

En la exploración sistemática por órganos y aparatos no se detecta ningún dato de interés, a excepción de cinco pequeñas depresiones cutáneas en la región deltoidea izquierda sin limitación de la movilidad de la articulación subyacente. En cuanto a los antecedentes: el paciente tiene dos hermanos más, uno de los cuales presentó desde el nacimiento ectasia piélica izquierda y megauréter idiopático izquierdo. No hay lesiones cutáneas similares a las del paciente en el resto de la familia. La madre no fue sometida a amniocentesis ni a otro tipo de traumatismo mecánico durante el embarazo, y no presentó ninguna infección importante. Con motivo del problema nefrológico del hermano se decidió realizar a los 21 días de vida una ecografía abdominal, encontrándose megauréter izquierdo y ectasia piélica izquierda que están siendo objeto de estudio por parte del servicio de nefrología. Presenta un adecuado desarrollo ponderoestructural, así como un buen desarrollo psicomotor hasta el momento actual (fig. 1).

La peculiaridad de nuestro paciente es la presentación agrupada de múltiples lesiones, en una localización atípica. Han sido descritos otros pacientes con hoyuelos cutáneos múltiples pero localizados de forma simétrica y en varias articulaciones⁵⁻⁷.

En los hoyuelos supraespinosos escapulares congénitos, así como en la variedad presentada nuestro paciente, hay que poner especial atención en descartar su asociación con síndromes congénitos relacionados con esta localización como el síndrome de delección 18q, la trisomía 9p, el síndrome de Silver-Russell, el síndrome de Apert o el síndrome del pterigión poplíteo⁸, o con la recientemente descrita asociación entre hoyuelos subacromiales y la luxación posterior recurrente del hombro⁹. Nuestro caso parece tratarse de una forma aislada, debido a la ausencia de historia familiar de hoyuelos cutáneos, con una presentación no hereditaria o secundaria a una mutación *de novo*.

De acuerdo con lo que afirma Samlaska, las depresiones cutáneas congénitas pueden ser un hallazgo más frecuente de lo que aparece en la bibliografía médica¹⁰, circunstancia que es especialmente importante para la pediatría de atención primaria, donde suelen ser encontrados como hallazgo casual en más pacientes de los que se comunican. Por esta razón consideramos necesario el conocimiento por parte del pediatra de las depresiones cutáneas congénitas y de sus distintas formas de presentación, pues su localización o su asociación con otros síntomas pueden orientarnos hacia una afección de mayor trascendencia.

**M. García Reymundo, M. Bermejo Pastor
e I. Ordóñez Medina**
Centro de Salud Valdepasillas.
Badajoz. España.

Correspondencia: Dra. M. García Reymundo.
El Nardo, 1. 06003 Badajoz. España.
Correo electrónico: melegreymundo@hotmail.com



Figura 1. Imagen de cinco depresiones cutáneas agrupadas sobre zona deltoidea izquierda.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wendling D, Blanc D, Hory B. Skin dimples in hypophosphatasia. *Dermatologica*. 1989;178:179-80.
2. Halal F, Opitz JM. Dominant inheritance of acromial skin dimples. *Am J Med Gen*. 1980;6:259-62.
3. Vilar Coromina N, Vicente Villa A, Puigarnau Vallhonrat R, Vela Martínez A, González Enseñat MA. Hoyuelos cutáneos: una complicación de la amniocentesis. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66:407-9.
4. Cambiaghi S, Restano L, Cavalli R, Gelmetti C. Skin dimpling as a consequence of amniocentesis. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:888-90.
5. Virgili A, Tosti G, Bettoli V, Corazza M. Multiple congenital symmetric skin dimples. *Dermatology*. 2002;204:293-5.
6. Beillard C, Guillet G, Vabres P, Dagregorio G, Larregue M. Bi-acromial dimples: a series of seven cases. *Ped Dermatol*. 2005;22:412-4.
7. Spencer JM, Schneiderman PI, Grossman ME. Bilateral skin dimples on the shoulders. *Pediatr Dermatol*. 1993;10:16-8.
8. Sáez-de-Ocáriz M, Durán-McKinster C, Orozco-Covarrubias L, Ruiz-Maldonado R. Hoyuelos supraespinosos escapulares congénitos. *Dermatol Pediatr Lat*. 2005;3:149-51.
9. Von Raebroox A, Campbell B, Ramesh R, Bunker T. The association of subacromial dimples with recurrent posterior dislocation of the shoulder. *J Shoulder Elbow Surg*. 2006;15:591-3.
10. Samlaska C. Congenital supraespinous fossae. *J Am Acad Dermatol*. 1991;25:1078-9.

Tortícolis e hiperextensión espinal. Presentación inusual del síndrome de Guillain-Barré

Sr. Editor:

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) constituye la causa más frecuente de parálisis flácida infantil. Afecta a entre 0,5-1,5/100.000 habitantes/año, menores de 18 años, con predominio masculino y es raro en menores de 2 años. Es una polineuropatía inflamatoria aguda desmielinizante autoinmune, caracterizada por debilidad simétrica ascendente y progresiva con hiporreflexia y afectación sensitiva mínima o nula. La afectación del sistema nervioso central es poco frecuente, en el 30-40% afecta a pares craneales y en el 50% a la vía autónoma, incluyendo fallo respiratorio. La recuperación puede requerir semanas o meses. Dos tercios de los pacientes presentan infección respiratoria o gastrointestinal, relacionadas con *Mycoplasma pneumoniae* y *Campylobacter jejuni* o inmunizaciones previas. El diagnóstico es clínico, sumado a disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo (LCR) y electromiograma (EMG) con desmielinización axonal^{1,2}.

La ausencia de síntomas característicos condicionan la aparición de variantes inusuales con las que los profesionales deben familiarizarse. El objetivo de esta comunicación es describir una presentación atípica con tortícolis e hiperextensión espinal como signos guía.

Niño de 14 meses, atendido por presentar tortícolis persistente, marcha inestable, resistencia a la sedestación, astenia e hiporexia desde hace 5 días. En tratamiento con cefuroxima oral por otitis supurada con buena respuesta. Tiene antecedentes de otitis medias recurrentes. La vacunación es correcta.

Presenta tortícolis indoloro con desviación anterolateral izquierda, resistencia a lateralización sin adenopatías ni alteraciones musculares. También resistencia a la sedestación, hiperextensión espinal y marcha inestable con ataxia de tronco. Los reflejos osteotendinosos (ROT) estaban exaltados, con ligera hiperreflexia patelar bilateral. El hemograma, la bioquímica y la función hepatorenal resultaron normales. El cultivo de secreción ótica resultó positivo para *Klebsiella oxytoca* y *Candida* spp. La radiografía cervical, la resonancia magnética craneal y la gammagrafía ósea fueron normales, y en la punción lumbar destacaban hiperproteíorraquia (124 mg/dl) y ausencia de células. Los cultivos de LCR y reacción en cadena de polimerasa (PCR) para virus neurotrofos resultaron negativos. Pese a la ausencia de clínica clásica y ante la disociación albúmino-citológica se orientó como polineuritis aguda y el EMG confirmó la afectación motora con patrón desmielinizante, compatible con SGB.

Tras 48 h de administración de gammaglobulina intravenosa a 2 g/kg remitieron progresivamente la sedestación, la marcha y el tortícolis. La remisión completa con normalización electromiográfica se observó a los 8 meses del inicio de los síntomas.

Descrito en 1916 como SGB se asociaron múltiples subtipos de polineuropatías agudas. Inicialmente subdivididas en poli-neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA), neuropatía axonal motora aguda (NAMA) y neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (NASMA) en función del EMG, se añadieron formas atípicas como síndrome de Miller-Fisher (SMF) y polineuritis craneal (PC).

Las variantes inusuales, que constituyen entre el 6,4 y el 11,2% de los casos, obligan a replantear criterios diagnósticos^{2,4}. Ejemplos de ello son la parálisis faringo-cérvido-braquial (PFCB) descrita más recientemente en niños por Mogale et al³ y cuadros sin clínica indicativa con alteración del LCR y paraparesia exclusiva, ptosis palpebral sin oftalmoplejía, oftalmoplejía sin ataxia, paresia del VI par con parestesias o formas "saltatorias" descritas por Buompadre et al⁴. Existen, además, comunicaciones por dolor lumbar y en miembros inferiores con rechazo a la deambulación⁵, seudomeningoencefalitis⁶ y sólo un caso comunicado en la bibliografía médica destaca la hiperextensión espinal como síntoma guía⁷. En este momento no hemos hallado referencia alguna de SGB cuyo síntoma cardinal fuese el tortícolis persistente.

El tortícolis persistente, la hiperextensión espinal y la fuerza conservada con hiperreflexia patelar no sugerían en principio que se tratase de SGB, pero el análisis del LCR y el EMG fueron compatibles. La hiperextensión espinal puede atribuirse al espasmo muscular paravertebral que acompaña a la radiculitis, ya descrito por algunos autores⁵⁻⁷, al igual que el tortícolis. La presencia de ROT e hiperreflexia patelar no es infrecuente en una primera fase y según recientes investigaciones que cuestionan la arreflexia como criterio diagnóstico obligado, uno de cada 5 pacientes tienen ROT presentes o hiperreflexia y menos del 25%, disociación albúmino-citológica; se llega a la conclusión de que la concentración inicial normal de proteínas en el LCR no debe alejar el diagnóstico de SGB si el cuadro clínico lo indica⁸. En nuestro paciente el hallazgo más específico y orientativo fue la afectación mielínica con velocidades de conducción lentas que, sumadas a la disociación albúmino-ci-

tológica y la buena respuesta terapéutica a la gammaglobulina con regresión paulatina de los síntomas, apoyaron el diagnóstico de SGB atípico. Siguen por responder interrogantes como la lesión selectiva de los axones motores o sensoriales, el papel de infecciones desencadenantes de reacciones cruzadas de anticuerpos antigangliósidos contra pares craneales y los patrones de distribución geográfica y estacional de las variantes^{9,10}. Es necesaria una mayor comprensión de las características clínicas, electrofisiológicas y fisiopatológicas para establecer las causas de la variabilidad clínica, geográfica y epidemiológica del SGB.

**A. Martínez Planas^a, F. Panzino Occhiuzzo^a,
J. Colomer Oferill^b, M. Pineda Marfa^c
y C. Luaces Cubells^a**

^aServicio de Pediatría. Sección de Urgencias.

^bSección de Neurofisiología. ^cServicio de Neurología
Pediátrica. Hospital Universitario Sant Joan de Déu.
Esplugues de Llobregat. Barcelona. España.

Correspondencia: Dr. C. Luaces Cubells.
Sección de Urgencias de Pediatría.
Hospital Sant Joan de Déu.
P^o de Sant Joan de Déu, 2.
08950 Esplugues de Llobregat. Barcelona.
Correo electrónico: cluaces@hsjdbcn.org

BIBLIOGRAFÍA

- Robert P, Cruse DO. Overview of Guillain-Barré Syndrome in children. [Monografía en Internet]. UpToDate; 2007 [acceso 15 de Agosto de 2007]. Disponible en: <http://www.uptodate.com>
- Asbury AK, Comblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré Syndrome. *Ann Neurol*. 1990;27 Suppl:S21-4.
- Mogale KD, Anthony JH, Ryan MM. The pharyngeal-cervical-brachial form of Guillain-Barré syndrome in childhood. *Pediatr Neurol*. 2005;33:285-8.
- Buompadre MC, Ganez LA, Miranda M, Arroyo HA. Unusual variants of Guillain-Barré syndrome in infancy. *Rev Neurol*. 2006;42:85-90.
- Ibáñez Micó S, Pons Aliaga C, Polo Martín P, Aleu Pérez Gramunt M. Dolor lumbar y de miembros inferiores con rechazo de la deambulación como modo de presentación de Guillain-Barré. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66:100-1.
- Bradshaw DY, Jones HR. Pseudomeningoencephalitic presentation of pediatric Guillain-Barré syndrome. *J Child Neurol*. 2001;16:505-8.
- Baranwal AK, Singhi SC. Hyperextension of spine: Unusual presentation of Guillain-Barré syndrome. *Arch Dis Child*. 2002; 87:359.
- Cerisola-Cardoso A, Capote-Moreira G, Scavone-Mauro C. Síndrome de Guillain-Barré en pediatría. Diferentes formas de presentación y dificultades en el diagnóstico precoz. *Rev Neurol*. 2007;44:725-32.
- Sladky JT. Guillain-Barré syndrome: Blind men describe an elephant? *Neurology*. 2007;23:1647-9.
- Nachamkin I, Barbosa PA, Ung H, Lobato C, Rivera AG, Rodríguez P, et al. Patterns of Guillain-Barré syndrome in children: Results from a Mexican population. *Neurology*. 2007;23: 1665-71.