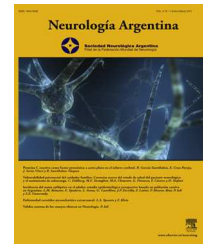




Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Parálisis orofaríngea aguda como forma de presentación de la variante faringo-cérvico-braquial del Guillain-Barré



Pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barre syndrome presenting with acute oropharyngeal palsy

Izaro Kortazar Zubizarreta^{a,*}, Johanne Hatteland Somme^a, Eduvigis Álvarez Vadillo^b y Gonzalo González Chinchón^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Araba (Txagorritxu), Osakidetza, Vitoria-Gasteiz Araba/Álava, España

^b Servicio de Neurofisiología, Hospital Universitario Araba (Txagorritxu), Osakidetza, Vitoria-Gasteiz Araba/Álava, España

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 25 años, sin antecedentes de interés que consulta por cuadro de 48 h de evolución, consistente en disartria severa y parestesias en manos y pies, sin clara progresión ni extensión a otros niveles. Refería una infección respiratoria la semana anterior al inicio del cuadro. Negaba ingesta de conservas caseras o fiebre, y otros síntomas infecciosos actuales.

La exploración física general fue anodina. En la exploración neurológica inicial, destacaban pupilas tónicas bilaterales, disartria severa y ausencia de reflejo nauseoso, no había afectación oculomotora y el resto de los pares craneales, incluido el facial, eran normales. La fuerza estaba conservada, salvo ligera debilidad en flexores de cuello y los reflejos miotáticos hipoactivos de forma global. El resto de la exploración, incluidas la sensibilidad, la coordinación, la marcha y el tándem, era rigurosamente normal.

Durante el ingreso, comenzó a referir disfagia fluctuante para líquidos y los reflejos pasaron a estar abolidos de forma global. No llegó a presentar debilidad en extremidades ni diplopía, ni insuficiencia respiratoria. No presentó fatigabilidad.

En las pruebas complementarias, la analítica general fue normal, incluidas las serologías frente a virus herpes, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, Borrelia, Brucella, sífilis y virus de la inmunodeficiencia humana. La resonancia magnética craneal fue normal, sin alteraciones morfológicas ni alteración de señal en cerebro y tronco del encéfalo.

Una vez descartada una afectación estructural del sistema nervioso central, se realizó el diagnóstico diferencial entre enfermedades del sistema periférico, planteándose enfermedades de la placa neuromuscular pre y postsinápticas, y la polineuropatía aguda inflamatoria.

No presentó cambios en el test de edrofonio.

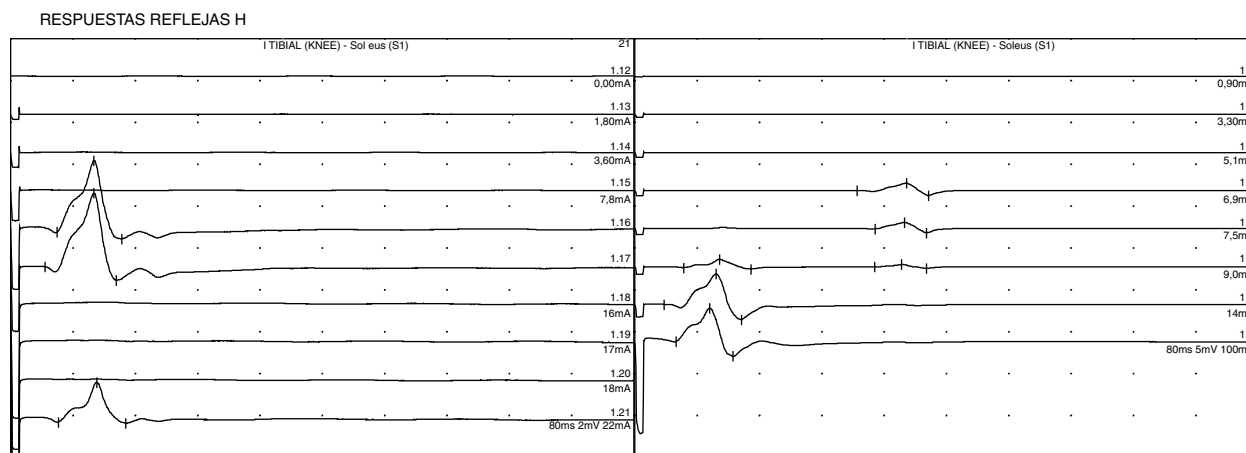
En el estudio neurofisiológico inicial a los 6 días de evolución, se valoró el reflejo óculo-palpebral bilateralmente y jitter en el frontal derecho, que fueron normales. Tras 12 días del inicio, en la neurografía sensitiva, se objetivó ausencia de potencial sensitivo sural, con VCS de mediano, cubital y peroneal superficial normales. La neurografía motora del mediano y peroneal fue normal. Se observó una ausencia bilateral de respuesta H del tibial posterior y dificultad para evocar ondas F (OF) del mediano y cubital bilateral (fig. 1). El estudio de electromiografía fue normal.

La punción lumbar mostró un líquido claro, con disociación albuminocitológica con 2 leucocitos (100% mononucleares),

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ikzu@live.com (I. Kortazar Zubizarreta).

1853-0028/\$ - see front matter © 2013 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2013.11.003>



Respuesta refleja H del nervio tibial posterior izquierdo. Ausente en la exploración realizada a los 12 días de evolución y presente, de características normales, a los 28 días de evolución tras el tratamiento.

Figura 1 - Respuestas reflejas H.

glucosa 57 mg/dl (glucosa plasmática 80 mg/dl) y proteínas 89 mg/dl.

El estudio seroinmunológico de anticuerpos antiglicolipidos realizado mediante técnica de immunoblot detectó la presencia de anticuerpos contra el gangliósido GT1a y GQ1b, confirmándose la presencia mediante enzoinmunoanálisis (ELISA) de GQ1b con índice 4,2 (positividad >1). La determinación del resto de los anticuerpos antigangliósidos y antisulfátidos contra GM1, GM2, GM3, GM4, GD1a, GD1b, GD2, GD3 y GT1b y sulfátidos resultaron negativos.

En resumen, la presentación de clínica bulbar aguda con debilidad de cuello y arreflexia, con disociación albuminocitológica en el líquido cefalorraquídeo, con presencia de anticuerpos antigangliósido compatible con variante faringocervico-braquial (FCB) del síndrome de Guillain-Barré (SGB).

La paciente fue tratada con inmunoglobulina por vía intravenosa (400 mg/kg/día, durante 5 días), con mejoría completa del cuadro neurológico.

En el estudio electroneurofisiológico a los 28 días de evolución, los únicos hallazgos patológicos fueron una reducción de amplitud de los potenciales sensitivos de peroneal superficial y sural derechos. Se evocaban OF (10/10) de latencias normales y las RH estaban presentes bilateralmente, con latencias e índice H/M normales (fig. 1).

Ante la presentación de aguda clínica bulbar con disartria severa y disfagia, es importante realizar un diagnóstico diferencial entre la miastenia gravis, el botulismo, la polineuropatía diftérica y las variantes regionales del SGB.

Comentario

El SGB es una neuropatía periférica inmune, que se caracteriza por el inicio agudo de tetraparesia flácida simétrica y arreflexia¹, mientras que en el síndrome de Miller Fisher (SMF) destacan la oftalmoplejía, ataxia y arreflexia². Ambas forman parte del síndrome anti-GQ1b. Algunos casos de SGB solo presentan debilidad regional aislada o transicional durante su curso, por lo que se han propuesto variantes clínicas del GB como «ptosis severa sin oftalmoplejía»³ o «diplejía facial y

parestias»⁴. En 1986, Ropper describió a 3 pacientes con diplopía o visión borrosa, ptosis, marcada debilidad orofaríngea, cervical y de hombros, con fallo respiratorio asociado y arreflexia en las extremidades superiores, denominándolo como variante FCB del SGB³. La FCB es infrecuente y se caracteriza por la presentación aguda de parálisis bulbar con disfagia, habla disártrica y debilidad de cuello-extremidades superiores³. Al igual que en la presentación clásica del SGB, habitualmente, se precede de un cuadro de infección respiratoria o gastrointestinal, siendo los más frecuentes debidos a *Campylobacter jejuni* (31%) y citomegalovirus (6%)⁵ que, por mecanismo de similitud molecular, inducen la aparición de anticuerpos antigangliósido. Los gangliósidos son un componente importante de los nervios periféricos, habiéndose asociado a distintas presentaciones clínicas, dependiendo de la localización predominante de cada subtipo de anticuerpo. El gangliósido GQ1b es frecuente en los nervios oculomotores y es específico de pacientes con SMF o SGB en la forma clásica desmielinizante con oftalmoplejía⁶⁻⁸. Por otro lado, los estudios de Koga demostraron una expresión importante en glossofaríngeo y vago del gangliósido GT1a y GQ1b, pudiéndose explicar la relación de estos anticuerpos con la clínica bulbar⁹. El anticuerpo anti-GT1a está presente hasta en el 51% de los casos de FCB, con reactividad cruzada en gran medida con los anti-GQ1b⁵.

Además de la forma de presentación clásica del FCB, en algunos casos descritos asocia oftalmoparesia y ataxia cerebelosa, por lo que es discutido si se trata de una forma «atípica» de SMF o una variante del SGB, sugiriendo otros que, debido a la similitud en la clínica y al tener una patogénesis común con positividad para anticuerpos antigangliósidos, nos encontraríamos con distintas presentaciones clínicas localizadas dentro del mismo espectro de enfermedad⁵.

BIBLIOGRAFÍA

- Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol.* 1990;27 Suppl:S21-4. Epub 1990/01/01.

2. Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *N Engl J Med.* 1956;255:57-65. Epub 1956/07/12.
3. Ropper AH. Unusual clinical variants and signs in Guillain-Barre syndrome. *Arch Neurol.* 1986;43:1150-2. Epub 1986/11/01.
4. 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. Epub 1994/07/01.
5. Nagashima T, Koga M, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Continuous spectrum of pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barre syndrome. *Arch Neurol.* 2007;64:1519-23. Epub 2007/10/10.
6. Chiba A, Kusunoki S, Shimizu T, Kanazawa I. Serum IgG antibody to ganglioside GQ1b is a possible marker of Miller Fisher syndrome. *Ann Neurol.* 1992;31:677-9. Epub 1992/06/01.
7. Willison HJ, Veitch J, Paterson G, Kennedy PG. Miller Fisher syndrome is associated with serum antibodies to GQ1b ganglioside. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1993;56:204-6. Epub 1993/02/01.
8. Chiba A, Kusunoki S, Obata H, Machinami R, Kanazawa I. Serum anti-GQ1b IgG antibody is associated with ophthalmoplegia in Miller Fisher syndrome and Guillain-Barre syndrome: Clinical and immunohistochemical studies. *Neurology.* 1993;43:1911-7. Epub 1993/10/01.
9. Koga M, Yoshino H, Morimatsu M, Yuki N. Anti-GT1a IgG in Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2002;72:767-71. Epub 2002/05/23.