

EL RARISIMO SINDROME DE GARCIN-GUILLIAN

* Dr. José de Js. Jiménez O.
** Dr. Rafael Augusto Núñez Ureña

En el volumen 10 No. 3 de Mayo-Junio de 1988 de la prestigiosa revista científica *Acta Médica Dominicana*, sus editores tuvieron la gentileza de publicarnos el primer caso diagnosticado de esta rara condición en la historia de los hospitales San Rafael (1916-1945) y José María Cabral y Báez de Santiago (1946 hasta la fecha), no citado en los Anales de la Asociación Médica de Santiago ni tampoco en muchos de los tratados exclusivos de Neurología. En los trece volúmenes citados en la bibliografía y que comprenden globalmente 15,000 páginas solamente hemos encontrado dicho síndrome en "Enfermedades del sistema Nervioso" de Pedro Pons (13 mediolíneas), en la *Semiología de Surós* (9 mediolíneas) y en la *Semiología del sistema Nervioso* de Dassen y Fustinoni (siete líneas).

Ante la rareza de este segundo caso llegado al hospital José María Cabral y Báez y como estímulo al joven residente que me presentó la paciente, me permito enviar este nuevo caso del síndrome de Garcin-Guillan a *Acta Médica dominicana*.

Este síndrome es producto de extensas infiltraciones neoplásicas que asientan en la base del cráneo, consecutivas a fibrosarcomas o tumores de origen nasofaríngeo. dicho síndrome se caracteriza por parálisis unilateral de casi todos los nervios craneales de un lado, ausencia de edema papilar, evolución sin cuadro de hipertensión endocraneana y sin acompañarse de síntomas que indiquen la participación del tronco cerebral en el proceso.

Presentamos a la paciente (A.N.I.) de 42 años, natural de Altamira, récord No. 38-77-82 quien en un lapso de 6 o 7 meses ha presentado la siguiente sintomatología: dolores de cabeza localizados más bien en la bóveda craneal derecha; pérdida del olfato en fosa nasal derecha; ptosis e imposibilidad de realizar movimiento alguno en el globo ocular derecho; pérdida de la sensibilidad del lado derecho de la cara e imposibilidad o dificultad para masticar y realizar el acto de prognación del maxilar inferior; parálisis facial derecha total, es decir, de tipo periférico; disminución de la audición del lado derecho; parálisis del velo del paladar derecho con voz nasal; hemiatrofia lingual derecha con desviación de la misma hacia el lado derecho. No hay historia de vómitos o indicios de hipertensión endocraneana. No hay nada significativo en los antecedentes personales o



Síndrome de Garcin-Guillan. Nótese la ptosis palpebral, hemiatrofia lingual y atrofia de los músculos temporales y maseteros derechos.

familiares de la paciente. Los exámenes rutinarios de laboratorio (incluyendo el VIH) han sido normales. El estudio del líquido cefalorraquídeo fue normal.

Al examen físico encontramos como única anomalía la afectación de los siguientes nervios craneales del lado derecho: La anosmia derecha refleja afectación del nervio olfatorio; no hay edema papilar; la ptosis con oftalmoplejía derecha indica afectación de los oculomotores III, IV y VI. La pérdida de la sensibilidad térmica y dolorosa derecha más la dificultad para masticar por atrofia de los músculos maseteros, temporal y pterigoideos del mismo lado indica afectación del trigémino (V par). La parálisis de los músculos faciales derechos indica lesión periférica del VII par. La parálisis del velo del paladar derecho (con reflujo de alimentos por la nariz al tragar) más voz bitonal indica afectación de los nervios glossofaríngeo y neumogástrico. La pérdida casi total de la audición en el oído derecho comprobada por el diapason indica lesión del octavo par. Al pedir a la paciente que saque la lengua, notamos que la mitad derecha está atrofica y arrugada, blanda a la palpación, así como desviada a la derecha, es decir, hacia el lado enfermo, por acción del músculo geniogloso

* Jefe del Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario, José María Cabral y Báez, Santiago, República Dominicana.

** Residente de Medicina Interna del hospital José María Cabral y Báez.

izquierdo, intacto, al estar afectado su antagonista del lado derecho.

En resumen: solamente los nervios ópticos y espinal derecho están indemnes. El reporte tomográfico anexo dice así: "El estudio demuestra un proceso destructivo causado por una neoplasia maligna que puede tener su origen en la nasofaringe o en el seno esfenoidal del lado derecho. Es muy probable que se trate de un carcinoma de las mucosas de esa zona". La biopsia transnasal reportó: "Carcinoma indiferenciado". La paciente se envió al Instituto Oncológico de Santiago para recibir radioterapia.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

Clinical Neurology, A. B. Baker, M. D., editor. Three volumes. 1955. Medical Book Department of Harper and brothers. Más de 4,000 páginas. No aparece citado el síndrome.

Tratado de Enfermedades Nerviosas. Luis Barraquer Ferré. Salvat editores, Barcelona 1940. No aparece citado dicho síndrome. 2,237 pags.

Clinical Neurology. Bernard alpers, M.D., F. A. Davis Company, Philadelphia. 1971 edition (6th. edition). 1,072 páginas. No citado.

A. Textbook of Neurology. Houston Merrit, M.D. Third edition. Lea & Febiger, Philadelphia. 1963. 800 páginas. Síndrome no citado.

Principios de Medicina Interna de Harrison. Décimo edición, 6ta. en

español. McGraw-Hill. dos volúmenes con un total de 3,088 páginas. 1983. El síndrome no aparece citado.

Textbook of Neurology by Lewis Rowland.. M.D. Lea & Febiger, Philadelphia. 1984. 770 páginas. No se cita el síndrome.

Estudios de Neurología Clínica. Luis Barraquer Ferré. José Janés, editor, Barcelona. S. A. Horta de Impresiones y Ediciones. 1era. edición, octubre 1952. 770 págs. No se cita el síndrome.

Diseases of the Nervous System in Infancy. Childhood and Adolescence. Frank ford, M.D. Charles Thomas, publisher. Springfield, Illinois, U.S.A. Fifth edition, 1966. Síndrome no citado. 1,415 págs.

Correlative Neuroanatomy and Functional Neurology. 15th edition. Joseph Chusid, M.D. Lange Medical Publications, Los altos, California. 428 págs. El síndrome no aparece citado.

Enfermedades del sistema Nervioso. Agustín Pedro Pons. Salvat editores 1974, S. A. Mallorca 43, Barcelona. Citado en página 806: en 13 mediolíneas. 1,190 págs.

Semiología Médica y Técnica Exploratoria. Juan Surós Forns. Salvat editores S. A., Barcelona. 6ta edición. 1978. en este volumen de 1,070 págs. se le dedican nueve mediolíneas en la página 568.

Semiología del sistema Nervioso. Rodolfo Dassen y Osvaldo Fustinoni. quinta edición. Librería y Editorial El Ateneo, Buenos Aires 1949. Citado en página 136: siete líneas.

Les Maladies Nervieuses. Van Gehuchten. Sixieme edition. 1951. 820 págs. No aparece citado el síndrome.