

Síndrome de Guillain Barré y parálisis facial unilateral como debut atípico, a bordo de un buque en el océano Atlántico. Manejo diagnóstico-terapéutico con telemedicina

Velázquez-de-Castro-Bono, A¹, Aparcero-Suero, JA², Arcos-Sánchez, C³

Sanid. mil. 2024; 80 (4): 148-151, ISSN: 1887-8571

RESUMEN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB), es una polineuropatía inflamatoria aguda, que se acompaña de manera progresiva de debilidad motora, cambios sensitivos, disautonomía y arreflexia. Esta enfermedad, en la que los pacientes suelen presentar afectación de los pares craneales, siendo el nervio facial el más comúnmente afectado, suele estar precedida por una infección y alcanza su máxima gravedad tras cuatro semanas de evolución. Por otra parte, tanto la inmunoglobulina intravenosa, así como el recambio plasmático, son eficaces en el tratamiento del SGB. Se presenta el caso de un hombre joven que, durante una navegación oceánica, presentó paresia facial unilateral y que posteriormente progresó a diplejía facial, sospechando SGB y siendo evacuado con carácter urgente, destacando la importancia del papel de la telemedicina para su seguimiento y ajuste de tratamiento.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Guillain-Barré, Paresia facial, Polineuropatía inflamatoria aguda, Inmunoglobulina intravenosa, Navegación oceánica, Telemedicina

Guillain-Barré syndrome and unilateral facial paralysis as an atypical onset, aboard a ship in the Atlantic ocean. Diagnosis and management using telemedicine

SUMMARY

The Guillain-Barré syndrome (GBS) is an acute inflammatory polyneuropathy characterized by progressive motor weakness, sensory disturbances, dysautonomia, and areflexia. This condition, in which patients appear to exhibit cranial nerve involvement (most commonly affecting the facial nerve) is typically preceded by an infection and reaches its maximum severity within four weeks. Both intravenous immunoglobulin and plasma exchange have proven effective in the treatment of GBS. However, the use of steroids alone does not appear to be effective. Here, it is presented a case of a young man who developed unilateral facial paresis during an oceanic navigation and was subsequently diagnosed with GBS, underscoring the significance of telemedicine in his monitoring and treatment adjustments.

KEYWORDS: Guillain-Barré syndrome, Facial paresis, Acute inflammatory polyneuropathy, Intravenous immunoglobulin, Oceanic navigation, Telemedicine.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polineuropatía inflamatoria arrefléxica aguda, de predominio motor, ascendente, que suele cursar con un incremento de la concentración de proteínas totales en LCR sin que exista pleocitosis. En más de dos tercios de los casos, este cuadro es precedido por una infección respiratoria o gastrointestinal aguda¹. La afectación de pares craneales es frecuente en el SGB, siendo el nervio facial el más comúnmente afectado (en torno a la mitad de los casos).

La parálisis facial bilateral es la forma de presentación más frecuente cuando el SGB se acompaña de afectación de pares craneales, siendo la afectación unilateral del nervio facial más infrecuente²⁻⁴.

En este artículo se presenta un caso en el que la forma de debut fue una parálisis facial unilateral con posterior progresión a parálisis facial contralateral.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 29 años, sin alergias conocidas ni con historial de medicación habitual, así como tampoco otros antecedentes médicos, que acude a consulta presentando hemiparesia facial izquierda acompañada de cefalea, la cual refiere de mayor intensidad en región occipital. Además, el paciente comenta dificultad para mantener líquido dentro de la boca, así como para soplar. Cabe destacar que el paciente había acudido cuatro días antes a consulta refiriendo sensación de cefalea, sin otros síntomas o signos asociados, que fue manejada con Paracetamol 1 g vía oral cada ocho horas. Además, el

¹ Teniente médico. Jefatura de Apoyo Sanitario de la bahía de Cádiz en Rota

² Capitán médico. Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla, Madrid

³ Teniente coronel médico. Agrupación Base Aérea de Zaragoza

Dirección para la correspondencia: Amador Velázquez de Castro Bono. Jefatura de Apoyo Sanitario de la bahía de Cádiz en Rota. Enfermería de la Base Naval de Rota. Rota, Cádiz, 11530.

Correo electrónico: avelbon@mde.es.

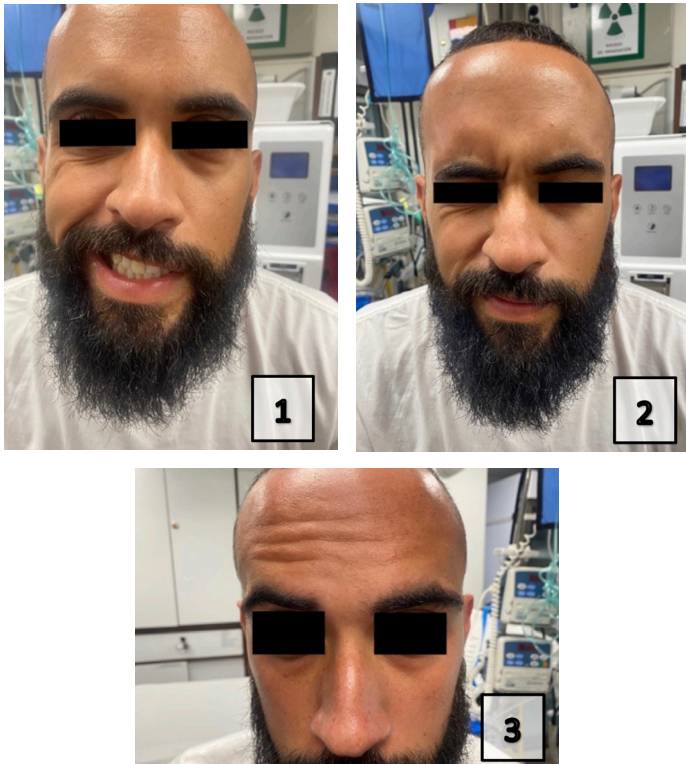
Recibido: 6 de marzo de 2024

Aceptado: 2 de octubre de 2024

Síndrome de Guillain Barré y parálisis facial unilateral como debut atípico, a bordo de un buque...

paciente refiere cuadro de despeño diarreico diez días antes, para el cual el paciente recibió suero oral hiposódico.

A la exploración neurológica: afectación del séptimo par craneal izquierdo con déficit de funcionalidad, objetivándose desviación de comisura bucal, borramiento de surco nasogeniano y debilidad de orbiculares (*oculi y ori*) izquierdos. Resto de pares craneales sin alteraciones. A la exploración motora: masa y tono muscular preservado. Fuerza normal (balance muscular 5/5). Sin alteraciones sensitivas. Reflejos presentes y simétricos. Coordinación estática y dinámica dentro de la normalidad. Signos meníngeos negativos. Sin alteraciones de la marcha.



Figuras 1, 2 y 3. Exploración inicial del paciente, donde se objetiva desviación de comisura bucal, borramiento de surco nasogeniano y debilidad de orbiculares (*oculi y ori*) izquierdos, así como debilidad al fruncir el ceño, con borramiento de pliegues en región frontal izquierda

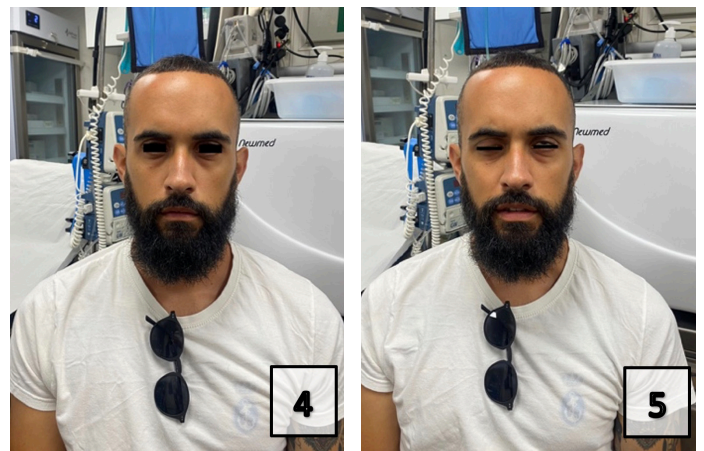
Al estar realizando una navegación oceánica y ante la imposibilidad de realizar consulta presencial, se contactó vía telefónica con especialista en neurología y posteriormente por telemedicina con videoconferencia. Se decide pautar de manera inicial Prednisona vía oral 60 mg durante cinco días ante la sospecha de parálisis facial periférica aislada, con posterior pauta descendente.

Al día siguiente es visto de nuevo en consulta, con persistencia de sintomatología, haciéndose más evidente la hemiparesia facial izquierda, afectando principalmente al cierre ocular, a la comisura bucal, así como a pliegues en región frontal izquierda (objetivado al intentar arrugar la frente o fruncir el ceño).

Se realiza telemedicina contactando mediante correo electrónico con servicio de neurología ese mismo día, quienes inicialmente sospechan de un cuadro clínico compatible con una

parálisis facial periférica izquierda, probablemente idiopática y se recomienda tratamiento con Enantyum 25 mg vía oral cada ocho horas y Metamizol alterno vía oral cada ocho horas si fuera preciso, así como mantener Prednisona pautada y lágrimas artificiales.

Al tercer día se realiza consulta con servicio de neurología mediante videoconferencia y se envían imágenes por correo electrónico. Una vez consultada la información y realizada entrevista por videoconferencia, se recomienda llevar a cabo evacuación urgente a territorio nacional para valoración por servicio de neurología, al sospecharse cuadro clínico consistente en variante de síndrome de Guillain Barré de 72 horas de evolución (a la exploración por videoconferencia con servicio de neurología, es de mención la presencia de parálisis facial completa bilateral de predominio izquierdo).



Figuras 4 y 5. Musculatura facial relajada (Figura 4). Y contracción de orbiculares oculi y ori (enseñando dientes y cerrando ambos ojos con fuerza) (Figura 5)

A los cuatro días de evolución, persiste sintomatología, objetivándose leve disartria. El paciente además refiere falta de apetito y leve dificultad para la alimentación y retener comida en la boca. Se ha coordinado aeroevacuación a territorio nacional. Tras cinco días, se mantiene sin cambios, con parálisis facial completa bilateral, con aumento de parálisis en *orbicular oris*. Signo de Bell bilateral. El paciente comenta ausencia de cefalea occipital actualmente, aunque refiere molestias a luz natural por dificultar para cerrar párpados, con necesidad de portar gafas de sol. Ausencia de visión borrosa. Se mantiene dificultad para ingesta, por lo que el paciente ha sido alimentado a base de batidos de proteínas. A los seis días es ingresado por servicio de neurología, donde a la exploración cabe destacar que el paciente presenta paresia facial bilateral completa y simétrica.

Una vez ingresado, las pruebas complementarias efectuadas demostraron alteraciones en los valores de la analítica realizada. En la microbiología se objetivó IgG VHE positivo, IgG CMV, VEB y Toxoplasma con IgM negativo. PCR virus negativos. Autoinmunidad: anticuerpos antitiroideos normales, IgA gliadina 20 U/ml, IgA transglutaminasa 12 U/ml. Inmunoproteínas en suero, ac. no organoespecíficos, antinucleares, antitiroideos, ANCAS negativos, antigangliósidos negativos.

La bioquímica de L. C. R. presentó los siguientes valores: glucosa 53 mg/dl, proteínas 235 mg/dl, leucocitos 5 leucocitos/mm³, hematies 15 hematies/mm³.

El Brighton Collaboration Group elaboró unos criterios para el diagnóstico de un SGB basándose en características clínicas, estudio del LCR, así como resultados electrofisiológicos, clasificando finalmente a los pacientes atendiendo a grados de certeza (tabla 1)⁵⁻⁷. De este modo, se establece como normal un nivel de proteína ≤4 5 mg/dl, un recuento de células ≤5 células/μl y una glucosa ≥ dos tercios de la glucosa sérica o dentro de los rangos normales. La disociación albuminocitológica se estableció como la presencia de elevación de proteínas >45 mg/dl con un recuento de células en el LCR ≤50 células/μl. Además, el recuento de células en el LCR ≥5 células/μl se consideró como pleocitosis⁵.

En lo relativo a inmunología, los resultados fueron los siguientes: igg suero 1630 mg/dl con IgG LCR 22'3 mg/dl y albúmina 189 mg/dl. EEF sin bandas oligoclonales.

El estudio neurofisiológico demostró datos de polineuropatía motora incipiente de carácter desmielinizante, en miembros superiores e inferiores (de predominio en miembros inferiores). Siendo las onda F y reflejo H prolongados. Además, se objetivaron datos de afectación del nervio facial bilateral, de carácter desmielinizante y axonal. Reflejo del parpadeo (*blink reflex*) alterado (probablemente debido a la afectación del nervio facial bilateral).

Ítems que se requieren	Niveles de certeza diagnóstica		
	1	2	3
1. Debilidad muscular bilateral y flácida en extremidades	+	+	+
2. Hiporreflexia o arreflexia en extremidades débiles	+	+	+
3. Patrón de enfermedad monofásico	+	+	+
4. Inicio a nadir de la debilidad: 12 h – 28 días + meseta subsecuente	+	+	+
5. Disociación albúmino-citológica en líquido cefalorraquídeo (elevación de proteínas y número de leucocitos < 50 células/μl)	+	+/-	
6. Hallazgos electrofisiológicos consistentes con síndrome de Guillain-Barré	+	+/-	
7. Ausencia de un diagnóstico alternativo identificado de la debilidad	+	+	+
Niveles de certeza diagnóstica:			
- Nivel 1: Es el nivel más alto (el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré es el más probable). Todos los ítems están presentes.			
- Nivel 2: Ítems presentes 1-4, 5 (líquido cefalorraquídeo presente, o cuando el líquido cefalorraquídeo no se colecta/no está disponible), 6 (cambios electromiográficos consistentes con al menos un tipo de síndrome de Guillain-Barré), y 7 (ausencia o diagnóstico alternativo identificado causante de la debilidad) presente.			
- Nivel 3: Ítems 1-4, y 7 presentes.			

Tabla 1. Criterios diagnósticos de Brighton (tomada de Alva-Díaz, C. et al.)⁶

Tras la realización de punción lumbar, se decidió comenzar tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IGIV) a dosis 0'4 g/kg/día, durante cinco días, con buena tolerancia y respuesta subjetiva tras primera infusión (resolución de dolores generalizados). Hemodinámicamente estable y afebril. Clínicamente cuenta mejoría leve de diplegia facial. Reflejos de estiramiento muscular (REM) aquileos ya presentes. Sin pérdida de fuerza ni sensibilidad en miembros. Sin disfagia, buena tolerancia. Cefalea holocraneal opresiva puntual en contexto de IgIV que cede con paracetamol. Valorado por rehabilitación y recomendándose ejercicios faciales.

Por último, se establece juicio clínico de variante de síndrome de Guillain Barré cursando con diplegia facial.

Finalmente, el paciente es dado de alta al sexto día de ingreso (a los once días del inicio del cuadro clínico).

DISCUSIÓN

El síndrome de Guillain Barré es una polineuropatía auto-inmune de curso agudo que puede involucrar la afectación de pares craneales, encontrándose parálisis de estos hasta en el 50 % de los casos y siendo el nervio facial el más frecuentemente afectado³.

Aunque la afectación más frecuente del nervio facial en el curso clínico del síndrome de Guillain Barré es de forma bilateral, de manera más infrecuente puede cursar de manera unilateral^{3,4}.

Según Huang X. et al⁸, la parálisis facial unilateral puede ser infradiagnosticada como una parálisis de Bell, pautándose de manera inicial corticoesteroides como tratamiento para su recuperación. No obstante, el uso de estos en el contexto de un síndrome de Guillain Barré no tiene efectos positivos en el pronóstico, pudiendo conllevar incluso efectos adversos, de acuerdo con lo expuesto por Hughes R. A. C. et al⁹.

De acuerdo con el estudio publicado por Verma R. et al³, la parálisis del nervio facial en el síndrome de Guillain Barré es secundaria al ataque de anticuerpos, que según el tipo de estos involucrado, puede provocar degeneración axonal o desmielinización.

De acuerdo con los resultados obtenidos sobre una cohorte ambispectiva en un estudio realizado por López-Hernández J. C. et al⁵, el SGB se ve precedido en dos tercios de los casos por una infección (gastrointestinal o respiratoria). En concreto, el 58% de esa cohorte padecieron una infección entre las dos y cinco semanas previas al debut de los síntomas sugestivos de SGB, siendo en el 37,1 % de los casos de origen gastrointestinal.

En la línea de lo expuesto en el párrafo anterior, Lestayo O'Farril Z. et al¹⁰, más del 60 % de casos diagnosticados de SGB estaban precedidos de un evento respiratorio o digestivo en las 1-4 semanas previas. En este estudio, además, se comenta la existencia de tres periodos evolutivos:

Fase de progresión del trastorno neurológico: comprende «entre el inicio de las manifestaciones clínicas y su acmé». Su duración media es de ocho días, aunque esta fase puede comprender desde algunas horas hasta cuatro semanas.

Fase de estabilización: esta etapa está constituida por el periodo comprendido «entre el final de la progresión y el inicio de la recuperación clínica». Aunque esta fase puede manifestarse de forma muy somera, o incluso estar ausente, su duración aproximada es de diez días.

Fase de recuperación: es la «etapa comprendida entre el inicio de la recuperación y su final». Siendo consideradas secuelas aquellos defectos neurológicos que persistan a partir de esta fase. Su duración es de aproximadamente un mes y se considera que el 75 % de los pacientes se recuperan de forma completa. Y, según la gravedad del cuadro, «la recuperación puede ser rápida y total en las formas leves, de la misma manera que prolongada e incompleta (secuelar) en las formas graves de la enfermedad». En concreto, el 50 % de los pacientes se recuperan en los primeros seis meses, el 24 % en el curso del primer año, el 20 % más adelante y el 5 % quedan con secuelas de moderadas a graves.

Para concluir, cabe destacar que el paciente que se presenta en este caso cumple con los criterios y plazos evolutivos mencionados anteriormente, así como en lo relativo al periodo de recuperación. De modo que, el caso clínico presentado, puede servir de utilidad

para valorar futuros acontecimientos, así como relacionar la evolución de determinados cuadros clínicos con el caso expuesto en este estudio. El objetivo del tratamiento es mejorar el pronóstico, alcanzando antes la fase de meseta o estabilización.

En concreto, el establecimiento de tratamiento precoz con IGIV puede beneficiar a pacientes con características clínicas similares a las del paciente que se presenta en este caso². No obstante, cabe destacar que el intercambio de plaquetas se postula como una alternativa terapéutica para los pacientes con SGB, con similares efectos al tratamiento llevado a cabo con inmunoglobulina intravenosa¹¹.

Además, es preciso resaltar la complejidad que supone abordar un paciente de estas características en un ambiente hostil (al encontrarse en una navegación transoceánica) y austero, al no disponer de los medios para llevar a cabo un abordaje especializado, ni en lo relativo a equipos necesarios que permitan llegar al diagnóstico definitivo de la patología presentada en este artículo, ni tampoco a la posibilidad de pautar un tratamiento ajustado al curso de dicha enfermedad.

De este modo, no es extraño encontrar a un único profesional sanitario como responsable en materia de salud de una dotación embarcada. Por tanto, es indispensable disponer de un equipo de telemedicina que permita que, en caso de que se desarrollen signos y síntomas de alarma en el transcurso clínico de una enfermedad, el profesional sanitario de a bordo pueda consultar a un médico especialista en la materia que se precise y así llevar a cabo tanto el diagnóstico, como pautar un tratamiento adecuado lo antes posible que mantenga estable al paciente hasta la llegada a un hospital donde se pueda abordar la patología de manera presencial y específica, llevando a cabo las pruebas complementarias oportunas.

Por ello, es de gran importancia fomentar la implementación y uso de servicios de telemedicina en aquellas situaciones donde no se disponga de acceso presencial a especialistas médicos. Y esto permitirá realizar un abordaje diagnóstico y terapéutico temprano al poder evaluar de forma telemática el estado de salud del paciente en cuestión.

Finalmente y como se ha mencionado en el párrafo anterior, el papel de la telemedicina es fundamental a la hora de realizar un diagnóstico precoz. Y, gracias a ello, el establecimiento un tratamiento que permita mejorar el pronóstico de patologías cuyo curso clínico es considerado tiempo-dependiente, como ocurre en el caso clínico presentado en este estudio. De modo que este caso podría servir de ejemplo en lo relativo a procedimiento de actuación a través de la telemedicina y de gran utilidad para aquellas unidades que vayan a desempeñar su trabajo en situaciones hostiles o austeras y con bajo acceso a especialistas médicos de forma presencial.

CONCLUSIÓN

El caso clínico presentado debe hacernos considerar que, ante un episodio de parálisis facial unilateral, se debe incluir

al síndrome de Guillain Barré como un posible diagnóstico diferencial, ya que este puede manifestarse en formas atípicas. Siendo fundamentales tanto la vigilancia evolutiva como la realización de pruebas complementarias, para detectar nuevos signos clínicos o aquellos sugestivos de mala evolución.

El establecimiento de tratamiento precoz con IGIV puede beneficiar a pacientes con un perfil clínico similar al expuesto en este caso, postulándose el intercambio de plaquetas como una alternativa terapéutica para pacientes con SGB.

Cabe destacar el papel crucial que desempeñó la telemedicina. Ya que, gracias a ella y ante la imposibilidad de llevar a cabo una consulta presencial con un especialista en neurología (el paciente se encontraba realizando una navegación oceánica), se consiguió realizar una entrevista, valoración diagnóstica, pauta y posterior ajuste de tratamiento, así como establecer la necesidad de evacuación urgente a territorio nacional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kasper DL, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, Loscalzo J. Harrison Manual de Medicina. 19th ed. McGraw-Hill; 2017.
2. Sharma K, Tengsupakul S, Sanchez O, Phaltas R, Maertens P. Guillain-Barre syndrome with unilateral peripheral facial and bulbar palsy in a child: A case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2019;7:2050313X19838750. doi: 10.1177/2050313X19838750.
3. Verma R, Chaudhari TS, Giri P. Unilateral facial palsy in Guillain-Barre syndrome (GBS): a rare occurrence. *BMJ Case Rep.* 2012;2012:bcr2012007077. doi: 10.1136/bcr-2012-007077.
4. Smith N, Grattan-Smith P, Andrews IP, Kainer G. Acquired facial palsy with hypertension secondary to Guillain-Barre syndrome. *J Paediatr Child Health.* 2010;46(3):125-7. doi: 10.1111/j.1440-1754.2009.01650.x.
5. López-Hernández JC, Galnares-Olalde JA, Gutiérrez A, Estrada SA, García-Grimshaw M, Vargas-Cañas ES. Guillain-Barre syndrome in Mexico: clinical features and validation of Brighton Collaboration Group criteria. *Rev Neurol.* 2022;74(8):258-264. doi: 10.33588/rn.7408.2021437.
6. Alva-Díaz C, Mori N, Pacheco-Barrios K, Velásquez-Rimachi V, Rivera-Torres O, Huerta-Rosario CA, et al. Clinical practice guideline for the diagnosis and treatment of Guillain-Barre syndrome. *Neurol Arg.* 2020;12(1):36-48.
7. van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barre syndrome (GBS). *Presse Med.* 2013;42(6 Pt 2):e193-201. doi: 10.1016/j.lpm.2013.02.328.
8. Huang X, Lan Z, Zhan Y, Hu Z. Case Report and Literature Analysis: Guillain-Barre Syndrome With Delayed Unilateral Facial Palsy. *Front Neurol.* 2021;12:658266. doi: 10.3389/fneur.2021.658266.
9. Hughes RA, Brassington R, Gunn AA, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barre syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016;10(10):CD001446. doi: 10.1002/14651858.CD001446.pub5.
10. Hernández-Cáceres JL. Análisis del comportamiento del síndrome de Guillain-Barre. Consensos y discrepancias. *Rev Neurol.* 2008;46(04):230-237. doi: 10.33588/rn.4604.2007572.
11. Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;2014(9):CD002063. doi: 10.1002/14651858.CD002063.pub6.