

Diplejía Facial Periférica Bilateral como debut del Síndrome de Guillain Barre.**Bilateral peripheral Facial Diplegia as a debut of Guillain-Barre syndrome.**

Eduardo Josué Milian Hernandez*, Jazmín Beatriz Anzules Guerra **, Ingebord Veliz Zevallos***, Liset Betancourt Castellanos****

* Docente Escuela Medicina. Facultad Ciencias de la Salud. Universidad Técnica de Manabí, Ecuador.

** Docente Escuela Medicina. Facultad Ciencias de la Salud. Universidad Técnica de Manabí, Ecuador

*** Docente Escuela Medicina. Facultad Ciencias de la Salud. Universidad Técnica de Manabí, Ecuador

**** Docente Escuela Medicina. Facultad Ciencias de la Salud. Universidad Técnica de Manabí, Ecuador

emilian@utm.edu.ec

Resumen.

Introducción: El síndrome de Guillain-Barré, es una polirradiculoneuropatía autoinmune, con distintas formas de presentación en la práctica diaria, el marco clínico característico consiste en una parálisis ascendente aguda habitualmente en extremidades inferiores, en ocasiones abarca un gran número de manifestaciones atípicas que dificultan su diagnóstico y la instauración temprana del tratamiento

Objetivo: Describir un caso clínico de presentación atípica del síndrome de Guillain-Barré.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico.

Resultados: Se presenta el caso de una variante atípica del síndrome, cuyas manifestaciones iniciales fueron una parálisis facial bilateral, se realizaron estudios que permitieron excluir otras entidades y corroborar el diagnóstico planteado, se inició tratamiento con inmunoglobulina intravenosa, presentado el paciente mejoría clínica notoria, permitiendo egresarlo sin complicaciones.

Conclusiones: Se debe de reconocer la importancia de identificar precozmente las formas atípicas de la enfermedad, tales como: la parálisis facial periférica bilateral, y la comprobación del diagnóstico presuntivo, para corroborar el pensamiento médico, que el paciente pueda recibir la terapéutica adecuada, con vistas a reducir las complicaciones, disminuir la mortalidad y las secuelas del síndrome de Guillain Barré.

Palabras clave: Inmunoglobulina, Parálisis facial, Síndrome Guillain Barré

Abstract.

Introduction: Guillain-Barré syndrome, is an autoimmune polirradiculoneuropatía, with different forms of presentation in daily practice, the characteristic clinical framework consists of an acute ascending paralysis usually in lower extremities, in Occasions includes many atypical manifestations that hinder their diagnosis and the early introduction of treatment.

Objectives: To describe a clinical case of atypical presentation of Guillain-Barré syndrome.

Material and methods: Retrospective descriptive study, clinical case presentation.

Results: It presents the case of an atypical variant of the syndrome, whose initial manifestations were a bilateral facial paralysis, studies were carried out that allowed excluding other entities and corroborate the diagnosis posed, began treatment with Intravenous immunoglobulin, presented the patient clinical improvement notorious, allowing to graduate without complications.

Conclusions: The importance of early identification of atypical forms of the disease, such as: bilateral peripheral facial paralysis, and the verification of presumptive diagnosis, should be recognized to corroborate medical thinking, that the patient may To receive the appropriate therapy, with a view to reduce the complications, to reduce the mortality and the sequelae of Guillain Barré syndrome.

Keywords: Immunoglobulin, Facial Paralysis, Guillain Barre Syndrome

Recibido: 27-4-2019

Revisado: 16-5-2019

Aceptado: 23-5-2019

Introducción.



El Síndrome de Guillain Barre (SGB), es una patología neurológica, inmunomediada, caracterizada por una parálisis flácida aguda, arreflexia, compromiso sensitivo variable y una disociación albuminocitológica en el líquido cefalorraquídeo (1). Se considera actualmente como la causa más común de parálisis flácida aguda a nivel mundial, siendo descritas distintas variantes del síndrome, de acuerdo a sus características clínicas y neurofisiológicas dentro de ellas, la polirradiculopatía inflamatoria aguda desmielinizante, la neuropatía axonal motora aguda, neuropatía axonal sensitivo-motora y el síndrome de Miller-Fischer integrado por ataxia, arreflexia y oftalmoplejía (2).

En ocasiones el síndrome puede abarcar un gran número de manifestaciones atípicas, que dificultan su identificación nosológica y la instauración temprana de un tratamiento adecuado, como son la parálisis orofaríngea aguda como variante faringo-cervicobraquial del síndrome, caracterizado por la presencia aguda de parálisis bulbar aguda, disfagia, disartria, debilidad de cuello y extremidades superiores (3).

El nervio facial puede involucrarse en el Síndrome de Guillain Barre en un 27 al 50% de los casos y en la mitad de estos, el compromiso es bilateral. Desde el punto de vista fisiopatológico, se plantea que en los nervios afectados es común infiltración linfocítica o destrucción de la mielina, siendo las causas más comunes de Diplejía Facial como también se les conoce, la Idiopática 20%, Síndrome de Guillain Barre 10%, seguido por las neuropatías múltiples craneales, esclerosis múltiple y tumores pontinos o meníngeos (4).

A continuación, se presenta un caso clínico, cuya forma de debut fue una parálisis facial periférica bilateral, se realiza una revisión de la literatura científica sobre los aspectos clínicos y epidemiológicos del síndrome.

Objetivo

Describir un caso clínico de presentación atípica del síndrome de Guillain-Barré.

Material y métodos

Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico.

Resultados

PRESENTACION DEL CASO.

Paciente de 55 años de edad, sano con antecedentes de un cuadro gripal de vías respiratorias superiores aproximadamente dos semanas antes de su ingreso, que presenta parálisis de la mitad derecha de la cara de instalación súbita, a las 8 horas de evolución el paciente presenta parálisis de la otra mitad de la cara, constatándose además presencia de signo de Bell bilateral asociados a trastornos en el habla y en la deglución.

Signos vitales

PA: 130/80 mmHg, FC: 83 x', FR: 18 x', Saturación de O₂ 97% , TEMPERATURA: 36.5 grados celsius

Los elementos positivos al examen físico neurológico fueron:

- ✓ Amimia facial, con signo de Bell bilateral.
- ✓ Borramiento de surcos nasogenianos bilaterales.
- ✓ Arreflexia rotuliana bilateral

Los exámenes complementarios mostraron los siguientes resultados:

Se realizó una TAC de cráneo sin alteraciones.

La Biometría Hemática y Química sanguínea fueron normales.

Se realizó la Punción lumbar para el estudio del LCR por la sospecha clínica de SGB

Estudio de LCR:

- PH: 8
- COLOR: INCOLORO
- ASPECTO: TRANSPARENTE
- HEMATIES: 0
- CELULAS: 0

EXAMEN QUIMICO:

- GLUCOSA: 70 mg/dl
- CLORURO: 119 mmol/L
- PROTEINA: 100 mg/dl
- TINTA CHINA: negativo
- GRAM DIRECTO: negativo
- BAAR: negativo

EXAMENES MICROBIOLÓGICOS

- CULTIVO BACTERIANO: Negativo.
- CULTIVO MICOLÓGICO: Negativo

Se confirmó la presencia de disociación albuminocitológica.

Se inició terapéutica con Inmunoglobulina IV, según protocolo a la dosis de 400mg x kg x día por cinco días, con mejoría clínica progresiva desapareció la parálisis facial y las manifestaciones parestésicas en miembros inferiores. Por su evolución satisfactoria fue dado de alta.



Actualmente se mantiene realizando ejercicios de rehabilitación facial y su control por neurología.

Discusión

Desde la introducción de la inmunización contra la Poliomiélitis, el Síndrome de Guillain Barre es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda no traumática a nivel mundial, constituye una emergencia neurológica y se manifiesta como una parálisis aguda arreflexica, generalmente asimétrica, de carácter ascendente, con compromiso motor sensitivo o mixto. Existen variantes atípicas con compromisos de pares craneales, asociado a la disociación albuminocitológica en el líquido cefalorraquídeo (5-6).

La diplegía facial es una manifestación neurológica rara que representa el 0,3 al 2 % de las parálisis faciales, sus causas pueden ser múltiples y entre estas debemos considerar el Guillain Barre (7). La afectación del nervio facial puede aparecer en el 24-60% de los pacientes afectados del síndrome, no siendo habitual que su forma de presentación sea una parálisis facial bilateral, sin otros trastornos motores presentes.

En la actualidad, se consideran 4 subtipos del Síndrome, determinados principalmente por sus características electrodiagnósticas, y anatomopatológicas: polirradiculopatía aguda inflamatoria desmielinizante que es la más frecuente, neuropatía axonal sensitivo-motora aguda, neuropatía axonal motora aguda y síndrome de Miller-Fisher. Este último, caracterizado por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia (8). Otra variante clínica, es la diplegía facial más parestesias, descrita por Ropper (9), cuyo síntoma predominante es la parálisis facial bilateral.

En los niños se ha descrito otra forma clínica, la Encefalitis de Bickerstaff, la cual se caracteriza por la triada de alteración del estado de consciencia, oftalmoplejía, signos piramidales y ataxia. La afectación del estado de consciencia se manifiesta en diferentes gradaciones que van desde somnolencia, sopor, estupor hasta el coma, sugiriendo un compromiso del sistema activador reticular del tallo cerebral, probablemente secundario a la permeabilidad defectuosa de la barrera hematoencefálica en ciertas regiones como el área postrema, permitiendo el pasaje de los anticuerpos y su acción sobre los antígenos GQ1b del tallo (10-11).

Frente a la definición clásica, hoy en día el SGB es considerado, más como un espectro clínico por

las múltiples etiologías y variables clínicas (12), en casos reportados en Argentina (13), se destaca una variante atípica, con tetraparesia asociada a parálisis facial periférica, con carácter descendente, secundario a una infección por *Chickungunya*.

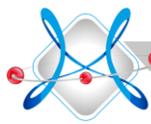
Con relación a la etiología múltiples son las causas, pero en la mayoría de los casos se encuentra un antecedente de infección, entre los que se destacan el *Campylobacter jejuni*, Citomegalovirus, Epstein-Barr, Varicela-zóster (14,15). Existen causas menos frecuentes, como post vacunales y la trombolisis con estreptocinasa. En España fue reportado el caso de una paciente con parálisis facial periférica bilateral, acompañada de hiporreflexia osteotendinosa en miembros inferiores y disociación albuminocitológica en Líquido cefalorraquídeo, concluyéndose como una variante atípica del síndrome (16).

Conclusiones

La asociación de diplegía facial e hiporreflexia debe hacer sospechar el diagnóstico de un Síndrome de Guillain Barre, donde la disociación albuminocitológica, ayuda a sustentar el diagnóstico junto a las evidenciadas en los estudios de conducción nerviosa. Existen formas atípicas del síndrome, por lo cual es fundamental, elevar el umbral de sospecha clínica, para concretar el diagnóstico y aplicar un tratamiento oportuno y eficaz.

Referencias bibliográficas

1. Benigno Ballón M, Neptali Campos R. Características Clínicas y Paraclínicas del Síndrome del Guillain Barré en el Hospital regional de Lambayeque, Perú. *Rev. Neuropsiquiatr* 80(1)2017. <http://dx.doi.org/10.20453/rnp.v80i1.3056>
2. Yuki N, Hartung HP. Guillain- Barré Syndrome. *N Eng. J Med* 2012; 366:2294-2304. DOI: 10.1056/NEJMra1114525
3. Kortazar ZI, Hatteland SJ, Alvarez VE, Gonzalo GC. Parálisis Orofaringea Aguda como forma de presentación de la variante Faringeo-Cervico-braquial del El síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol Arg* .2014 6(1)44-46.
4. Dimachkie MM, Barohn RJ. Guillain- Barré Syndrome and Variants. *Neurol Clin*.2013, 49-510. doi: 10.1016/j.ncl.2013.01.005



5. Van Doorn PA, Rut L, Jacobs BC: Clinical Features, pathogenesis, and treatment of Guillain – Barre syndrome .The Lancet Neurology .2008,7(10):939-50. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(08\)70215-1](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(08)70215-1)
6. Van Den Berg B, Walgaard C, Drenthen J. Guillain Barre syndrome .pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. Nature Reviews Neurology.2014,10(8):469-82. DOI: 10.1038/nrneurol.2014.121
7. Susuki K, Koga M, Hirata K, Isogai E, Auki N. Guillain-Barré syndrome variante with prominent facial diplegia. J Neurol. 2009;256:1899–905. DOI: 10.1007/s00415-009-5254-8
8. Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. Lancet.2005;366:1653-66. DOI: 10.1016/S0140-6736(05)67665-9
9. Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, Morgan OW. Population incidence of Guillain-Barré syndrome: A systematic review and meta-analysis. Neuroepidemiology. 2011;36:123–33. DOI: 10.1159/000324710
10. Pérez JC, Mateus SA, Mosquera JM. Encefalitis de Bickerstaff, síndrome o espectro de Fisher Bickerstaff, reporte de dos casos. Univ Med Bogotá (Colombia).2011;52(3):315-24. Disponible en:<<http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=231022506007>>
11. Park JY, Ko KO, Lim JW, Cheon EJ, Yoon JM, Kim HJ. A pediatric case of Bickerstaff's brainstem encephalitis. Korean J Pediatr. 2014;57(12):542-45. doi: 10.3345/kjp.2014.57.12.542
12. Liu J, Lian Z, Chen H, Shi Z, Feng H, Du Q. Associations between tumor necrosis factor-gene polymorphisms and the risk of Guillain-Barré syndrome and its subtypes: A systematic review and meta-analysis. J Neuroimmunol.2017;313:25–33. DOI: 10.1016/j.jneuroim.2017.10.003
13. Ledmar J, Benjamín A. Síndrome de Guillain Barré de variante descendente asociado a infección por chikungunya. Rev. neurol arg. 2018;10(4):241–244. DOI: 10.1016/j.neuarg.2018.03.001
14. Debnath M, Nagappa M, Murari G. IL-23/IL-17 immune axis in Guillain Barré syndrome: Exploring newer vistas for understanding pathobiology and therapeutic implications. Cytokine. 2018;103:77–82. DOI: 10.1016/j.cyto.2017.12.029
15. Green C, Baker T, Subramanian A. Predictors of respiratory failure in patients with Guillain-Barré syndrome: A systematic review and meta-analysis. Med J Aust. 2018; 208:181–8. <https://doi.org/10.5694/mja17.00552>
16. Lupiáñez P, Santamaría A. Parálisis facial bilateral. Presentación atípica de un Síndrome de Guillain-Barré. Rev. clín Med Fam 2018; 11(2): 105-106. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2018000200105&lng=es.