



REPORTE DE CASO

Polineuritis craneal como variante del Síndrome de Guillain-Barré: Reporte de caso

Walter Gómez-Quesquen ^{1,a} | Benigno Ballón-Manrique ^{1,a}

1. Servicio de Neurología, Hospital Regional Lambayeque, Chiclayo, Perú.

a. Médico Neurólogo.

Correspondencia:

Benigno Ballón-Manrique
Correo: benibbm@yahoo.com

Resumen

La polineuritis craneal es una variante del síndrome de Guillain-Barré, de inusual presentación, que cursa con compromiso simultáneo de nervios craneanos oculomotores y faríngeos, sin afectación de la conciencia, ataxia, o alteración en las extremidades, generalmente es precedida por un cuadro infeccioso. Se ha reportado en estos pacientes la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra los gangliósidos y se ha observado disociación albumino-citológica en el líquido cefalorraquídeo. Presentamos el caso de un paciente varón de 29 años, con compromiso rápidamente progresivo de los nervios craneales III, IV, VI, VII, IX y X bilateralmente, presentó disociación albúmino-citológica en líquido cefalorraquídeo, recibió tratamiento con inmunoglobulina endovenosa, con una evolución clínica favorable.

Palabras clave: Neuropatías Craneales Múltiples; Síndrome de Guillain-Barré; Oftalmoplejía (fuente: DeCS BIREME).

Cranial polyneuritis as a variant Guillain-Barré Syndrome: Case report

Abstract

Cranial polyneuritis is a variant of Guillain-Barré Syndrome, of unusual presentation, which occurs with simultaneous involvement of oculomotor and pharyngeal cranial nerves, without affectation of consciousness, ataxia or alteration in the extremities. It is usually preceded by an infectious condition. The presence of autoantibodies directed against gangliosides has been reported in these patients and albumin-cytological dissociation has been observed in the cerebrospinal fluid. We present the case of a 29-year-old male patient, with rapidly progressive involvement of the cranial nerves III, IV, VI, VII, IX and X bilaterally, with albumin-cytological dissociation in cerebrospinal fluid. He received treatment with intravenous immunoglobulin, with a favorable clinical evolution.

Key words: Cranial Neuropathy Multiple; Guillain-Barré Syndrome; Ophthalmoplegia (source: MeSH NLM)

INTRODUCCIÓN

La polineuritis craneal (PC) es un síndrome que se caracteriza por el compromiso concomitante de diversos nervios craneales. Este síndrome puede ser causado por diversas patologías como carcinomatosis meníngea, tumores de base de cráneo, neurosarcoidosis, pero también se presenta como

una variante localizada del síndrome de Guillain-Barré (SGB). El SGB tiene como su forma más habitual de presentación una polineuropatía aguda, pero también existen diversas variantes como el síndrome de Miller-Fischer o formas localizadas (faríngeas, paraparéticas, diparesia facial, cérvico-faríngeo-braquial, encefalitis de Bickerstaff) ⁽¹⁾.

Si bien es cierto que en estas variantes los pacientes pueden presentar compromiso aislado de algún nervio craneal, se reconoce actualmente a la PC como una variante con características propias en donde se presenta compromiso simultáneo de los nervios craneales oculomotores y faríngeos, sin alteración en las extremidades ⁽²⁾, en esta variante los pacientes cursan con disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo y se ha detectado en algunos pacientes la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra gangliósidos ^(3,4).

Presentamos el caso clínico de un paciente con PC como variante del SGB y discutimos la literatura relacionada.

REPORTE DEL CASO

Paciente varón de 29 años quien acude por emergencia con un cuadro de nueve días de evolución, caracterizado por diplopía, ptosis palpebral bilateral a predominio de lado izquierdo, disfagia y disartria.

Refiere como antecedentes el consumo ocasional de alcohol y pasta básica de cocaína. Dos semanas antes del inicio de sus síntomas presentó cuadro de resfrío común que se autolimitó en tres días.

El examen físico mostró un paciente lúcido, orientado, sin alteración de la fuerza o coordinación en extremidades, reflejos miotáticos conservados, oftalmoplejia bilateral de III, IV y VI nervios craneales, ptosis palpebral bilateral a predominio izquierdo, pupilas simétricas y reactivas. Se evidenció ausencia de reflejo nauseoso. Al cuarto día de su hospitalización desarrolló cuadro de diparesia facial de tipo periférico, requirió el uso temporal de sonda nasogástrica.

Se le realizó estudio de resonancia magnética de encéfalo con contraste que no mostró alteraciones (Figura 1). El estudio de líquido cefalorraquídeo evidenció dos células, 55,93 mg/dL de proteína (disociación albúmino-citológica), glucorraquia 56 mg/dL.

Se realizó a los 18 días de inicio de los síntomas estudio de neuroconducción y electromiografía que mostró signos de lesión aguda del nervio facial bilateral de tipo axonal con denervación activa en grado severo, sin alteración en las extremidades.

Con el diagnóstico de polineuritis craneal como variante del SGB (siguiendo los criterios diagnósticos propuestos por Wakerley) ⁽²⁾ se administró, a los 13 días de inicio de los síntomas tratamiento con inmunoglobulina humana endovenosa al 5 %, a una dosis de 2 g/Kg, dividido en cinco días.

La evolución clínica posterior fue favorable, evidenciando progresiva recuperación de la debilidad muscular. En su control a los 70 días de enfermedad solo se evidencia leve diparesia facial a predominio izquierdo.

Figura 1. Estudio de resonancia magnética de encéfalo en corte transversal a nivel del mesencéfalo, en protocolo T2, el cual no muestra alteraciones.



DISCUSIÓN

Guillain fue el primero en publicar en 1938 pacientes con SGB, algunos de los cuales tenían afectación circunscrita a los nervios craneales y disociación albúmino-citológica en líquido cefalorraquídeo ⁽⁵⁾, en los años posteriores se reportaron casos aislados de pacientes con la variante PC, y recientemente en el año 2015 se publica un consenso para la definición de esta variante ⁽²⁾.

Las características de la variante PC son:

- Compromiso oculomotor unilateral o bilateral (nervios craneales III, IV o VI) y debilidad orofaríngea (nervios craneales IX, X, XI o XII).
- Ausencia de ataxia, alteración de la conciencia o debilidad prominente de las extremidades.
- Curso monofásico, con un intervalo de tiempo entre el inicio y el nadir de los síntomas de 12 h y 28 días, con meseta clínica subsiguiente.
- Ausencia de diagnóstico alternativo identificado.

Adicionalmente se describen hallazgos que apoyan firmemente el diagnóstico:

- Antecedentes de procesos infecciosos previos.
- Hiporreflexia.
- Disociación albúmino-citológica del líquido cefalorraquídeo.
- Evidencia neurofisiológica de neuropatía.
- Presencia de anticuerpos IgG anti-GQ1b o anti-GT1a.

Se ha descrito que esta variante de SGB es más común en varones jóvenes, con una edad media de 40 años⁽²⁾. El paciente que describimos cumplió con todas las características clínicas de la variante PC, con compromiso inicial de los nervios oculomotores, posteriormente con debilidad de la musculatura orofaríngea, y finalmente la afectación del nervio facial. Alcanzó su máxima sintomatología al día 13 de enfermedad, si bien es cierto que en la variante PC es característico el compromiso de los nervios oculomotores y faríngeos, ocasionalmente se pueden ver afectados otros nervios craneales como el VII, VIII, XI o XII; el paciente descrito mostró compromiso del VII nervio craneal en forma bilateral. El paciente no mostró ataxia, ni compromiso de fuerza ni reflejos en extremidades, estos hallazgos clínicos son importantes para diferenciar la PC de otras variantes del SGB.

El paciente tuvo el antecedente de un proceso infeccioso respiratorio, en la serie de Wakerley⁽²⁾ el 80 % de pacientes tuvieron un proceso infeccioso previo al desarrollo de PC, recientemente se ha reportado el antecedente de infección por SarsCov-2 en un paciente que desarrollo PC⁽⁴⁾.

El estudio de resonancia magnética de encéfalo no mostró alteraciones. Esto permite descartar otras patologías que afectan los nervios craneales como tumores o carcinomatosis. Los estudios de neuroimágenes en algunos casos pueden evidenciar el proceso inflamatorio de los nervios craneales y existe un reporte de captación de contraste del III y VI nervio craneal en paciente con la variante PC⁽⁶⁾.

De forma característica, y siendo uno de los criterios diagnósticos para la variante PC, el paciente presentó el aumento de los niveles de proteínas en líquido cefalorraquídeo, sin incremento del número de células, fenómeno conocido como disociación albúmino-citológica.

Se ha reportado que un 53 % de pacientes pueden presentar presencia de anticuerpos séricos anti-GQ1B o anti-GT1a⁽²⁾; este examen no se realizó en el paciente por no estar disponible. Debemos mencionar que, si bien es cierto que la presencia de estos anticuerpos demuestra la naturaleza inmunológica de esta patología, pero no son específicos de PC, porque se detectan en otras variantes del SGB.

El estudio de neuroconducción-electromiografía del paciente mostró el compromiso axonal bilateral del nervio facial, lo que permite confirmar la neuropatía craneal periférica en esta variante, así mismo, este examen permitió descartar el compromiso de los nervios en las extremidades. Se ha descrito otras alteraciones en los estudios neurofisiológicos de pacientes con PC^(2,7).

La evolución clínica fue favorable en todos los pacientes descritos anteriormente con PC, aún si recibir tratamiento⁽²⁾, de igual manera el paciente que reportamos presentó una mejoría progresiva de sus síntomas, encontrándose síntomas leves en sus controles posteriores.

Presentamos pues el caso de un paciente que presentó el cuadro de polineuritis craneal como variante localizada del Síndrome de Guillain-Barré, con una evolución clínica favorable, luego de recibir tratamiento con inmunoglobulina humana.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiamiento: Autofinanciamiento.

REFERENCIAS

1. Wakerley BR, Uncini, A, Yuki, GBS classification group. Guillain - Barré and Miller Fisher syndromes-new diagnostic classification. *Nat Rev Neurol*. 2014;10:537-544. doi:10.1038/nrneurol.2014.138.
2. Wakerley BR, Yuki N. Polyneuritis cranialis: oculopharyngeal subtype of Guillain-Barré syndrome. *J Neurol*. 2015; 262(9):2001-2012. doi:10.1007/s00415-015-7678-7.
3. Edvardsson B, Persson S. Polyneuritis cranialis presenting with anti-GQ1b IgG antibody. *J Neurol Sci*. 2009; 281(1-2):125-126. doi:10.1016/j.jns.2009.02.340.
4. Gutiérrez-Ortiz C, Méndez-Guerrero A, Rodrigo-Rey S, San Pedro-Murillo E, Bermejo-Guerrero L, Gordo-Mañas R, et al. Miller Fisher syndrome and polyneuritis cranialis in COVID-19. *Neurology*. 2020; 95(5):e601-e605. doi: 10.1212/WNL.0000000000009619.
5. Guillain G, Kreis B. Sur deux cas de polyradiculo-neurité avec hyperalbuminose due liquid céphalo-rachidiens sans reaction cellulaire. *Paris Med*. 1937; 2:224-247.
6. Morosini A, Burke C, Emechete B. Polyneuritis cranialis with contrast enhancement of cranial nerves on magnetic resonance imaging. *J Paediatr Child Health*. 2003; 39:69-72. doi: 10.1046/j.1440-1754.2003.00074.x.
7. Polo A, Manganotti P, Zanette G, De Grandis D. Polyneuritis cranialis: clinical and electrophysiological findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1992 May; 55(5):398-400. doi: 10.1136/jnnp.55.5.398.