

ENCEFALITIS POR CISTICERCOSIS CEREBRAL: A PROPÓSITO DE 6 CASOS CON ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

ENCEPHALITIS FOR CEREBRAL CYSTICERCOSIS. IN FACT OF 6 CASES WITH ANATOMOPATHOLOGICAL STUDY

S. ESCALANTE*, D. RIVAS** y J. ESCALANTE C.***

RESUMEN

La cisticercosis quística parenquimal múltiple (CQPM) en fase degenerativa puede ocasionar un cuadro clínico de curso agudo o subagudo, de pronóstico reservado, frecuente en niños y que desde 1983 se conoce como encefalitis. Por el análisis retrospectivo de 6 casos de una serie de 64 con estudio anatomopatológico se determina que la encefalitis por NCC no es infrecuente en el adulto y se puede presentar en una cisticercosis quística parenquimal múltiple en fase vesicular o viable; puede ser precedida de crisis epilépticas por muchos años y tener un curso crónico. De otra parte, una CQPM puede llegar a la fase final de calcificación determinando sólo crisis epilépticas. Anatomopatológicamente se trata de una encefalitis edematosa.

PALABRAS-CLAVE: Neurocisticercosis, encefalitis en fase vesicular.

ABSTRACT

Multiple parenchymal cystic neurocysticercosis in the degenerative stage can lead to a clinical picture following an acute or subacute course of reserved prognosis, frequent among children, known as cysticercotic encephalitis since 1983. We have determined that encephalitis is not uncommon in adults by doing a retrospective analysis of 6 cases out of a series of 64 patients with anatomopathological studies. Besides, we have demonstrated that encephalitis can occur in the context of a multiple parenchymal cystic neurocysticercosis in the vesicular or viable stage, it can be preceded by epileptic seizures for many years and can have a chronic course. On the other hand, a multiple parenchymal cystic neurocysticercosis can reach the final calcified stage, causing only seizures. Anatomopathologically this condition is an edematous encephalitis.

KEY WORDS: Neurocysticercosis. Encephalitis in the vesicular stage.

* Ex Director del IECN

** Jefe del Departamento de Neuropatología del IECN

*** Médico Asistente del Servicio de Neuropediatría del IECN
Instituto Especializado de Ciencias Neurológicas (IECN) - Jr. Ancash 1271. Lima
jescalante_48201@yahoo.com

INTRODUCCIÓN

Desde las primeras décadas del siglo pasado los patólogos describieron la estructura del cisticerco y la reacción inflamatoria del tejido cerebral (citado por^{1,3,4,5}). En el año 1940 se emplea el término de encefalitis a propósito de un caso de neurocisticercosis (NCC) con lesiones confluentes¹ y desde 1949 se tiene la descripción cabal del cuadro clínico y soporte anatomopatológico: infestación cisticercósica masiva y edema cerebral.² Entre 1952, 1953 y 1961,^{3,4,5} entre nosotros, se hicieron los estudios más completos del parásito en sus fases viable y degenerativa y de la presencia de infiltrado celular localizado formado principalmente por macrófagos y linfocitos en presencia de quistes "jóvenes" con escólex y en cisticercos en involución, una reacción tisular abundante constituida principalmente por macrófagos, células epiteliales, plasmocitos, fibras conjuntivas, alteraciones gliales y neuronales, e hicieron el diagnóstico anatomopatológico de encefalitis y panencefalomeningitis.

Al revisar los libros de necropsias del IECN (ex Hospital Santo Toribio de Mogrovejo), el Prof. J.O. Trelles, ya tenía la concepción clara del cuadro clínico-patológico de la encefalitis por neurocisticercosis (ENCC) en el año 1975. En el protocolo del caso 5 que presentamos consta "caso clínico de encefalitis". Pero, sólo 18 años después adquiere individualidad al hacer el diagnóstico de encefalitis con ayuda de neuroimágenes⁶ y luego se enriquece con los aportes clínicos.^{7,8}

MÉTODOS. CASUÍSTICA

Se revisó la casuística de 64 casos de neurocisticercosis (NCC) con estudio anatomopatológico correspondiente al período 1953-1970 y que fue motivo de la tesis doctoral de uno de nosotros.⁷ De los 64 casos, 40 (60%) fueron del sexo femenino y 24

(40%) del sexo masculino; 63 adultos y un niño (en el período que el IECN funcionó como hospital se internaban sólo adultos y por excepción niños mayores de 12 años). De esta serie con estudio anatomopatológico, 6 casos se ajustan a la descripción de ENCC.

Caso 1

C.H.V. 15 años, masculino. Lugar de nacimiento y procedencia, Huaraz.(Ancash).

Ingresó: 21.01.70

Falleció: 22.10.70

Tiempo de enfermedad: 10 meses.

Enfermedad actual: Se inicia 10 meses antes de su ingreso con cefalea, al poco tiempo se hace constante, con intensificaciones periódicas; se acompaña de náuseas, vómitos y mareos; poco tiempo después, disminución de la agudeza visual. Dos meses antes de su ingreso, estado confusional, tendencia a la fuga, alucinaciones visuales y táctiles.

Examen: Bradipsiquia y desorientación, hemiparesia derecha, edema de papila bilateral. Durante su hospitalización presentó mejorías transitorias, crisis epilépticas parciales, agitación psicomotriz.

Radiografía de cráneo: Destrucción del piso y dorso sellar. EEG: Actividad lenta difusa y persistente de voltaje elevado. LCR: Albúminas 125 mg/d L, células 1/mm³, glucosa 63 mg/dL. Ncunoencefalografía (NEG): Imagen quística intraventricular.

Inicialmente se hizo el diagnóstico de proceso expansivo; por los resultados de la NEG y el desprendimiento de retina corroborado en el examen de control de fondo de ojo, se reorientó el diagnóstico. Se derivó al

servicio de neurocirugía, para una cirugía descompresiva.

Falleció al año 7 meses del inicio de su enfermedad.

Anatomía-patológica (A-P): Cisticercosis quística, infestación masiva, todos "lozanos" (corteza, núcleos grises, cerebelo, cisticercos ventricular). Edema cerebral, hernia del hipocampo y amígdalas cerebelosas. Cisticercosis extraencefálica.

Caso 2

R. Y. F., 33 años, femenino. Lugar de nacimiento y procedencia: Andahuaylas (Apurímac).

Ingresó: 12.12.53

Falleció: 20.02.55

Tiempo de enfermedad: 8 meses.

Enfermedad actual: Se inicia en 1952 con cefalea y "crisis de automatismo". Salía a la calle sin dirección fija, se perdía por 2 a 3 días; agresiva. Al año convulsiones generalizadas con sopor post-convulsivo prolongado, a veces quedaba "inconsciente" por un día.

Examen: Confusa, desorientada; edema de papila bilateral, paraparesia, temblor intencional en miembros superiores.

LCR: Albúminas 26 mg/d L, células 32/mm³ a predominio linfocitario, glucosa 74 mg/d L.

Falleció a los 2 años 3 meses del inicio de su enfermedad.

Estudio AP: Cisticercosis quística múltiple (corteza, n. grises, cerebelo, cisticercos ventricular e intramedular). Edema cere-

bral, ventrículos colapsados. Cisticercosis extraencefálica.

Caso 3

A. M. D. M., 54 años, femenino. Lugar de nacimiento y procedencia, Lucanas (Ayacucho).

Ingresó: 30.06.54

Falleció: 23.03.55

Tiempo de enfermedad: 14 años.

Enfermedad actual: A los 40 años cefalea de acentuación progresiva, mareos, visión borrosa, diplopia; alucinaciones visuales.

Examen: Paraparesia con Babinski; papiledema bilateral. Durante su hospitalización presentaba crisis parciales secundariamente generalizadas.

LCR: Albúminas 66 mg/d L, células 93/mm³.

Falleció a los 14 años 9 meses del inicio de su enfermedad.

Estudio AP: Cisticercosis quística múltiple (corteza, n. grises, cerebelo). Médula normal. Ventrículos pequeños. Cisticercosis extraencefálica.

Caso 4

E. O. J., 55 años, femenino. Lugar de nacimiento y procedencia, Chiclayo (Lambayeque).

Ingresó: 04.11.68

Falleció: 08.11.68

Tiempo de enfermedad: 2 años.

Enfermedad actual: A los 53 años una crisis convulsiva generalizada, 3 meses después alucinaciones visuales y auditivas, desorientación témporo-espacial, conducta inadecuada; nuevas crisis convulsivas que se repiten, cefalea, náuseas, vómitos, amblipía.

Examen: Ataxia cerebelosa, ROT+++ en 4 extremidades.

Radiografía de cráneo: Agrandamiento sellar y descalcificación del dorso. LCR: Albúmina 80 mg/d L, células 76/mm³ a predominio linfocitario, glucosa 37 mg/d L.

Falleció a los 2 años del inicio de su enfermedad.

Estudio AP: Cisticercosis quística múltiple (corteza, n. grises, cerebelo). Edema cerebral. Cisticercosis extraencefálica.

Caso 5

B. H. R., 60 años, femenino.

Ingresó: 10.02.65

Falleció: 24.02.65

Tiempo de enfermedad: 10 años.

Enfermedad actual: Desde los 50 hasta los 55 años, crisis tónicas, sin pérdida de conciencia que se repiten cada mes; posteriormente se hacen frecuentes y con pérdida de conciencia. Un año antes de su ingreso cefalea de intensidad progresiva, náuseas, vómitos; dos semanas antes de su hospitalización no reconoce a sus familiares y se queja de adormecimiento en miembros inferiores.

Examen: Confusa, desorientada, edema de papila bilateral, nistagmus. Hipertonía en 4 extremidades con esbozo de Babinski derecho.

Radiografía de cráneo: Dorso sellar casi destruido. LCR: Albúminas 62 mg/d L, células 90/mm³ a predominio linfocitario, glucosa 34 mg/d L.

Falleció a los 9 años del inicio de su enfermedad con un cuadro de estatus epiléptico tipo tónico-clónico generalizado.

Estudio AP: Cisticercosis quística múltiple (corteza, n. grises, cerebelo, cisticercos ventricular). Edema cerebral, ventrículos colapsados "*caso clínico de encefalitis*" (1965) J. O. Trelles.

Caso 6

L. H. C., 33 años, femenino. Lugar de nacimiento y procedencia, Parinacochas (Ayacucho).

Ingresó: 09.03.62

Falleció: 29.03.65

Tiempo de enfermedad: 6 años.

Enfermedad actual: Se inició a la edad de 27 años con cefalea esporádica, después continua, con náuseas y vómitos; desaparece por 6 meses. Luego reaparece la cefalea que se acompaña de crisis parciales secundariamente generalizadas. Después de ingerir alcohol: cefalea intensa, vómitos por 5 días y pérdida de la visión.

Examen: Trastorno de conciencia, incoherencias, fenómenos alucinatorios visuales y auditivos. Atrofia de papila bilateral; ROT+++; paresia en miembro inferior derecho, actitud atetoide en mano derecha.

LCR: Albúminas 56 mg/d L, células 35/mm³ a predominio linfocitario, Eo 1. NEG: Imágenes esféricas en cisterna interpeduncular y ángulo pontocerebeloso.

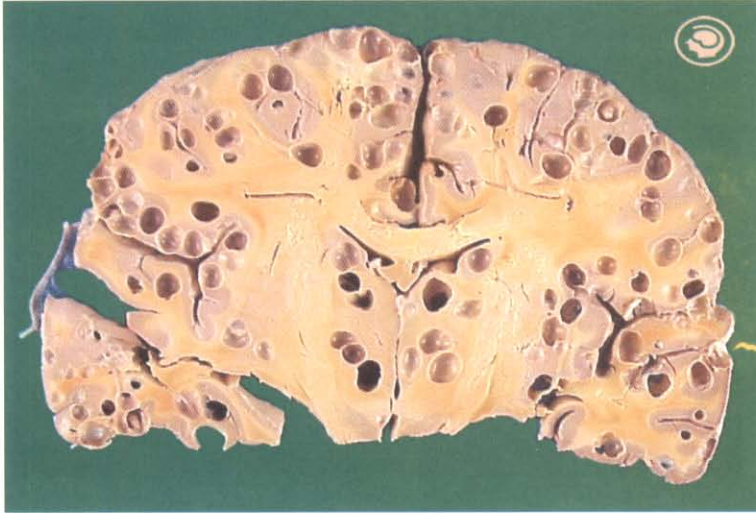
Falleció a los 9 años del inicio de su enfermedad.

Estudio AP: Cisticercosis mixta: Cisticercosis quística múltiple (corteza, n. grises,

cerebelo, cisticercos ventricular). Ventriculos ligeramente dilatados. Edema cerebral y hernia del hipocampo. Adherencias meníngeas.

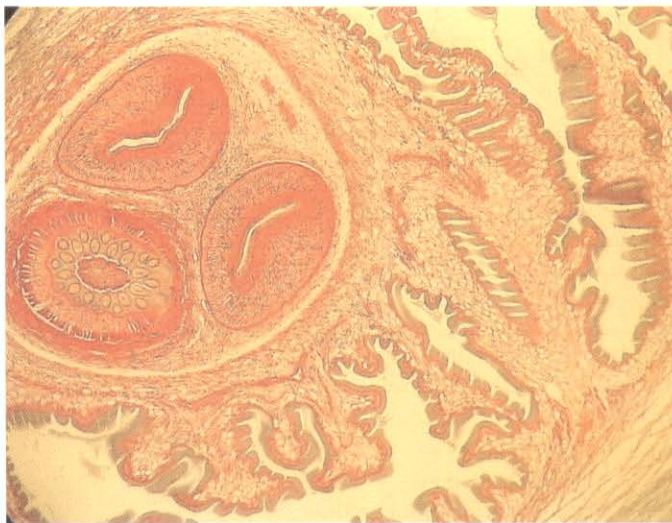
CASO 1

(CHV). INFILTRACIÓN MASIVA CON CISTICERCOS VIABLES



CASO 1

CISTICERCO VIABLE. INFILTRADO INFLAMATORIO A CÉLULAS LINFOMONONUCLEARES



CISTICERCO EN FASE DEGENERATIVA. INFILTRADO INFLAMATORIO SEVERO A CÉLULAS LINFOMONONUCLEARES, PLASMÁTICAS, EOSINÓFILOS, HISTIOCITOS MACRÓFAGOS Y CÉLULAS GIGANTES MULTINUCLEADAS

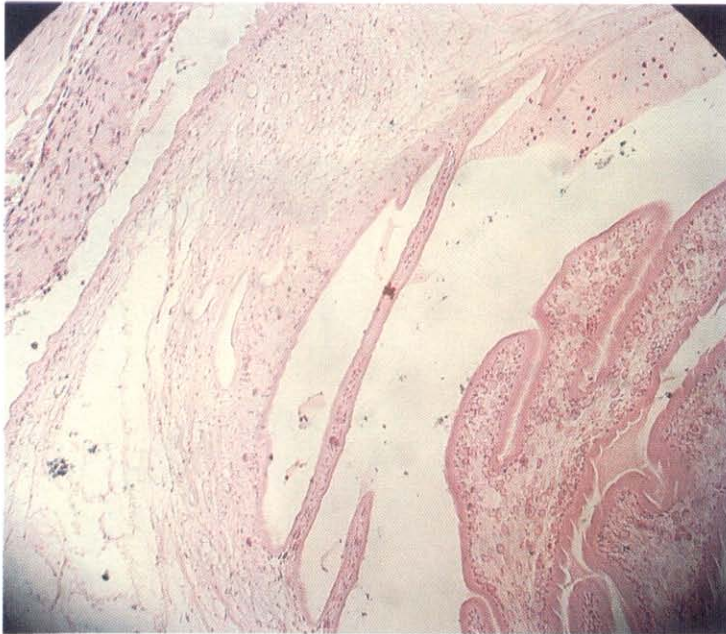


TABLA I
ENCEFALITIS POR NCC. 6 CASOS CON ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

Caso	1	2	3	4	5	6
Edad / Sexo	15/M	33/F	54/F	55/F	60/F	33/F
Evolución	1a 7m	2a 3m	14a 9m	2a	10a	9a
HIC	+	+	+	+	+	+
Alt. Sensorio	+	+	+	+	+	+
Alucinaciones	+		+	+		+
Crisis Parciales S.	+					
C. Secund. General.			+			+
C. Parciales compl.	+	+				
C. Generalizadas		+		+	+	
S.Motores&Piramid	+	+	+	±	±	+
Ataxia Cerebelosa				+		
CQPM	++++	+++	+++	+++	+++	+++
Edema Cerebral	++	+	+	+	+	++

CQPM : Masivo: +++++, Múltiple: +++

Edema Cerebral : + . Con herniación: ++

Signos Motores : + . Signos piramidales sin parálisis : ±

RESULTADOS

De los 6 casos, uno era un niño de 15 años, los 5 restantes adultos de sexo femenino; en 2 de ellas, su enfermedad se inició a los 20 y 30 años respectivamente, y en las 3 restantes después de los 40 años; todos procedentes de zonas endémicas.

El cuadro de encefalitis se inició en unos con síntomas y signos de HIC más o menos evidente desde el inicio o silenciosamente (caso 2). En forma asociada hay trastornos del sensorio que se acentúan según la evolución. Las crisis epilépticas iniciaron el cuadro (casos 4 y 5), o se presentaron en el curso de la evolución. Las crisis epilépticas pueden preceder por muchos años (9 años en el caso 5) el cuadro de encefalitis; 4 de ellos (casos 1, 3, 4, 6) presentaron alucinaciones. Menos relevantes son las alteraciones motoras, en un caso la paraparesia estuvo en relación con una cisticercosis medular.

En el primer caso se determinó una disociación albúmino-citológica en el LCR; en los demás, pleocitocis leve a moderada a predominio linfocitario, con eosinofilia en un caso y disminución de glucosa en 2.

Recibieron tratamiento para edema cerebral en forma insuficiente, pudiendo decir que la enfermedad siguió una evolución natural de 1 a 14 años 9 meses. Dos fallecieron por herniación (caso 1 y 6), uno en estatus epiléptico (caso 5) y los 3 restantes por intercurencias debido a su mal estado general y gran edema cerebral.

Anatomopatológicamente los 6 casos presentaron cisticercosis quística con infestación múltiple del parénquima cerebral, el grado de infestación fue mayor en el primer caso, en uno de los cortes vérticofrontales se contó 64 cisticercos. En todos los casos la infestación mayor fue en la sustancia gris cortical; en 4 se extendió hasta los ventrículos

y en uno de ellos también a la médula; en 4 se comprobó cisticercosis extraencefálica. En el primer caso todos los cisticercos estaban en fase viable; el Prof. Trelles los describe "todos de la misma edad, todos lozanos". En los 6 casos se comprueba edema cerebral con borramiento de los surcos corticales, colapso ventricular y herniación en los casos 1 y 6; en el último, una ligera meningitis basal por corresponder a una cisticercosis mixta; en este último caso se vio también ligera dilatación ventricular, pero predominó ampliamente el edema cerebral.

Histológicamente en el primer caso (CHV) con cisticercos en estadio vesicular o viable se comprueba escaso infiltrado inflamatorio a células linfomononucleares y en los cisticercos en fase degenerativa un severo infiltrado inflamatorio a células linfomononucleares, células plasmáticas, eosinófilos, histiocitos macrófagos y células gigantes multinucleadas, y edema cerebral.

DISCUSIÓN

De los 64 casos con estudio anatomopatológico 6 presentaron cuadro de encefalitis, uno de ellos fue el niño de 15 años. En los 63 adultos el grado de infestación cisticercósica cerebral fue elevada, sólo en 2 casos se comprobó cisticercos único; mientras que en la casuística de 132 casos del Servicio de Neuropediatría (SNP) del mismo Instituto diagnosticados en los últimos años por neuroimágenes, se registró cisticercos único en 54%; en 11 casos la infestación fue múltiple, en 7 de ellos se diagnosticó encefalitis.¹⁰ Por lo tanto, se debe precisar que cuando hay una CQPM la encefalitis es más frecuente en niños; su mayor frecuencia en niños ya fue también señalado tempranamente.²

En la presente serie, en la que el 60% corresponde al sexo femenino, 5 casos son de dicho sexo; en las casuísticas que se han comunicado^{6,7} la mayoría son niñas; de 8

casos,⁸ 7 eran de sexo femenino, 5 niñas y 2 mujeres jóvenes, y un varón de 35 años. Si se sigue observando mayor frecuencia en el sexo femenino en casuísticas posteriores, se tendrá que buscar alguna otra razón que no sea simplemente el sexo.

Como se ha señalado en el cuadro clínico destacan la cefalea, náuseas, vómitos y trastornos visuales como manifestación de una HIC de curso lento y progresivo, solapado o de aparición casi silenciosa; crisis epilépticas y trastornos del sensorio que se acentúa con el curso de la enfermedad; alucinaciones en algunos en aparente relación con las crisis epilépticas; en una de ellas asociado a un estado confusional y agitación, configurando un estado psicótico; pequeños signos motores.

La encefalitis como cuadro complejo de una NCC, tal como lo hemos señalado se ha ido estructurando con los años,^{1, 2, 3, 4 y 5} y el cuadro con su definición completa se consagró en el año de 1983.⁶

En una ENCC, además de las crisis epilépticas las manifestaciones que destacan son las de una hipertensión intracraneal (HIC). Uno de nosotros en el año 1973⁹ decía que la HIC puede estar en relación con el edema cerebral que es más frecuente en la cisticercosis quística parenquimal con gran infestación. Por la presencia de este edema cerebral junto con la CQPM se habla de formas edematosas, de una HIC benigna por edema cerebral crónico;¹¹ pero la HIC no sería benigna en todos los casos y la encefalitis puede tener un inicio agudo,^{6, 7} agudo y subagudo,⁸ crónico en los 6 casos que presentamos. Uno de los 7 casos a los que nos hemos referido¹⁰ presentó un cuadro de encefalitis aguda; en este caso también con cisticercosis múltiple en fase quística. De acuerdo a la evidencia del caso I (CHV) y al que hacemos referencia, se puede afirmar que la encefalitis se puede presentar en

una CQPM en fase viable, aunque no sería frecuente. En una casuística de 11 pacientes de 6 a 60 años con infestación cerebral masiva con cisticercos viables, 9 presentaron cuadro "benigno" y ninguno encefalitis;¹² estos autores señalan que la supervivencia del cisticercos en el SNC se mantendría gracias a la evasión inmune activa del parásito o porque hay deficiencia en los mecanismos de defensa inmunológica del huésped.

El cuadro de encefalitis no se presenta en todos los casos de cisticercosis quística masiva; en la práctica clínica vemos casos de cisticercosis múltiple en fase de calcificación que sólo presentan crisis epilépticas; de los 11 casos con CQPM sólo 7 de ellos presentaron encefalitis; en 2 todos los cisticercos estaban calcificados y sólo presentaron crisis epilépticas; los otros 2 con cisticercos calcificados en su mayoría, también presentaron crisis epilépticas y en forma asociada paresia en uno y en el otro un ligero estado confusional.¹⁰ Ya hemos señalado que en el caso 5 después de crisis epilépticas apareció un cuadro de encefalitis; consideramos que en este caso es más apropiado hablar de fase encefalítica.

En la cisticercosis tipo racemoso se pueden presentar cuadros que semejan una encefalitis por las manifestaciones de HIC, como se sabe en relación con una hidrocefalia, la que se puede también en casos de cisticercosis ventricular; para no desvirtuar el término de encefalitis dichos casos no deben ser incluidos. También hay que evitar la confusión de encefalitis como forma clínica con "una cisticercosis en fase encefalítica" que sólo constituye una reacción inflamatoria perilesional alrededor de uno, dos o tres cisticercos.¹³

Los estudios histopatológicos demuestran que en una CQPM en fase viable hay una respuesta inflamatoria ligera del tejido cerebral, pero cuando hay una infestación múltiple o masiva como en el caso I, las lesiones infla-

matorias periquísticas se hacen confluentes, determinando un proceso inflamatorio generalizado con gran edema.

Las primeras alteraciones del tejido cerebral ocurre a nivel de los capilares, principal elemento estructural de la barrera hematoencefálica; el desequilibrio o disfunción de dicha barrera incrementa su permeabilidad generando edema cerebral. Anatomopatológicamente la encefalitis por neurocisticercosis es una encefalitis edematosa.

Se sugiere que las citoquinas podrían participar en el proceso inflamatorio inducido por antígenos a partir de cisticercos durante la infección activa como ocurre en otras parasitosis.¹² Los estudios orientados en esta dirección quizás puedan ayudarnos a explicar algunas interrogantes que aún existen con respecto a la NCC.

En síntesis, el cuadro de encefalitis no se presenta en todos los casos; una CQPM puede llegar a la fase de calcificación y presentar sólo crisis epilépticas. En otros casos, después de crisis epilépticas de varios años puede aparecer una encefalitis. Todos estos hechos sólo se pueden explicar por la diferente capacidad de reacción del huésped frente al parásito.

La TAC y/o RMN de encéfalo muestran imágenes anulares múltiples correspondientes al parásito en estadio degenerativo y alteraciones de señal en la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales compatibles con edema cerebral. En los casos de neurocisticercosis múltiple parenquimal con cisticercos viables, el edema cerebral difuso y el contexto clínico llevan al diagnóstico de encefalitis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stepién L, Chorobski J. Cisticercosis cerebri and its operative treatment. *Ach Neurol Psychiat.* 1949; 61: 499-527.
2. Brink G. La Cisticercosis cerebral. Estudio Anatómo-patológico y clínico. Leblanc. Santiago, Chile. 1940; 1-122.
3. Trelles JO, Rocca E, Ravens R. Estudios sobre Neurocisticercosis. I. Sobre la fina estructura de la Membrana Vesicular Quística y Racemosa. *Deducciones patológicas. Revista de Neuro-Psiquiatría* 1952; 15 (1): 1-35.
4. Trelles JO, Ravens R. Estudios sobre Neurocisticercosis. II. Lesiones vasculares, meníngeas, ependimarias y neuróglías. *Revista de Neuro-Psiquiatría* 1953; 16 (3): 241-271.
5. Trelles JO, Palomino L. Histopathology of Cerebral Cisticercosis. *Tropical Neurology.* Buenos Aires; López Libreros Edit. S.A.L. 1961: 162-182.
6. Rodríguez-Carbajal J, Salgado P, et al. The Acute Encephalitic Phase of Neurocysticercosis: Computed Tomographic Manifestations. *AJNR* 1983; 4: 51-55.
7. Madrazo I, Olhagaray B, et al. Acute Cysticercosis Encephalitis: Description of a Histologically Confirmed Case. *Neurosurgery* 1983; 13 (5): 593-595.
8. Rangel R, Torres B, et al. Cysticercotic Encephalitis: A Severe form in Young Females. *Am.J.Trop.Med.Hyg.* 1987; 36 (2): 387-392.

9. Escalante, S.: Neurocisticercosis: I. Epidemiología y clínica. Consideraciones anatómicas. II. Cisticercosis porcina, Tesis Doctoral, Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima. 1973.
10. Escalante J. Neurocisticercosis en el Niño. Análisis epidemiológico y clínico. Tesis Especialidad, Universidad Nacional Federico Villarreal, Lima, 2005.
11. Agapejev S. y col. Edema Cerebral Cronico Na Neurocisticercose. Arq. Neuropsiquiatr 1998; 56 (3-B): 569-576.
12. García H. H, Del Brutto O. Heavy Nonencephalitic Cerebral Cysticercosis in Tapeworm Carriers. Neurology 1999; 5 (7): 1582-1584.
13. Del Brutto OH. Cisticercosis en fase encefalítica. Teniasis/Cisticercosis por *T. Solium*. García HH, Martínez SM. (eds.). Edit. Universo. Lima 1996.
14. Aguilar-Rebolledo F, et al. Interleukin Levels in Cerebrospinal fluid from Children with Neurocysticercosis. Am. J. Trop. Med. Hyg. 2001; 64(1,2): 35-40.