



# Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

## 1973 - ENFERMEDAD DE WHIPPLE. ENCRUCIJADA CON ENFERMEDADES SISTÉMICAS INMUNOMEDIADAS. ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 21 CASOS EN UN HOSPITAL DE 3.<sup>ER</sup> NIVEL

**María Antonia Rodríguez Macías<sup>1</sup>**, Alexandre Pérez González<sup>1</sup>, Sonia Pérez Castro<sup>2</sup>, Iago Novo Vázquez<sup>1</sup>, Xael Otero Dávila<sup>1</sup> y Julián Fernández Martín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, España. <sup>2</sup>Microbiología, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, España.

### Resumen

**Objetivos:** Analizar y resaltar la encrucijada de la Infección por *Tropheryma whipplei* y sus manifestaciones sistémicas como una gran simuladora de patología inmunomediada. Hemos analizado la serie más importante de enfermedad de Whipple de un único hospital de nuestro país. Existen escasos estudios acerca de la Enfermedad de Whipple en nuestro medio. *Tropheryma whipplei* es un patógeno ubicuo. Hay cinco patrones de infección: asintomática, aguda y transitoria, localizada, Enfermedad de Whipple clásica (EWC) e infección oportunista.

**Métodos:** Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de 21 pacientes diagnosticados de enfermedad de Whipple. Se revisaron las historias clínicas electrónicas incidiendo en aspectos clínicos, analíticos, microbiológicos, inmunológicos, anatomopatológicos, moleculares y terapéuticos. Aprobación del comité de ética del hospital.

**Resultados:** 21 pacientes, 81,2% varones. 2 casos infección asintomática. Edad de inicio de los síntomas fue de  $52,38 \pm 10,85$  años. 100% síndrome constitucional. Retraso diagnóstico de 4,5 años. El 87,5% presentó afectación articular. Formas fenotípicas: oligoartritis, poliartritis, espondiloartropatía y reumatismo palindrómico. 2 pacientes HLA-B27 +. Un 64,3% habían recibido terapia inmunosupresora por diagnósticos previos de artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, enfermedad de Still, Behçet y sarcoidosis. 75% dolor abdominal/diarrea. Un porcentaje relevante mostró linfadenopatía generalizada con linfadenitis granulomatosa no necrotizante. Uveítis: 1 caso En todos se tomaron biopsias duodenales. Los datos histológicos fueron equívocos e interpretados con cautela en pacientes tratados con inmunosupresores. En el 62,5% se detectaron inclusiones PAS positivas. La amplificación de ácidos nucleicos fue positiva en el 81,25% de los pacientes. 3 pacientes fallecieron directamente por la enfermedad.

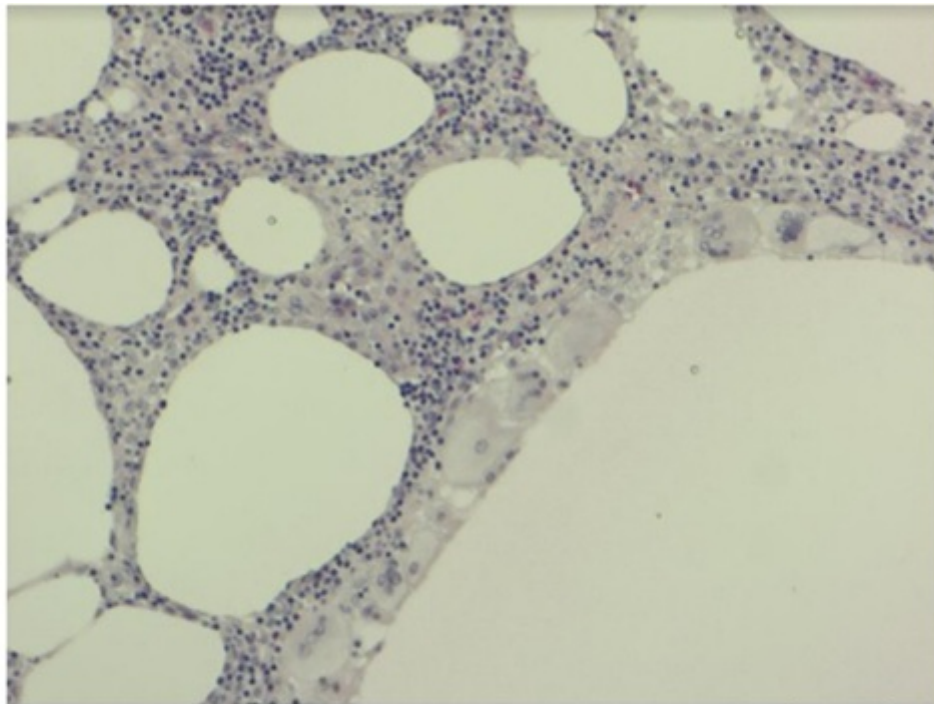


Figura 8: Imagen de Hematosilina-Eosina (x10), en la que se puede observar una sección histológica de ganglio linfático con pérdida de la arquitectura habitual y presencia de espacios pseudovaculares con células gigantes multinucleadas en su periferia. Estas células también pueden observarse en el estroma (imagen cedida por el Servicio de Anatomía Patológica).

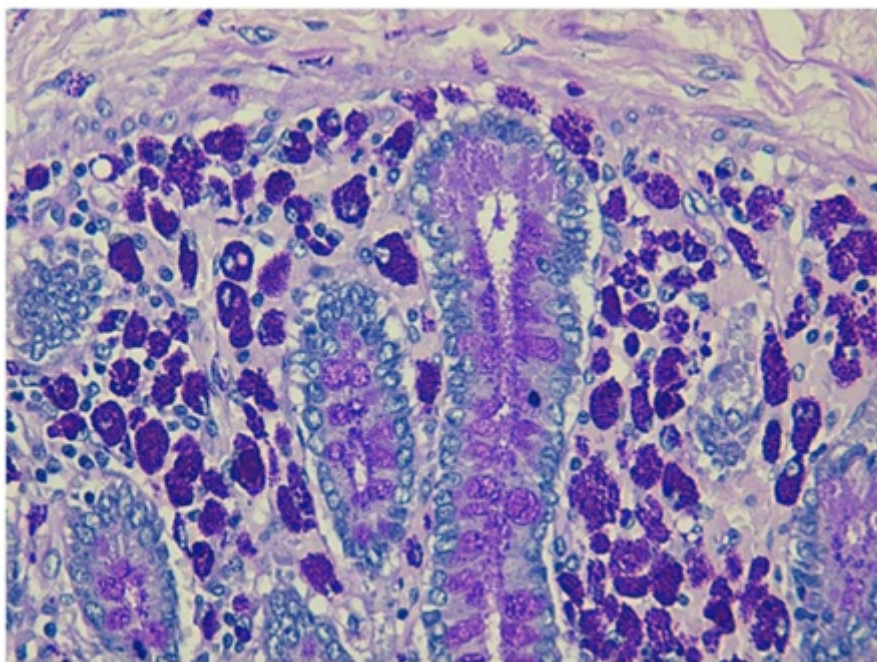


Figura 10: Abundante cantidad de macrófagos con inclusiones PAS positivas en lámina propia (imagen cedida por el Servicio de Anatomía Patológica).

**Conclusiones:** La manifestación más frecuente al debut ha sido la artropatía inflamatoria en todas sus formas. La terapia inmunosupresora y biológica influye y modifica la patogenia de la EW y supone una mayor morbimortalidad. Una correcta integración de los hallazgos clínicos, histopatológicos y de laboratorio con el advenimiento del diagnóstico molecular ha supuesto un importante avance en el diagnóstico de esta enfermedad convertida en una nueva gran simuladora. Se presenta la serie más importante de Enfermedad de Whipple descrita en nuestro medio. El retraso diagnóstico es la norma y condiciona el pronóstico y la mortalidad. Se debe considerar la enfermedad de Whipple como una gran simuladora de enfermedades sistémicas inmunomediadas con tropismo ganglionar y articular y una auténtica infección oportunista en pacientes sometidos a tratamientos inmunosupresores y/o biológicos. Un cuadro sarcoidosis-like no es en absoluto excepcional.