



Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Síndrome de Fisher-Bickerstaff: espectro clínico del anti-GQ1b

Florencia Deschle^a, Jose Luis di Pace^{a,b}, Edgar Carnero Contentti^{a,*}, Javier Pablo Hryb^{a,b} y Monica Perassolo^a

^a Sección de Neurología, Hospital General de Agudos Dr. Carlos G. Durand, Buenos Aires, Argentina

^b Consultorio de Neuroinmunología, Hospital General de Agudos Dr. Carlos G. Durand, Buenos Aires, Argentina

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Palabras clave:

Síndrome de Fisher-Bickerstaff
Anticuerpo anti-GQ1b
Encefalitis
Polineuropatía inmunomediada

Keywords:

Fisher-Bickerstaff syndrome
Anti-GQ1b antibody
Encephalitis
Immune-mediated polyneuropathy

R E S U M E N

El síndrome de Fisher-Bickerstaff forma parte del espectro clínico del síndrome anti-GQ1b. Se trata de un cuadro de polineuropatía inmunomediada, donde se evidencia un solapamiento entre el síndrome de Miller Fisher, caracterizado clínicamente por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia, y la encefalitis de Bickerstaff, donde, a diferencia del anterior, existe déficit de vías largas con alteración del estado de consciencia, oftalmoplejía y ataxia. El diagnóstico se realiza sobre la en base de la presentación clínica, considerando que, dado el mecanismo patogénico común, el cuadro puede presentar características de ambas entidades.

© 2013 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Fisher-Bickerstaff syndrome. Clinical spectrum of anti-GQ1b

A B S T R A C T

Fisher-Bickerstaff syndrome is part of the clinical spectrum of the syndrome known as anti-GQ1b. It is an immune-mediated polyneuropathy, which showed overlap between Miller Fisher syndrome, characterized clinically by ophthalmoplegia, ataxia and areflexia, and Bickerstaff encephalitis, unlike the previous one where there is a shortage of long tracts with altered state of consciousness accompanying ophthalmoplegia and ataxia. The diagnosis will be made by the clinical presentation, considering that, given the common pathogenic mechanism may have characteristics of both entities.

© 2013 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: junior.carnero@hotmail.com (E. Carnero Contentti).

Introducción

El síndrome de Miller Fisher (SMF) ha sido considerado tradicionalmente como una variante clínica de la polirradiculoneuropatía inflamatoria idiopática aguda o síndrome de Guillain-Barré (SGB). Se caracteriza por la tríada de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia; y fue descrito por Charles Miller Fisher en 1956¹ como diagnóstico diferencial de un evento isquémico agudo de tronco.

La encefalitis de tronco de Bickerstaff (EB) se caracteriza por alteración del estado de consciencia, ataxia, oftalmoplejía y signos de vías largas, tales como respuestas plantares extensoras o hemihipoestesia.

Estudios recientes identificaron que ambos síndromes se asocian a la presencia de anticuerpos anti-GQ1b y se ha propuesto que ambos cuadros clínicos conforman el espectro del síndrome de anticuerpos anti-GQ1b. Se ha propuesto denominar síndrome de Fisher-Bickerstaff a los cuadros que comparten características clínicas de ambas afecciones.

En cuanto al tratamiento de estas entidades, existe en la actualidad escasa evidencia sobre la indicación de la terapia con inmunoglobulina², considerando el curso benigno de esta enfermedad³.

Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico inicial de accidente cerebrovascular que presentó trastorno de la consciencia, ataxia, oftalmoplejía y arreflexia asociado a anticuerpos anti-GQ1b positivos. Asimismo, realizaremos una breve revisión de lo descrito en la literatura internacional.

Caso clínico

Mujer de 70 años, antecedentes de hipertensión arterial, cuadro gripal un mes previo al ingreso. Comienza en forma súbita con náuseas, vómitos, vértigo, disartria y deterioro del estado de consciencia. Es admitida en un hospital regional, diagnosticándose accidente vascular de tronco encefálico. Tres días después es dada de alta con remisión del cuadro de inicio, constatándose franca ataxia sensitiva para la marcha, leve ataxia cerebelosa en miembros, oftalmoparesia severa bilateral, diplopía, ptosis parcial derecha con pupilas isocóricas reactivas, parestesias distales en los 4 miembros, arreflexia global y sin debilidad muscular. Tomografía computarizada de encéfalo sin contraste: normal. Resonancia magnética (RM) y angio-RM muestra pequeñas imágenes de tipo microangiopático bihemisféricas, sin lesión en el tronco encefálico, con difusión negativa (fig. 1). El líquido cefalorraquídeo (LCR) evidencia disociación albuminocitológica (2 células por mm³ y proteínas de 70 mg %; restantes valores, dentro de parámetros normales). El estudio de neuroconducción (tabla 1) muestra una disminución de la amplitud de los potenciales de acción muscular compuestos al explorar nervios peroneos de ambos lados y cubital derecho; latencias distales motoras levemente prolongadas de ambos nervios medianos, con disminución leve de la velocidad de conducción motora del nervio mediano derecho; latencias sensitivas de los nervios mediano derecho y cubital derecho prolongadas, con amplitudes y velocidades de conducción sensitivas disminuidas; sin respuesta al explorar ambos surales. Se realiza una determinación de anticuerpos antigangliósidos por el método de enzimoimmunoanálisis

indirecto, con valores de referencia para los distintos gangliosidos: menor del 30%, negativo; de 31 a 50%, positivo débil; de 51 a 150%, positivo, y mayores de 150%, positivo fuerte. Presenta anti-GQ1b 111% (positivo) y anti-GD1a 50% (positivo débil), confirmando sospecha diagnóstica de síndrome de Fisher-Bickestraff. Inicia tratamiento con inmunoglobulina humana por vía intravenosa (IGIV), desarrollando a las 24 h paresia facial periférica izquierda y diplejía facial 48 h después, no progresando el cuadro con otros síntomas o signos de debilidad. Durante el curso del tratamiento con IGIV evoluciona sin parestesias y deambula sin ayuda, persistiendo leve inestabilidad, evidenciándose mejoría de la motilidad ocular en todas las direcciones, en especial en la mirada vertical.

Discusión

En 2001, Odaka et al. introdujeron el término «síndrome anti-GQ1b» para referirse a diferentes afecciones donde puede encontrarse el anticuerpo IgG anti-GQ1b⁴, indicando un mecanismo patogénico común.

El SMF, la oftalmoparesia aguda (OA), la EB y el SGB serían parte del espectro continuo de este síndrome⁵.

La patogénesis estaría explicada por mimetismo molecular, donde los anticuerpos generados contra diferentes microorganismos generan reacción cruzada con epítomos estructuralmente homólogos de los nervios o el tronco cerebral^{5,6}. Esta teoría es apoyada por estudios epidemiológicos que evidenciaron antecedentes de infecciones bacterianas (*Campylobacter jejuni*⁷, *Haemophilus influenzae*⁸) y virales (citomegalovirus, virus de Epstein-Barr)⁹, tal como presentó nuestro paciente. Tanto en los pares III, IV y VI (a nivel nodal y paranodal⁶), como en cerebelo y los ganglios de las raíces dorsales¹⁰, se detecta una mayor concentración en superficie celular del tetrasialogangliósido GQ1b, ligando de la IgG. Esto explicaría los hallazgos clínicos. El anticuerpo anti-GQ1b se liga también a la unión neuromuscular, causando una masiva liberación de acetilcolina desde las terminales nerviosas, produciendo bloqueo del terminal nervioso motor, alterando la transmisión⁶.

El SGB posee una incidencia mundial de 1-2 cada 100.000 habitantes^{11,12} y es la causa más frecuente de parálisis flácida de rápida instalación. El 25% inicia con parestesias ascendentes, presentándose dolor lumbar en el 50%^{11,12}. Respecto del compromiso ventilatorio, el 30% evoluciona con requerimiento de asistencia ventilatoria¹¹. Asimismo, es frecuente observar compromiso autonómico. El 50% de los pacientes desarrollan compromiso de pares craneanos, un 50% debilidad facial bilateral, un 50% debilidad orofaríngea y de un 10 a 20% cierto grado de compromiso ocular^{12,13}. En ocasiones, se acompaña de edema de papila, posiblemente asociado a un déficit en la absorción del LCR consecuente a la hiperproteínoorraquia¹³. Existen diferentes subtipos patológicos, siendo el más frecuente de desmielinización segmentaria multifocal. Considerado clásicamente como un cuadro monofásico, se describe hoy una recurrencia del 7% en un período promedio de 7 años¹⁴.

El SMF tiene una incidencia anual de alrededor de un paciente por millón¹⁵. Representa del 1 al 25% de todos los SGB y es más frecuente en hombres³. En un estudio reciente

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3076576>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3076576>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)