

Parálisis facial bilateral como forma de presentación de síndrome de Guillain-Barré

Sr. Editor:

El síndrome de Guillain-Barré es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de carácter autoinmune cuyo patrón de presentación más frecuente es el de debilidad muscular simétrica, progresiva y ascendente. Sin embargo, existen otros patrones de presentación como ataxia, debilidad bilateral de manos y brazos o afectación de nervios craneales al inicio, con un patrón de parálisis descendente. La afectación del nervio facial es frecuente y es característica la parálisis facial periférica bilateral¹. En la mayoría de series se estima la participación del nervio facial en el síndrome de Guillain-Barré en un 50% de los casos.

La parálisis facial bilateral sin otra sintomatología puede ser una forma de presentación del síndrome. Se expone a continuación un caso a propósito de este tema.

Se trataba de una niña de 9 años de edad, que comenzó con cefalea biparietal y refirió 24 h más tarde dificultad para la deglución y adormecimiento de mejilla izquierda. A los 2 días fue diagnosticada de parálisis facial periférica izquierda y 3 días después se confirmó la parálisis facial periférica bilateral. En las siguientes horas comenzó a tener torpeza en la motilidad del hemicuerpo izquierdo y finalmente dificultad en la marcha de forma bilateral con dolor en masas musculares de extremidades inferiores. La paciente no había presentado dificultad para el lenguaje ni respiratoria. No reconocía procesos infecciosos recientes.

En la exploración física se apreciaba parálisis facial bilateral y resto de pares craneales conservados. Presentaba debilidad (3-4/5) para la dorsiflexión de pie izquierdo; resto de fuerza normal. Reflejos osteotendinosos abolidos. Marcha independiente con torpeza, conservando la marcha de puntillas, talones y capacidad para saltar con una o ambas piernas. El resto de la exploración neurológica fue normal.

Se realizó analítica habitual que fue normal. El líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró disociación albúmino-citológica (leucocitos, 1/ μ l; proteínas, 103 mg/dl; glucosa, 55 mg/dl) y cultivo estéril. Se encontró incremento de inmunoglobulina G (IgG) en LCR sin presencia de bandas oligoclonales. Mantoux negativo. Tomografía computarizada (TC) craneal normal. En el estudio virológico realizado en muestras de suero, heces, exudado faríngeo y LCR (citomegalovirus, hepatitis B, C, herpes, enterovirus, virus de la inmunodeficiencia humana [VIH] y virus de Epstein-Barr [VEB]), sólo se apreció elevación de IgG para virus de Epstein-Barr. Serología para *Borrelia burgdorferi*, negativa. Audiometría e impedanciometría, normales.

La parálisis facial mostró una evolución favorable. Los signos periféricos de debilidad muscular que habían sido leves, progresaron

de forma ascendente de modo que en algún momento refirió también torpeza con las manos. Permaneció ingresada hasta constatare la regresión de los síntomas. El tratamiento fue sintomático (analgesia y rehabilitación). Se siguió a la paciente en consulta; al mes presentaba arreflexia sin déficit de fuerza y a los 2 meses se comprobó la resolución de la parálisis facial y presencia de reflejos osteotendinosos.

La parálisis facial bilateral representa el 0,3-2% del total de casos de parálisis facial. En niños es incluso más infrecuente². La parálisis facial bilateral de origen idiopático (aproximadamente el 20%) resulta sólo tras un diagnóstico de exclusión, de modo que probablemente algunos de los casos de parálisis facial bilateral idiopática se traten en realidad de una enfermedad de Lyme (que representa la causa más frecuente) u otro proceso. Ante la aparición aislada de parálisis facial bilateral se debe realizar una anamnesis exhaustiva y exploración física completa. La etiología posible es múltiple: infecciosa (VIH, VEB), metabólica (diabetes mellitus), tóxica (etilenglicol), tumoral (linfoma), neurológica (polineuropatías), congénita (miopática), yatrogénica, traumática, etc.³. Son útiles para el diagnóstico los exámenes coleovestibulares, neurofisiológicos, hemograma y bioquímica, serológicos, estudio de LCR, de imagen (radiografía de tórax, TC craneal, resonancia magnética, gammagrafía con galio), biopsia (oral, bronquial, etc.), cultivos de bacterias, virus y micobacterias.

En la parálisis facial bilateral se debe tratar la causa subyacente si existe, en nuestro caso el síndrome de Guillain-Barré. Este síndrome posee una incidencia de uno a dos casos por 100.000 habitantes y año⁴.

Se han descrito una serie de criterios que se requieren para el diagnóstico del síndrome de Guillain-Barré que consisten en debilidad progresiva de más de un miembro y arreflexia⁵. Existen otros criterios clínicos, de laboratorio y electrofisiológicos que son un soporte importante, pero no esencial para el diagnóstico⁶. No se realizó en nuestro caso estudio electrofisiológico por esta razón y por dificultades técnicas.

El tratamiento con plasmaféresis y/o inmunoglobulinas acorta el curso de la enfermedad⁷. Se piensa que estas formas de inmunoterapia no son útiles si se demoran 3 semanas tras el inicio de los síntomas. Se indican fundamentalmente cuando hay compromiso respiratorio o incapacidad para la deambulación, por esa razón nuestra paciente no recibió tratamiento específico⁸.

Respecto al pronóstico hay que decir que no es excepcional la persistencia de paresias, hipotonía o hiporreflexia (5-25%). La mortalidad del síndrome de Guillain-Barré no supera el 3-5%.

En conclusión, la presencia de parálisis facial bilateral sin otra sintomatología debe obligar a realizar un diagnóstico diferencial con otras patologías; entre las que se incluye el síndrome de Guillain-Barré.

**M.ªP. González Santiago, M. Cebrero García,
A. Lassaletta Atienza y E. García Frías**

Servicio de Pediatría. Hospital Príncipe de Asturias.
Alcalá de Henares. Madrid. España.

Correspondencia: Dr. A. Lassaletta García.
Pº de Aguadores, 5, 2º B. Alcalá de Henares.
28804 Madrid. España.
Correo electrónico: lassaalvaro@yahoo.com

BIBLIOGRAFÍA

1. García Callejo FJ, Velert Vila MM, Pardo Mateu L, Mallea Cañizares I, Marco Algarra J. Parálisis facial periférica bilateral y síndrome de Guillain-Barré. *Acta Otorrinolaring Esp* 1998;49:561-8.
2. Morales Angulo C, Del Valle Zapico A, Rubio Suárez A, Echevarría S, Rama Quintela J. Parálisis facial bilateral simultánea. *Acta Otorrinolaring Esp* 1995;46:305-9.
3. Smith V, Traquina DN. Pediatric Bilateral Facial Paralysis. *Laryngoscope* 1998;108:519-23.
4. Jacobs BC, Rothbarth, Van der Meche FGA, Herbrink P, Schmitz PIM, Kierk MA, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1998;51:1110-5.
5. Asbury AK. Diagnostic Considerations in Guillain-Barré Syndrome. *Ann Neurol* 1981;9(Suppl):1-5.
6. Lu, JL, Sheikh KA, Wu HS, Zhang J, Jiang ZF, Cornblath McKhann GM, et al. Physiologic-pathologic correlation in Guillain-Barré syndrome in children. *Neurology* 2000;54:33-9.
7. Royden Jones H Jr. Guillain-Barré Syndrome: Perspectives With Infants and Children. *Semin Pediatr Neurol* 2000;7:91-102.
8. Asbury AK. New concepts of Guillain-Barré Syndrome. *J Child Neurol* 2000;15:183-91.



Figura 1. Radiología del miembro superior derecho que muestra la falta de unión en el tercio medio clavicular, en una de las gemelas.

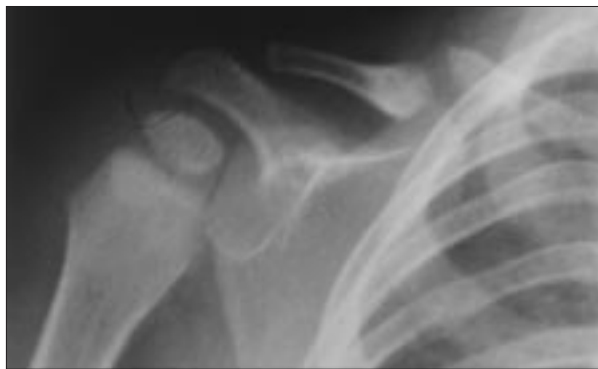


Figura 2. Radiología del miembro superior derecho de la otra gemela donde se observa la misma alteración.

Seudoartrosis congénita de clavícula en dos gemelos

Sr. Editor:

La pseudoartrosis congénita de clavícula es una rara malformación congénita del cinturón escapular que suele localizarse el tercio medio de la clavícula y afectar el lado derecho y de la que se han descrito hasta ahora 200 casos en la literatura. La existencia de varios casos de afectación familiar sugiere una base genética, pero se desconoce el modelo de transmisión y se han propuesto diversas teorías para explicar su etiología. Su sintomatología es anodina la mayoría de las veces, puesto que no suele producir dolor ni afectar la movilidad del miembro, produciendo sólo una deformidad a exploración física que puede confundirse cuando se detecta en el período neonatal con una fractura obstétrica. El estudio radiológico permite confirmar el diagnóstico por la ausencia del callo de fractura y aspecto redondeado de los extremos de los fragmentos. Las técnicas quirúrgicas actuales dan muy buenos resultados en aquellos casos donde esté indicado realizarlas. En este trabajo se presentan 2 casos de pseudoartrosis congénita de clavícula en 2 hermanas gemelas sin ninguna otra enfermedad asociada.

Se presentan los casos de 2 hermanas gemelas monocoriales biamnióticas con pseudoartrosis congénita de clavícula. Fueron prematuras: edad gestacional de 35 + 4 semanas y peso al nacimiento de 2.500 y 2.520 g, respectivamente, con único antecedente familiar de interés de espondilitis anquilosante en el padre. Las niñas habían presentado un adecuado desarrollo físico y psicomotor sin otras malformaciones o alteraciones aparentes. En la exploración física realizada en el período neonatal se detectó una prominencia no dolorosa en la zona clavicular derecha, sin ninguna alteración en la piel ni limitación de la movilidad del miembro. Este hallazgo patológico fue observado en las 2 niñas e interpretado inicialmente como probable fractura de clavícula. Al mantenerse la exploración patológica, con palpación de un escalón entre los extremos palpables de los 2 fragmentos, se solicitó a los 4 meses una radiografía de clavícula derecha que fue informada con el diagnóstico de pseudoartrosis congénita de clavícula con ausencia del callo de fractura (figs. 1 y 2). Posteriormente se solicitó una interconsulta al servicio de traumatología infantil para el seguimiento de estas pacientes, habiéndose optado inicialmente por una postura expectante.

La pseudoartrosis congénita de clavícula es una malformación ósea del cinturón escapular muy poco frecuente (sólo se han descrito 200 casos en la literatura médica)¹.

Para tratar de explicar su etiología se han propuesto varias teorías. Una de ellas sostiene que la clavícula se desarrolla a partir de 2 masas separadas con sus respectivos centros de osificación: uno medial y otro lateral, surgiendo la alteración por un fallo en la osificación del puente precartilaginoso que une en condiciones normales ambos centros de osificación. Otra de las teorías propone que la lesión puede deberse a la presión directa ejercida por la arteria subclavia a su paso sobre la clavícula inmadura derecha^{2,3}.

Se han documentado varios casos de afectación en miembros de una misma familia, aunque ninguno en gemelos, lo cual sugiere una posible transmisión genética aunque el modelo todavía se desconoce^{1,4}. En las revisiones realizadas hasta ahora se ha observado que se localiza casi de forma invariable en el lado derecho (en una serie de 60 lesiones unilaterales, 59 se produ-