

## VARIANTE FARINGO-CÉRVICO-BRAQUIAL DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

IAGO PINAL-FERNÁNDEZ, VANESA GARRIGASAIT VILASECA, ANDREU FERNÁNDEZ-CODINA,  
SANTIAGO ARANDA RODRÍGUEZ*Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España*

**Resumen** El síndrome de Guillain-Barré es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, existiendo variantes locorregionales poco frecuentes como la faringo-cérvico-braquial. Presentamos el caso de un varón de 63 años de edad que acudió a urgencias por debilidad de extremidades superiores y a nivel cervical, con incapacidad para deglutir y masticar, y una insuficiencia respiratoria aguda rápidamente progresiva por debilidad de músculos respiratorios, todo ello secundario a la variante faringo-cérvico-braquial del síndrome de Guillain-Barré. Esta variante, aunque poco frecuente, presenta un patrón clínico y unos criterios diagnósticos bien definidos, importantes de reconocer para poder así iniciar de forma precoz el tratamiento y mejorar el pronóstico, no siempre favorable, de estos pacientes.

**Palabras clave:** Guillain-Barré, variante faringo-cérvico-braquial, polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda

**Abstract** *Pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndrome.* Guillain-Barré syndrome is an acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. Infrequent loco-regional variants, like the pharyngeal-cervical-brachial, have been described. We report the case of a 63-year-old male admitted to the emergency department with cervical and upper limb weakness, inability to swallow and chew, he also presented a rapidly progressive acute respiratory failure due to weakness of the respiratory muscles secondary to the pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndrome. This variant, although unusual, presents a well-defined clinical pattern and diagnostic criteria, which is important in order to start an early treatment to improve the prognosis, not always favorable, to these patients.

**Key words:** Guillain-Barré syndrome, pharyngeal-cervical-brachial variant, acute demyelinating polyneuropathy

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía aguda inmunomediada caracterizada típicamente por una parálisis simétrica ascendente rápidamente progresiva. No obstante, existen formas locorregionales poco frecuentes, como la variante faringo-cérvico-braquial (vFCB), descrita por Ropper en 1986<sup>1</sup>. Los pacientes que la padecen presentan debilidad rápidamente progresiva de cuello, hombros, musculatura proximal de miembros superiores y orofaringe, con arreflexia o hiporreflexia, al menos de miembros superiores, conservando la fuerza en los miembros inferiores<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de un paciente con vFCB de SGB.

### Caso clínico

Se trata de un varón de 63 años, sin hábitos tóxicos ni antecedentes de enfermedades destacables, que acudió a urgencias

por debilidad de extremidades superiores y a nivel cervical, con incapacidad para deglutir y masticar de dos días de evolución, una semana después de haber presentado un cuadro catarral de vías altas de resolución espontánea.

En la exploración física presentaba dificultad para la articulación del lenguaje, debilidad en extremidades superiores, simétrica y de predominio proximal, con balance muscular 2/5, así como de cintura escapular y musculatura cervical, observándose, sin embargo, una fuerza conservada en extremidades inferiores con un balance muscular 5/5 y una marcha normal. También presentaba hiporreflexia universal sin déficits a nivel sensitivo. En el resto de la exploración no se hallaron alteraciones significativas.

En los análisis de laboratorio se constató una leucocitosis de 18 600 leucocitos/ml con un 89% de neutrófilos. No se evidenciaron alteraciones destacables en la radiografía de tórax.

Se practicó una TC craneal que no mostró hallazgos anormales y un estudio de líquido cefalorraquídeo cuyo recuento celular y análisis bioquímico mostró parámetros dentro de la normalidad.

Durante su estancia en urgencias el paciente presentó taicardia progresiva, dificultad respiratoria e hipoxemia, objetivándose hipoexpansión en las excursiones torácicas por lo que, ante el riesgo de insuficiencia respiratoria, se decidió su ingreso en la unidad de cuidados intensivos donde fue intubado por debilidad de la musculatura respiratoria.

Durante su ingreso en la unidad de cuidados intensivos se determinaron serologías para HIV, virus hepatotropos y marcadores tumorales que resultaron negativos, así como un estudio de

Recibido: 5-III-2014

Aceptado: 21-VI-2014

**Dirección postal:** Dr. Iago Pinal-Fernández, Calle Hedilla N° 5 1° "3", C.P.- 08031, Barcelona, España

e-mail: ipinal@vhebron.net

hormonas tiroideas sin hallazgos anormales. El estudio citológico y microbiológico del líquido cefalorraquídeo –VEB, CMV, virus del herpes simple 1 y 2, virus varicela zóster, cultivos para bacterias y micobacterias, no mostró alteraciones.

A las 48 horas del ingreso se le practicó un electromiograma que puso de manifiesto la existencia de una polirradiculoneuritis sensitivo-motora aguda, con evidencia de desmielinización nerviosa, más expresiva en extremidades superiores que inferiores.

Bajo la orientación diagnóstica de SGB se inició tratamiento con inmunoglobulinas y se solicitó la determinación de anticuerpos antigangliósido que fueron negativos.

La evolución del paciente fue lenta, con un empeoramiento de los estudios electromiográficos en las primeras dos semanas de ingreso, llegando a mostrar signos de pérdida axonal grave en extremidades superiores y leve en extremidades inferiores, para mejorar progresivamente hasta la práctica resolución de las alteraciones en los controles efectuados en los siguientes cuatro meses.

Tras este período se procedió a su traslado a un centro de rehabilitación, logrando con esto una importante mejoría funcional, lo que permitió continuar la recuperación de forma domiciliaria.

## Discusión

El diagnóstico de vFCB se establece en base a los criterios propuestos por Nagashima y col.<sup>2,3</sup> basados en la presencia de debilidad progresiva en cuello, hombros, orofaringe y miembros superiores de entre 1 y 3 semanas de evolución, acompañados de arreflexia o hiporreflexia, al menos en miembros superiores, con fuerza en miembros inferiores conservada (4 o 5 según la escala de la *Medical Research Council*), siendo datos de altamente sugestivos de esta entidad la presencia de un cuadro infeccioso dentro de las cuatro semanas anteriores al inicio de la clínica, la detección de disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo, la alteración de la conducción nerviosa o la lentificación de la latencia. Deberían contemplarse dentro del diagnóstico diferencial de esta enfermedad entidades como el botulismo, la difteria, la miastenia gravis, la esclerosis lateral amiotrófica bulbar, las miopatías inflamatorias, la esclerosis múltiple, la enfermedad cerebrovascular, las vasculitis, los tumores cerebrales y neuropatías de origen tóxico o metabólico entre otras<sup>3,4</sup>.

Aunque no se objetivó en este caso, puede existir disociación albúmino-citológica en líquido cefalorraquídeo hasta en el 42% de los pacientes y al igual que en la forma clásica es frecuente el antecedente infeccioso

en las cuatro semanas previas al inicio del cuadro, sobre todo por *Campylobacter jejuni*, suponiendo el 31% del total de vFCB<sup>2</sup>.

Por otra parte, aunque no se identificó positividad para anticuerpos antigangliósido en este paciente, en la vFCB se ha descrito una gran heterogeneidad inmunológica, habiéndose detectado anticuerpos para IgG anti-GT1a en el 51% de los pacientes, y en proporción menor anticuerpos IgG contra GQ1b, GM1, GM1b, GD1a y GalNAc-GD1a<sup>3</sup>.

Se ha descrito el solapamiento de síntomas de esta variante con otras, sobre todo con la clásica, con el síndrome de Miller-Fisher y con la encefalitis de Bickerstaff, considerándose hoy en día la forma pura de vFCB un extremo de un continuo sintomático<sup>3</sup>.

El tratamiento en la vFCB, al igual que en forma clásica, se basa en la administración de inmunoglobulinas endovenosas<sup>5</sup>, presentando un curso clínico habitual lento, con una recuperación funcional frecuentemente incompleta<sup>5,6</sup>.

Como conclusión, la vFCB es una forma poco frecuente de SGB, pero con un patrón clínico bien definido, siendo fácilmente reconocible en su forma pura desde la llegada del paciente a urgencias, lo que permite un inicio precoz del tratamiento.

**Conflicto de intereses:** Ninguno para declarar

## Bibliografía

1. Ropper AH. Unusual clinical variants and signs in Guillain-Barre syndrome. *Arch Neurol* 1986; 43: 1150-2.
2. Nagashima T, Koga M, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Continuous spectrum of pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barre syndrome. *Arch Neurol* 2007; 64: 1519-23.
3. Nagashima T, Koga M, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Clinical correlates of serum anti-GT1a IgG antibodies. *J Neurol Sci* 2004; 219: 139-45.
4. Mas-Lazaro C, García-Pastor A, Díaz-Insa S, Molto-Jorda JM, Lacruz-Ballester L. Variante faringocervicobraquial del síndrome de Guillain-Barré: una entidad clínica bien definida con un perfil inmunológico heterogéneo. *Rev Neurol* 2008; 47: 579-81.
5. Bonanni L, Onofri V, Scorrano V, Onofri M, Thomas A. Severe outcome of pharyngeal-cervical-brachial pure motor axonal neuropathy. *Open Neurol J* 2010; 4: 1-4.
6. Lee KL, Lim OK, Lee JK, Park KD. Treatment of dysphagia with pyridostigmine bromide in a patient with the pharyngeal-cervical-brachial variant of guillain-barre syndrome. *Ann Rehabil Med* 2012; 36: 148-53.