

prolongado, no doloroso, es crucial sospechar esta enfermedad, incluso aunque no haya antecedentes familiares.

Bibliografía

- Bernstein IL. Hereditary angioedema: A current state-of-the-art review, II: Historical perspective of non-histamine-induced angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2008;100:S2-6.
- Roche O, Blanch A, Caballero T, Sastre N, Callejo D, López-Trascasa M. Hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency: Patient registry and approach to the prevalence in Spain. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2005;94:498-503.
- Farkas H, Varga L, Szeplaki G, Visy B, Harmat G, Bowen T. Management of hereditary angioedema in pediatric patients. *Pediatrics.* 2007;120:e713-22.
- Farkas H, Harmat G, Fust G, Varga L, Visy B. Clinical management of hereditary angio-edema in children. *Pediatr Allergy Immunol.* 2002;13:153-61.
- Blanco del Val A, Sedano Martínez ME, Carrascal Arranz MI, Sanchis Merino ME. Angioedema hereditario de presentación exclusiva abdominal: ¿actitud terapéutica a seguir?. *An Pediatr (Barc).* 2004;61:346-7.
- Pedraz J, Dauden E, García-Diez A. Manejo práctico del déficit de C1 inhibidor. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:240-9.
- Zuraw BL. Clinical practice. Hereditary angioedema. *N Engl J Med.* 2008;359:1027-36.
- López I, Del Castillo Campos MA, Neves E, Marques L. Angioedema hereditario. *An Esp Pediatr.* 2001;55:381-3.
- Betrian Blasco P, Ferreras Amez A, Uriel Minana P, Bone Calvo J, Guallar Abadía I. Angioedema hereditario. *An Esp Pediatr.* 2002;56:472-3.
- Temino VM, Peebles RS. The spectrum and treatment of angioedema. *Am J Med.* 2008;121:282-6.

A.P. Nso Roca*, M. Ferrando Mora, S. De Murcia Lemauviel y J. González de Dios

Servicio de Pediatría, Hospital de Torrevieja, Torrevieja, Alicante, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anso@yahoo.es (A.P. Nso Roca).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.06.014

Síndrome de Miller Fisher en la edad pediátrica: descripción de 3 casos

Miller Fisher syndrome in paediatrics: A description of 3 cases

Sr. Editor:

El síndrome de Miller Fisher (SMF), variante del síndrome de Guillain-Barré (SGB), se caracteriza por la oftalmoplejía, la ataxia y la arreflexia, y es muy raro en la edad pediátrica.

Caso 1

Niña de 12 años con fiebre de 48 h de evolución, disfagia, dificultad respiratoria, parestesias en las extremidades superiores y marcha atáxica. Refería una gastroenteritis días antes. La exploración evidenció abolición de los reflejos osteotendinosos en las extremidades, parálisis facial bilateral y oftalmoplejía izquierda. Con orientación de SMF se inició gammaglobulina intravenosa. A las 48 h aumentó la dificultad respiratoria y requirió ventilación mecánica. Se observó paresia completa de oculomotores, pupilas midriáticas arreactivas sin reflejo corneal y paresia de las extremidades superiores. Ante la escasa respuesta al tratamiento se realizó plasmaféresis, e inició mejoría a las 2 semanas.

La resonancia magnética de cráneo-medular, el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) el electromiograma (EMG) y las velocidades de conducción (VC) fueron normales las primeras 48 h. A los 7 días se observó hiperproteíorraquia (0,67 g/l) sin pleocitosis. El EMG a los 15 días era compatible con neuropatía axonal motora. Se detectaron anticuerpos antigangliósido GQ1b en el LCR (ELISA, título 1/2.000).

La paciente requirió ventilación mecánica, previa traqueostomía, durante un mes, con retirada progresiva en los 2 meses siguientes. Recuperó la marcha a los 2 meses y medio y se le dio el alta a los 3 meses. Un EMG a los 2 meses mostró signos de reinervación. Un año después presentó una recuperación completa, aunque persistió la abolición del reflejo fotomotor pupilar.

Caso 2

Niño de 2 años y 4 meses con marcha inestable de 48 h de evolución. En las últimas horas presentaba debilidad de las extremidades superiores y limitación de la motilidad ocular. Refería gastroenteritis por *Campylobacter jejuni* 3 semanas antes del inicio del cuadro. Presentaba disminución de los reflejos osteotendinosos en las extremidades inferiores, pérdida de la fuerza proximal en los brazos, ataxia y oftalmoplejía bilateral. La resonancia magnética de cráneo-medular, el EMG y las VC realizados en las primeras 48 h fueron normales. Se apreció disociación albúmino-citológica en el LCR. El paciente recibió gammaglobulina intravenosa e inició mejoría a las 48-72 h. Se le dio el alta a los 9 días y recuperó la movilidad ocular a los 2 meses.

Caso 3

Chico de 17 años con parestesias faciales de 48 h de evolución, diplopía y marcha atáxica. Refería rinitis y tos de 4 días de evolución. La exploración mostraba paresia bilateral de sexto y séptimo pares, parestesias faciales sin déficit sensitivo y abolición de los reflejos osteotendinosos en las extremidades. Una TC craneal y un análisis de LCR a los 3 días resultaron normales. Con orientación de SMF se inició gammaglobulina. Al cuarto día presentó debilidad de las extremidades, disfonía, disfagia y dificultad respiratoria, y requirió ventilación no invasiva durante 24 h.

Un EMG y una VC a los 5 días mostraron neuropatía axonal motora de predominio en las extremidades superiores. Se detectaron anticuerpos contra *Mycoplasma pneumoniae* (título 1/80). A los 7 días inició mejoría y recuperó la marcha a los 18 días. La recuperación ad íntegram fue a los 80 días.

La incidencia del SMF se ha estimado en 0,09 casos por cada 100.000 habitantes por año¹. En una de las pocas series de SGB en niños, el SMF representó sólo el 3,4%². Una infección suele preceder al SGB/SMF; la gastroenteritis producida por *C. jejuni* es una de las más descritas³.

La patogenia del SMF se atribuye a una alteración autoinmune contra los antígenos de los nervios periféricos. El 90% de los pacientes con SMF presenta anticuerpos antigangliósido GQ1b. Se ha observado reactividad cruzada de estos anticuerpos con epítomos de *C. jejuni*. Los gangliósidos GQ1b constituyen un componente lipídico abundante en los nervios oculomotores, lo que explica la oftalmoplejía⁴; la ataxia se explicaría por la afectación de las fibras sensitivas gruesas en el ganglio raquídeo posterior⁵. Los pacientes con SMF pueden presentar afectación de otros pares craneales, como nuestro primer caso.

La debilidad en las extremidades o en los músculos respiratorios es más propia del SGB. Sin embargo, a menudo se produce un contínuum entre estas entidades y es posible la aparición de insuficiencia respiratoria en los pacientes con SMF (casos 1 y 3). La necesidad de ventilación mecánica es excepcional en el niño con SMF⁶.

El diagnóstico del SMF es clínico. Además, los exámenes complementarios (LCR y VC/EMG) suelen ser normales al inicio del cuadro: es fundamental un alto índice de sospecha para iniciar precozmente el tratamiento. Es característica la disociación albúmino-citológica en el LCR, pasados los primeros días⁷. El patrón EMG en el niño con SGB es desmielinizante en la mayoría (48%), con afectación mixta (26%) o axonal puro (11%)⁸. En los adultos, la afectación axonal se asocia a peor evolución y pronóstico, correlación no demostrada en pediatría⁸.

El tratamiento del SMF se ha extrapolado de los pacientes con SGB. No se han encontrado diferencias de eficacia entre la plasmaféresis y las gammaglobulinas, ni un beneficio con su combinación⁹. No hay ningún estudio prospectivo aleatorizado en los pacientes con SMF¹⁰.

En nuestra pequeña serie es evidente la gran variabilidad en cuanto al grado de afectación del SMF en el niño. La evolución final fue favorable en todos los pacientes, lo que reafirma el mejor pronóstico de los pacientes pediátricos, a

pesar de la gravedad del cuadro clínico inicial en algunos casos.

Bibliografía

1. Lo YL. Clinical and immunological spectrum of the Miller Fisher syndrome. *Muscle Nerve*. 2007;36:615–27.
2. Boumpadre MC, Gáñez LA, Miranda M, Arroyo HA. Variantes inusuales del síndrome de Guillain-Barré en la infancia. *Rev Neurol*. 2006;42:85–90.
3. Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RA. *Campylobacter jejuni* infection and Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med*. 1995;333:1374–9.
4. Chiba A, Kusunoki S, Obata H, Machinami R, Kanazawa I. Ganglioside composition of the human cranial nerves, with special reference to pathophysiology of Miller Fisher syndrome. *Brain Res*. 1997;745:32–6.
5. Kusunoki S, Chiba A, Kanazawa I. Anti-GQ1b IgG antibody is associated with ataxia as well as ophthalmoplegia. *Muscle Nerve*. 1999;22:1071–4.
6. Eggenberger ER, Coker S, Menezes M. Pediatric Miller Fisher syndrome requiring intubation: A case report. *Clin Pediatr (Phila)*. 1993;32:372–5.
7. Yuan CL, Wang YJ, Tsai CP. Miller Fisher syndrome: A hospital-based retrospective study. *Eur Neurol*. 2000;44:79–85.
8. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: A prospective multicentre study. *Neuropediatrics*. 2007;38:10–7.
9. Hughes RA, Raphaël JC, Swan AV, Van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006 CD002063.
10. Overell JR, Hsieh ST, Odaka M, Yuki N, Willison HJ. Treatment for Fisher syndrome, Bickerstaff's brainstem encephalitis and related disorders. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007 CCD004761.

L. Sánchez Torrent^{a,*}, A. Noguera Julian^a, B. Pérez Dueñas^b, A. Nascimento Osorio^b y J. Colomer Oferil^b

^aServicio de Pediatría, Hospital Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

^bServicio de Neurología, Hospital Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lsanchez@hsjdbcn.org
(L. Sánchez Torrent).