disease: Therapeutic Strategy and Long-Term Follow-Up. *Ophthalmology*. 2012 Mar. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0161642012000498>
2. Chan RY, Yannuzzi LA, Foster CS. Ocular Whipple's disease: Earlier definitive diagnosis. *Ophthalmology*. 2001 Dec; 108(12):2225-31. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11733263>
3. Fenollar F, Raoult D. Whipple's Disease. *Clin Diagn Lab Immunol*. 2001 Jan; 8(1):1-8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC96003/?tool=pubmed>
4. Drancourt M, Fenollar F, Denis D, Raoult D. Postoperative panophthalmitis caused by whipple disease. *Emerg Infect Dis*. 2009 May; 15(5):825-7. Available from: http://wwwnc.cdc.gov/eid/article/15/5/08-1209_article.htm
5. Gupta A, Gupta V, Herbort C, Khairallah M. Uveitis text and imaging. Bogota: JAYPEE; 2009.p. 618-22. Available from: http://laeditorialmedica.net/store/index.php/libreriamedica_es/uveitis-text-and-imaging.html
6. American Academy of Ophthalmology. Intraocular Inflammation and Uveitis. Section 9. Singapore: American Academy of Ophthalmology; 2009.p.292-93.
7. Razonable RR, Pulido JS, Deziel PJ, Dev S, Salomão DR, Walker RC. Chorioretinitis and vitreitis due to Tropheryma Whipple after transplantation: case report and review. *Transpl Infect Dis*. 2008 Dec; 10(6):413-8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18564981>

8. Kapur S. Whipple 's Disease. Encyclopedía of Movement Disorders. 2010Mar; 329-32. Disponible en: <http://www.axon.es/axon/LibroFicha.asp?Libro=76646&T=ENCYCLOPEDIA+OF+MOVEMENT+DISORDERS%2C+3-VOLUME+SET>
9. Valle D, Fernández R, Sánchez J. Actualización en el tratamiento de las uveítis. Comunicación Solicitada 83 Congreso de Oftalmología. Palmas Gran Canaria: Sociedad Española de Oftalmología; 2007.p.261-62.
10. Thaler S, Grisanty S, Klingel K, Raible A, Kempf V. Intermediate uveitis and arthralgia as early symptoms in Whipple's disease. Int J Infect Dis. 2010 Sep;14(supl.3):388-9. Available from:<http://www.ijidonline.com/article/S1201-9712%2810%2902310-6/fulltext>