

- report of 12 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1983;62:81-97.
6. Nagel MA, Gilden DH. The protean neurologic manifestations of varicella-zoster virus infection. *Cleve Clin J Med*. 2007;74:489-94.
 7. Gilden DH, Bennett JL, Kleinschmidt-DeMasters BK, Song DD, Yee AS, Steiner I. The value of cerebrospinal fluid antiviral antibody in the diagnosis of neurologic disease produced by varicella zoster virus. *J Neurol Sci*. 1998;159:140-4.
 8. Lanfermann H, Kugel H, Heindel W, Herholz K, Heiss WD, Lackner K. Metabolic changes in acute and subacute cerebral infarctions: findings at proton MR spectroscopic imaging. *Radiology*. 1995;196:203.
 9. Adamo MA, Deshaies EM. Emergency decompressive craniectomy for fulminating infectious encephalitis. *J Neurosurg*. 2008;1:174-6.
 10. Taferner E, Pfausler B, Kofler A, Spiss H, Kampfl A, Schmutzhard E. Craniectomy in severe, life-threatening encephalitis: a report on outcome and long-term prognosis of four cases. *Intensive Care Med*. 2001;27:1426-8.

Afección neurológica en la enfermedad de Whipple en forma de polineuropatía de fibra fina

Small-fibre polyneuropathy in Whipple's disease

Sr. Editor:

La enfermedad de Whipple es una rara enfermedad multisistémica causada por la bacteria *Tropheryma whippelii*, con típica afección reumática y digestiva, junto con frecuente clínica neurológica en la fase final de la enfermedad^{1,2}, sobre todo en forma de oftalmoplejía supranuclear, deterioro cognitivo y confusión. En la clínica neurológica, la afección del sistema nervioso periférico es una de las menos descritas. Presentamos el caso de un paciente con polineuropatía de fibra fina por enfermedad de Whipple.

Se trata de un varón de 58 años, sin hábitos tóxicos, con antecedente de oligoartritis crónica seronegativa de más de 6 años de evolución, que consulta al servicio de neurología por disestesias plantares, de 1 año de evolución, de curso progresivo. A la exploración, el balance muscular segmentario es normal tanto en extremidades inferiores como en las superiores, y los reflejos osteotendinosos se encuentran dentro de la normalidad. En cuanto a la sensibilidad, se detecta hipoalgesia en calcetín, junto con parestesia disminuida distalmente.

Se realiza una analítica donde el hemograma, la función renal y hepática, la coagulación, los marcadores tumorales, la función tiroidea, los autoanticuerpos (ANA, ENA, ANCA, ECA, antimúsculo liso), las serologías de hepatitis, lúes, VIH, el proteinograma, las crioglobulinas, la vitamina B₁₂ y el ácido fólico tienen resultados dentro de la normalidad. Destaca únicamente una VSG de 70 mm la primera hora, que se mantiene en valores similares en los siguientes controles analíticos.

La neurografía muestra una discreta disminución de la amplitud de los potenciales sensitivos surales (izquierdo, 10,73 μ V; derecho, 8,69 μ V. Valores de referencia, según Kimura, 17,2 \pm 6,7 μ V), con el resto del estudio dentro de la normalidad, incluido el electromiograma coaxial.

Dado que explica clínica de xeroftalmia, se realizan test de Shirmer y gammagrafía de las glándulas salivales que resultan negativos. También se realiza biopsia de grasa subcutánea, sin detectarse depósitos de amiloide.

La clínica sigue un curso tórpido, con aumento de las disestesias y mal control sintomático a pesar de la politerapia (capsaicina, fenitoína, ácido valproico, gabapentina, baclofeno). Se realiza nuevo estudio electrofisiológico de control al año del previo, sin cambios significativos.

Dieciocho meses después, el paciente consulta por dolor abdominal continuo con vómitos y diarreas, con pérdida de 10 kg de peso. Se realiza una biopsia del intestino delgado mediante endoscopia, y se detecta infiltrado de macrófagos con inclusiones PAS positivas. Se realiza biopsia de nervio sural, que muestra una reducción de las fibras amielínicas con preservación de las fibras de calibres mediano y grueso, en ausencia de cambios inflamatorios y vasculares (método anatomopatológico: fijación en glutaraldehído, tras fijación en tetróxido de osmio, deshidratación en etanol y propilenoóxido, inclusión en araldita).

Con la orientación diagnóstica de enfermedad de Whipple con afección articular, digestiva y del sistema nervioso periférico en forma de polineuropatía de fibra fina, se inicia tratamiento con ceftriaxona intravenosa durante 15 días y cotrimoxazol durante 1 año. En cuanto a la analítica, la VSG se normaliza y se produce una franca mejoría de la clínica digestiva, pero persisten las artralgiyas y las disestesias.

En la literatura constan unos 200 casos de enfermedad de Whipple con afección neurológica y, de éstos, en aproximadamente un 5% hemos encontrado descrita neuropatía periférica en diferentes presentaciones: polineuropatía mixta sensitivomotora^{3,4,5} (discutible el grado de asociación en uno de ellos, ya que era también alcohólico severo⁴), polineuropatía de predominio motor⁵, *wrist-drop* bilateral⁶, parálisis CPE^{1,4}, esta última probablemente en relación con pérdida ponderal severa. En tres de estos casos se realizó biopsia del nervio sural: una mostró un infiltrado inflamatorio perivascular inespecífico⁶; la segunda, una pérdida moderada de fibras mielínicas y amielínicas, con algún macrófago, sin detectarse inclusiones bacilíferas³, y la tercera mostró partículas bacilíferas, pero no inclusiones PAS positivas⁷.

Tras revisión de la literatura, el nuestro sería el primer caso descrito de polineuropatía de fibra fina confirmada por biopsia del nervio sural. A pesar de la ausencia de inclusiones PAS positivas también en nuestra biopsia, no podría ser atribuible a otra causa dada la negatividad del resto del estudio. También apunta a favor de la manifestación previa de esta enfermedad el hecho de que la VSG estuviera elevada de forma persistente y se normalizara después del tratamiento antibiótico específico.

En las primeras neuropatías descritas en la enfermedad de Whipple, se había considerado que eran secundarias a hipoabsorción⁴, pero posteriormente se describieron casos en los que la neuropatía precedía en años a la clínica abdominal. En nuestro paciente, la clínica de polineuropatía se inició 2 años antes de la clínica abdominal, y tampoco indicaba déficit nutricional. Diversas formas de neuropatía periférica se han descrito también en otras enfermedades inflamatorias crónicas intestinales, sin que tampoco esté clara su única relación con la hipoabsorción.

Presentaciones

Este caso clínico fue presentado en la reunión de la Sociedad Catalana de Neurología en 2007.

Financiación

No ha recibido ningún tipo de financiación.

T. Delgado*, J.M. Martínez, M.L. Viguera y G. Ribera

Departamento de Neurología, Hospital Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: TDelgado@tauli.cat (T. Delgado).

Bibliografía

1. Vital Durand D, Lecomte C, Cathébras P, Rousset H, Godeau P. Whipple disease. Clinical review of 52 cases. *Medicine (Baltimore)*. 1997;76:170-84.
2. Fleming JL, Wiesner RH, Shorter RG. Whipple's disease: clinical, biochemical, and histopathologic features and assessment of treatment in 29 patients. *Mayo Clin Proc*. 1988;63:539-51.
3. Halperin JJ, Landis DMD, Kleinman GM. Whipple disease of the nervous system. *Neurology*. 1982;32:612-7.
4. Cruz Martínez A, González P, Garza E, Bescansa E. Electrophysiology follow-up in Whipple's disease. *Muscle Nerve*. 1987;10:616-20.
5. Gerard A, Sarrot-Reynauld F, Liozon E, Cathébras P, Besson G, Robin C, et al. Neurologic presentation of Whipple disease: report of 12 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2002;81:443-57.
6. Cooper TG, Bird G, White B, Ferguson IT. Recovery from bilateral wrist-drop in Whipple's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988;51:152-4.
7. Grossman RI, Davis KR, Halperin J. Cranial computed tomography in Whipple's disease. *J Comput Assist Tomogr*. 1981;5:246-8.

Síndrome de Klüver-Bucy secundario a metástasis de meduloblastoma

Klüver-Bucy syndrome secondary to medulloblastoma metastasis

Sr. Editor:

Describimos el caso de un varón de 33 años con antecedente de meduloblastoma diagnosticado a los 29 años, tratado en ese momento con resección quirúrgica, radioterapia en cráneo y neuroeje y quimioterapia. Cuatro años después comenzó a manifestar una conducta hipersexual, hiperoralidad, desinhibición y placidez; fue llevado al servicio de urgencias por alteración en el estado de alerta. A su ingreso, se encontró somnoliento, con abulia y agitación psicomotriz, desinhibido, con ideas delirantes y maníacas y papiledema bilateral; el resto sin alteraciones. En el estudio de imagen, se evidenciaron dos lesiones simétricas en el polo temporal anterior, con captación del medio de contraste, se resecaron en dos tiempos quirúrgicos; por la histopatología se hizo el diagnóstico de metástasis temporales de meduloblastoma (fig. 1). Tuvo remisión de la sintomatología neuropsiquiátrica.

Heinrich Klüver y Paul Bucy describieron cambios de conducta que se podían generar en monos al realizarles lobec-

tomía temporal bilateral. El primer caso de síndrome de Klüver-Bucy (SKB) en humanos se publicó en 1947^{1,2}. Los síntomas más importantes del SKB humano son agnosia visual, placidez, embotamiento afectivo, aumento de la actividad sexual, hipermetamorfopsia, aumento de la conducta oral y bulimia.

Se han descrito múltiples causas del SKB. Las causas más frecuentemente asociadas son lesiones traumáticas, epilepsia e infecciones del sistema nervioso central, especialmente con afección de lóbulos temporales³, aunque hay casos de lesiones degenerativas, vasculares y metabólicas. Es una manifestación rara de lesiones tumorales, sólo hay 2 casos documentados en la literatura, uno con oligodendroglioma temporal bilateral⁴ y otro con quiste aracnoideo bitemporal⁵. Según nuestro conocimiento, no hay otro caso de SKB originado por metástasis bitemporales de meduloblastoma en la literatura.

E. Soto-Cabrera*, A. González-Aguilar y J.M. Márquez-Romero

Departamento de Neurología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez, México, DF, México

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: elizabethsca@gmail.com (E. Soto).