

Presentación de Casos

OTITIS EXTERNA NECROSANTE PROGRESIVA COMO INFECCION INTRAHOSPITALARIA, EN UN NIÑO CON DESNUTRICION Y SEPSIS

Se presenta un caso de otitis externa necrosante progresiva (OENP) por *Pseudomona aeruginosa*, en un niño desnutrido de siete meses de edad, adquirida durante su estadía en un hospital general. Fue tratado con carbenicilina, amikacina y debridamiento amplio; posteriormente se usó cefotaxime y aztreonam hasta completar 42 días. El paciente presentó como secuelas, parálisis facial periférica izquierda, estenosis del conducto auditivo externo y cicatriz retráctil preauricular.

INTRODUCCION

Las infecciones del conducto auditivo externo (CAE) son similares a las que suceden en la piel. Dadas las características de tortuosidad, estrechez y humedad del lugar, los elementos extraños tienden a quedar atrapados, causando irritación y maceración del tejido, que se manifiestan por notable dolor e incapacidad.

La flora normal del CAE está compuesta por *Streptococcus epidermidis*, *Staphylococcus aureus* y *Diphtheroides*, pero cuando priman la humedad y la maceración predominan gérmenes Gram negativos como *Pseudomona aeruginosa* y en ocasiones levaduras y hongos como *Aspergillus* y *Candida sp* (1). Esta nueva flora se presentará sobre todo en nadadores (oído del nadador) y en personas que utilizan audífonos, aplicadores, la uña u otros objetos para la limpieza o rascado del conducto, procedimientos que lesionan el epitelio y permiten la entrada de estos gérmenes.

Normalmente el cuadro mejora con el secado, la limpieza de los detritus, la aspiración y el uso de terapia tópica con mezclas de ácido acético y solución de Borrow. Excepcionalmente si el compromiso es importante se usan antibióticos sistémicos (1, 2).

En lo que respecta a la historia de la otitis externa necrosante progresiva (OENP) fueron Meltzer y Keleman (3) quienes en 1959 describieron un caso de otitis externa con complicaciones a nivel del hueso temporal y el cigoma. En 1968, Chandler (4) presentó la primera serie de 13 pacientes con cuadro de otitis externa por *Pseudomona aeruginosa*, en la que predominaron ancianos y diabéticos que presentaron manifestaciones neurológicas focales tales como parálisis facial periférica, compromiso del foramen yugular y osteomielitis del hueso temporal. Estas manifestaciones no mejoraron inicialmente con limpieza y terapia local, requiriendo debridamiento y antibióticos parenterales que, en esa época, fueron polimixina, neomicina, sulfas y cloranfenicol. La serie tuvo una mortalidad de 40% (5-13). Chandler denominó este cuadro otitis externa maligna, por su comportamiento agresivo y diferente, nombre que se ha cambiado por otitis externa necrosante progresiva, separando ésta de otras patologías de origen neoplásico.

En 1974 se publicó el primer caso en un niño. Para 1976 ya se habían reportado tres casos más en niños con edades entre dos y siete meses y con las características adicionales de desnutrición e infecciones a repetición pero sin historia de diabetes (6, 7). Durante estos últimos años el reconocimiento y diagnóstico temprano de la enfermedad, la terapia agresiva con debridamiento y la resección del material necrótico, además de la aparición de nuevos antibióticos tales como penicilinas antipseudomónicas, han venido mejorando el pronóstico de estos pacientes con una supervivencia hasta de 90% (8, 9). En los últimos años se han reportado nueve casos más de OENP en pacientes menores de 15 años, desnutridos, diabéticos o que presentaban déficit inmunológico (10-14) (Tabla 1).

HISTORIA CLINICA

Paciente masculino de siete meses con peso de 4.400 gr, hospitalizado por enfermedad diarreica aguda (EDA) y deshidratación grado II, quien a los tres días presentaba un cuadro de otitis media derecha no supurada para lo que recibió ampicilina i.v. durante 10 días; adicionalmente y al décimo día de hospitalización recibió nistatina por candidiasis oral. Al décimo sexto día el paciente presentó neumomía derecha y se reinició la ampicilina que se mantuvo durante 12 días. Al mes de hospitalización apareció eritema en pabellón auricular izquierdo y recibió nuevamente ampicilina y lincomicina. Tres días más tarde se observaron lesiones necróticas y equimóticas en región auricular superior con edema y tejido de granulación que impedía visualizar la membrana timpánica; el cuadro se acompañó de lesiones satélites en brazo izquierdo, muslo derecho y mejilla izquierda, compatibles con ectima gangrenoso; el paciente presentó parálisis facial periférica izquierda. El cultivo de la secreción del oído así como los hemocultivos permitieron la recuperación de *Pseudomona aeruginosa*. Al tiempo, en la misma unidad infantil, se presentaron dos casos más de ectima gangrenoso, uno de los cua-



Figura 1. Región periauricular izquierda posdebridamiento, donde se pueden ver aún lesiones necróticas, el gran defecto posquirúrgico y lesiones satélites en cara de ectima gangrenoso.

Tabla 1. Resumen de 12 casos de otitis externa necrosante en niños.

Caso	Autor	Edad	Sexo	Enf. sistémica	Oído	Cultivo Bact.	Tratamiento	Complicaciones
1	Coser 1974	2m	Desc.	Desc.	Desc.	<i>P. aeruginosa</i>	Desc.	Parálisis facial permanente
2	Joachims 1976	7m	M	Anemia	Bilateral	<i>P. aeruginosa</i>	Gentamicina, carbenicilina, mastoidectomía, gotas óticas	Parálisis facial, estenosis CAE, pérdida de la audición bilateral
3	Joachims 1976	2a	F	Anemia	Izq.	<i>P. aeruginosa</i>	Gentamicina, carbenicilina, gotas óticas	Parálisis facial
4	Giguere 1976	10a	F	Diabetes insipidus	Izq.	<i>P. aeruginosa</i>	Carbenicilina, gotas óticas, mastoidectomía	Parálisis facial
	Giguere 1976	10a	F	Diabetes insipidus	Der.	<i>A. aureus</i>	Gentamicina, carbenicilina, gotas óticas, mastoidectomía	Ninguna
5	Rubinstein 1980	4m	M	Neuroblastoma Quimioterapia	Bilateral	<i>P. aeruginosa</i>	Tobramicina, carbenicilina, mastoidectomía	Estenosis CAE
6	Coser 1980	5m	M	Anemia-desnutrición	Der.	<i>P. aeruginosa</i>	Carbenicilina, gentamicina	Estenosis CAE
7	Coser 1980	6m	M	Anemia-desnutrición	Der.	<i>Proteus mirabilis</i>	Gentamicina, fosfomicina	Estenosis CAE
8	Sherman 1980	6a	F	—	Izq.	<i>P. aeruginosa</i>	Piperacilina, mastoidectomía	Parálisis facial permanente
9	Doroghazi 1981	11a	M	—	Desc.	Desc.	Desc.	Desc.
10	Ichimura 1983	2a	M	Desorden Neutrófilos	Izq.	<i>P. aeruginosa</i>	Piperacilina, dibekacina, mastoidectomía	Pérdida de la audición
11	Sobie	7a	F	Leucemia, quimioterapia	Bilateral	<i>P. aeruginosa</i>	Tobramicina, piperacilina, debridamiento, mastoidectomía, gotas óticas	Parálisis facial izquierda
12	Sobie	14a	F	Diabetes	Der.	<i>P. aeruginosa</i>	Tobramicina, ticarcilina, debridamiento diario, gotas óticas	Ninguna

les falleció por sepsis, y el otro presentó mejoría con el tratamiento médico. En ambos casos se logró aislar en el hemocultivo *P. aeruginosa*. Ante el cuadro clínico y los hallazgos bacteriológicos, se inició tratamiento con carbenicilina 300 mg/kg/día por 31 días y amikacina 15 mg/kg/día por 25 días.

Catorce días más tarde, el niño presentó necrosis de la región parotídea y del pabellón auricular para lo cual se hizo debridamiento amplio de la lesión, sin incluir mastoidecto-

mía (Figuras 1, 2 y 3). Durante la evolución el paciente presentó signos de fístula de LCR, además de continuar febril y sin mejoría del estado general; por ello se sospechó cuadro meníngeo y se agregó cefotaxina 100 mg/kg/día por 21 días. No se hizo punción lumbar por presentar lesiones dermatológicas en dicha región. Durante este tiempo la evolución fue tórpida. Dada la terapia prolongada con drogas nefro y ototóxicas se decidió cambiar la antibióticoterapia a aztreonam, el cual se mantuvo por dos semanas más. El paciente mejoró



Figura 2. TAC comparativo de peñascos, se aprecia zona de destrucción ósea en temporal izquierdo, con material de alta densidad ocupando el área mastoidea y parcialmente el oído medio.



Figura 3. TAC comparativo de peñascos, se aprecia la cadena de huesecillos y las estructuras del oído interno normal.

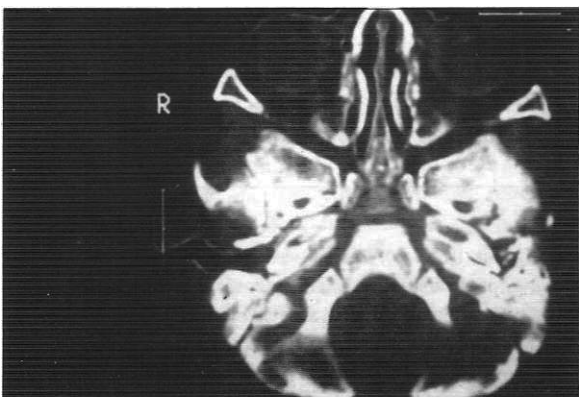


Figura 4. TAC comparativo de peñascos, se observa destrucción de tejidos blandos y compromiso importante del C.A.E., con pérdida de su anatomía normal y reemplazo por tejido denso a nivel del oído izquierdo. Compárese con el tejido normal del otro lado.

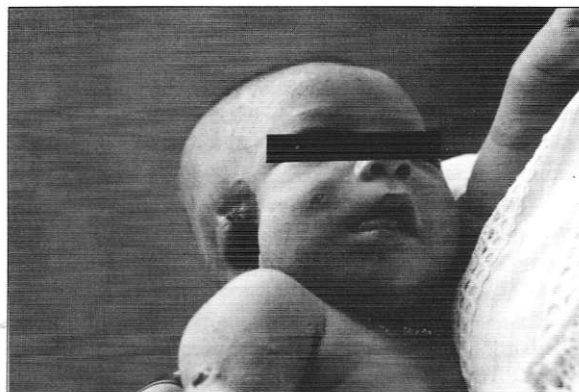


Figura 5. Fotografía a los 15 días del debridamiento, donde se observa parálisis facial izquierda, cicatriz retráctil en el sitio del debridamiento y cicatrices de ectima en cara y brazo.

de su cuadro infeccioso quedando con parálisis facial izquierda, estenosis del CAE y cicatriz retráctil preauricular (Figuras 4 y 5).

DISCUSION

La *Pseudomona aeruginosa* es un bacilo Gram negativo aeróbico que se aísla con frecuencia de tierra, plantas, agua y animales; sus requerimientos nutricionales son mínimos, se encuentra con frecuencia en humidificadores, soluciones de limpieza, desinfectantes, etc., que se constituyen en fuentes importantes de infección nosocomial. En el hombre cuando hay condiciones favorables puede colonizar periné, axilas y CAE. Una vez colonizados estos sitios y en presencia de daño previo de la piel, el microorganismo aprovecha sus capacidades de adhesión celular a través de fimbrias y de producción de proteasas extracelulares para causar lesiones vasculares y necrosis tisular (15-17).

La penetración de la bacteria se hace a través de la fisura de Santorini, comprometiéndose en este proceso destructivo los tejidos blandos, el cartílago y la cortical ósea; desde allí alcanza el espacio parotídeo y retromandibular, oído medio y mastoides. Una vez que se ha producido daño en la cortical, aparece osteomielitis que puede extenderse a los huesos de la base del cráneo con compromiso del VII par a nivel del agujero estilomastoideo y el IX, X y XI a nivel del foramen yugular. El cuadro puede coexistir con trombosis del seno lateral pudiendo llegar hasta el ápex petroso, la base del cráneo y comprometer los pares craneales en forma bilateral. Antes de 1977, la mortalidad general de la OENP era de 46%, luego mejoró a 23%, pero los pacientes con compromiso nervioso o de base de cráneo continúan teniendo una mortalidad que varía entre 20 y 50% (4, 8, 9).

Los síntomas iniciales de la enfermedad son indistinguibles de una otitis externa no complicada, con otalgia, dolor a la tracción del pabellón auricular y en el trago, edema del canal y otorrea, los que no mejoran con los tratamientos con-

vencionales. Por el contrario, presentan empeoramiento con trismus por compromiso de la articulación temporomandibular, otorrea purulenta y el hallazgo más constante de tejido de granulación a nivel de la unión condro-ósea. Hay también estrechez del CAE, edema parotídeo y mastoideo, con o sin compromiso de la membrana timpánica; un porcentaje importante de los casos presenta compromiso, del VII par desde el inicio, acompañándose de necrosis de la piel, síntomas sistémicos como fiebre y deterioro del estado general, principalmente en niños (6, 7).

El diagnóstico se hace por el cuadro clínico progresivo en pacientes de edad, diabéticos o inmunosuprimidos y en los niños si ellos están inmunosuprimidos o desnutridos, que no mejoran con el tratamiento convencional de gotas óticas y antibióticos por vía oral en un lapso de una a dos semanas (6, 7, 10). Existen signos de compromiso sistémico siendo, en éstos, más frecuente el aislamiento de *Pseudomona aeruginosa* de sangre periférica (7, 10). Sin embargo, en ambos grupos se aísla constantemente el agente de CAE y del material necrótico. Inicialmente la politomografía y la tomografía axial no son de utilidad; la segunda, aunque permite visualizar mejor los tejidos blandos y su extensión a áreas peritemporales, tiene una sensibilidad de sólo 33%. Esta baja sensibilidad se explica por la necesidad de destrucción de 30% a 50% de la trama ósea para que logre ser detectada por este medio (18); sin embargo, la tomografía es importante en el seguimiento de los pacientes, puesto que posteriormente permite visualizar el compromiso del oído medio e interno y la extensión al sistema nervioso central (18-19). El método más eficaz para el diagnóstico temprano es el uso de radionucleótidos como el Tc 99 y el Ga 67, en forma secuencial. El primero se deposita a nivel de los cristales de hidroxiapatita a medida que se forma nuevo hueso, indicando así la actividad osteoblástica que puede hallarse en un proceso de osteomielitis aguda o crónica, siendo el elemento más importante para el diagnóstico temprano del compromiso óseo, con una sensibilidad del 100% antes que los otros métodos radiológicos sean positivos (18-19). El segundo se acumula a nivel de los sitios de inflamación activa y es incorporado a nivel de las proteínas de los leucocitos, desapareciendo cuando los focos inflamatorios no óseo no lo están. Por lo tanto el Galio y la respuesta clínica son los mejores métodos de seguimiento, pues tienen una sensibilidad muy alta cercana al 100% (9, 18,19).

En estos pacientes una vez considerada la sospecha clínica y ante la falla en los tratamientos convencionales (9), debe iniciarse una terapia agresiva con debridamiento amplio del tejido necrótico comprometido y uso de antibióticos dirigidos a la *P. aeruginosa* con drogas antipseudomónicas como carbenicilina, piperacilina, aztreonam y quinolonas en forma parenteral. El retardo en el manejo adecuado de la causa básica y en el inicio de este tratamiento aumenta la mortalidad. Es importante recordar que el uso de penicilina antipseudomónica debe acompañarse de un aminoglucósido por presentarse rápidamente cepas resistentes mutantes. La duración del

tratamiento no debe ser menor de tres semanas y, en general, se hace por cuatro a seis semanas (9) aunque hay casos que requieren tratamientos más prolongados (8-11, 21). Los procedimientos quirúrgicos más amplios que incluyen mastoidectomía, abordaje de la base del cráneo, sólo están indicados en los casos en que, a pesar de un régimen adecuado de antibióticos y el debridamiento local, no logren mejoría (9, 21).

Los pacientes que sobreviven presentan secuelas como pérdida del pabellón auricular, estenosis del conducto y, en porcentaje importante, parálisis facial. En la población infantil esta última ha ocurrido en 40% de los casos y suele ser permanente (5-7, 10-14).

SUMMARY

A case of Necrotizing External Progressive Otitis (NEPO) caused by *P. aeruginosa* in a 7-month old undernourished child is reported. The patient was treated with carbenicillin, amikacin, and surgical debridement. Subsequently, Cefotaxime and Aztreonam were given. Pathogenesis, clinical manifestations and treatment of this entity are discussed.

A. HENAO
G. GARCES

REFERENCIAS

1. Marcy MS. Infections of the external ear. *Ped Inf Dis* 1985; 4:192-201.
2. Bluestone CD. Consensus: management of the child with a chronic draining ear. *Ped Inf Dis* 1985; 4:667-672.
3. Melzer PE, Kelemen G. Pyocaneous, Osteomyelitis of the temporal bone, mandible and zygoma, *Laryngoscope* 1959; 69:1300-1316.
4. Chandler JR. Malignant external otitis. *Laryngoscope* 1968; 78:1257-1264.
5. Coser PL, De Costa U. Oute externa maligna en lactante. Apresenta cao de um caso. *Rev Bras Oto-Rhino-Laryngol* 1974; 40:2000-2002.
6. Guiguere P, Roviltard G. Otitis externe maligne bilaterale une fillette de 10 ans. *J Otol* 1976; 5:1959-1963.
7. Joachims HZ. Malignant external otitis in children. *Arch Otol* 1976; 102:236-237.
8. Meyerhoff WL, Bass JW, Montalbo PJ. Pseudomonas Mastoiditis. *Laryngoscope* 1977; 87:483-492.
9. Kraus DH, Rehms SJ, Kinney SE. The envolving treatment of necrotizing external otitis. *Laryngoscope* 1988; 98:934-939.
10. Sherman P, Black S, Grossman M. Malignant external otitis due to *P. aeruginosa* in childhood. *Pediatrics* 1980; 66:782-783.
11. Coser PL, Stamm AE, Lebo C, et al. Malignant external otitis in infants. *Laryngoscope* 1980; 9:312-316.
12. Doroghazi RM. Invasive external otitis. *Am J Med* 1981; 71:603-614.
13. Ichimura K, Hoshino T, Yano J, et al. Neutrophil disorders in a child with necrotizing external otitis. *J Otolaryngol* 1983; 12:129-133.
14. Sobie S, Brudsky L, Stanievich JF. Necrotizing external otitis in children: report of two cases and review of the literature. *Laryngoscope* 1987; 97:598-601.
15. Woods DE, Straus DC, Johnson WG, et al. Role of salivary protease activity in adherence of gram-negative bacilli to mammalian buccal epithelial cells in vivo. *J Clin Invest* 1981; 68:1435-1440.
16. Follack M. The role of exotoxin A in Pseudomonas disease and immunity. *Rev Inf Dis* 1983; 5:S979-S984.

17. Favero M, Carson LA, Bond WW, et al. Pseudomonas aeruginosa: growth in distilled water from hospitals. *Science* 1971; 173:836-838.
18. Stranun A, NegatheinM, Goldsmith SJ. Scintigraphic detection. *Radiology* 1984;150:541-545.
19. Curtin HD, Wolf P, May M. Malignant external otitis: CT evaluation. *Radiology* 1982; 145:383-388.
20. Parisier SC, Lucente FE, Som PM, et al. Nuclear scanning in necrotizing progressive "malignant" external otitis. *Laryngoscope* 1982; 92:1016-1020.
21. Meyers BR, Mendelson MH, Parisier SC, et al. Malignant external otitis comparison of monotherapy vs combination therapy. *Arch Otol Head Neck Surg* 1987; 113:974-978.

Dr. Alvaro Henao, Otorrino, Departamento de Otorrino; Dra. Gloria Garcés, Pediatra, Departamento de Pediatría, Hospital San Vicente de Paul, Universidad de Antioquia, Medellín.

Solicitud de separatas al Dr. Henao.

SINDROME DE MILLER-FISHER

Se presenta un caso de síndrome de Miller-Fisher, hospitalizado en el servicio de urgencias del HUSV de P; el cual llena todos los criterios a saber: ataxia, arreflexia osteotendinosa, oftalmoplejía externa y disociación albúmino-citológica del LCR. El paciente se recuperó en forma lenta.

Se hace una revisión de la literatura y algunas consideraciones sobre su fisiopatogenia, planteándose las posibilidades de que se trata de una polineuropatía o de un compromiso del tallo cerebral.

INTRODUCCION

En 1932 Collier (1) describió las formas clínicas de la polineuropatía infecciosa aguda. En 1937 en el simposio de Bruselas, Guillain-Barré (2) describió una variante del síndrome limitada a los nervios craneales. Van Bogaert y Maere (3) en 1838 informaron tres casos de "polineuroradiculitis craneal bilateral aguda" que tenían disociación albumino-citológica como una forma del síndrome de Guillain-Barré. Bickerstaffy Cloake (4) en 1951 hicieron la descripción definitiva del síndrome, pero no fue discutido hasta 1956 cuando Fisher (5) reportó tres casos de oftalmoplejía externa, ataxia y arreflexia, uno de ellos con incremento de las proteínas del LCR, los cuales además presentaron mejoría completa. Postuló que la lesión estaba localizada en el nervio periférico y más raramente en el sistema nervioso central (SNC).

Más adelante se sugirió que esta entidad era diferente al síndrome de Guillain-Barré, por los hallazgos patológicos a nivel del tallo cerebral (6). Las manifestaciones de este síndrome se deben al compromiso de los nervios periféricos; la presencia de ataxia y anormalidades en los movimientos oculares sugieren compromiso del SNC a nivel del tallo cerebral (7).

Presentamos un paciente con síndrome de Miller-Fisher, hospitalizado en el servicio de Policlínica del Hospital Universitario San Vicente de Paul y al cual se le hizo el diagnóstico de enfermedad cerebrovascular; se revisa la literatura actual.

Caso clínico

Hombre de 54 años, residente de Envigado. Consultó el 25-VII-88 por tener visión doble, dificultad para la marcha, vértigo y voz gangosa, de cuatro días de evolución; recibió flunarizina y tartrato de ergotamina-cafeína sin mejoría. Regresó después con astenia y adinamia mayor en miembros inferiores. Se remitió al Hospital Universitario San Vicente de Paul (HUSV) el 2-VIII-88 con el diagnóstico de ECV de territorio vertebrobasilar. Al ingreso se encontró afebril, conciente, sin signos meningeos, con fuerza muscular normal, sensibilidad conservada, aumento de la base de sustentación y reflejos osteotendinosos disminuidos. El 4-VIII-88 se le diagnosticó cerebelitis postinfecciosa y fue dado de alta el 6-VIII-88 con diagnóstico de ECV. El 29-VIII-88 se le encontró oftalmoplejía bilateral (Figuras 1 y 2) mayor en el ojo derecho, arreflexia generalizada sin signos cerebelosos y con un citoquímico del LCR disociado, se diagnosticó síndrome de Miller-Fisher. El 5-IX-88 aún persistía leve paresia del VI bilateral y la arreflexia generalizada. Como antecedente importante tuvo un proceso infeccioso respiratorio viral 15 días antes de su enfermedad.

Datos de Laboratorio

Glucosa: 68 mg%; nitrógeno ureico: 13 mg%; creatinina: 0.8 mg%; hemoglobina: 18 mg%; hematocrito: 55; velocidad

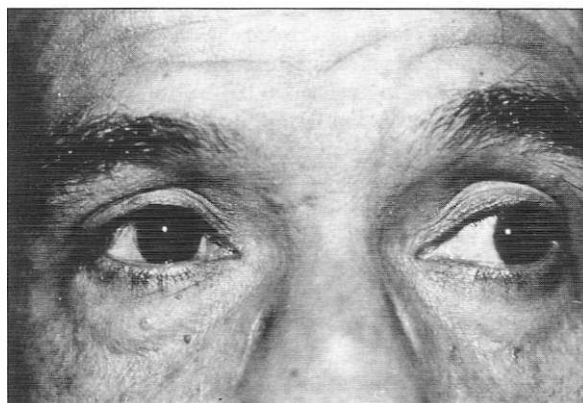


Figura 1. Oftalmoplejía bilateral.



Figura 2. Compromiso bilateral de los músculos elevadores

sedimentación globular: 6 mm/1 hora; leucocitos: 7.800; neutrófilos: 64%; eosinófilos: 6%; linfocitos: 29%; monocitos: 1%. LCR presión normal; transparente; proteínas: 147 mg%, glucosa: 59mg%; sin células. VDRL sérico: negativo. La electromiografía fue normal. Las velocidades de conducción mostraron disminución marcada de la amplitud de las respuestas sensitivas (Tabla 1). La tomografía axial computarizada fue normal (Figura 3).

DISCUSION

El síndrome de Miller-Fisher está caracterizado por la triada de ataxia, arreflexia y oftalmoplejía, también se ha demostrado compromiso de otros nervios craneanos (8) y ocasionalmente paresias de extremidades leves y cambios en la sensibilidad (5, 7). La oftalmoplejía se considera esencial para el diagnóstico y puede variar desde ptosis bilateral hasta compromiso oftalmopléjico completo externo o interno (5, 8). El compromiso de los oculomotores es sugestivo de lesión supranuclear (7).

Bielschowsky (9) notó que el fenómeno de Bell está ausente en algunos pacientes. Keano (10) reportó la ausencia inicial del fenómeno de Bell, pero hubo recuperación en el tratamiento de la enfermedad. Los movimientos conjugados de la

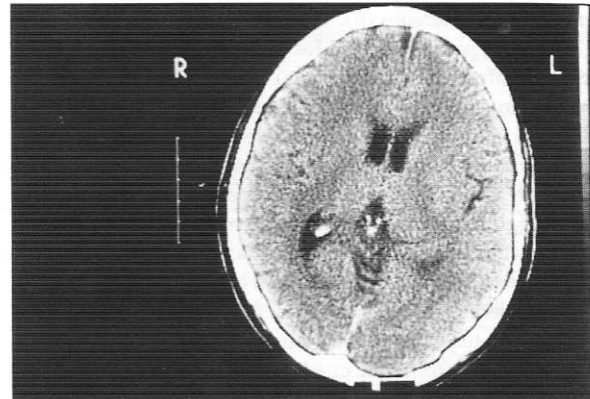


Figura 3. El TAC de cráneo descartó lesión estructural que explicará los síntomas en el paciente

mirada hacia arriba son los más afectados y se recuperan más tardíamente (10,11).

Este compromiso es frecuentemente encontrado en pacientes con lesiones de los nervios oculomotores, sin embargo una alta incidencia del compromiso de la parálisis de la mirada vertical es también desencadenada por lesiones mesencefálicas (12, 13). Se ha encontrado nistagmus horizontal disociado, probablemente por lesión del fascículo longitudinal medio (14).

La ataxia en los pacientes del síndrome de Miller-Fisher es más evidente en las piernas y es debido a compromiso de las vías cerebelosas dentro del tallo cerebral o del cerebelo, sin apreciable déficit sensitivo (propiocepción) o motor (6, 15, 16).

Richter (17) en un paciente con polineuropatía atáxica no evidenció alteración patológica en cerebelo, puente o médula pero describió degeneración de las fibras de la columna de Clarke y concluyó que la ataxia puede ser una consecuencia del daño de las vías aferentes a los núcleos espinocerebelosos.

La arreflexia es característica en los pacientes con este síndrome. Fisher (5) argumentó como causa el compromiso radicular pero hay informes electrofisiológicos normales, por lo cual la hiporreflexia puede ser explicada por compromiso mesencefálico y de la formación reticular alta (6).

Los estudios de neuropatología para confirmar las sospechas clínicas del compromiso del SNC son escasos, en las necropsias se ha encontrado una polineuropatía inflamatoria aguda (18, 19). En tallo cerebral y cerebelo no se encontró ninguna alteración excepto la descrita por Richter (17).

Los estudios de tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear han mostrado lesiones en el tallo cerebral (6, 10, 20). El electroencefalograma en algunos pacientes estaba lentificado por el compromiso del SNC (6, 7). Los estudios de velocidad de conducción pueden ser normales o tener ausencia del reflejo H, la amplitud del potencial de acción sensitiva de los nervios mediano y cubital está marcadamente disminuida (8). Los potenciales evocados auditivos

Tabla 1. Síndrome de Miller Fisher. Velocidades de conducción.

Mediano		
Sensitivo muñeca-índice	3.3 ms	0.015 mV
Motor antebrazo	54 M/seg	10 mV
Cubital		
Sensitivo muñeca-muñique	3.3 ms	0.010 mV
Motor antebrazo	65 M/seg	12 mV
Hay una disminución marcada de las amplitudes de las respuestas sensitivas.		

pueden estar alterados (6).

Nuestro paciente reunió los criterios clínicos, tenía antecedente infeccioso viral, presentó además la disociación albúmino-citológica que se hizo más notoria a los dos meses de iniciada la enfermedad. La EMG y velocidad de conducción mostraron el compromiso en los potenciales sensitivos de miembros superiores, hubo una recuperación del compromiso neurológico y no necesitó ningún tratamiento.

Se deben tener en cuenta como diagnósticos diferenciales: la miastenia gravis de forma bulbar; el botulismo; la enfermedad oclusiva vertebrobasilar; encefalopatía de Wernicke; los abscesos o tuberculomas de tallo cerebral, y por último excluir el glioblastoma que puede tener una evolución variable. Todos los anteriores diagnósticos se descartan por la tendencia a la mejoría sin ningún tratamiento en los pacientes con síndrome de Miller-Fisher.

Finalmente se plantea en varios trabajos que en este síndrome hay compromisos del nervio periférico que produce toda la sintomatología clínica pero por otro lado hay trabajos que demuestran, por estudios electrofisiológicos, radiológicos y de anatomía patológica, compromisos de tallo cerebral (19).

Esta entidad es un proceso desmielinizante desencadenado por estímulos inmunológicos de evolución benigna, que reúne criterios para pensar en una variante del síndrome de Guillain-Barré.

SUMMARY

The case of a 54-year old man with ataxia, absence of deep tendon reflexes, ophtalmoplegia and increased total protein without cells in the Cerebro Spinal Fluid (Miller-Fisher Syndrome) is reported. A complete discussion of pathogenesis, pathology, symptoms, signs, treatment and prognosis of this syndrome is made.

A. MUÑOZ
C. URIBE
A. ARANA

REFERENCIAS

1. **Collier J.** Peripheral neuritis: Morrison Lecture. *Edinburgh M J* 1932; **39**: 672-688.
2. **Guillain G.** Les polyradiculoneurites avec dissociation albuminocytologique et a evolution favorable. (Syndrome de Guillain et Barré). *J Belg Neurol Psychiat* 1938; **38**: 323-329.
3. **Bogaert L van, Philips F, Radermecker J, et al.** Essai sur un groupe epidemique de cas de polyradiculoneurite avec dissociation albuminocytologique du liquide cephalo-rachidien (type Guillain-Barre) chez l'enfant et l'adulte. *J Belg Neurol Psychiat* 1938; **38**: 151-211.
4. **Bickerstaff ER, Cloake PCP.** Mesencephalitis and rhombencephalitis. *Brit Med J* 1951; **2**: 77-81.
5. **Fisher M.** An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (Syndrome of ophtalmoplegia, ataxia and areflexia). *N Engl J Med* 1956; **255**: 57-65.
6. **Al-din A, Anderson M, et al.** Brainstem encephalitis and the syndrome of Miller-Fisher. A clinical study. *Brain* 1982; **105**: 481-495.
7. **Meienberg O, Ryffel E.** Supranuclear eye movement disorders in Fisher's syndrome of ophtalmoplegia, ataxia and areflexia. *Arch Neurol* 1983; **40**: 402-405.
8. **Shuaib A, Becker W.** Variants of Guillain-Barre syndrome: Miller-Fisher syndrome, facial diplegia and multiple cranial nerve palsies. *Can J Neurol Sci* 1987; **14**: 611-613.
9. **Bielschowsky A.** Lectures on motor anomalies: X. Supranuclear paralysis. *Am J Ophthalmol* 1939; **22**: 603-613.
10. **Derakhshan I, Lotfi J, Kaufman B.** Ophtalmoplegia, ataxia and hyporeflexia (Fisher's syndrome). *Eur Neurol* 1979; **18**: 361-366.
11. **Hopkins A.** Symmetrical External ophtalmoplegia in acute infective polyneuritis. *Z Neurol* 1971; **199**: 140-144.
12. **Bender MB.** Brain control of conjugate horizontal and vertical eye movements: A survey of the structural and functional correlates. *Brain* 1980; **103**: 23-69.
13. **Buttner-Ennever JA, Buttner U, Cohen B, et al.** Vertical gaze paralysis and the rostral interstitial nucleus of the medial longitudinal fasciculus. *Brain* 1982; **105**: 125-149.
14. **Baloh RW, Yee RD, Honrubia V.** Internuclear ophtalmoplegia: II. Pursuit, optokinetic nystagmus, and vestibulo-ocular reflex. *Arch Neurol* 1978; **35**: 490-493.
15. **Ropper AH.** The CNS in Guillain-Barre syndrome. *Arch Neurol* 1983; **40**: 397-398.
16. **Elizan TS, Spire JP, Andiman RM, et al.** Syndrome of acute idiopathic ophtalmoplegia with ataxia and areflexia. *Neurology* 1971; **21**: 281-291.
17. **Richter RB.** The ataxic form of polyradiculoneuropathy (Landry Guillain-Barre syndrome): Clinical and pathological observations. *J Neuropathol Exp Neurol* 1962; **21**: 171-184.
18. **Phillips MS, Stewart S, Anderson JR.** Neuropathological findings in Miller-Fisher syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; **47**: 492-495.
19. **Al-din A, Shakir R.** Brainstem involvement in GBS? *Neurology* 1987; **37**: 891.
20. **Mendell JR, Kolkin S, Kissel JT, et al.** Evidence for central nervous system demyelination in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurology* 1987; **37**: 1291-1294.

Dr. Alfredo Muñoz B: Profesor Neurología Clínica; Dr. Carlos Uribe U: Profesor Titular, Jefe del Servicio de Neurología Clínica; Dr. Abraham Arana Ch: Profesor de Neurología Clínica, Departamento de Medicina Interna, Hospital San Vicente de Paul, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín. Solicitud de separatas al Dr. Muñoz.