

Síndrome de Miller Fisher:

Reporte de dos casos manejados con plasmaféresis

Tte. Cor. M.C. Abelardo **Salazar Zúñiga**,* Myr. Marco A. **Alegría Loyola**,**
Tte. Cor. M.C. Oscar del **Angel Guevara*****

Hospital Central Militar. Ciudad de México

El síndrome de Miller Fisher (SMF) está caracterizado por la presentación aguda de una polineuropatía con arreflexia, ataxia y oftalmoplejía. El SMF es precedido frecuentemente por un episodio de sintomatología inflamatoria aguda de algún sitio del organismo, en la mayoría de los casos los síntomas neurológicos se recuperan después de al menos seis meses, la enfermedad es considerada como una variante de la polirradiculoneuritis (síndrome de Guillain-Barré/SGB), en la cual, además de la afección de los nervios periféricos, los nervios craneales también se ven afectados en el caso del SMF.¹

Hasta donde tenemos conocimiento, el primer reporte de SMF asociado a mononucleosis en nuestro país apareció en 1983,⁴ siendo uno de los primeros en los cuales pudo encontrarse un factor etimológico relacionado. La plasmaféresis ha demostrado ser un buen instrumento terapéutico para acortar el tiempo de curación del SMF (Hadden y cols, 1998; Visser y cols, 1999). En ese contexto, se reportan dos casos de SMF en los cuales se efectuó recambio plasmático mostrando recuperación clínica a corto plazo.

Casos clínicos

Caso 1: Paciente masculino de 65 años de edad, con diagnóstico de hernia de Disco (C-4/C-5) y compresión de médula ósea lo cual condicionó un episodio de cuadriplejía súbita. Fue sometido a intervención quirúrgica con corporectomía de C-4, discectomía C4-C5, con colocación de placa de fijación de tipo Orion.

En el postquirúrgico inmediato existió mejoría clínica, sin embargo 48 horas después, presenta bradicardia e hipotensión con pérdida progresiva de la fuerza de miembros superiores e inferiores, así como de la fuerza de los músculos

respiratorios, iniciándose apoyo ventilatorio mecánico y tratamiento con esteroides parenterales. El diagnóstico diferencial incluyó SGB, miastenia gravis, empero la presencia de oftalmoplejía, diplejía facial y arreflexia generalizada permitieron hacer el diagnóstico clínico de SMF.

El uso de plasmaféresis se indicó considerando la presencia de una variante de Guillain-Barré, la etapa aguda y el deterioro clínico tan significativo, además de la falta de respuesta a los esteroides. La respuesta terapéutica a cuatro sesiones de plasmaféresis fue buena, observándose mejoría clínica tanto neurológica como respiratoria lo cual permitió el destete ventilatorio. El último reporte clínico extrahospitalario es de haberse mantenido estable y haber iniciado la marcha.

Caso 2: Paciente masculino de 18 años de edad, quien inició el 21-dic-99, con un cuadro de faringoamigdalitis a lo que se agregó disminución de la fuerza en las cuatro extremidades, así como disminución de la fuerza en músculos faciales y extraoculares. A su ingreso al HCM mostraba cuadriparesia (de predominio en miembros inferiores), ataxia, oftalmoplejía, diplejía facial, arreflexia osteotendinosa generalizada. A ello se sumó dificultad respiratoria.

El cuadro mencionado permitió establecer el diagnóstico de SMF, lo cual fue congruente con lo reportado en el estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR). La citoquímica reportó LCR transparente, proteínas de 221 mg/dl y cero leucocitos por mm³ (disociación albumino-citológica). Además, la prueba de TORCH (Toxoplasma, Rubéola, Citomegalovirus, Herpes Virus) reportó Epstein Barr virus, IgG (EBCA), 148 unidades Elisa (UE); Epstein Barr virus, IgG (EBNA), mayor de 278 UE. En base a ello, se implementó el tratamiento con plasmaféresis considerando la buena respuesta del caso anterior así como lo reportado en la literatura. Se aplicaron tres sesiones de plasmaféresis. La respuesta clínica fue de mejoría en la fuerza de músculos respiratorios, y de las cuatro extremidades, así como de la oftalmoplejía y de la diplejía facial.

Comentarios

Ambos casos ejemplifican la importancia del diagnóstico basado en el alto índice de sospecha, y el consecuente tratamiento dado en forma oportuna a fin de adelantar la rehabilitación y acortar tiempos de estancia hospitalaria y probabilidad de morbimortalidad asociada. El manejo con plasmaféresis o con inmunoglobulina intravenosa aunque difieren

* Jefe del Departamento de Neurología y Neurocirugía del Hospital Central Militar (HCM).

** Jefe del Servicio de Neuropsicología Clínica, HCM.

*** Jefe de la Sección de Hemoterapia, HCM.

Correspondencia:

Tte. Cor. M.C. Abelardo Salazar Zúñiga. Depto. de Neurología y Neurocirugía. Hospital Central Militar. Periférico esquina Ejército Nacional. Lomas de Sotelo C.P. 11650. México, D.F.

en costos y en mecanismo farmacológico constituyen ambos alternativas eficaces de tratamiento cuya prescripción debe ser dada por un equipo multidisciplinario integrado por neurólogos, hematólogos y especialistas en terapia intensiva, monitoreándose los efectos secundarios. A pesar de la frecuencia relativamente baja de este síndrome (5% de todos los casos de Guillain-Barré),⁵ debe mantenerse en la lista diferencial de variantes clínicas.

Estudios realizados en pacientes con Síndrome de Fisher han demostrado la presencia de anticuerpos contra gangliosidos (anti GQ 1b). El tratamiento con plasmaféresis, según un estudio multicéntrico realizado en Estados Unidos de Norteamérica, informó mejoría en el 59% de los pacientes en evaluación realizada a las 4 semanas, comparado con el 39% del grupo control. Estos resultados son similares a los obtenidos con dosis altas de inmunoglobulina humana administrada por vía intravenosa.^{2,6}

Considerando el factor de costo-beneficio, conviene señalar que aun cuando estas modalidades terapéuticas implican un alto costo económico, lo cual puede limitar su aplicación o restringirla a centros de alta especialidad, los resultados obtenidos en términos de mayor funcionalidad física,

disminución de la incapacidad e invalidez, abatimiento de los días de hospitalización, así como la existencia de mínimos efectos secundarios indeseables, justifican su uso en casos diagnosticados correcta y oportunamente.

Referencias

1. Fisher M. An unusual variant for acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia, and areflexia). *N Eng J Med* 1956; 255: 57-65.
2. Guillain-Barré Syndrome Study Group. Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1985; 35: 1096-2004.
3. Hadden ROM, Cornblath DR, Hughes RAC, Zielasek J, Hartung H-P, Toyka KV, Swan AV, and the Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Electrophysiological classification of Guillain-Barré syndrome. Clinical associations and outcome. *Ann Neurol* 1998, 44: 780-788.
4. Salazar A, Martinez H, Sotelo J. Ophthalmoplegic polyneuropathy associated with infectious mononucleosis. *Annals of Neurology* 1983; 13(2): 219-220.
5. Visser LH, Schmitz PIM, Meulstee J, van Doorn A, van der Meché FGA, and the Dutch Guillain-Barré Study Group: Prognostic factors of Guillain-Barré syndrome after intravenous immunoglobulin or plasma exchange. *Neurology* 1999; 53: 598-604.
6. Yuki N, Sato S, Tsuji S et al. Frequent presence of anti-GQ 1b antibody in Fisher's syndrome. *Neurology* 1993; 43: 414-417.