



Acta Médica Peruana

ISSN: 1018-8800

fosores@cmp.org.pe

Colegio Médico del Perú  
Perú

Accinelli-Tanaka, Roberto  
Enfermedad de Niemann-Pick  
Acta Médica Peruana, vol. 31, núm. 4, octubre-diciembre, 2014, p. 248  
Colegio Médico del Perú  
Lima, Perú

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=96634184009>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica  
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal  
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

# Enfermedad de Niemann-Pick

## Niemann-Pick disease

**Roberto Accinelli-Tanaka**

1. Médico neumólogo. Clínica Anglo Americana.



Una joven de 23 años, hija de padres europeos, totalmente asintomática, diagnosticada de enfermedad de Niemann-Pick se tomó una radiografía de tórax por haber tenido contacto con varios pacientes con tuberculosis. En la radiografía de tórax se aprecia la presencia de un patrón micronodular a predominio de las bases (Figura 1), lo que se confirma en la tomografía de tórax (Figura 2).

En la enfermedad de Niemann-Pick, en la radiografía de tórax, puede hallarse hasta en 90% de los afectados el patrón intersticial aquí presentado, que se observa hasta en 98% de los casos si se toma una tomografía de tórax.

En la enfermedad de Niemann-Pick se presentan depósitos de esfingomielina en diferentes órganos. En los tipos A y B de esta enfermedad autosómica recesiva hay una deficiencia primaria de la actividad de la esfingomielinasa ácida, y en el tipo C hay un procesamiento celular y transporte alterado de las lipoproteínas del colesterol de baja densidad (LDL). Es una enfermedad muy rara, pues estas mutaciones genéticas se presentan en 1 de cada 250 000 personas para los tipos A y B, y en 1 de cada 150 000 europeos para la de tipo C. En las formas más graves, los pacientes fallecen en los primeros años de vida por los trastornos neurológicos que desarrollan o en insuficiencia respiratoria.

**Fecha de recepción:** 30 de setiembre de 2014

**Fecha de aceptación:** 6 de octubre de 2014

## FE DE ERRATAS

Acta Med Per 2014;31(2):130. Dice: Autor Dr. Amador Carcelén-Bustamante.

Debe decir: Autora Dra. Daniela Alexandra Salazar Martínez. Residencia de Neumología, HNCH.