

DIPLEJÍA FACIAL CON PARESTESIAS. UNA VARIANTE ATÍPICA DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

AGUSTÍN DAL VERME, PAULA ACOSTA, MERCEDES MARGAN,
CECILIA PAGNINI, EUGENIA DELLEPIANE, CHRISTIAN PERALTA

Servicio de Clínica Médica, Federación Círculo Católico de Obreros, Sanatorio San José, Buenos Aires, Argentina

Resumen El síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad desmielinizante aguda con una forma clásica que se presenta con debilidad muscular y ausencia de reflejos. Existen múltiples variantes y formas atípicas de la enfermedad, entre otras la diplejía facial con parestesias. Asimismo, la ausencia de reflejos en este síndrome es característico pero no constante, ya que en un 10% de los pacientes los reflejos están presentes. Se presenta aquí el caso de una mujer de 33 años con paresia facial bilateral, parestesias y debilidad de miembros inferiores e hiperreflexia, una forma de presentación infrecuente de este síndrome.

Palabras clave: síndrome de Guillain-Barré, diplejía facial, hiperreflexia

Abstract *Facial diplegia with atypical paresthesia. A variant of Guillain-Barré syndrome.* Guillain-Barré syndrome is an acute demyelinating disease which presents in a classic form with muscular weakness and the lack of reflexes. There are multiple variations and atypical forms of the disease, being facial diplegia with paresthesia one of them. Also, the absence of reflexes in this syndrome is typical but not constant, since 10% of patients present reflexes. We describe a case of atypical presentation with bilateral facial palsy, paresthesia, brisk reflexes and weakness in the lower limbs in a 33 year old woman.

Key words: Guillain-Barré syndrome, facial diplegia, hyperreflexia

El síndrome de Guillain-Barré fue descrito inicialmente por Jean-Baptiste Octave Landry en 1859 como una afección distal, sensitiva, motora y ascendente que luego evolucionaba a la muerte por fallo respiratorio. Georges Guillain, Jean-Alexandre Barré y André Strohl años más tarde, describieron la disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo, para distinguir la debilidad propia de la poliomielitis de este síndrome. La presentación clásica es la debilidad simétrica y ascendente precedida de acroparestesias y en el 90% de las veces, con ausencia de reflejos aquilianos y rotulianos.

Sin embargo, la presentación de este síndrome con preservación de los reflejos osteotendinosos y, más aún, con compromiso facial bilateral de inicio, ofrecen un desafío diagnóstico y requiere un alto índice de sospecha. Presentamos el caso de una mujer de 33 años que con-

sultó por parestesias y debilidad en miembros inferiores, paresia facial bilateral periférica e hiperreflexia.

Caso clínico

Mujer de 33 años de edad sin antecedentes de relevancia. Inició su enfermedad doce días previos a su ingreso, con dolor y parestesias en región posterior de cuello y columna cervicotorácica. Agregó a los cuatro días, sensación de pesadez en la hemicara izquierda y luego en la hemicara contralateral. Refirió además, parestesias en ambas palmas y plantas y luego localizadas en los pulpejos de los dedos.

Cuarenta y ocho horas anteriores a la consulta, presentó debilidad proximal en miembros superiores y luego dificultad para subir escaleras, motivo por el cual consultó.

Al examen físico presentó: presión arterial de 110/60 mmHg, frecuencia cardíaca de 75 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 22 rpm, saturación al aire ambiente de 98%, afebril. Signo de Bell bilateral, con predominio izquierdo (Fig. 1), desviación leve de la comisura labial a la derecha durante la movilización activa. Debilidad proximal en brazos y muslos leve (fuerza 4/5) y reflejos 3/4 aquiliano y patelar bilateral. Negó antecedentes de diarrea y cuadros de vías aéreas superiores.

Datos de laboratorio: hematocrito 36%, glóbulos blancos 8900/μl, glucemia 78 mg/dl, urea 26 mg/dl, creatinina 0.8 mg/

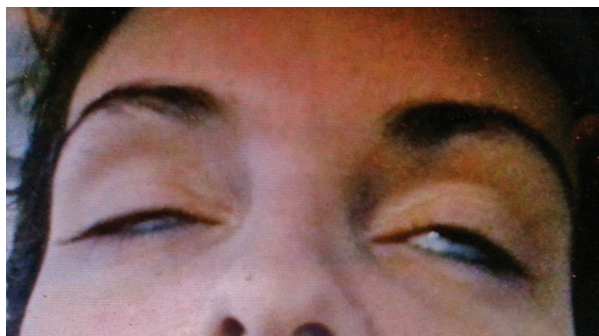


Fig. 1.— Signo de Bell bilateral

dl, sodio 135 mEq/l, potasio 3.5 mEq/l, hepatograma normal; eritrosedimentación 15 mm/hora, creatinfosfoquinasa 40 U/l y lactatodeshidrogenasa 235 U/l. Radiografía posteroanterior de tórax y electrocardiograma sin particularidades. Se realizó un electromiograma que informó una alteración sensitivo motora con amplitudes conservadas y enlentecimiento de la velocidad de conducción y ondas f prolongadas en los nervios cubital y ciático poplíteo bilaterales, compatibles con polirradiculopatía desmielinizante aguda bilateral y simétrica. Dado que la presentación clínica se consideró característica, a pesar de la presencia de los reflejos osteotendinosos, y a que el electromiograma era sugestivo de una polirradiculopatía desmielinizante aguda, se decidió no realizar una punción lumbar, ya que la ausencia de la disociación albúmino citológica no hubiera sido suficiente para descartar el síndrome de Guillain-Barré (solo un 50% de los pacientes la presenta en la primera semana de enfermedad).

Se interpretó como una diplejía facial con parestesias, una de las variantes clínicas del síndrome de Guillain-Barré. Se inició tratamiento con plasmaféresis con franca mejoría clínica. A los 3 meses la paciente no presentaba alteraciones al examen físico y solo refería astenia al interrogatorio.

Discusión

Dos aspectos son de relevancia en el enfoque inicial de esta paciente; por un lado, el abordaje de la parálisis facial bilateral y por otro la presentación del síndrome de Guillain-Barré con reflejos osteotendinosos conservados.

La parálisis facial bilateral es una entidad rara. Representa menos del 2% de todas las parálisis faciales periféricas, con una incidencia de 1 cada 5 millones de habitantes¹. Esta entidad ofrece un desafío diagnóstico, fundamentalmente por las diferentes etiologías asociadas, que requieren un diagnóstico precoz y un tratamiento temprano.

La afección del nervio facial es frecuente en el síndrome de Guillain-Barré² y en el curso de la enfermedad (27-70%), siendo bilateral en el 50% de los casos¹, pero rara como manifestación inicial³ o como afección previa al compromiso motor (1.6%); esta situación representa una variante atípica⁴, denominada diplejía facial con parestesias distales⁵⁻⁷, que puede asociarse a polirradiculopatía lumbar bilateral y a la afección del VI par craneal.

La presentación del síndrome de Guillain-Barré con reflejos osteotendinosos conservados se observa hasta en un 10% de los casos^{7, 8}. Este hallazgo puede ser observado en tres circunstancias: a) en la diplejía facial con parestesias⁴⁻⁶, que es una variante del síndrome de Guillain-Barré, donde la preservación de los reflejos osteotendinosos es característica; b) en el 10% de los casos del síndrome, donde existe preservación de los reflejos osteotendinosos en cualquiera de sus formas de presentación^{7, 8} y c) en la fase de recuperación del síndrome.

Por lo tanto, en la afección facial bilateral debe considerarse el síndrome de Guillain-Barré entre los diagnósticos diferenciales, y tener en cuenta que esta variante atípica denominada, "diplejía facial con parestesias", tiene como característica la presentación con reflejos osteotendinosos conservados.

Como conclusión, la diplejía facial es una entidad rara, pero con su hallazgo debe investigarse rápidamente si se trata del síndrome, dada la alta frecuencia de la afección de este par craneal en esta entidad. La presentación clásica con debilidad motora ascendente, siempre precedida por síntomas sensoriales en los miembros, con ausencia de reflejos sigue siendo la más prevalente⁹⁻¹¹, pero la alteración cronológica de los síntomas, así como la presentación con reflejos osteotendinosos conservados, no debería descartar el diagnóstico, más aún ante la afección facial bilateral, dado que este hallazgo es frecuente en esta forma de presentación.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Teller DC, Murphy TP. Bilateral facial paralysis: a case presentation and literature review. *J Otolaryngol* 1992; 21: 44-7.
2. Van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008; 7: 939-50.
3. Ropper A. The Guillain Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992; 326: 1130-6.
4. Mazen M, Dimachkie M, Barohn JB. Guillain-Barré syndrome and variants. *Neurol Clin* 2013; 31: 491-510.
5. Lehmann C, Macht S, Jander S, Hans-Peter Hartung, Methner A. Guillain-Barré syndrome variant with promi-

- ment facial diplegia, limb paresthesia and brisk reflexes. *J Neurol* 2012; 259: 370-1.
6. Juntas Morales R, Tillier J.N, Davous P. Facial diplegia and acute inflammatory demyelinating neuropathy secondary to varicella. *Rev Neurol* 2009; 165: 836-8.
 7. Susuki K, Atsumi M, Koga M, Hirata M, Yuki N. Acute facial diplegia and hyperreflexia: a Guillain-Barré syndrome variant. *Neurology* 2004; 62: 825-7.
 8. Yuki N, Hartung H.P. Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 2012; 366: 2294-304.
 9. Sethi NJ, Torgovnick J, Arsura E, Johnston A, Buescher E. Facial diplegia with hyperreflexia - a mild Guillain-Barre syndrome variant, to treat or not to treat? *J Brachial Plex Peripher Nerve Inj* 2007; 2: 9.
 10. Randall DP. Guillain-Barré syndrome differential diagnosis. *Dis Mon* 2010; 56: 266-78.
 11. Katirji B, Koontz D. Disorders of peripheral nerves. In: Daroff R, Fenichel G, Jankovic J, Mazziotta J, eds. *Bradley's Neurology in clinical practice*, 6th ed. Elsevier, 2012, p 1915-2015.

*Un artículo de revisión puede ocuparse de casi cualquier cosa; en su forma más típica, revisa los trabajos recientes en un campo determinado o los trabajos de un autor o de un grupo. Así, el artículo de revisión tiene por objeto resumir, analizar, evaluar o sintetizar información ya publicada (informes de investigación en revistas primarias). Aunque una gran parte o la totalidad del contenido de un artículo de revisión hayan sido anteriormente publicados, el riesgo de la publicación múltiple no se presenta normalmente porque la naturaleza de revisión del trabajo suele ser evidente (a menudo, por el título de la publicación, como *Microbiology and Molecular Biology Reviews*, *Annual Review of Biochemistry*, etc.). No hay que suponer, sin embargo, que dichas revisiones no contienen nada nuevo. De los mejores artículos de revisión surgen nuevas síntesis, nuevas ideas y teorías, e incluso nuevos paradigmas.*

Robert A. Day. *Cómo escribir y publicar trabajos científicos*. Publicación Científica y Técnica Nº 598 (3ª. Edición en español) Washington DC: OPS/OMS, 2005, p 13