

que dicha afección preceda a la miositis, la cual puede aparecer años después, o cursar de manera subclínica; siendo infrecuente (hasta un 20% de los casos) aunque descrita la ausencia de dicha afección muscular en este síndrome⁵. Los anti-Jo-1 son anticuerpos más específicos para la afectación muscular y pulmonar, aunque su presencia no presenta asociación a una mayor tasa de recurrencias o peor pronóstico, relacionándose su presencia incluso a formas más benignas de neumopatía intersticial⁶. La presencia de anticuerpos antisintetasa diferentes del anti-Jo-1 (no Jo-1) suelen asociarse con mayor frecuencia a neumopatía intersticial con escasa o inexistente afectación muscular⁷.

El tratamiento del SA debe ser adecuado a la severidad, compromiso pulmonar y muscular, así como a las circunstancias del paciente, especialmente en el anciano. El pilar básico es la terapia esteroidea asociada a inmunosupresores como ciclofosfamida, azatioprina, metotrexato, ciclosporina; describiéndose buenos resultados con el empleo de inmunoglobulinas, micofenolato mofetilo, anti-TNF o rituximab en los casos más severos⁸. El pronóstico y la supervivencia de los pacientes con SA es poco conocida por el escaso número de pacientes en las series publicadas, quedando condicionado principalmente a la afectación pulmonar intersticial⁹. La remisión únicamente con tratamiento esteroideo es alcanzada en el 25-68% de los casos, siendo esta difícil de mantener incluso con la asociación de inmunosupresores¹⁰.

El caso que exponemos representa una forma de presentación y evolución excepcional tanto por la ausencia de afectación muscular, como por la buena evolución clínica con el empleo de terapia simplificada a baja intensidad.

Por lo tanto, dado el aumento de la prevalencia de las enfermedades autoinmunes sistémicas en el paciente anciano, creemos que es necesario ampliar las sospechas diagnósticas a este grupo de enfermedades, difíciles de identificar por el profesional inexperto, así como por presentar manifestaciones clínicas habitualmente inespecíficas y compartidas por múltiples enfermedades más prevalentes. De este modo podremos realizar una adecuada, temprana y adaptada intervención terapéutica tras una valoración geriátrica

integral, en pro de la mejora en el pronóstico, así como en la calidad de vida en el paciente de edad avanzada.

Bibliografía

1. Ramos-Casals M, García-Carrasco M, Brito MP, López-Soto A, Font J. Autoimmunity and geriatrics: Clinical significance of autoimmune manifestations in the elderly. *Lupus*. 2003;12:341-55.
2. Bosh X, Formiga F, López-Soto A. Lupus eritematoso sistémico en el anciano. *Rev Esp Geriatr Gerontol*. 2012;47:71-5.
3. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Eng J Med*. 1975;292:344-7.
4. Targoff IN. Antisynthetase syndrome. En: Schoenfeld Y, Cervera R, Gershwin ME, editores. *Diagnostic Criteria in Autoimmune Diseases*. Totowa, NJ, EE. UU.: Humana Press; 2008. p. 169-74.
5. Dugar M, Cox S, Limaye V, Blumbergs P, Roberts-Thomson PJ. Clinical heterogeneity and prognostic features of South Australian patients with anti-synthetase autoantibodies. *Intern Med J*. 2011;41:674-9.
6. Fathi M, Vikgren J, Boijesen M, Tylen U, Jorfeldt L, Tornling G, et al. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: longitudinal evaluation by pulmonary function and radiology. *Arthritis Rheum*. 2008;59:677-85.
7. Hirakata M, Suwa A, Takada T, Sato S, Nagai S, Genth E, et al. Clinical and immunogenetic features of patients with autoantibodies to asparaginyl-transfer RNA synthetase. *Arthritis Rheum*. 2007;56:1295-303.
8. Labirua-Iturburu A, Trallero-Araguás E, Selva-O'Callaghan A. Síndrome por anticuerpos antisintetasa. *Med Clin (Barc)*. 2011;137:77-83.
9. Connors GR, Christopher-Stine L, Oddis CV, Danoff SK. Interstitial lung disease associated with the idiopathic inflammatory myopathies: What progress has been made in the past 35 years? *Chest*. 2010;138:1464-74.
10. Macías Fernández I, Pérez Venegas JJ, García Pérez S. Síndrome antisintetasa. *Semin Fund Esp Reumatol*. 2007;8:28-33.

Antonio Ruiz-Serrato*, María de los Ángeles Guerrero-León, Cristina Bautista-Galán y Concepción López-Robles

Servicio de Medicina Interna, Hospital de Antequerá, Antequerá, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ito.ruizserrato@hotmail.com (A. Ruiz-Serrato).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2013.09.004>

Una variante atípica del síndrome de Guillain-Barré: a propósito de un caso



An atypical variant of Guillain-Barré syndrome: Presentation of a case

Sr. Director:

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía aguda de carácter autoinmune, que se presenta como una enfermedad paralizante monofásica aguda originada, en la mayoría de las ocasiones, por un evento infeccioso, aunque se han descrito en menor porcentaje otros episodios activadores^{1,2}. Frente a la definición clásica, hoy en día, el SGB es considerado más como un espectro clínico que incluye múltiples formas o variantes de expresión en el que existe un amplio rango de lesiones heterogéneas tanto mielínicas como axonales, motoras o sensitivas y autonómicas encontradas, a pesar de las muchas cuestiones y controversias que existen todavía por resolver en términos etiopatogénicos².

Las formas de expresión mejor definidas son: polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda desmielinizante, polirradiculoneuropatía aguda axonal (motora y motora-sensitiva) y síndrome de Miller-Fisher (SMF). Paralelamente, son muchos los trabajos que describen otras formas o variantes atípicas del SGB menos fre-

cuentes, denominadas clásicamente variantes regionales³ como polineuritis craneana, debilidad faringocervicobraquial, paraparesia, diplejía facial más parestesias o parálisis del VI par más parestesias, entre otras. Estas variantes atípicas son cada vez más aceptadas como la expresión clínica del mismo proceso etiopatogénico a pesar de no haber criterios diagnósticos universalmente aceptados para las mismas.

A continuación presentamos una variante atípica del SGB que muestra una interesante combinación de síntomas clínicos, cuyo signo guía inicial fue una parálisis facial bilateral. Se trata de una mujer de 85 años con los antecedentes de hipertensión arterial, poliartrosis generalizada y fractura de pie izquierdo complicada hace años con buena situación basal presentando un índice de Barthel 100/100, deambulación sin ayuda de soporte técnico y manejo de actividades instrumentales y avanzadas de la vida diaria. Ingresó en el Servicio de Geriatría, tras múltiples visitas a urgencias por dificultad para la ingesta, ojos rojos y deterioro funcional agudo. Tras nueva anamnesis dirigida en planta, la paciente refería que desde hacía 4 días presentaba una sensación extraña en la cara, con imposibilidad para comer y molestias en ambos ojos. Inicialmente había comenzado con una sensación de desviación de la comisura bucal hacia la derecha y dificultad para cerrar el ojo izquierdo, que en menos de 12 h evolucionó a bilateral. También relataba que hacía 20 días previos al ingreso había presentado un cuadro catarral de vías altas más diarrea autolimitada, y 10 días antes hormigueos

en ambos miembros inferiores más sensación de debilidad que duró varios días desapareciendo posteriormente. En la exploración física destacaba una parálisis facial periférica bilateral con lenguaje disártrico y signo de Bell bilateral más afectación del gusto en el 1/3 anterior de la lengua con reflejo nauseoso conservado, junto con la existencia de una parálisis del VI par del ojo izquierdo sin objetivar otros pares craneales afectados. También llamaba la atención la asimetría de los reflejos rotulianos encontrando hiporreflexia derecha (1/4) con respecto al contralateral (3/4), los reflejos aquileos estaban abolidos y el resto dentro de la normalidad. No se objetivó pérdida de fuerza ni alteración de la sensibilidad, no dismetrías ni disidiadococinesia. Al explorar la marcha destacaba leve ataxia con aumento de la base de sustentación y Rombert positivo al cerrar los ojos. El resto de la exploración sin hallazgos de interés.

La analítica general, la radiografía de tórax y el electrocardiograma no mostraron hallazgos relevantes. Las serologías para *Borrelia*, toxoplasma, brucelosis, virus Epstein-Barr, citomegalovirus (CMV), hepatitis B, hepatitis C y VIH fueron negativas. Los niveles de ECA en sangre y cuantificación de inmunoglobulinas y ANA resultaron negativos. Se realizó tomografía computarizada y resonancia magnética craneal sin hallazgos de interés salvo los datos compatibles con la enfermedad cerebrovascular de pequeño vaso. Se realizó punción lumbar destacando en el análisis citobioquímico un incremento de proteínas (122 mg/dl) con albúmina (98,4 mg/dl) con 30 leucocitos (99% linfocitos) y ADA normal. El cultivo bacteriano, hongos y PCR (herpes simple, herpes zoster, CMV y enterovirus) fueron negativos. También se solicitaron los anticuerpos antigangliósidos GQ1b, GD1b y GM1 en suero relacionados con el *Campylobacter jejuni*, que fueron negativos.

A las 24 h de estar ingresada con la sospecha de un SGB se realizó un estudio neurofisiológico que mostró alteraciones en respuestas largas y reflejas compatibles con una polineuropatía desmielinizante como eran la alteración importante del reflejo H bilateral y la alteración de la respuesta F en el nervio peroneo común izquierdo y cubital derecho, instaurándose tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas durante 5 días en combinación con corticosteroides con estabilización del cuadro y mejoría progresiva. En la revisión del mes, tras el alta, la paciente evolucionaba favorablemente con mejoría de la marcha y resolución de la parálisis del VI par, aunque con persistencia de la parálisis facial bilateral en menor grado.

Comentario

El SGB es la polineuropatía aguda más frecuente en el mundo occidental con una incidencia global que oscila entre uno a 2 casos por cada 100.000 habitantes/año⁴. La incidencia parece incrementar con la edad a partir de la primera década de la vida y puede mostrar una distribución bimodal con un segundo pico en los mayores de 70 años⁴. No obstante, la información epidemiológica sobre incidencia y frecuencia de las variantes atípicas del SGB es escasa encontrando muy pocos estudios que las analice^{5,6}, ya que los principales trabajos sobre el SGB utilizan criterios diagnósticos que las excluyen.

En nuestro caso, la diplegia facial, las parestesias distales y la hiporreflexia objetivada, aunque asimétrica, fueron los principales síntomas y signos que nos hicieron pensar en un posible SGB. Los hallazgos encontrados en el líquido cefalorraquídeo y las alteraciones electrofisiológicas compatibles con una polineuropatía desmielinizante nos llevaron al diagnóstico, no obstante las características clínicas manifestadas sin haber una debilidad muscular progresiva y simétrica nos hizo pensar que estábamos ante una probable variante atípica del SGB. El motivo por el cual unos casos progresan hacia una debilidad generalizada, siendo los más frecuentes, y otros a formas incompletas regionales es muy discutido. Se desconoce el mecanismo por el cual los anticuerpos

Tabla 1

Causas de parálisis facial bilateral

Benignas:
– Parálisis de Bell bilateral
– Síndrome de Guillain-Barré y variantes
– Encefalitis de tronco
– Hipertensión intracraneal benigna
Tumorales:
– Carcinomatosis meníngea
– Linfoma
– Gliomas pontinos
Infecciosas:
– Enfermedad de Lyme
– Sífilis
– Enfermedad de Hansen
– Infecciones víricas: VIH, VEB, VHS, VVZ
– Meningitis tuberculosa
– Encefalitis de Bickerstaff
Otras:
– Diabetes mellitus
– Sarcoidosis
– Lupus eritematoso sistémico
– Síndrome de Sjögren-Larsson
– Amiloidosis
– Poliarteritis
– Traumatismo craneal
– Hemorragia pontina
– Síndrome de Moebius
– Intoxicación por etilenglicol
– Síndrome de Wernicke-Korsakoff
– Alteraciones metabólicas

con especificidad para determinantes antigénicos originen distintos patrones del SGB, en cuanto a la expresión clínica, gravedad y tipo patogénico de afectación del sistema nervioso².

La diplegia facial es una manifestación neurológica rara que representa el 0,3-2% de las parálisis faciales y puede ser el origen de múltiples etiologías (tabla 1), entre estas debemos pensar siempre en un SGB. La afectación del nervio facial durante el curso del SGB puede aparecer entre el 24-60% de los pacientes⁷, sin embargo, no es habitual que su forma de presentación inicial sea una parálisis facial bilateral sin encontrar la existencia de otros trastornos motores presentes. En este sentido, encontramos una variante regional del SGB conocida como diplegia facial más parestesias, descrita por Ropper⁴ en el siglo pasado, cuyo síntoma predominante era la parálisis facial bilateral. Las características clínicas de esta variante fueron establecidas por Susuki et al.⁷ (tabla 2) destacando las parestesias distales como síntoma inicial, apareciendo la parálisis facial a los 3-10 días más tarde, tal y como ocurría en nuestro paciente.

Tabla 2

Características clínicas de la diplegia facial y parestesias

Hallazgos neurológicos:
1. Inicio agudo y debilidad facial bilateral rápidamente progresiva
2. Ausencia o leve afectación de otros pares craneales, debilidad de las extremidades y/o ataxia
3. Parestesias en las extremidades distales
4. Reflejos osteotendinosos disminuidos o ausentes
5. Déficit máximo en 4 semanas con recuperación subsiguiente
Otros elementos que sugieren variante facial del SGB:
1. Antecedentes de síntomas infecciosos en las 4 semanas antes del inicio de los síntomas neurológicos
2. Evidencia de infección reciente por citomegalovirus
3. Disociación albuminocitológica
4. Hallazgos electrofisiológicos compatibles con desmielinización neuropática en las extremidades

SGB: síndrome de Guillain-Barré.

Fuente: adaptada de Suzuki et al.⁷.

Sin embargo, nuestra paciente no solo manifestaba diplegia facial más parestesias, como los síntomas más importantes, también presentaba oftalmoplejía aislada y marcha atáxica. La suma de estos síntomas nos hizo pensar en la posibilidad de una forma incompleta de SMF. Por ello, se solicitaron los antigangliósidos anti-GQ1b en suero, que parecen estar presentes a título alto en más del 85-90% de los pacientes con SMF⁸. En nuestro paciente, tanto los antigangliósidos anti-GQ1b como los anti-GD1b y anti-GM1 fueron negativos. Estos resultados, tampoco ayudaban a descartar al SMF, puesto que existen casos descritos, considerados como formas atípicas del SMF con antigangliósidos GQ1b negativos, que asociaban una oftalmoplejía aislada, sin saber que otros mecanismos pudieran estar implicados en el desarrollo de estos. Para la variante facial del SGB no parece haber ninguna clara asociación con los antigangliósidos conocidos y se sugiere que la composición molecular de los gangliósidos sea única en los nervios faciales en comparación con otros nervios⁷.

Con todo lo descrito del caso, asumimos finalmente que se trataba de una variante facial del SGB. Creemos que lo interesante en nuestro caso es la combinación mostrada de signos y síntomas clínicos, siendo un claro ejemplo de las múltiples formas clínicas que puede expresar esta enfermedad, y que oscila desde las formas clásicas y habituales hasta las menos frecuentes y atípicas de difícil diagnóstico, y mayor pericia para el clínico.

En cuanto a las medidas terapéuticas, la paciente recibió tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas en combinación con corticosteroides. La utilización de las primeras junto a la plasmáferesis son las únicas opciones terapéuticas que han demostrado eficacia. Con respecto a la utilización de corticosteroides, existe algún estudio en el que la combinación con inmunoglobulinas pudiera tener un efecto sinérgico⁹, no obstante, en la mayoría de los estudios la utilización de estos no parece tener eficacia¹⁰. Lo que parece evidente es que en la mayoría de los casos descritos en la literatura el pronóstico en las variantes faciales ha sido bueno e incluso sin tratamiento, siendo una información muy valiosa a la hora de plantear un posible tratamiento para estos pacientes.

Bibliografía

1. Asbury AK. New concepts of Guillain-Barré syndrome. *J Child Neurol*. 2000;15:183-991.
2. Lestayo-O'Farril Z, Hernández-Cáceres JL. [Analysis of the behaviour of Guillain-Barré syndrome. Agreements and discrepancies]. *Rev Neurol*. 2008;46:230-7.
3. Ropper AH. Further regional variants of acute immune polyneuropathy. Bifacial weakness or sixth nerve paresis with paresthesias, lumbar polyradiculopathy, and ataxia with pharyngeal-cervical-brachial weakness. *Arch Neurol*. 1994;51:671-5.
4. Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, Morgan OW. Population incidence of Guillain-Barré syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology*. 1994;51:671-5.
5. Bobona V, Granieri E, Tola MR, Casetta I, Ruppi P, Vaghi L. The frequency of clinical variants of Guillain-Barré syndrome in Ferrara, Italy. *J Neurol*. 1999;246:1010-4.
6. [No authors listed]. Guillain-Barré syndrome variants in Emilia-Romagna, Italy, 1992-3: Incidence, clinical features and prognosis Emilia-Romagna Study Group on Clinical and Epidemiological Problems in Neurology. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;65:218-24.
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.
8. Snyder LA, Rismondo V, Miller NR. The Fisher variant of Guillain-Barré syndrome (Fisher syndrome). *J Neuroophthalmol*. 2009;29:312-24.
9. Ruts L, van Koningsveld R, Jacobs BC, van Doorn PA. Determination of pain and response to methylprednisolone in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol*. 2007;254:1318-22.
10. Hughes RA, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012;15:8CD001446.

José Luis Esquinas Requena*, Nuria Fernández Martínez, Jacinta Martín Márquez, Virginia Mazoterías Muñoz y Georgina Martínón Torres

Geriatría, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jose Luis.esquinas@hotmail.com (J.L. Esquinas Requena).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2013.11.001>

Elevación de biomarcadores cardiacos en el paciente de edad avanzada: más allá del síndrome coronario agudo



Elevation of cardiac biomarkers in an elderly patient: Beyond the acute coronary syndrome

Sr. Editor:

Varón de 84 años, hipertenso y diabético, en tratamiento con enalapril e insulina, independiente para actividades básicas de la vida diaria (índice de Barthel 100) y sin deterioro cognitivo, sufrió pérdida brusca y transitoria del conocimiento mientras se encontraba en el hospital. Fue inmediatamente atendido por enfermería que lo encontró caído en el suelo, con Glasgow 9/15, TA 130/70 mm Hg, FC 70 lpm, saturación de oxígeno 86% y glucemia 151. El paciente se recuperó paulatinamente y sin estado poscrítico; no recordaba pródromos. La familia negaba movimientos tónico-clónicos y/o déficit neurológico. Se trasladó al Servicio de Urgencias donde una evaluación más exhaustiva reveló taquipnea de reposo y signos de insuficiencia venosa crónica. El electrocardiograma (ECG) (fig. 1a) mostró ritmo sinusal a 97 lpm, eje derecho, BAV de primer grado y BCRHH con infradesnivel del ST en II, III, aVF, V5-V6 y supra-desnivel en aVR. En la radiografía de tórax no hubo alteraciones

patológicas, y en la analítica destacaba creatinina 2,3 mg/dl, elevación de biomarcadores cardiacos con niveles pico de CPK 2.254 UI/l, CPK-MB 25,8 ng/ml y troponina I 2,73 ng/ml. Se realizó también TC craneal que descartó hemorragia e isquemia aguda.

La sospecha inicial fue síndrome coronario agudo (SCA) por la elevación de biomarcadores y hallazgos del ECG. El ecocardiograma urgente mostró función sistólica de ventrículo izquierdo ligeramente deprimida, movimiento anómalo septal con relación al bloqueo de rama izquierda y ventrículo derecho llamativamente dilatado y disfuncionante con acinesia basal y media -ápex hipercontráctil- e hipertensión pulmonar moderada. Se repitió el ECG (fig. 1b) objetivándose rectificación del segmento ST.

Ante los hallazgos ecocardiográficos, la desaturación y el antecedente de escasa movilidad del paciente en los días previos, al estar acompañando a su esposa que se encontraba ingresada en nuestro centro, se planteó el diagnóstico diferencial con el tromboembolismo pulmonar (TEP). Se determinó entonces el dímero D que resultó elevado. Por el elevado riesgo de nefrotoxicidad y desconocimiento de función renal previa, se descartó TC torácico optándose por realizar gammagrafía ventilación-perfusión, que detectó TEP bilateral. El eco-Doppler venoso de miembros inferiores reveló trombosis aguda completa de vena femoral superficial izquierda.

Se inició tratamiento con anticoagulante e ingresó en Geriatría. La evolución inicial fue favorable, pero a las 30 horas del