

Diplejía facial como variante inusual del síndrome de Guillain-Barré: primer caso reportado en Venezuela.

Jean Félix Piñerúa-Gonsálvez¹, Rosanna del Carmen Zambrano-Infantino¹, Santos Neomar Higuera¹, Carlos Rodríguez² y Carlos Calcaño¹.

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital “Dr. Hector Nouel Joubert”, Ciudad Bolívar, Venezuela.

²Servicio de Neurología, Hospital “Dr. Hector Nouel Joubert”, Ciudad Bolívar, Venezuela.

Palabras clave: síndrome de Guillain-Barré; diplejía facial; polineuropatía desmielinizante; electromiografía; plasmaféresis.

Resumen. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la causa más común de parálisis generalizada aguda. El SGB es una polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria desmielinizante que generalmente se presenta como una parálisis que inicia en miembros inferiores y luego progresa de forma ascendente y simétrica. El presente trabajo, tiene como objetivo, informar un caso de diplejía facial como manifestación inicial de SGB. Paciente masculino, 37 años de edad, diabético tipo 2, que luego de ocho días de haber padecido una sinusitis aguda, presentó de forma gradual, cefalea hemicraneana derecha, derramamiento salival y disartria. En la exploración neurológica se observó ausencia bilateral de los pliegues frontales, lagofthalmos bilateral acompañado de epífora, signo de Bell bilateral y derramamiento salival a través de ambas comisuras labiales. A las 48 horas de su ingreso hospitalario, presentó paresia en ambos miembros superiores. El estudio del líquido cefalorraquídeo reportó 1,1 células/mm³ representadas en su totalidad por linfocitos de aspecto normal, y proteínas totales 196,9mg/dL. La electromiografía fue compatible con polineuropatía desmielinizante aguda de predominio motor con mayor afectación facial. Con los hallazgos clínicos y paraclínicos se realizó el diagnóstico de SGB. Se inició tratamiento a base de plasmaféresis e inmunoglobulina endovenosa, con posterior mejoría de la clínica. La diplejía facial forma parte de las variantes regionales del SGB. A pesar que cerca del 60% de los pacientes con SGB presentan debilidad facial en el curso del trastorno, ésta habitualmente es precedida por debilidad en extremidades. El presente caso permite evidenciar que el SGB puede debutar clínicamente como una diplejía facial.

Facial diplegia as unusual variant of Guillain-Barré syndrome: first case reported in Venezuela.*Invest Clin 2015; 56(4): 406-410***Keywords:** Guillain-Barré syndrome; facial diplegia; demyelinating polyneuropathy; plasmapheresis; electromyography.

Abstract. The Guillain-Barré syndrome (GBS) is the most common cause of acute generalized paralysis. GBS is an acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. It usually presents as a paralysis that starts in the lower limbs and then progresses symmetrically upward. The present study reports a case of bilateral facial palsy as the initial manifestation of GBS. This is a report of a case of a 37-year-old male, diabetic, that eight days after having suffered acute sinusitis, gradually presented with right hemicranial headache, dysarthria and sialorrhea. The neurological examination disclosed the absence of the bilateral frontal folds, accompanied by epiphora, bilateral lagophthalmos, bilateral Bell sign and salivary drooling through both commissures of lips. At 48 hours after hospital admission the patient showed paresis in both upper limbs. The cerebrospinal fluid analysis reported 1.1 cells/mm^3 , fully represented by lymphocytes of normal aspect and total proteins were 196.9 mg/dL . The electromyography was consistent with acute demyelinating polyneuropathy, with a predominant motor component and a major facial involvement. With the clinical and laboratory findings, a diagnosis of GBS was established. Treatment was started with plasmapheresis and intravenous immunoglobulin, with the subsequent improvement of the clinic. The facial diplegia is part of the regional variants of GBS. Although about 60% of GBS patients present with facial weakness, it is usually preceded by weakness in the limbs. This case makes evident that GBS may present clinically as a facial diplegia.

Recibido: 19-11-2014 Aceptado: 21-05-2015

INTRODUCCIÓN

Con la virtual eliminación de la poliomielitis, el síndrome de Guillain-Barré (SGB) se ha convertido en la causa más común de parálisis generalizada aguda, con una incidencia anual en los países occidentales de 0,89 a 1,89 casos por 100.000 habitantes. El epónimo proviene de la descripción en 1916 por los neurólogos franceses Georges Charles Guillain y Jean-Alexandre Barré. A. Stohl realizó los registros electrofisiológicos (1,2). Puede presentarse a cualquier edad, con un pico de mayor incidencia entre la quinta y la octava década de la vida, y es ligeramente más frecuente en hombres que en mujeres, así como en sujetos de raza blanca (3,4). El SGB es una polirradiculoneuropatía aguda

inflamatoria y desmielinizante de posible mecanismo autoinmune que generalmente se presenta como una parálisis que se inicia en miembros inferiores y luego progresa de forma ascendente y simétrica afectando músculos abdominales, miembros superiores y musculatura respiratoria (5). Esta definición es unitaria e incluye el subtipo predominante de los casos de SGB vistos en el mundo occidental. No obstante, se sabe que el SGB constituye un conjunto de síndromes que se manifiestan como diferentes subtipos de trastornos (síndrome de Miller Fisher; debilidad faringo-cérvido-braquial, diplejía facial con parestesias distales, ataxia grave con trastornos sensitivos y pandisautonomía aguda), con rasgos electrofisiológicos y anatomopatológicos distintos; de este modo, es preferible definir el SGB

como una polirradiculoneuropatía autoinmune, caracterizada clínicamente por la presencia de una parálisis flácida con arreflexia, trastorno sensorial variable y elevación de las proteínas en el líquido cefalorraquídeo (LCR) (3, 6). El presente trabajo tiene como finalidad informar un caso de diplegia facial como manifestación poco frecuente del SGB.

REPORTE DEL CASO

Se trató de un paciente de sexo masculino de 37 años de edad, diabético tipo 2 en tratamiento regular con metformina y con buen control metabólico, que luego de ocho días de haber padecido una sinusitis aguda tratada con amoxicilina-ácido clavulánico, presentó de forma gradual, cefalea hemicraneana derecha, derramamiento salival y disartria, motivo por el cual acudió a la emergencia del Hospital “Dr. Hector Nouel Joubert” de Ciudad Bolívar, Venezuela. En el examen funcional por aparatos y sistemas, el paciente negó pérdida de peso, fiebre y parestias. Al examen físico se evidenció tensión arterial de 150/70 mmHg y el resto de los signos vitales sin alteraciones. En la exploración neurológica el paciente se encontraba consciente, orientado en tiempo, espacio y persona. Pensamiento, memoria y capacidad de cálculo conservados. Se observó ausencia bilateral de los pliegues frontales, lagofthalmos bilateral acompañado de epifora, signo de Bell bilateral, derramamiento salival a través de ambas comisuras labiales e imposibilidad para silbar. Movimientos oculares conservados. La función de los músculos masticatorios estaba conservada. Hipogeusia en los dos tercios anteriores de la lengua y disartria. La exploración de los reflejos reveló abolición del reflejo corneal y nasopalpebral e hiporreflexia estilorrádial, bicipital y tricipital bilaterales. La fuerza muscular era de 5/5 según la escala de la Medical Research Council en miembros superiores e inferiores. La sensibilidad superficial y profunda se encontraba conservada. Se realizó examen del fondo de ojo en donde no se evidenciaron alteraciones.

A las 48 horas de su ingreso hospitalario, el paciente presentó paresia en ambos miembros

superiores (fuerza muscular grado 4-/5). El hemograma y la bioquímica sanguínea eran normales. La hemoglobina glicosilada era de 6,1%. Las serologías para virus de inmunodeficiencia humana (VIH), sífilis, citomegalovirus y virus de Epstein Barr fueron negativas. Se realizó punción lumbar, encontrándose una presión inicial de 17 cmH₂O. El estudio del LCR reportó 1,1 células/mm³ representadas en su totalidad por linfocitos de aspecto normal, proteínas totales 196,9 mg/dL, reacciones de Pandy y Nune positivas y el resto del estudio citoquímico sin alteraciones.

Se realizó tomografía axial computarizada craneal en donde se evidenció sinusopatía etmoidal-maxilar bilateral de aspecto inflamatorio. La resonancia magnética nuclear cerebral no mostró alteraciones. La electromiografía fue compatible con polineuropatía desmielinizante aguda de predominio motor con mayor afectación facial. Con los hallazgos clínicos y paraclínicos se realizó el diagnóstico de SGB y se comenzó el tratamiento a base de plasmaféresis durante tres sesiones. Una vez finalizadas las sesiones de plasmaféresis, se inició la administración intravenosa de inmunoglobulinas a una dosis de 0,4g/kg/día durante cinco días. A los cuatro días de haber iniciado el tratamiento, el paciente presentó mejoría clínica, representada por la presencia de los pliegues frontales, posibilidad de cerrar los ojos y ocultar las pestañas, y la fuerza muscular se incrementó a grado 4+/5 en los miembros superiores. A los dos días de haber finalizado el tratamiento, el paciente había mostrado una recuperación clínica completa por lo que se decidió su egreso hospitalario con posterior control en la consulta externa de Neurología.

DISCUSIÓN

La diplegia facial se define como aquella que afecta a los dos lados de la cara en un plazo de tiempo no superior a las 4 semanas y representa del 0,3 al 2% de todas las parálisis faciales. La etiología de este signo clínico incluye infecciones (*Borrelia*, sífilis, VIH, virus herpes, mononucleosis), traumatismos, procesos inflamatorios e infiltrativos (7, 8). La causa

más frecuente de diplejía facial es la parálisis facial idiopática o parálisis de Bell bilateral, seguida del SGB. La diplejía facial junto al síndrome de Miller-Fisher, la plexopatía lumbar y la debilidad faringo-cervico-braquial forman parte de las variantes regionales del SGB (9-12). El SGB se manifiesta frecuentemente como parestesias que se inician en los dedos de los pies, seguidas días después por debilidad en las piernas que dificulta la marcha (2). La debilidad en miembros superiores, musculatura facial y orofaríngea es variable. A pesar que cerca del 60% de pacientes con SGB presentan debilidad facial en el curso del trastorno, ésta habitualmente es precedida por debilidad en extremidades, y es poco frecuente el debut clínico en forma de parálisis facial bilateral (3, 7, 8, 10). La asociación de debilidad facial bilateral e hiporreflexia debe hacer sospechar la presencia de un SGB (7, 10, 14).

En el presente caso, el paciente presentó derramamiento salival y disartria; y al examen físico se encontró una parálisis facial, asociada a hiporreflexia, que comprometía ambos lados de la cara, seguida a las 48 horas, por disminución de la fuerza muscular en los miembros superiores; por lo que se sospechó un SGB, lo que fue confirmado por las características del LCR, en donde se evidenció una disociación albúmino-citológica; y por la electromiografía que reportó polineuropatía desmielinizante aguda de predominio motor con mayor afectación facial. Las parestesias en las extremidades son frecuentes en el contexto de la diplejía facial asociada a SGB; sin embargo, el paciente del caso no manifestó dicha sintomatología.

Aproximadamente dos tercios de los casos de SGB siguen a una infección de las vías respiratorias o del tracto gastrointestinal, pero también a otras infecciones, como la producida por VIH, citomegalovirus (CMV), virus de Epstein Barr o infección por *Mycoplasma pneumoniae* (1, 3, 15). En el caso que se presenta, la sintomatología neurológica se manifestó luego de ocho días de haber presentado un cuadro de sinusitis aguda tratada con amoxicilina-ácido clavulánico.

La diplejía facial en el contexto del SGB se ha observado especialmente en cuadros secundarios a infección por CMV, en los cuales se han encontrado

anticuerpos IgM contra CMV (7,14,16); sin embargo, en este paciente la serología para dicho agente infeccioso fue negativa.

Se han relacionado varios anticuerpos anti-gangliósidos con el SGB (anti-GM1, anti-GQ1b, anti-GD1a y antiGalNAc-GD); sin embargo, no ha sido posible asociar algún anticuerpo en específico a la variante de diplejía facial, a diferencia de lo que ocurre en el síndrome de Miller-Fisher en donde se han detectado anti-GQ1b en el 90% de los pacientes (17-21). No fue posible realizar la determinación de anticuerpos anti-gangliósidos en este paciente.

La mayoría de los pacientes con esta variante del SGB tiene buen pronóstico (7, 14). El paciente objeto de este reporte, presentó una mejoría clínica *ad integrum* posterior al tratamiento con plasmáferesis y la administración ulterior de inmunoglobulina endovenosa.

En conclusión, el caso presentado en este artículo permite evidenciar que el SGB puede manifestarse inicialmente como una diplejía facial, por lo que es necesario tener en cuenta a este síndrome entre los diagnósticos diferenciales en los pacientes que presenten esta manifestación clínica poco frecuente. Este es el primer paciente descrito en Venezuela con esta rara variante del SGB.

REFERENCIAS

1. **Ropper AH.** The Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med 1992; 326:1130-1136.
2. **Yuki N, Hartung HP.** Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med 2012; 366: 2294-2304.
3. **Tallería-Díaz A, Calzada Sierra DJ.** Síndrome de Guillain-Barré. Rev Neurol 2002; 34:966-976.
4. **Schonberger LB, Hurwitz ES, Katona P, Holman RC, Bregman DJ.** Guillain-Barré syndrome: its epidemiology and associations with influenza vaccination. Ann Neurol 1981; 9:31-38.
5. **Uribe CS.** Neuropatías periféricas y síndrome de Guillain-Barré. En: Uribe CS, Arana A, Lorenzana P, Eds. Neurología. 6ª ed.

- Medellín: Corporación para Investigaciones Biológicas; 2002. p. 368-383.
6. **Asbury AK.** New concepts of Guillain-Barré syndrome. *J Child Neurol* 2000; 15: 183-191.
 7. **Marzo-Sola ME, Vaquero-Garrido M, Bártulos-Iglesias M, Gil-Pujades Á.** Variante facial del síndrome de Guillain-Barré en un paciente, días después de vacunarse de la gripe A. *Neurología* 2011; 26 (3): 186-188.
 8. **Keane JR.** Bilateral seventh palsy: analysis of 43 cases and review of the literature. *Neurology* 1994; 44: 1198-1202.
 9. **Khlebtovsky A, Saban T, Steiner I.** Unusual and benign course of idiopathic facial diplegia. *J Clin Neurosci* 2013; 20(6):904-905.
 10. **Piñol Pipoll G, Larrodé Pellicer P, de la Puerta González-Miró I, Tejero Juste C, Iñiguez Martínez C, Santos Lasaosa S, Mostacero Miguel E.** Diplejía facial: variante regional del síndrome de Guillain-Barré. *An Med Interna (Madrid)* 2007; 24: 24-26.
 11. **Adour KK, Byl FM, Hilsinger RL, Kahn ZM, Sheldon MI.** The true nature of Bell's palsy: analysis of 1000 consecutive patients. *Laryngoscope* 1978; 88: 787-801.
 12. **Susuki K, Atsumi M, Koga M, Hirata K, Yuki N.** Acute facial diplegia and hyperreflexia. A Guillain-Barré syndrome variant. *Neurology* 2004; 62: 825-827.
 13. **Tan EK, Lim SH, Wong MC, Chan LL.** Facial diplegia: cranial variant of Guillain-Barré syndrome?. *J R Soc Med* 1999; 92(1): 26-27.
 14. **Susuki K, Koga M, Hirata K, Isogai E, Auki N.** A Guillain-Barré syndrome variant with prominent facial diplegia. *J Neurol* 2009; 256:1899-1905.
 15. **Hahn AF.** Guillain-Barré Syndrome. *Lancet* 1998; 352: 635-641.
 16. **Marchena PJ, Val Pérez E, de Benito LP, Hervás MJ.** Diplejía facial periférica como manifestación inicial de un síndrome de Guillain-Barré secundario a una infección aguda por citomegalovirus. *An Med Interna* 2005; 22(2):92.
 17. **Buompadre MC, Gañez LA, Miranda M, Arroyo HA.** Variantes inusuales del síndrome de Guillain-Barré en la infancia. *Rev Neurol* 2006; 42:85-90.
 18. **Sheikh KA, Nachamkin I, Ho TW, Willison HJ, Veith J, Ung H, Nicholson M, Li CY, Wu HS, Shen BQ, Cornblath DR, Asbury AK, McKhann GM, Griffin JW.** *Campylobacter jejuni* lipopolisaccharides in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1998; 51:371-378.
 19. **Kuwabara S, Mori M, Ogawara K, Mizobuchi K, Hattori T, Koga M, Yuki N.** Axonal involvement at the common entrapment sites in Guillain-Barré syndrome with IgG anti-GM1 antibody. *Muscle Nerve* 1999; 22: 840-845.
 20. **Odaka M, Yuki N, Hirata K.** Anti-GQ1b IgG antibody syndrome: clinical and immunological range. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70: 50-55.
 21. **Yu JY, Jung HY, Kim CH, Kim HS, Kim MO.** Multiple cranial neuropathies without limb involvements: Guillain-Barre syndrome variant? *Ann Rehab Med* 2013; 37(5):740-744.