

Cas 2024.4

Nena de 5 anys amb paràlisi facial

Nayid de la Torre, Alba González Aumatell, Èlia Domènech, Marta Arola, Maria Jesús Méndez

Servei de Pediatria. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona)

Cas clínic

Nena de 5 anys sense antecedents patològics destacables que consulta a urgències per aparició sobtada d'asimetria facial amb impossibilitat de tancar l'ull esquerre i descens de la comisura labial esquerra.

La mare refereix l'antecedent d'una picada de paparra a l'espatlla esquerra fa 5 setmanes, que va ser retirada sense incidències. També refereix l'aparició d'una lesió circular amb marges eritematosos a la mateixa zona de la picada la setmana següent de la retirada (Fig. 1), que es va autolimitar a les 48 hores.

Els 10 dies posteriors a l'aparició de la lesió cutània, la pacient presenta dolor cervical amb els moviments de flexo-extensió, i s'hi associen deposicions líquides autolimitades, miàlgies a les extremitats inferiors i astènia marcada, que li impedeix fer activitat física.

La pacient està afebril en tot moment i no presenta cap altra simptomatologia.

En l'exploració física feta a urgències del nostre centre destaca rigidesa nucal i paràlisi facial perifèrica esquerra, motiu pel qual es fa una punció lumbar, que mostra signes citobioquímics suggestius de meningitis (pleocitosi amb predomini de limfòcits 89%). S'inicia tractament antibiòtic i s'ingressa a la unitat d'hospitalització pediàtrica.

Aquest treball s'ha presentat com a cas clínic al 69è Congrés de la Societat Espanyola de Pediatria (Granada, juny 2023).

Correspondència

Nayid de la Torre Sánchez
C/ Major, 60. 08110 Montcada i Reixac (Barcelona)
ndelatorres.germanstrias@gencat.cat

Treball rebut: 12.06.2023 - Treball acceptat: 23.10.2023

de-la-Torre N, González-Aumatell A, Domènech E, Arola M, Méndez MJ.
Nena de 5 anys amb paràlisi facial.
Pediatr Catalana. 2024;84(3):131-3.

Tenint en compte l'exploració física i els antecedents descrits, a urgències es fa una serologia que confirma la sospita diagnòstica.

Quin és el diagnòstic?



Fig. 1. Exantema presentat 10 dies abans de la paràlisi facial.

Discussió

Davant l'antecedent de picada de paparra amb l'aparició de l'exantema típic, la sospita clínica inicial és de malaltia de Lyme. Atesa la presència de rigidesa nual de 2 setmanes d'evolució, se sospita disseminació al sistema nerviós central, motiu pel qual es fa la punció lumbar i s'inicia tractament antibiòtic amb cefotaxima 200 mg/kg/dia en monoteràpia, que també cobreix una possible meningitis bacteriana.

Durant l'ingrés s'obté el resultat de la serologia de *Borrelia burgdoferi* que s'havia sol·licitat prèviament a urgències, i resulten positives tant la IgM com la IgG.

Es fan electrocardiogrames (ECG) seriats i analítica amb hemograma i bioquímica, incloent-hi enzims musculars, que són normals, sense elevació de reactants de fase aguda. El cultiu del líquid cefalorraquidi (LCR) resulta negatiu.

Durant l'ingrés a la unitat d'hospitalització pediàtrica, la pacient es manté afebril i presenta una millora progressiva de l'estat general. Es manté amb cefotaxima endovenosa durant 3 dies, amb resolució dels dolors musculars i de la simptomatologia de meningitis, però amb persistència de la paràlisi facial perifèrica esquerra. Davant la bona evolució clínica, es decideix l'alta a domicili amb tractament oral amb doxiciclina 4 mg/kg/dia durant 14 dies i tractament rehabilitador de la paràlisi facial.

Durant el seguiment els mesos posteriors, la paràlisi facial presenta una bona evolució, i només persisteix una asimetria lleu. Però la pacient refereix fatiga i miàlgies a les extremitats inferiors esquerres, de predomini matutí, quasi diàries i autolimitades. A més, s'hi afegeix simptomatologia neurocognitiva amb distraccions, oblots i dificultat per trobar les paraules, motiu pel qual inicia rehabilitació neurocognitiva i seguiment per neuropediatria.

Diagnòstic final: Malaltia de Lyme disseminada, amb afectació del sistema nerviós central.

Comentari

La malaltia de Lyme és una zoonosi produïda pel microorganisme *Borrelia burgdoferi*, transmesa a través de la paparra *Ixodes ricinus*, vector àmpliament distribuït a la península Ibèrica¹.

Les manifestacions més rellevants segueixen un ordre cronològic. Inicialment apareix un eritema patognòmic, l'eritema *migrans* (EM)². Posteriorment poden aparèixer manifestacions neurològiques en forma de meningitis i paràlisi de parells cranials, manifestacions cardiològiques en forma de carditis i bloquejos del node auriculoventricular o manifestacions articulars en forma d'artritis². Donada la gran varietat de manifestacions i la poca especificitat que tenen, exceptuant l'eritema *migrans*, la malaltia de Lyme és considerada històricament com una de les «grans imitadores»³.

El diagnòstic es basa en un ambient epidemiològic positiu i en l'antecedent de picada de paparra o la possibilitat, acompanyat de la presència de les manifestacions clíniques compatibles. La realització d'una serologia o reacció en cadena de la polimerasa (PCR) de *Borrelia burgdoferi* presenta una sensibilitat del 50-70% si l'EM està present, una sensibilitat del 30%

en mostres de LCR i fins a un 80% en teixit sinovial. Per tant, un resultat serològic negatiu no exclou la infecció³.

Les manifestacions clíniques depenen de l'estat de la malaltia, i es poden classificar en fase precoç localitzada, fase precoç disseminada i fase de simptomatologia persistent post-tractament.

La **fase precoç localitzada** es caracteritza per l'eritema patognòmic, que apareix els primers 15 dies posteriors a la picada de la paparra. Aquest exantema s'inicia com una màcula o pàpula que creix centrífugament i s'aclareix al centre. Si la infecció no és tractada en aquesta fase, la malaltia evolucionarà a les fases següents⁴. El tractament en aquesta fase és antibioteràpia oral amb doxiciclina de 10 a 14 dies.

En la **fase precoç disseminada** apareixen les manifestacions neurològiques, cardíques o articulars ja esmentades, que tenen lloc setmanes o mesos posteriors a la picada. El tractament varia depenent de quina manifestació presenti el pacient i requereix una durada de 14-28 dies⁴⁻⁵. El diagnòstic en aquesta fase requereix no només una serologia positiva, sinó també diferents proves complementàries, tant analítiques com cardiològiques (ecocardiografia i electrocardiograma) i, si existeix clínica neurològica o radicular, una punció lumbar. El tractament en aquesta fase pot ser el mateix que el de la primera fase, si el pacient presenta paràlisi facial aïllada o artritis, o antibioteràpia endovenosa amb cefalosporines de 3a generació, si es tracta de patologia cardíaca o neurològica. En cas de patologia cardíaca dependrà del grau de gravetat: en el cas de bloqueig auriculoventricular de 1r grau es podrà fer tractament oral i si és de 2n o 3r grau, per via endovenosa o intramuscular.

A la taula I es resumeixen els diferents règims terapèutics per a la malaltia de Lyme en infants.

La **fase de simptomatologia persistent** post-tractament o també anomenada **fase crònica**, es basa en la persistència de simptomatologia després del tractament antibiòtic, i pot no anar precedida de les fases anteriors. En aquesta fase destaquen les manifestacions neurològiques, amb trastorns del son, de la memòria i de l'estat d'ànim i les manifestacions articulars en forma d'oligoartritis intermitent. Aquestes manifestacions s'ha hipotetitizat que poden ser degudes a mecanismes autoimmunitaris o a una resolució tardana de la inflamació per un retard en l'aclariment del microorganisme després del tractament antibiòtic⁵. En aquests casos no es recomana l'administració de tractament antimicrobià, ja que no són mecanismes produïts per la borreliosi mateix.

Bibliografia

1. Pérez Guirado A., Fernández Fernández R. I., Arbesu Fernández E., Santos Rodríguez P. M. Enfermedad de Lyme: a propósito de dos casos. Rev Pediatr Aten Primaria. 2013;15(59):e-105-e109.
2. Vázquez-López ME, Pérez-Pacín R, Díez-Morrondo C, Díaz P, Castro-Gago M. Enfermedad de Lyme en edad pediátrica. An Pediatr (Barc). 2016;84(4):234-5.
3. Portillo A, Santibáñez S, Oteo JA. Enfermedad de Lyme. Enfermedades Infecc Microbiol Clin. 2014;32:37-42.
4. Guillén Martín S, Callejas Caballero I, Oteo Revuelta JA. Enfermedades transmitidas por garrapatas. Protoc diagn ter pediatr. 2023;2:421-439.
5. Bradley JS, Barnett ED, Cantey JB, editores. Nelson's Pediatric Antimicrobial Therapy 2021 [Internet]. 27a ed. USA: American Academy of Pediatrics; 2021 [data de consulta: 08-06-2023]. Disponible a: <https://doi.org/10.1542/9781610024457>

TAULA I

Règim terapèutic de la malaltia de Lyme en infants³

Situació	Règim
Infecció precoç (local o disseminada)	Doxiciclina , 4 mg/kg/dia (màxim 100 mg 2 vegades al dia), cada 12 h durant 10-14 dies Amoxicil·lina , 250 mg vo cada 8 h o 50 mg/kg/dia cada 8 h durant 14-21 dies
Si hi ha al·lèrgia o intolerància a l'amoxicil·lina	Cefuroxima , 125 mg vo cada 12 h o 30 mg/kg/dia dividit en 2 dosis durant 14-21 dies Eritromicina , 250 mg vo cada 8 h o 30 mg/kg/dia dividit en 3 dosis durant 14-21 dies Azitromicina , 10 mg/kg/dia (màxim 500 mg 1 vegada al dia) durant 5-10 dies
Patologia neurològica	Ceftriaxona , 75-100 mg (màxim 2g) ev cada 24h 14-28 dies Cefotaxima , 150 mg/kg/dia dividit en 3-4 dosis (màxim 6 g) durant 14-28 dies Penicil·lina G sòdica , 200.000 - 400.000 U/kg/dia dividit en 6 dosis durant 14-28 dies
Paràlisi facial aïllada	Doxiciclina , 4 mg/kg/dia (màxim 100 mg 2 vegades al dia), cada 12 h durant 14-21 dies
Artritis (intermitent o crònica)	Doxiciclina , 4 mg/kg/dia (màxim 100 mg 2 vegades al dia), cada 12 h durant 28 dies
Patologia cardíaca BAV 1r grau BAV 2n grau Mateixes pautes orals durant 14-21 dies Tractament endovenós i monitorització cardíaca. Quan s'estabilitza, passar a via oral	

vo: via oral; ev: endovenós; BAV: bloqueig auriculo-ventricular; U: unitats.