

# Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.  
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Periodicidad continuada  
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Correspondencia: [revistaorl@revistaorl.com](mailto:revistaorl@revistaorl.com)  
web: [www.revistaorl.com](http://www.revistaorl.com)

## Caso clínico

### Diagnóstico de síndrome de Miller Fisher tras manifestaciones otorrinolaringológicas

#### Miller Fisher Syndrom diagnosis after ENT manifestations

Pablo Santos-Gorjón, Elena Sánchez-Terradillos, Eva María Mingo-Sánchez, Juan Luis Sánchez-Jara-Sánchez, Gonzalo Martín-Hernández  
Hospital Nuestra Señora Sonsoles. Servicio de ORL. Ávila.España.  
[pabmaransantos@hotmail.com](mailto:pabmaransantos@hotmail.com)

Recibido: 01/07/2015

Aceptado: 08/07/2015

Publicado: 26/07/2015

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener conflictos de intereses

**Imágenes:** Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

#### Referencia del artículo:

Santos-Gorjón P, Sánchez-Terradillos E, Mingo-Sánchez EM, Sánchez-Jara-Sánchez JL, Martín-Hernández G. Diagnóstico de síndrome de Miller Fisher tras manifestaciones otorrinolaringológicas. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2015 Jul. 6 (18): 149-153.

<b>Resumen</b>	<p>Introducción y objetivos: El Síndrome de Miller-Fisher (SMF) es la forma más frecuente entre las formas no clásicas (variantes) del síndrome de Guillain Barré. Se caracteriza por la tríada clásica de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente de 19 años que consulta porque tras una faringitis irritativa vírica, desarrolla una inestabilidad importante y aparece una disfagia importante incluso para secreciones basales. Se evidencia una marcha atáxica e hiporreflexia con paresia de pares craneales altos (Inicialmente el IX y el X PC derechos). Al explorar el nistagmus se evidencia la oftalmoplejia tanto externa como interna. La analítica y el TC cerebral no muestran hallazgos de interés. El paciente ingresa para estudio , y a las 3 horas empeora drásticamente su disfagia y se constata una parálisis velopalatina bilateral y una paresia de la cuerda vocal izquierda y tiene que ser intubado y trasladado a UVI.</p> <p>Resultados: La existencia en suero de títulos elevados de anticuerpos antigangliósidos antiGQ1b, analizados mediante ELISA, confirma el SMF y hace iniciar el tratamiento con inmunoglobulinas. A largo plazo el paciente recuperó todas sus funciones motoras pero la disfagia y la diplopía persistieron durante 3 meses. Discusión: El SMF se trata de una polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda cuya etiología es aún incierta y en la que están involucrados mecanismos inmunológicos; se generan anticuerpos para la mielina y conlleva a una parálisis muscular que puede ser muy grave y de evolución fulminante. Conclusión: Suele tener un avance centrípeto y axial-coronal, desde la periferia a la columna vertebral. En el período agudo puede poner en riesgo la vida de un paciente sin tratamiento y tiene un muy buen pronóstico a largo plazo.</p>
<b>Palabras clave</b>	Oftalmoplejia; Ataxia; Arreflexia
<b>Summary</b>	<p>Introduction and objectives: Miller-Fisher Syndrome is most frequent form of Gillain Barré syndrome. It has a characteristic tirade: Oftalmoplexia, ataxia and arreflexia. Material and methods: We present a 19 years old man who consults by an irritative pharyngitis , and develops in hours instability, and an important dysphagia, ataxia and hiporreflexia. Explorating the presence of nystagmus we diagnosed a complete oftalmoplexia. 3 hours after a velopalatine palsy was objetivated and a vocal palsy leads to intubate the patient and ingrese at intensive care unit. Results: Antibody of antiglangliosidine antiGQ1b, showed by ELISA, confirm the diagnosys and leads to iniciate inmunoglobuline treatment. Patient recovers all motor funtions but during 3 months there was an intense dysphagia and diplopia.</p> <p>Discussion: These is an inflamatorial polirradiculopatya with an acute desmielinization. It has an immunological injury that generate antibody for mieline and leads to muscular fulminant palsy. Conclusion: A centripetal and axial-coronal evolution is the most frequent comportation. In the acute period can compromise life if we don't iniciate trheatment. A good large prognosis is the norme.</p>
<b>Keywords</b>	Oftalmoplexia; Ataxia; Arreflexia

## Introducción

El síndrome de Miller Fisher (SMF) es una polirradiculopatía monofásica, y es una variante de la enfermedad de Guillain- Barré, que es más frecuente en el medio asiático. Se trata de una enfermedad con una prevalencia muy baja, y que suele asociar infección de vía aérea superior y tiene una devastadora evolución que el otorrinolaringólogo tiene que conocer, puesto que va a ser el que pueda hacer un diagnóstico más precoz. Se caracteriza por la tríada clásica de oftalmoplejia, ataxia y arreflexia. Generalmente se asocia a infecciones respiratorias o digestivas [1]. El diagnóstico es clínico y el paciente debe recibir atención multidisciplinar mediante estudios sexológicos y de imagen para hacer un correcto diagnóstico diferencial.

## Descripción

Presentamos un caso clínico de un paciente que acudió a urgencias en su centro de salud por una odinodisfagia brusca con relativo buen estado general y que se objetivó una hiperemia faríngea y recibió 12 horas tratamiento con antiinflamatorios. En la figura 1 se resume el caso comentado en forma de póster que fue expuesto en el XXIII Congreso de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja celebrado en los días 29 y 30 de mayo de 2015 en Ponferrada. A las 12 horas el paciente comenzó a notar intensa sialorrea y disfagia y acudió al servicio de urgencias. Allí se realizó analítica básica y valoración por el otorrinolaringólogo de guardia que objetivó una hemiparesia velopalatina y descenso de sensibilidad hipofaríngea con una nasofibroscofia. Por el déficit neurológico y afectación del estado general, puesto que presentaba fiebre y postración, se comentó el caso con el neurólogo de guardia. Este no objetivó por el momento ninguna alteración sensitivo motora más. Se solicitó una TC cerebral que resultó normal y el paciente finalmente ingresó a cargo de Medicina Interna para observación. El paciente en menos de dos horas comenzó a notar intensa inestabilidad, aumento de su disfagia con intensa odinofagia, voz bitonal y diplopia. Se objetivó una ataxia y una arreflexia a la exploración en este momento y una parálisis ocular completa. Ante la sospecha de enfermedad de Guillain-Barré o similar se inició tratamiento con inmunoglobulinas. Se confirmó la presencia de anticuerpos antigangliósido 1 a las 24 horas mediante ELISA. En ese momento el paciente fue ya intubado y trasladado a UCI. Allí permaneció con una lenta recuperación de las funciones respiratorias, motoras pero persistiendo más de 15 días la oftalmoplejia. Se retiró ventilación mecánica a los 16 días y el paciente presentó dificultad para manejo de secreciones. Se realizó traqueotomía que permaneció con cánula fenestrada y con oclusiones progresivas hasta el mes. Después comenzó una lenta recuperación y fisioterapia. Actualmente el paciente está completamente asintomático y no presenta ninguna secuela grave del proceso.

## Discusión

El síndrome de Miller Fisher es un cuadro neurológico periférico que se asocia en la mayoría de los casos a un proceso infeccioso [1] sobre todo respiratorio o digestivo. El tiempo medio de aparición de los síntomas neurológicos tras la infección es de 1-2 semanas, y el diagnóstico se basa en demostrar la seroconversión. Rara vez se asocia al proceso en su fase aguda [2]. Se considera una enfermedad autoinmune. La existencia en suero de títulos elevados de anticuerpos antigangliósidos antiGQ1b, analizados mediante ELISA [3], es específica del SMF, aunque estudios posteriores los han asociado también al síndrome de Guillain-Barré con oftalmoplejia, a la troncoencefalitis de Bickerstaff y a la oftalmoparesia aguda sin ataxia [4].

Algunos agentes infecciosos comparten epítomos homónimos con algunos gangliósidos de superficie de los nervios periféricos, desencadenando la producción de anticuerpos frente a éstos y una reacción cruzada con los tejidos nerviosos. [1]. El anticuerpo se une a las cadenas de las regiones paranodales de la porción infranuclear de los nervios oculomotor, troclear y abducens y más débilmente al núcleo cerebral, bloqueando al nervio motor, y sería responsable de la ataxia y la oftalmoplejia.

La tríada típica de este síndrome la constituyen la oftalmoplejia, la ataxia y la arreflexia. Habitualmente se inicia con una limitación en la abducción [1,2], y hay casos en los que no se produce una oftalmoplejia completa. Otros síntomas que pueden desarrollar son disfagia, disfonía, parálisis facial o insuficiencia respiratoria,

como nuestro caso. Esto agrava el pronóstico, hace que el paciente precise ventilación mecánica y conlleva una elevada morbimortalidad y precisa control en unidad de cuidados intensivos. La oftalmoplejia nos debe llevar a un diagnóstico diferencial con una lesión dorsal pontomesencefálica (ictus, encefalitis, lesión expansiva) [4]. Otro cuadro que puede provocar miasis arrefléxica y disfagia es el botulismo. En ambos casos la aparición de anticuerpos antigangliósidos permitiría descartar uno y otro cuadro [4]. Distintos autores se han servido del test de hipersensibilidad pupilar, que sugiere que existe una sensibilidad aumentada del músculo esfínter pupilar a la instilación de pilocarpina al 0,125% [4]. Éste es un indicador útil de la presencia de disfunción parasimpática postganglionar; por ello proponen que la afectación es principalmente periférica.

La ausencia de alteración en la RMN y los hallazgos electroneurográficos compatibles con la polirradiculopatía desmielinizante apoyan la localización periférica lesional de esta sintomatología. El SMF es tratado con inmunoglobulinas, que aunque de eficacia discutida (algunos autores presentan casos que no precisaron tratamiento) [2], y parece que podrían acelerar la recuperación [5].

### Conclusiones

Ante la sospecha clínica debe iniciarse tratamiento vital y de soporte en primer lugar y después usar inmunoglobulinas, previo incluso a la confirmación serológica. El pronóstico suele ser bueno a largo plazo pero conlleva una importante morbilidad.

### Bibliografía

1. Yuki N, Odaka M, Hirata K. Acute ophthalmoparesis (without ataxia) associated with anti-GQ1b IgG antibody: clinical features. *Ophthalmology* 2001; 108: 196-200.
2. Bernal Sánchez-Arjona M, Franco-Macías E, Villalobos-Chaves F. Síndrome de Miller Fisher que complica una neumonía aguda por *Mycoplasma pneumoniae*. *Rev Neurol* 2003; 36: 235-37.
3. Kaida K, Kanzaki M, Morita D, Kamakura K, Motoyoshi K, Hirakawa M, et al. Anti-ganglioside complex antibodies in Miller Fisher syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 1043-6.
4. Sugita A, Yanagisawa T, Kamo T, Takahashi Y, Yuki N. Internal ophthalmoplegia with anti-GQ1b IgG antibody. *J Neurol* 2002; 249: 1475-6.
5. Chan YC, Wilder-Smith E, Chee MW. Acute ophthalmoplegia with pupillary areflexia associated with anti-GQ1b antibody. *J Clin Neurosci* 2004; 11: 658-60.



## Diagnóstico de Síndrome de Miller Fisher (SMF) tras manifestaciones otorrinolaringológicas

Pablo Santos Gorjón, Elena Sánchez Terradillos, Eva María Mingo Sánchez, Juan Luis Sánchez-Jara Sánchez, Gonzalo Martín Hernández

Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila



### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

**SMF: Variante S. de Guillain Barré; Tríada: oftalmoplejía, ataxia y arreflexia.**

### MATERIAL Y MÉTODOS

Varón, 19 años que tras una faringitis irritativa vírica, presenta inestabilidad y disfagia severas. Marcha atáxica e hiporreflexia con paresia de pares craneales altos (IX y X PC derechos). Oftalmoplejia tanto externa como interna. Analítica y TC cerebral normales.










### RESULTADOS

**Ingreso y a las 3 horas empeora drásticamente su Disfagia: Parálisis velopalatina y paresia cordal izquierda. Se intuba y pasa a UVI. Presenta Ac antigangliósidos antiGQ1b (ELISA) Mejoría clínica lenta a raíz de tratamiento con Igs.**

### DISCUSIÓN

**SMF: polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda de etiología incierta. Anticuerpos para la mielina que provocan una parálisis muscular grave y de evolución fulminante. Avance centripeto y axial-coronal, desde la periferia a la columna vertebral.**

### CONCLUSIONES

**Ante la tríada clásica, la vida del paciente está en riesgo. Importante inicio de tratamiento con Igs precoz. Muy buen pronóstico con tratamiento adecuado y de soporte.**

**BIBLIOGRAFÍA:**

- 1.- Berlit, P, Rakicky, J. The Miller Fisher syndrome. Review of the literature. *J Clin Neuroophthalmol* 12: 57-63, 2002.
- 2.- Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Yuki N, Hattori T. Clinical features and prognosis of Miller-Fisher syndrome. *Neurology* 56: 1104-6, 2001.
- 3.- Thompson RD, Smeeton NC, Hughes RAC. Epidemiological study of Guillain Barré Syndrome in south east England. *J Neurol Neurosurg, Psychiatry* 64: 74-7, 2011.
- 4.- Pou-Serradell A. Neuropatías desmielinizantes adquiridas. Sintomatologías clínicas y clasificación. *Rev. Neurol.* 30: 501-10; 2011.
- 5.- Jacobs BC, Rothbarth PH, Van der Meché FGA, Herbrink P, Schmitz PL, De Klerk MA, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome. A case control study. *Neurology* 51: 111-05; 2008.

Figura 1. Póster. Descripción de un caso de síndrome de Miller Fisher.