

Diplejia facial: variante regional del síndrome de Guillian-Barré

G. PIÑOL RIPOLL, P. LARRODÉ PELLICER, I. DE LA PUERTA GONZÁLEZ-MIRÓ,
C. TEJERO JUSTE, C. IÑIGUEZ MARTÍNEZ, S. SANTOS LASAOSA,
E. MOSTACERO MIGUEL

Servicio de Neurología. Hospital Clínico. Zaragoza

FACIAL DIPLEJIA: A REGIONAL VARIANT OF GUILLIAN-BARRÉ SYNDROME

RESUMEN

Diplejia facial es una manifestación clínica poco frecuente que puede presentarse como consecuencia de múltiples etiologías.

Presentamos un paciente con una infección periodontal crónica que sufrió de forma brusca una parálisis facial inicialmente izquierda, que rápidamente se hizo bilateral. La aparición posterior de parestesias distales en extremidad superior derecha e hiporreflexia, junto con la disociación albúmino-citológica en el LCR, permitieron establecer el diagnóstico de variante regional del Síndrome de Guillian-Barré (SGB).

La diplejia facial es idiopática en el 25% de casos, siendo la causa más frecuente. Sin embargo, existe un elevado porcentaje de casos secundarios a múltiples etiologías como el SGB donde es frecuente la afectación del nervio facial habitualmente asociado a otros trastornos motores siendo infrecuente la diplejia facial aislada.

Concluimos la necesidad de sospecha clínica para realización de punción lumbar y RNM para descartar procesos neoplásicos y poder determinar la etiología responsable para establecer un adecuado abordaje terapéutico.

PALABRAS CLAVE: Diplejia facial. Enfermedad de Lyme. Parálisis de Bell. Síndrome de Guillian-Barré.

ABSTRACT

Facial palsy is a uncommon clinical manifestation that it can be caused by different etiologies.

We show a patient with a chronic periodontal disease who presented a sudden facial palsy, initially in left-face but it becomes bilateral quickly. In few days he associated paresthesias in his right arm and hiporreflexia. These clinical findings with albumin-citological dissociation, they had allowed to establish the diagnosis of regional variant of Guillain-Barré Syndrome (SGB).

Facial diplegia is an idiopathic manifestation in 25% of patients, and this is the most common cause. However, facial diplegia can be secondary to many etiologies as SGB. The affection of facial nerve associated to other motor symptoms in SGB is frequent, but it is not frequent the presentation as facial diplegia alone.

In conclusion, it is necessary a high clinical suspicion to do a lumbar puncture (PL) and MRI to reject neoplastic pathologies and to obtain a diagnosis and an adequate treatment.

KEYWORDS: *Facial diplegia. Lyme Disease. Bell's palsy. Guillain-Barré Syndrome.*

Piñol Ripoll G, Larrodé Pellicer P, De la Puerta González-Miró I, Tejero Juste C, Iñiguez Martínez C, Santos Lasaosa S, Mostacero Miguel E. Diplejia facial: variante regional del síndrome de Guillian-Barré. An Med Interna (Madrid) 2007; 24: 24-26.

INTRODUCCIÓN

La parálisis facial bilateral es un síntoma poco frecuente representando entre 0,6 y 1,6% de las distintas series de parálisis facial (1). El síndrome de Guillian-Barré es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda que se presenta habitualmente en forma de debilidad muscular simétrica, progresiva y ascendente. Sin embargo, existen variantes regionales consideradas formas abortivas o incompletas de la enfermedad como son la diplejia facial con parestesias, plexopatía lumbar, paraparesia arrefléxica, síndrome de Miller-Fisher y la debilidad faringo-cervico-braquial, lo que dificulta en muchas ocasiones el diagnóstico.

Si bien el nervio facial se puede afectar con frecuencia en este síndrome no es habitual que su forma de presentación ini-

cial sea una parálisis facial bilateral sin otra focalidad neurológica. Se expone a continuación un caso cuya clínica de debut fue una parálisis facial bilateral y destacamos la importancia de la sospecha clínica junto con los hallazgos de laboratorio para que el paciente pueda beneficiarse del tratamiento con inmunoglobulinas i.v.

CASO APORTADO

Varón de 52 años con antecedentes de esplenectomía a los 8 años por posible B-talasemia y sin factores de riesgo cardiovascular. Fumador de 1 paquete/día y bebedor moderado. Alérgico a pirazolonas. Relaciones sexuales de riesgo en la juventud.

Ingresó por presentar, coincidiendo con una infección dental cró-

Trabajo aceptado: 5 de julio de 2006

Correspondencia: Gerard Piñol Ripoll. Servicio de Neurología. Hospital Clínico. C/ San Juan Bosco, 15. 50009 Zaragoza. Fax: 976 558 563. e-mail: gerard_437302@hotmail.com

nica, cefalea con malestar bucal desde hacía una semana a la que se había añadido hacía 48 horas parálisis facial inicialmente izquierda, de instauración brusca, que a las 24 horas se hizo bilateral sin otra sintomatología acompañante.

En la exploración general presentaba angioma en frente y ojo derecho junto a tumefacción parotídea bilateral. En la exploración neurológica inicial presentaba parálisis facial periférica bilateral que le ocasionaba disartria con signo de Bell bilateral. No afectación del lagrimeo ni de la audición. Alteración del gusto en el tercio anterior de la lengua. Durante los días posteriores al ingreso se añadieron parestesias en dedos de la manos, inicialmente en extremidad superior derecha y después bilateral, y pérdida de fuerza en las 4 extremidades de predominio proximal objetivándose en la exploración neurológica paresia 4/5 en extremidad superior derecha y 4+/5 en extremidad superior izquierda junto con arreflexia tricipital bilateral y estilo-radial derecha. La clínica siguió progresando añadiéndose paresia en extremidades inferiores 4/5 de los flexores de cadera bilaterales de predominio derecho con reflejos osteotendinosos rotulianos y aquileos abolidos. Marcha independiente con torpeza, conservando la marcha de puntillas y talones pero con debilidad en ambos cuádriceps. Presentó una Rx tórax normal con hemograma, bioquímica y coagulación dentro de la normalidad. Serologías (*Borrelia*, *Brucella*, toxoplasma, rubéola, lúes, VEB, CMV, VHS, VIH, Varicela-Zoster, sarampión y parotiditis) en sangre y LCR negativas. ECA en sangre y cuantificación de inmunoglobulinas fueron normales. Las pruebas de neuroimagen, TC y RNM cerebral, no mostraron hallazgos de interés. El LCR mostró incremento de proteínas (1,5 gr/dl), sin leucocitos y pandy positivo con citología negativa. No se observaron bandas oligoclonales. Test de Tensilon negativo. Se realizó ENG al séptimo día del ingreso donde se observó ausencia de respuesta facial periférica bilateral con signos de polineuropatía sensitivo-motora en extremidades, posteriormente se repitió a los 14 días persistiendo alteraciones de la conducción motora de tipo desmielinizante con severa afectación facial bilateral, próximo-distal en extremidades superiores y de predominio proximal en las inferiores. Inicialmente se instauró tratamiento con corticoides sin clara respuesta clínica y ante la evolución progresiva del cuadro se instauró tratamiento con inmunoglobulinas i.v. durante 5 días (28 g/día) no progresando más la sintomatología e iniciándose remisión clínica fundamentalmente a nivel de extremidades y muy discretamente de la parálisis facial que persistía en el momento del alta. Pasados seis meses, el paciente ha presentado completa mejoría tanto de la parálisis facial como de la debilidad en extremidades no requiriendo continuar con el tratamiento rehabilitador.

DISCUSIÓN

Charles Bell en su estudio de la parálisis facial fue el primero en describir un caso de parálisis facial bilateral. Sin embargo, a diferencia de la parálisis unilateral que afecta entre 23-25 pacientes por cada 100.000 individuos, con un índice de recurrencia del 7% (2), la afectación bilateral representa menos del 1% de todas las parálisis faciales (3,1).

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 diplejia secundaria a un proceso infeccioso u a otras entidades que puedan pasar desapercibidas. La etiología posible es múltiple: infecciosa como la sífilis (donde el VII y VIII par son los más frecuentemente afectados) VIH o VEB; metabólica (diabetes mellitus, porfiria, tóxica (etilenglicol), tumoral (linfoma), neurológica (polineuropatías), congénita (miopática), yatrogénica o traumática, siendo esta afectación más frecuente en niños. En adultos, el nervio facial es el segundo par craneal que se afecta con más frecuencia en los TCE después del olfatorio y su afectación bilateral es rara (Tabla I) (4-7).

TABLA I

CAUSAS DE PARÁLISIS FACIAL BILATERAL

<i>Benignas</i>
Parálisis de Bell bilateral
Síndrome de Guillian-Barré
Neuropatías craneales múltiples
Encefalitis de tronco
Síndrome de Miller-Fisher
Hipertensión entracraneal benigna
<i>Tumorales</i>
Carcinomatosis meníngea
Linfoma
Gliomas pre e intrapontinos
<i>Infecciosas</i>
Enfermedad de Lyme
Sífilis
Enfermedad de Hansen
Infecciones víricas: VIH, VEB, VHS, VVZ
Meningitis tuberculosa
Encefalitis de Bickerstaff
<i>Otras</i>
Diabetes Mellitus
Sacoidosis
Traumatismo craneal
Hemorragia pontina
Síndrome de Möebius
Lupus eritematoso sistémico
Intoxicación por etilenglicol
Amiloidosis
Síndrome de Sjörgren
Poliarteritis
Síndrome de Wernicke-Korsafoff
Alteraciones metabólicas

Sin embargo, la causa más frecuente sigue siendo la parálisis de Bell o idiopática, representando aproximadamente el 25% de todos los casos de diplejia facial (8), seguido de la causada por el SGB. Así, a pesar que cerca del 60% de pacientes con SGB presentan debilidad facial, ésta habitualmente es precedida por debilidad en extremidades, siendo poco frecuente el debut clínico en forma de parálisis facial bilateral. La asociación de debilidad facial bilateral e hiporreflexia debe hacer sospechar la presencia de un SGB. Sin embargo, hay 2 casos publicados en la literatura de parálisis bilateral asociada a hiperreflexia debidos a SGB. En ambos existían anticuerpos frente a *C. jejuni*, y a pesar que el mecanismo patogénico subyacente es desconocido, se ha propuesto que la hiperexcitabilidad de las neuronas motoras y la disfunción de las interneuronas espinales inhibitorias podrían tener algún papel (9).

A pesar de estas excepciones, cuando la diplejia facial se asocia a hiperreflexia deberemos considerar la existencia de encefalitis de tronco, gliomas pontinos o ictus como causa más probable y no a una variante localizada del SGB.

La existencia en estas variantes regionales de algunas de las características propias del SGB como la disociación albúmino-citológica y las alteraciones electrofisiológicas compatibles con polineuropatías desmielinizantes, junto con su aparición ocasional tras procesos infecciosos o vacunales, ha llevado a establecer una relación entre estas entidades. Así, el término de SGB se reservaría a los casos de debilidad gene-

ralizada mientras que las variantes regionales se denominarían según sus características clínicas.

El motivo por el cual en algunos casos se produce una afectación generalizada o focal es discutida pero posiblemente diferencias antigénicas entre los nervios periféricos o sus endotelios en los brazos y piernas quizá expliquen la tendencia del SGB a afectar la misma extremidad de forma bilateral. Otros mecanismos como la posición del cuerpo o el uso de una extremidad quizá influyen en la distribución inicial de la debilidad de manera que el incremento del flujo sanguíneo en determinados momentos permite la entrada de células inflamatorias o factores humorales en los nervios (10). La diferencia entre los casos que progresan hacia una debilidad generalizada y formas abortivas regionales quizá sólo refleje la severidad y la duración del proceso inmunológico subyacente.

La resolución de la clínica va a depender de la etiología desencadenante. Así, pacientes con parálisis de Bell, SGB, secundarias a traumatismos o alteraciones metabólicas, presentan un buen pronóstico tras iniciar el tratamiento, mientras

que aquellas secundarias a lesiones tumorales presentan una elevada tasa de mortalidad.

En cuanto a las medidas terapéuticas, el paciente recibió tratamiento con inmunoglobulinas iv ante la progresión de la clínica dado que se ha observado que junto a la plasmaféresis son las únicas opciones terapéuticas que han demostrado eficacia. El tratamiento con bolos de metilprednisolona o los corticoesteroides orales no han demostrado eficacia (11). Se recomienda administrar a una dosis de 0,4 mg/Kg/día de Ig G iv. durante 5 días.

En resumen, la parálisis facial bilateral es poco frecuente y de peor pronóstico que la afectación unilateral. Además de una cuidadosa historia clínica y examen físico y neurológico es obligada la realización de RNM siguiendo el curso del VII par y el estudio del LCR. También está indicado el estudio inmunitario de sífilis, mononucleosis, VIH, leucemia, sarcoidosis y Enfermedad de Lyme. La abolición de reflejos osteotendinosos nos ayudará a establecer el diagnóstico de SGB aunque como hemos visto este dato de la exploración puede no estar presente.

Bibliografía

1. Merwarth HR. Facial paralysis-prosopoplegia. N.Y. State J Med 1944; 44: 1546-54.
2. Pitts DB, Adour KK, Hilsinger RL. Recurrent Bell's palsy: analysis of 140 patients. Laryngoscope 1988; 98: 535-40.
3. Adour KK, Byl FM, Hilsinger RL, Kahn ZM, Sheldon MI. The true nature of Bell's palsy: analysis of 1000 consecutive patients. Laryngoscope 1978; 88: 787-801.
4. González MP, Cerebro M, Lassaletta A, García E. Parálisis facial bilateral como forma de presentación de síndrome de Guillian-Barré. An Pediatr 2003; 58: 77-88.
5. Jain V, Deshmukh A, Gollomp S. Bilateral facial paralysis. J Gen Intern Med 2006; 21: 7-10.
6. Haydar A, Hujairi NM, Tawil A. Bilateral facial parálisis: what's the cause? Med J Am 2003; 179: 553.
7. Gevers G, Lemkens P. Bilateral simultaneous facial paralysis- differential diagnosis and treatment options. Acta Otorhinolaryngol Belg 2003; 57: 139-46.
8. Susuki K, Atsumi M, Koga M, Hirata K, Yuki N. Acute facial diplegia and hyperreflexia. A Guillian-Barré síndrome variant. Neurology 2004; 62: 825-7.
9. Ropper A. Further regional variants of acute immune polyneuropathy. Arch. Neurol 1994; 51: 671-5.
10. Hahn AF. Guillian-Barré Síndrome. Lancet 1998; 352: 635-41.
11. Guillian-Barré Syndrome Steroidal Trial Group. Double-blind study of intravenous methylprednisolone in Guillian-Barré syndrome. Lancet 1993; 341: 586-90.