



Universidad Nacional Autónoma de México

Hospital Infantil de México

UTILIDAD DE LOS ESTEROIDES
en el
SINDROME
de
GUILLAIN - BARRE Y STROHL

TESIS DE POST - GRADO
Para obtener el título de
ESPECIALIDAD EN PEDIATRIA

Presenta

Dra. Gloria Cervantes Villar

Director de tesis

Dr. Enrique Rodríguez Díaz

México, D. F.

1978



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas

Tesis Digitales

Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©

PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

CON CARIÑO.....

A TODOS LOS NIÑOS

GLORIA

MI AGRADECIMIENTO AL

DR. ENRIQUE RODRIGUEZ DIAZ

POR LA REVISION DE ESTE TRABAJO

INTRODUCCION

Landry O. en 1859 (1) describió en un hombre de 43 años, debilidad simétrica de las extremidades, paresia - de los músculos de la respiración y cambios en la sensibilidad, muriendo diez días después de iniciado su padecimiento. Posteriormente el eminente Hogodor reportó nueve casos similares en los cuales, la parálisis de - - característica ascendente fue el hallazgo predominante.

Guillain, Barré y Strohl en 1916 (2) en dos pacientes con: problemas motores, hiporreflexia y parestesias encontraron la disociación albúmino citológica en el líquido cefalorraquídeo, que vendría a caracterizar el síndrome. Veinte años más tarde Guillain (3) reportó diez casos más con estas mismas características.

El Síndrome de Guillain -Barré, como recomienda Osler (4) que se le denomine (según un estricto criterio

diagnóstico) a un pequeño grupo uniforme de casos de polirradiculoneuritis idiopática ha recibido múltiples denominaciones, entre las que se encuentran: neuronitis infecciosa, polineurorradiculitis, polineuritis aguda idiopática, radiculomielitis, polineuritis con dis-
plejia facial, polineuritis febril aguda, Síndrome de Landry-Guillain Barré y Strohl y algunas otras menos comúnmente usadas.

En cuanto a etiología, Guillain-Barré y Strohl pensaron que el padecimiento podría ser producido por agentes infecciosos o tóxicos. Posteriormente se reportó que el Síndrome ocurría en asociación o precedido por muchas enfermedades conocidas normalmente, de etiología viral, a pesar de que ningún virus había sido obtenido.

Se sugirieron también fenómenos alérgicos a semejanza de procesos de fiebre reumática y otras enfermedades alérgicas seguidas de infecciones (5).

Hugh Jackson y colaboradores en 1957 (6) mencion

nan que la etiología es múltiple, ocurriendo como una complicación ocasional mucho menos frecuente que -- encefalitis ó mielitis de varias infecciones específicas, entre las cuales se encuentran sarampión, varicela, -- rubeola, parotiditis, mononucleosis, hepatitis infecciosa, vacunas de rabia y de difteria.

Continuamente se han efectuado reportes que con firman la variedad de enfermedades que pueden ligar se al Síndrome de Guillain-Barré y presuponerse que forman parte del complejo etiológico, consecuente a vacuna antivariolosa (7), asociado con mononucleo-- sis infecciosa (8), y al virus de Epstein-Barr (9).

Así mismo existen reportes de Leneman (10) -- que atribuyen como causas etiológicas: enfermedades infecciosas, fenómenos alérgicos o respuestas inmu-- nológicas, disturbios endócrinos o metabólicos, agen tes tóxicos, neoplasias y condiciones traumáticas, -- cardiovasculares hematológicas, dermatológicas, or-- topédicas, neurológicas o psiquiátricas; resultando --

poco aceptables la mayoría.

Con respecto a los estudios histopatológicos, -- Wiederholt (11) menciona que desde 1898 Mills encontró degeneración de los nervios periféricos y de los cuerpos celulares en un estudio necropsico de un caso de parálisis de Landry, sugiriendo la designación de "neuronitis", correspondiéndole a Sabin y Aring en 1941, los primeros reportes de lesiones viscerales.

Haymaker y Kernohan (14) en 1949, estudiando cincuenta casos fatales, únicamente encontraron discretos cambios y de manera ocasional severos, en las células del asta anterior de la médula espinal y del núcleo motor del pedúnculo cerebral, los cuales consideraron como reversibles o secundarios. El sistema nervioso periférico fue invariablemente -- afectado, encontrándose las lesiones principalmente en la región donde las raíces anterior y posterior se fusionan, extendiéndose una corta distancia proxi

mal y distalmente.

Los cambios secuenciales en las raíces nerviosas considerados como típicos, fueron: edema durante el 3o. o 4o. días; aumento de volumen e irregularidad de las vainas de mielina y cilindro ejes en el 5o. día; aparición de algunos linfocitos en el 9o. día; fagocitos en el 11o. día y proliferación de células de Schwann en el 13o. día. Se observaron linfocitos como parte del proceso regenerativo, encontrándose que las raíces anteriores estaban afectadas sólo o predominantemente, cuando la parálisis no se acompañaba de disturbios sensoriales importantes; en cambio hubo afectación de ambas raíces al existir trastornos sensoriales severos.

Ramos - Alvarez (referencia XII) en 1969, en un estudio efectuado en este Hospital a 57 pacientes con síndrome paralítico de neurona motora inferior que fallecieron, encontró: 32 pacientes con cambios his-

topatológicos compatibles con poliomielitis y los 25 restantes fueron divididos en 3 grupos según los hallazgos histopatológicos. En el primer grupo (10 casos) se encontraron cambios degenerativos e infiltrativos de los nervios periféricos, los cuales en la mayoría de células del asta anterior tenían leves ó ningún cambio de cromatolisis y careciendo por completo de lesión nuclear, fueron catalogados como casos fatales de Guillain-Barré. En el segundo grupo (8 casos) se encontró una mayoría de células del asta anterior con intensa cromatolisis sin lesión nuclear, fue designado como neuronopatía citoplasmática. Finalmente en el tercer grupo (7 casos) únicamente hubo en las células del asta anterior, lesión nuclear argirófila sin cromatolisis y se le denominó neuronopatía nuclear.

Según Melnich (15) desde que Waksman y --
Adams (1955-1956) inocularon tejido nervioso homó --
logo, o heterólogo, a conejos, cobayos y ratones --
produciendo "neuritis alérgica experimental" que --
sugirió la posibilidad de que el Síndrome de Guillain --
-Barré fuera una enfermedad autoinmune, la cuál --
merecía estudios posteriores.

Melnich en su trabajo encontró que el 50% --
de 38 pacientes con Guillain-Barré tenían anticuer --
pos fijadores de complemento a tejido nervioso; ha --
ciendo notar que el 31% de otros tipos de neuropa --
tía periférica y enfermedades por hipersensibilidad
también los presentaron. Sin embargo cabe hacer --
mención que su antígeno neural comprendió tejido --
de Sistema nervioso central y periférico.

Basados en la hipótesis de que células mono --
nucleares sintetizadoras de DNA circulante en san --
gre periférica e inmunológicamente competentes se

aumentan en padecimientos que involucran los tejidos linfoides del huésped; Cook y Dawling en 1968 efectuaron un estudio en donde de múltiples enfermedades, neurológicas y no neurológicas, el Guillain-Barré, la encefalomiелitis diseminada aguda y la neuropatía carcinomatosa, son las que presentan mayor elevación del número de estas células, apoyando su origen inmunológico.

En su comunicación preliminar Knowles y colaboradores en 1969 (17) demuestran que los linfocitos de este tipo de padecimientos se estimulan cuando son cultivados con antígeno de nervio periférico (una proteína básica del nervio ciático), pero no así con proteína básica de origen central (factor encefalolitogénico), apoyando el punto de vista de que la hipersensibilidad mediada por linfocitos, juega un importante papel en la etiología del Guillain-Barré.

Estos hechos son corroborados por Behan y colaboradores (21), Birbaum (22) y en forma más determinante por Abramsky y colaboradores (18) en 1975 donde examinan la transformación de linfocitos en severas enfermedades desmielinizantes, postuladas como de naturaleza autoinmune: mielorradiculoneuritis, las recaídas crónicas de polineuritis idiopática y Guillain-Barré; usando dos antígenos purificados de proteína básica de sistema nervioso periférico y proteína encefalolitogénica básica del Sistema Nervioso Central. De lo anterior se concluye que el Síndrome de Guillain-Barré tiene únicamente índice de estimulación con la proteína puramente neuritogénica (Sistema nervioso periférico sin componente encefalolitogénico); y que éste es mayor durante los primeros meses, disminuyendo en el período de recuperación. Así mismo se notó que los pacientes que recibieron esteroide tuvieron menor

Índice de estimulación.

Todo lo anterior plantea que el Síndrome de Guillain-Barré es una neuritis de naturaleza autoinmune haciendo pensar que el tratamiento con corticoesteroides (6, 19, 20 y Otros) ó inmunosupresores (21, 22) pudieran ser de utilidad para modificar la evolución natural de la enfermedad.

MATERIAL Y METODOS

Durante los años 1976 y 1977 se ingresaron al Servicio de Contagiosos III del Hospital Infantil de México 27 pacientes cuya enfermedad fue compatible con Síndrome de Guillain-Barré, siguiendo los criterios de Osler y Sidell (4).

1. - Comienza casi siempre una o tres semanas después de una infección. Siempre existe un intervalo libre entre la enfermedad y la aparición del síndrome.
2. - No preferencia de edad ni sexo. No existe fiebre al inicio.
3. - Disestesias en pies y manos pueden preceder a la parálisis.
4. - Pérdida simétrica de fuerza, con mayor frecuencia afectando la musculatura proximal. Distribución simétrica aunque no lo sea su intensidad.

5. - No existe déficit sensorial. Puede existir hiperestesia e hiperbaralgia en "guantes y calcetines".
6. - No trastornos de esfínteres.
7. - Los reflejos osteotendinosos están abolidos o disminuidos simétricamente.
8. - Los pares craneales (sobre todo el VII) se afectan uni o bilateralmente. No afectación del II ni del VIII. El edema de papila es tardío y tiene otro mecanismo de producción.
9. - La mejoría aparece a partir del 20o. día.
10. - El líquido cefalorraquídeo muestra aumento de proteínas sin aumento de células, pudiendo tardar esta alteración en aparecer algunos días. Más de 10 células por mm³ hacen dudar del diagnóstico.
11. - La recuperación funcional es completa antes de los 6 meses. Puede persistir hiporreflexia mucho tiempo. Ocasionalmente muerte por insuficien-

cia respiratoria en los primeros estados de la enfermedad.

12. - Si existen otras alteraciones que las referidas, - debe sospecharse otro tipo de polineuritis o la presencia de una enfermedad concomitante.

Se eliminaron dos pacientes:

El primero porque no pudo descartarse poliometitis -- bulbar ya que el líquido cefalorraquídeo fue contaminado con sangre, falleciendo 2 días después del ingreso.

El segundo porque reportó dos días después de iniciada la parálisis, un líquido cefalorraquídeo con -- 84% de proteínas y 12 células sugiriendo neuronopatía nuclear (12).

Existen diversos criterios para determinar el grado de severidad de esta enfermedad, la clasifica--ción que seguimos, compagina con los criterios de -- Goodall (13) que los divide en tres grados:

- Grado I (leve) Paresia simétrica de las extremidades con ataque ó no de pares craneales.
- Grado II (moderado) Cuadriplejía con ataque ó no de pares craneales.
- Grado III (severo) Cuadriplejía con afectación a músculos respiratorios, con ataque o no de pares craneales.

Se obtuvieron 16 pacientes con afectación de grado III; 8 pacientes de grado II y 3 pacientes de grado I.

Todos los pacientes fueron tratados con cuidados generales y rehabilitación muscular.

11 casos fueron manejados con corticoesteroides a dosis de 1 a 2 mg por Kgr. de peso, 11 a 22 días de iniciada la parálisis (promedio 16.5 días). Unicamente a dos pacientes se les administraron los esteroides 30 y 45 días después de iniciado su padecimiento, esto debido a su ingreso tardío.

Siete pacientes del grado III y cuatro del - - grado II fueron tratados con corticoesteroides y los restantes sin ellos.

Grado	Núm. de Pacientes	Esteroides	NO Esteroides
Grado I	3	-	3
Grado II	8	4	4
Grado III	16	7	9

CUADRO 2

La valoración clínica de la evolución, curación y efectividad de los esteroides, se hizo mediante estudio muscular y neurológico efectúa dos mensualmente.

El examen muscular fue realizado por una misma persona, valorando en forma individual la

afectación de cada músculo.

Se efectuaron para su mejor estimación al -- recoger los resultados, grupos musculares de acuerdo a su función y localización. (Cuadros 3 y 4).

El grado de afectación muscular fue cuantificado en la siguiente forma:

- 100% Normal, movimientos contra gravedad y resistencia.
- 75% Bueno, movimientos contra gravedad y menor resistencia.
- 50% Regular, movimientos contra gravedad y sin resistencia.
- 25% Pobre, movimientos eliminando la gravedad.
- 10% Trazas, contracción palpable.
- 0% Falta de contracción muscular.

A cada uno de los pacientes se le practicó -- líquido cefalorraquídeo a su ingreso y aproximadamen

te 14 días después de iniciado su cuadro paraltico y biometría hemática mínima, descartándose en todos aspectos padecimientos como: poliomielitis, sífilis, diabetes, intoxicación por *Karwinskia humboltiana* y coyotillo (23), porfiria y meningoencefalitis.

MUSCULOS DEL TRONCO ABDOMEN Y EXTREMIDADES INFERIORES

MUSCULOS DE LA ESPALDA	Cuadro lumbar	P
MUSCULOS DEL ABDOMEN	Rescto anterior del abdomen	R
	Oblicuos del abdomen	O
	Flexores	X
MUSCULOS DE LA CADERA	Extensores	
	Abductores	I
	Aductores	
	Rotadores Internos	M
	Rotadores Externos	
MUSCULOS		A
DE LA	Biceps Crural,	
	Semimembranoso,	L
	Semitendinoso,	
ARTICULACION	Sartorio, Geme-	E
	los, Plantar, Del	
DE LA	gado, Plopiteo	S
R O D I L L A	EXTENSORES Cuadriceps Crural	
FLEXORES		
DORSALES	Tibial anterior	D
O	Extensor propio del 1 Ortejo	
EXTENSORES	Extensor corto de los Ortejos	I
EMBRIOLOGICOS	Extensor largo de los Ortejos	
	Peroneo anterior	S
	Peroneo lateral corto	T
FLEXORES	Peroneo lateral largo	
PLANTARES	Soleo y Gemelos	A
O	Tibial posterior	
FLEXORES	Flexor del 1 Ortejo	L
EMBRIOLOGICOS	Flexor largo de Ortejos	
	Flexor corto de Ortejos	E
		S

MUSCULOS DE LAS EXTREMIDADES SUPERIORES

MUSCULOS DEL HOMBRO	DELTOIDES ANTERIOR DELTOIDES MEDIO DELTOIDES POSTERIOR BICEPS		
		Braquial anterior	P
		Supinador largo	R
		Pronador Redondo	O
		Palmar mayor	X
MUSCULOS DE LA ARTICULACION DEL CODO	FLEXORES	Palmar menor	I
		Flexor común	M
		Superficial de los dedos	A
		Cubital Anterior	L
			E
			S
	EXTENSORES	Triceps	
		Anconeo	
	FLEXORES	Flexores carpo	D
		Flexores largo de los dedos y pulgar	
		Palmar menor	I
MUSCULOS DE LA ARTICULACION DE LA MUÑECA	EXTENSORES	Extensores del car- po y dedos	S
	ABDUCTORES RADIALES	Primer radial externo	
		Abductor largo del pulgar	T
	ABDUCTORES CUBITALES	Cubital anterior	A
		Cubital posterior	
	PALMARES EXTERNOS O LATERAL	Abductor corto pulgar	L
		Oponente pulgar	
		Flexor corto pulgar	
MUSCULOS DE LA MANO		Aductor pulgar	E
	PALMARES INTERNOS O MEDIALES	Palmar cutáneo	
		Abductor meñique	
		Flexor corto meñique	S
		Oponente meñique	
	4 LUMBRICALES		
	3 INTEROSEOS PALMARES		
	4 INTEROSEOS DORSALES		

RESULTADOS

EDAD:

Varió de 2 años 4 meses a 13 años 9 meses, como se evidencia en la figura 1.

El Síndrome de Guillain-Barré puede presentarse a cualquier edad, sin embargo son raros y dudosos los casos encontrados antes de los 2 años (24, 25 y 26). Los autores consultados refieren en estudios de enfermos de todas las edades que un pico muy importante lo constituyen pacientes dentro de la primera década de la vida (11, 24 y 26).

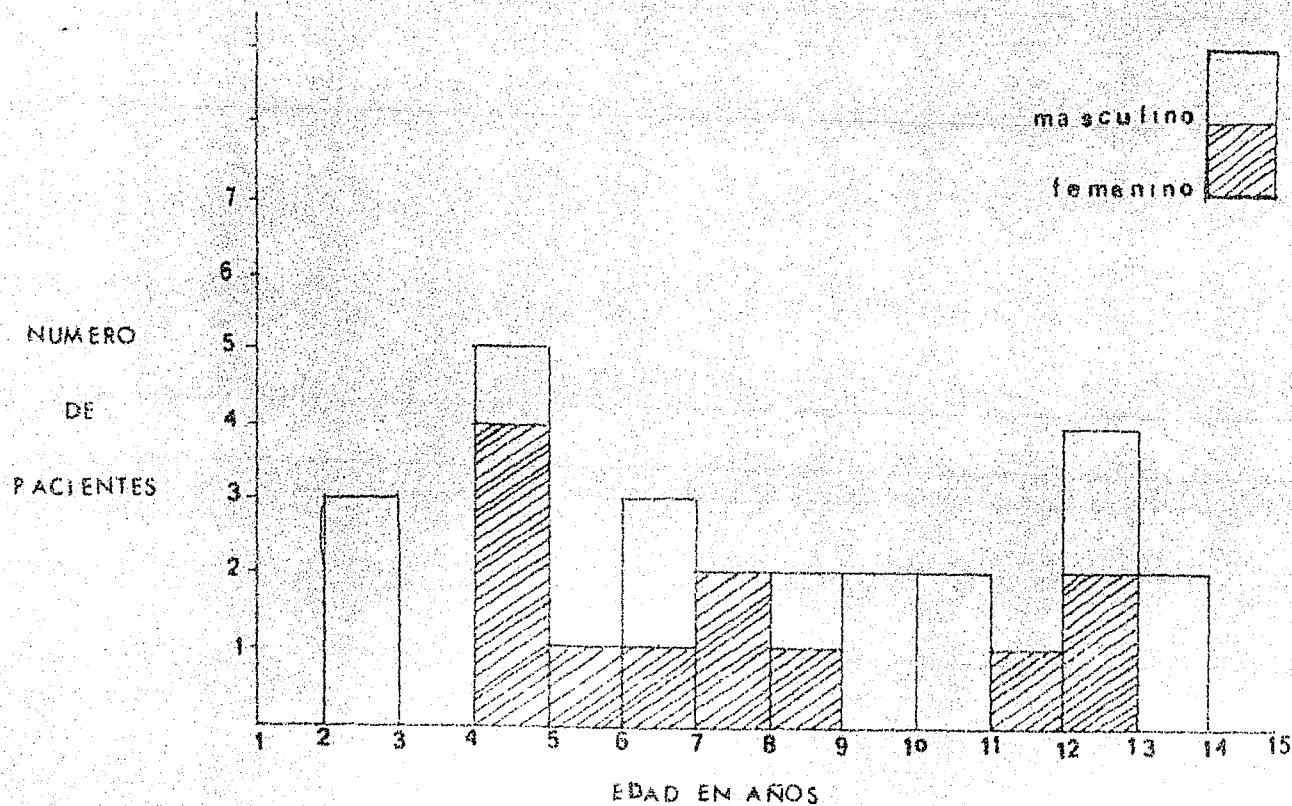
Cabe mencionar que nuestra casuística únicamente se limita a edades pediátricas.

SEXO:

De los 27 pacientes estudiados, 15 fueron masculinos y 12 femeninos (figura 1). Esta misma

fig. 1

NUMERO DE PACIENTES SEGUN EDAD Y SEXO



proporción también la encontró previamente a nosotros López Martínez (23).

Se menciona en la literatura predominancia en varones (11, 15, 23, 24 y 28) y en algunas ocasiones predominancia de mujeres (26 y 27).

INCIDENCIA POR MES:

El 66.6% de los casos (figura 2) se encontraron en los meses de: junio, julio, agosto y septiembre correspondiente a las estaciones de verano y otoño.

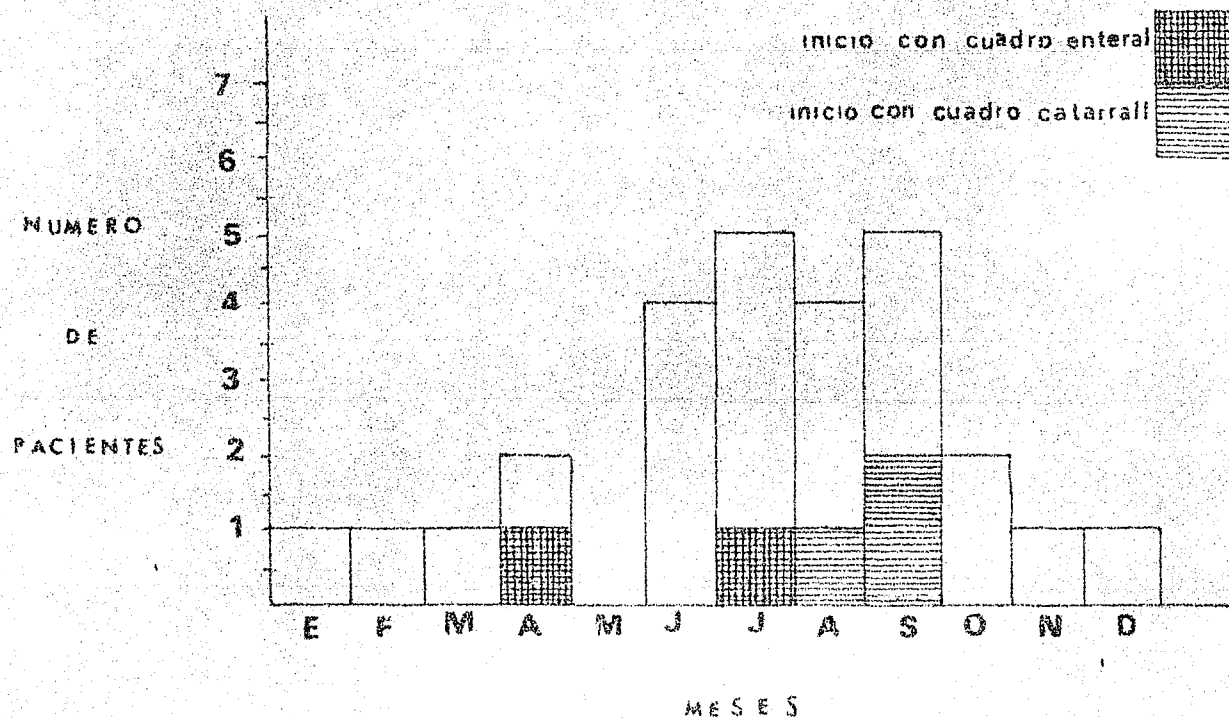
La literatura revisada (11 y 25) demuestra que no existe predominancia por mes o estación.

SINTOMATOLOGIA PREVIA:

Unicamente en 7 pacientes se obtuvo el dato por interrogatorio de enfermedad prodrómica, la cual

fig. 2

NUMERO DE CASOS POR MES



fue enteral en 2 casos y catarral en 5 casos. El tiempo que transcurrió de ésta, a la iniciación de la parálisis fue de 4 a 14 días (cuadro 4).

La mayoría de los autores, refieren que la enfermedad es precedida de un cuadro enteral o respiratorio 2 a 4 semanas antes.

ENFERMEDADES QUE PRECEDIERON AL SINDROME

	PACIENTES	DIAS PREVIOS
CUADRO CATARRAL	3	4
	2	14
CUADRO ENTERAL	1	4
	1	7

CUADRO 4

De 1 a 7 días varió el tiempo de presentación de los síntomas que precedieron a la parálisis, notándose que la debilidad muscular y las mialagias fueron los predominantes. Los síntomas obtenidos

en orden decreciente son mencionados en el cuadro 5.

Un paciente presentó cefalea 20 días antes acompañándose posteriormente de mialgias y artralgias.

HALLAZGOS NEUROLÓGICOS:

Todos los pacientes iniciaron con paresia en forma distal y de predominio en miembros inferiores, extendiéndose posteriormente a extremidades superiores.

El involucro a músculos proximales en los pacientes que lo presentaron, se completó de 48 a 96 horas, encontrándose la mayoría (85.1% de los casos) en los primeros dos días de iniciados los signos paralíticos.

En los casos en que hubo afectación a pa-

SINTOMOLOGIA QUE PRECEDIO A LA PARALISIS -----

DEBILIDAD MUSCULAR	19
MEALCIAS	14
PARESTESIAS	7
ARTRALCIAS	5
HIPERTERMIA	4
CEFALEA	3
PRURITO	3
DIPLOPIA	2
DISFONIA	2
DISURIA	1
ODINOFAGIA	1
INCAPACIDAD PARA LA DEGLUCION	1
RESEQUEDAD DE BOCA	1

ralfíticos.

En los casos en que hubo afectación a pares craneales (25.9% del total de pacientes) se encontraron afectados el VI, VII, IX y X ; correspondiendo un paciente al grado I y 6 pacientes al grado III. En los casos catalogados como grado II no se encontró afectación de los pares craneales (cuadros 6, 7 y 8).

La sensibilidad se encontró conservada en forma normal, exceptuando 3 pacientes con hipostesias y uno con hiperestesia (cuadros 6, 7 y 8).

Los reflejos profundos se encontraron -- abolidos en 22 pacientes y disminuidos en 5. La voz fue débil en 14 pacientes, correspondiendo a 12 del grado III. (cuadros 6, 7 y 8).

La afectación de los músculos respirato-

GRADO I 3 PACIENTES

	PAIRES CRAQUELES	TARESA MSZ	TARESA RTZ	SENSIBILIDAD	ESPALDA %	ABDAMEN %	V O Z	REFLEJOS PROFUNDOS	REF. PLANTAS
1a.	VI y VII	75	75	NORMAL	75	25-50	NORMAL	HIPORREFLEXIA	?
2a.	-	50-75	10-25	HIPORSTESIA	25	25	NORMAL	ABOLIDOS	?
3a.	-	50-75	0-25	NORMAL	50	25	DISMINUIDA	ABOLIDOS	

GRADO II A PACIENTES

	PARES CRANIALES	SERVILIDAD	CUADRIPLÉJICA		ESPAÑA %	ABDOMEN %	V O Z	REFLEJOS PROFUNDOS	REF. PLANTAR
			NEZ	25 a 75 %					
13	-	+	25 a 75 %	0-50 %	50%	25%	NORMAL	ASREFLEXIA	?
18	-	HIPOTENSIÓN CUTÁNEA	0-75%	0-75%	50-75%	25-50%	NORMAL	ASREFLEXIA HIPORREFLEXIA	REG.
20	-	+	50%	0-75	50-75	25-50	NORMAL	ASREFLEXIA	NEG.
21	-	+	0-75	0-25	50	25	NORMAL	ASREFLEXIA	?
10	-	+	0-75	0-50	50	25	NORMAL	ASREFLEXIA	DEL.
2	-	+	0-25	0-10	50	10-25	DEBIL.	ASREFLEXIA	REG.
6	-	+	0-50	10-25	50-75	10-25	NORMAL	ASREFLEXIA	DEBILIS.
9	-	+	10-75	0-75	25	25	NORMAL	ASREFLEXIA	REG.

GRADO III 16 PACIENTES

	PARES CRANEALES	SENSIBILIDAD	CUADRIPLÉJIA		ESPALDA	ABDOMEN	V. O. Z.	REFLEJOS PROFUNDOS	REFLEJO PLANTAR	MÚSCULOS RESPIRATORIOS	PULMOTOR
1	1	-	NORMAL	0-10	0	0	10	DEBIL	ABOLIDOS	?	SEVERA → P 5 DIAS
3	2	X	NORMAL	0-25		10-25	10	DEBIL	DISMINUIDOS	?	LEVE
4	3	-	NORMAL	0-50	0-25	50-75	25	NORMAL	DISMINUIDOS	?	LEVE
5	4	VI	NORMAL	0	0	10-25	10-25	DEBIL	ABOLIDOS	ABOLIDO	LEVE
7	5	-	NORMAL	0	0	0	0	DEBIL	ABOLIDOS	ABOLIDO	LEVE
8	6	-	NORMAL	0-50	0-10	25	25	NORMAL	ABOLIDOS	NORMAL	LEVE
11	7	XII ? VI	NORMAL	0	0	0	0	DEBIL	ABOLIDOS	ABOLIDO	MODERADA A SEVERA P 7 DIAS
15	8	-	NORMAL	50-75	0-50	50	25	NORMAL	DISMINUIDOS	DISMINUIDO	LEVE
17	9	-	NORMAL	0	0	10-25	10-25	DEBIL	ABOLIDOS	NEG.	MODERADA A SEVERA P 25 DIAS
19	10	-	NORMAL	0-50	0-10	50	50	NORMAL	ABOLIDOS	?	LEVE
22	11	-	NORMAL	0	0	0	0	DEBIL	ABOLIDOS	NEG.	SEVERA → P 18 DIAS
23	12	-	HIPERESTESIA	0-25	0	50	10	DEBIL	HIPERREF.	NEG.	SEVERA → P
25	13	IX y X	NORMAL	-6-7	-6-	-6-	-6-	DEBIL	ABOLIDOS	NEG.	SEVERA → P F
26	14	VII y X	NORMAL	-6-7	-6-	-6-	-6-	DEBIL	ABOLIDOS	?	SEVERA → P F
27	15	X	DISMINUIDA	-6-	-6-	-6-	-6-	DEBIL	ABOLIDOS	NEG.	SEVERA → P F
28	16	IX y X	NORMAL	-6-	-6-	-6-	-6-	DEBIL	ABOLIDOS	NEG.	SEVERA → P F

rios fue evaluada en leve, cuando únicamente presentaban aleteo nasal; moderada, cuando además presentaban ligeros tiros intercostales y severa, cuando a todo lo anterior se le sumaba cianosis. Se obtuvieron 7 pacientes con la variedad leve, 2 pacientes con la variedad moderada y 7 con la severa; ameritando éstos últimos el uso de pulmотор (cuadros 6, 7 y 8).

CARACTERISTICAS DEL LIQUIDO CEFALORRAQUI-DEO.

En 11 determinaciones de líquido cefalorraquídeo tomadas dentro de los 7 primeros días de iniciada la parálisis, no se encontraron anormalidades. Dentro de este período 4 resultaron con proteínas elevadas hasta de 87 mg/dl.

Resultados posteriores a 7 días de iniciado el proceso paralítico, mostraron elevación de las

proteínas oscilando entre 55 y 840 mg/dl (figura 3), encontrándose el mayor número de determinaciones entre valores de 45 y 150 mg/dl (figura 4).

Con respecto a la prueba de Pandy en 29 - - líquidos cefalorraquídeos con proteinorraquia, se - - obtuvieron los siguientes resultados: 7 negativos, - - 8 positivos de +, 8 positivos de ++, 6 positivos de +++ y ninguno con ++++. No se determinaron 6 - - muestras.

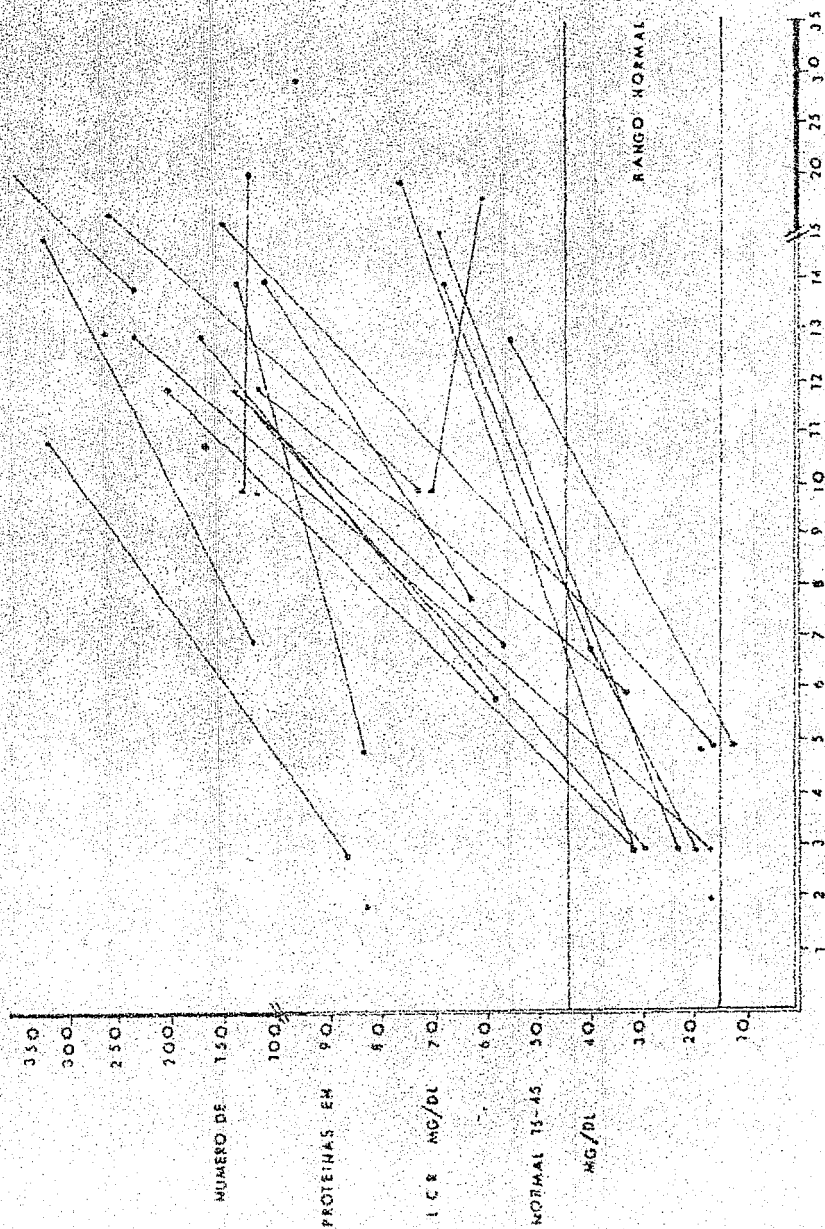
La celularidad en el líquido cefalorraquídeo varió de 0 a 23 por mm³; encontrándose la mayoría entre 0 y 5 células (figura 6). Las células - - fueron clasificadas como linfocitos mononucleares en todos los casos.

La determinación de la glucosa en todos los casos, se encontró dentro de la normalidad.

RECUPERACION NEUROMUSCULAR. -

FIG. 3

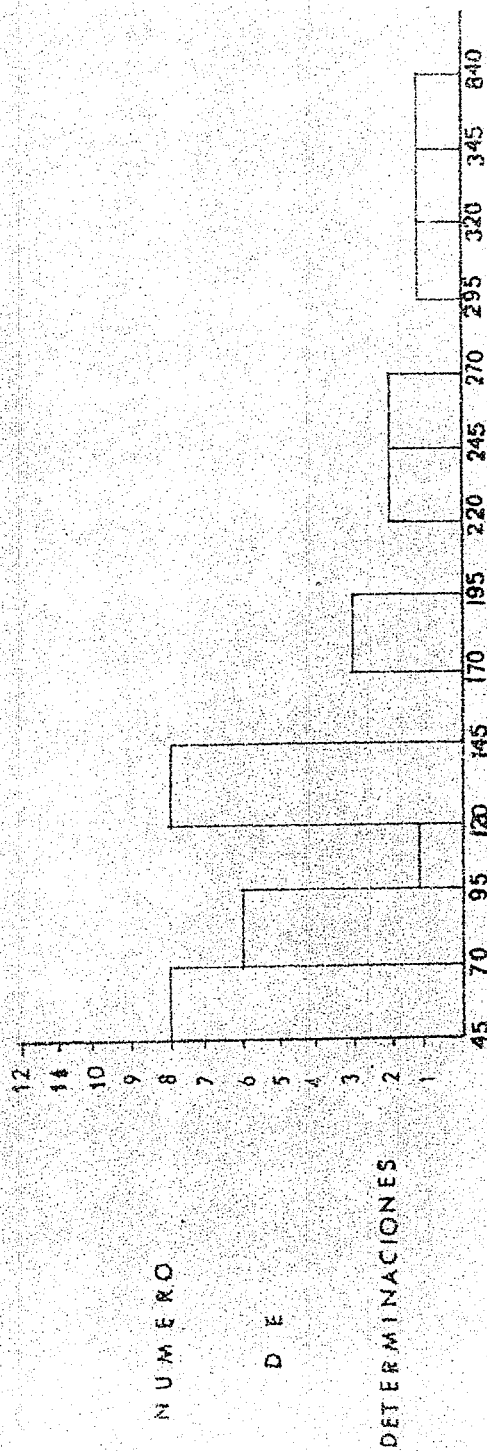
VALORES DE PROTEINAS EN 45 DETERMINACIONES DE LCR



DIAS DESPUES DE INICIADA LA PARALISIS

fig. 4

PROTEINAS EN EL L. C. R.



NIVEL DE PROTEINAS mg/dl.

fig. 5

PANDY EN L.C.R. CON PROTEINORRAQUIA

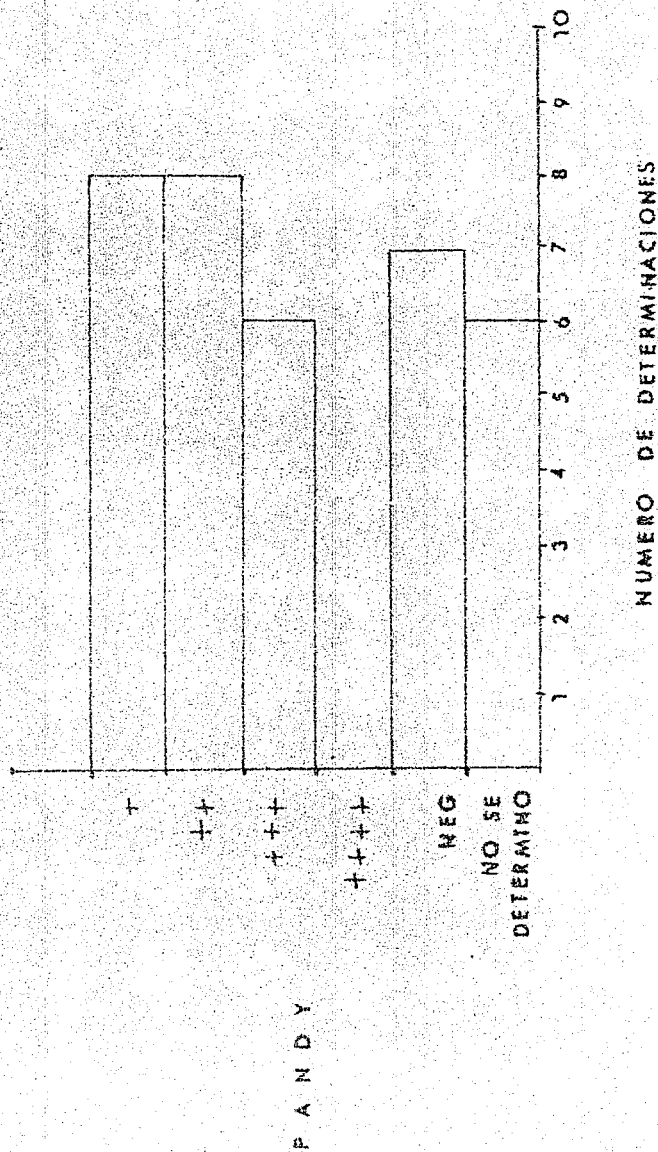
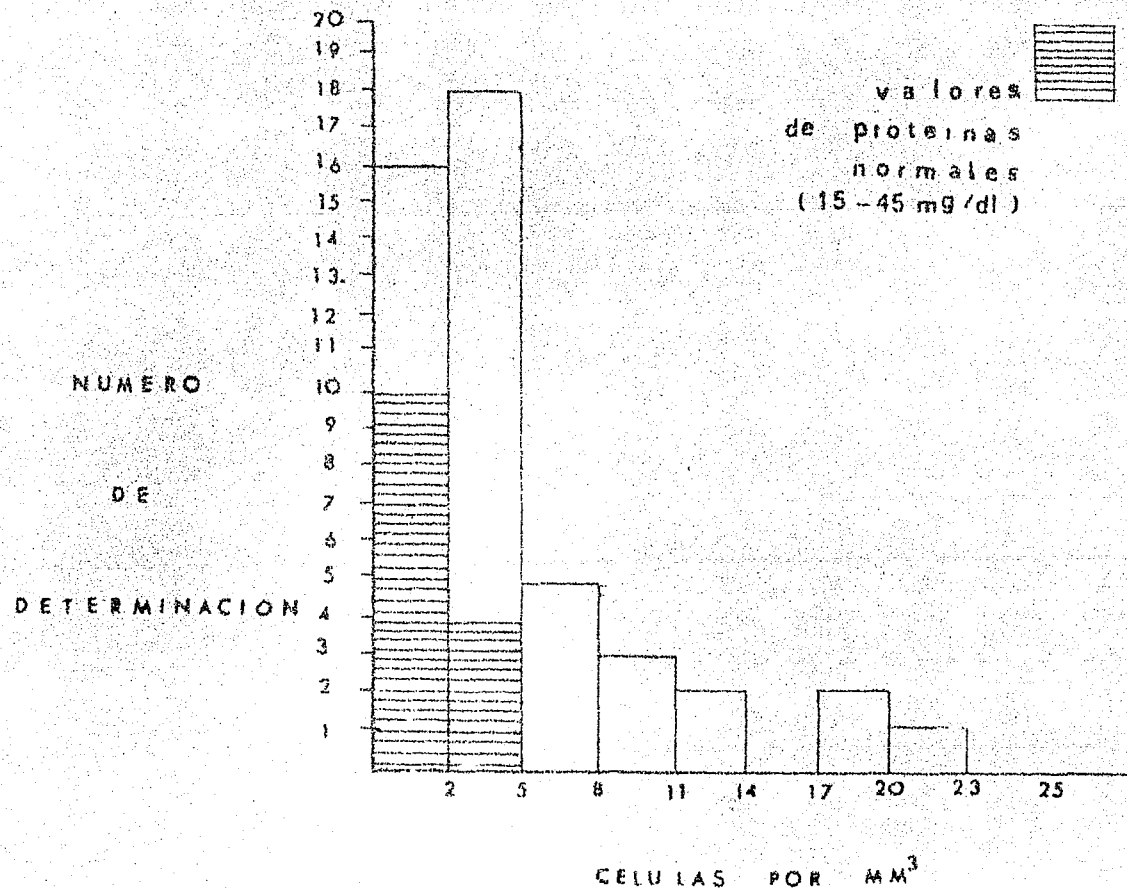


fig. 6

CELULARIDAD EN EL LCR

47 DETERMINACIONES



La recuperación se efectuó de manera inversa a la instalación de la parálisis, o sea de músculos -- proximales a distales y de extremidades superiores a inferiores. Dado que la afectación fue de manera pre- dominante en miembros inferiores, estos músculos -- fueron los últimos en recuperarse.

El tiempo de recuperación es proporcional al -- grado de afectación muscular y éste varió de 120 días como mínimo, hasta más de 365 días. Estos datos no pudieron ser precisados porque los pacientes al notar la mejoría, no continuaron sus consultas de rehabilita- ción y valoración muscular. (cuadros 9, 10 y 11).

Los resultados obtenidos en los pacientes trata- dos con esteroides durante 30 a 60 días, no fueron me- jores que los tratados sin ellos (cuadros 9, 10 y 11). -- Sin embargo, podemos mencionar que el número de -- días que ameritaron pulmotor 2 pacientes, fue menor al que otros 3 pacientes necesitaron en iguales condi- --

GRADO I RECUPERACION RETROUSCULAR

15 DÍAS					45 DÍAS					90 DÍAS					120 DÍAS				
% MS	% MI	ESPALDA %	ABDOMEN %	T. MS	% MI	ESPALDA %	ABDOMEN %	% MS	% MI	% MS	% MI	ESPALDA %	ABDOMEN %	% MS	% MI	ESPALDA %	ABDOMEN %	% MS	% MI
75	75	75	25-35	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	100	100	100	-	50	-
50-75	10-25	25	25	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
50-75	0-25	50	25	75-100	50-75	50	75	75	100	75	75	75	50	100	75-100	75-100	75-100	75-100	75-100

* NO ACUPIO A CONTROL.

CUA 86 519

GR A D O II RECUPERACION NEUROMUSCULAR

15 D I A S

45 D I A S

90 D I A S

120 D I A S

255 D I A S

		MS	MI	E	A	MS	I	E	A	S	I	E	A	S	I	E	A	S	I	E	A
1	P	50-75	25-50	30	25	50-75	25-50	50	25	50-100	25-75	50	50								
	D	25-50	0-10			25-50	0-10			25-75	0-25										
2	P	25-75	50-75	50-75	25-50	50-75	50-75	50-75	50	75-100	75-100	75-100	50-75								
	D	0-50	0			25-75	25			25-75	25-50										
3	P	50	50	50	25	50	50	50	25	50-100	75-100	75-100	75-100								
	D	50	0-25			50	25-50			50-100	50-75										
4	P	10-75	10-25	50	25	25-75	25-50	25	25	50-100	50-75	25-50	25-50								
	D	0-10	0			0-50	0			10-50	10										
5	P	50-75	50	50	25					50-75	75	75	50								
	D	0-10	0-10							10-50	0-10										
6	P	0-25	0-10	50	10-25	10-25	10-25	50-75	10-25	50-75	50-75	75-100	25								
	D	0	0			0	0			0-25	0-25										
7	P	25-50	10-25	50-75	10-25	25-75	10-50	50-75	25	25-75	50	50-75	25-50	50-75	50	50-75	25-50	50-75	50-75	50-75	50
	D	0-50	10-50			0-50	25-75			0-50	25-75			0-75	25-75	50-75	25-50	0-75	25-100		
8	P	10-75	25-75	25	25	50-75	50-75	50	25-50	-	-	-	-	75-100	75	50-75	50				
	D	0-25	0			0-50	25-50							75	75						

4 - CON ESTEROIDES
4 - SIN ESTEROIDES

CUADRO No. 10

15 DIAS

45 DIAS

60 DIAS

90 DIAS

120 DIAS

			MS	MI	E	A	MS	MI	E	A	MS	MI	E	A	MS	MI	E	A	MS	MI	E
P	1	P	0-10	0	0	10	50-75	10-25	50	10-25	50-75	10-25	50	10-25					50-75	50	50
		P	0	0			0-50	0			0-50	0							25-50	0	
P	2	P	10-25	0-10	10-25	50	10-25	0-25	25	10-25	25-50	10-25	25	25	50-75	10-50	50	25			
		P	0-10	0			0-10	0			0-25	0			0-25	0					
P	3	P	50	10-25	50-75	25	50-75	25-50	50-75	25	50-75	25-75	50-75	25-50	50-75	50-75	75	50	75-100	50-75	75-100
		P	0-25	0			10-25	0			10-50	0-10			25-75	10			25-75	10-25	
P	4	P	0	0	10-25	10-25	0	0	25-50	25-50	0-25	0	50	25-50	0-50	0	50	25-50			
		P	0	0			0	0			0	0			0	0					
P	5	P	0	0	0	0	0-25	10-25	10-25	10-25	10-50	10-25	25	25	50-75	25	50	25	75	50	75
		P	0	0			0-25	0			0-25	10-25			0-50	10-25			10-75	25	
P	6	P	25-50	0-10	25	25	50-75	10-50	50	50	50-75	25-50	50-75	50							
		P	0	0			0-25	0-10			10-50	10-25									
P	7	P	0	0	0	0	0-25	0	50	25											
		P	0	0			0	0-10													
P	8	P	50-75	10-50	50	25	50-75	50-75	50-75	25-50	50-100	50-75	50-75	50-75	75-100						
		P	50	25			50	25-50			50-75	50-75			75-100						
P	9	P	0	0	10-25	10-25					0-50	0-25	50	25	0-50	10-25	50	25	25-75	25-50	75
		P	0	0							0-25	0			0-50	0			10-50	0	
P	10	P	25-50	0-10	50	50															
		P	0-50	0																	
P	11	P	0	0	0	0	0-10	0	50	10	25-50	10	50	25	25-75	10-25	50	25	50-75	25-50	50
		P	0	0			0	0			0	0			0	0			25-50	0-10	
P	12	P	0-25	0	50	10	25-50	0	50	10					25-75	10-50	50-75	50			
		P	0	0			0	0							0-10	0					
P	13	P	0	0	0	0															
		P	0	0																	
P	14	P	0	0	0	0															
		P	0	0																	
P	15	P	0	0	0	0															
		P	0	0																	
P	16	P	0	0	0	0															
		P	0	0																	

P = PROXIMALES.

D = DISTALES.

7 CON ESTEROIDES.

9 SIN ESTEROIDES.

GRADO III RECUPERACION NEUROMUSCULAR

120 DIAS

150 DIAS

180 DIAS

210 DIAS

270 DIAS

A	MS	MI	E	A	MS	MI	E	A	MS	MI	E	A	MS	MI	E	A	MS	MI	E	A	MS
25	50-75 25-50	50 0	50	10-25									75-100 50-75	50-75 10-50	50-75	25-50					100 75
50	75-100 25-75	50-75 10-25	75-100	50					50-75 10-75	50-75 10-25	50-75	50					75-100 50-100	75-100 25-50	100	50	
75-50																					
25	75 10-75	50 25	75	50-75																	
25	25-75 10-50	25-50 0	75	25-75	50-75 10-75	50-75 10-25	75	25-50	50-100 25-75	50-75 10-50	75-100	25-50									
25	50-75 25-50	25-50 0-10	50	50																	
50					50-75 0-25	50 0-10	50-75	50	75 50-75	75 10-25	75	75									

ESTEROIDES.
ESTEROIDES.

CUADRO No

T A S

210 D I A S

220 D I A S

290 D I A S

330 D I A S

375 D I A S

E	A	MS	MI	E	A	MS	MI	E	A	MS	MI	E	A	MS	MI	E	A	MS	MI	E	A
		75-100 50-75	50-75 10-50	50-75	25-50					100 75	7 10-75	50-75 -	50 -								
50-75	50					75-100 50-100	25-100 25-50	100	50												
75-100	25-50													75-100 50-100	50-75 25-75	100	75				
75	75																	100 50-75	100 25-50	100 -	100 -

ciones y que fueron manejados sin esteroides (cuadro 11). El número de días de uso del pulmотор varió de 5 a 25. En los pacientes tratados con esteroides se mostró de manera apreciativa, mayor atrofia de extremidades.

Cuatro pacientes fallecieron, correspondiendo al grado III y con severa afectación de músculos respiratorios; todos ellos tenían compromiso de pares craneales. La causa de muerte probablemente fue debida a trastornos ocasionados por la ventilación asistida. Tres pacientes ameritaron intubación endotraqueal y solamente uno traqueostomía (cuadros 8 y 11).

HALLAZGOS DE LABORATORIO:

El examen general de orina practicado en los pacientes fue normal. La biometría hemática se efectuó en

forma rutinaria, obteniéndose valores normales en todos los casos, exceptuándose dos pacientes que presentaron leucocitosis de 19,500 siendo ambos catalogados en el grupo III. No se encontró evidencia infecciosa que justificara dicha elevación. (figura 7).

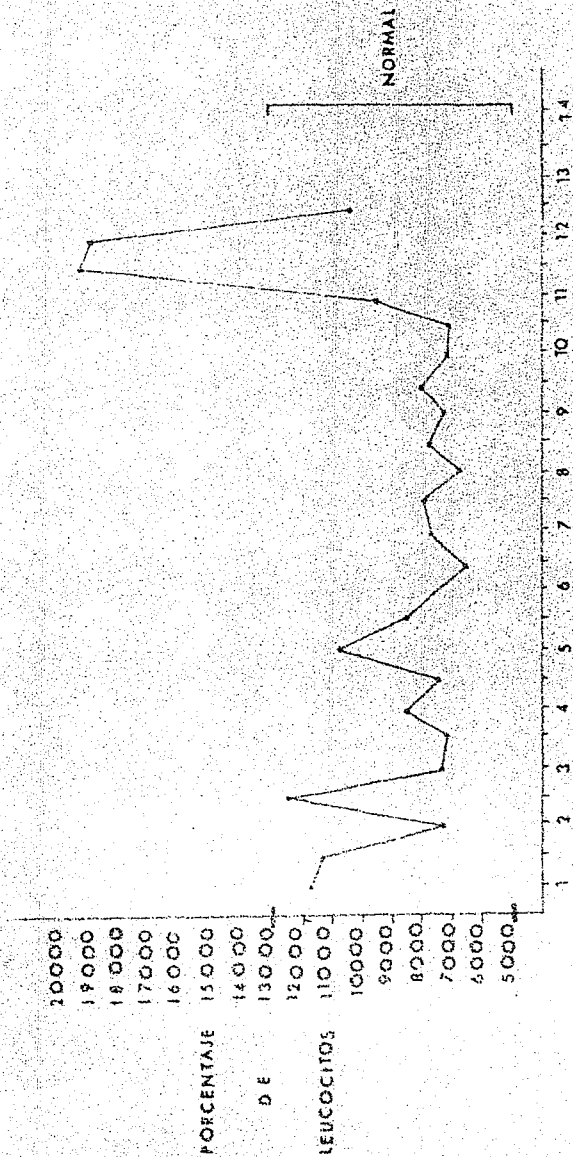
En 10 pacientes se encontró eosinofilia que varió de 4 a 12%; en 4 de ellos hubo asociación con parasitosis intestinal, en 4 no se efectuaron exámenes coprológicos y únicamente 2 con eosinofilia de 6 y 7% no tuvieron evidencia de parásitos.

COMPLICACIONES:

Cuatro pacientes presentaron trastornos en el sistema cardiovascular, dos de ellos manifestados por taquicardia de 140 y 144X', ambos del grado III; uno de ellos falleció sin que llegara a presentarse insuficiencia cardíaca. Un paciente con afectación Grado III -- presentó colapso vascular, el cual respondió a la ad--

fig. 7

LEUCOCITOS EN SANGRE PERIFERICA



ministración por vía parenteral de prednisolona a 30 mg/kilo y por último un paciente de 12 años de edad presentó inicialmente arritmia cardíaca y el electrocardiograma mostró tonos velados, bradicardia sinusual importante y alteraciones muy discretas de la repolarización, ST elevados en V2-V4 y frecuentes extrasístoles ventriculares; datos que sugirieron la presencia de miocarditis, pero dada la poca repercusión clínica, no ameritó antiarrítmicos (cuadro 12 ECG). Estos cambios se mantuvieron por espacio de 33 días en forma decreciente.

Edwing Clarke y colaboradores, mencionan (20) que las complicaciones cardiovasculares pueden ser: arritmias, colapso vascular periférico con la consiguiente hipotensión, miocarditis y lesiones en sistema cardíaco autónomo.

En nuestro paciente se descartó la posibilidad de que se tratara de una difteria mediante cultivos y

prueba de Shick.

En lo que se refiere al estreñimiento y retención urinaria, Osler (4) y López Martínez (23) refieren que son debidos secundariamente a la estancia en cama y a la debilidad de la pared muscular, más que a trastornos neurológicos de los esfínteres; sin embargo uno de nuestros pacientes, presentó al inicio de la parálisis, incontinencia urinaria durante 7 días y -- otro, relajación de esfínteres anal y vesical al segundo día de iniciado el proceso paralítico, pero este paciente falleció a las 24 horas de su ingreso, con francos signos de insuficiencia respiratoria e hipoxia severa consecuente, lo cual podría justificar esta eventualidad.

RECURRENCIA:

Ninguno de nuestros pacientes posterior a nuestro estudio ha presentado recurrencia o recaída.

Uno de los casos de 9 años 8 meses de edad, -
reveló en el interrogatorio que 4 años antes había pre-
sentado cuadroplejia flaccida con sensibilidad conser-
vada y sin pérdida de la conciencia, que mejoró pro-
gresivamente hasta quedar normal en 8 meses y sin --
dejar secuelas. Aunque no existen comprobaciones de
laboratorio, ni constancias médicas, el cuadro parece
corresponder a un Síndrome de Guillain-Barré y conse-
cuentemente este nuevo ataque se consideraría como -
una recidiva.

CONCLUSIONES

PRIMERA

Proponemos al igual que Davis Green (2) que la enfermedad que nos ocupa, debe de ser llamada: "Síndrome de Guillain-Barré y Strohl", ya que a ellos se debe el descubrimiento de la disociación albumino-citológica, hallada en el líquido cefalorraquídeo, que determina la característica de este padecimiento.

SEGUNDA

En nuestra casuística revisada, no encontramos diferencia con lo ya publicado por diversos autores en cuanto a: edad, sexo, estación, hallazgo de LCR y de laboratorio.

TERCERA

No detectamos la enfermedad prodrómica casi constante, referida por otros autores. Pudiera tener significación la pobre colaboración de las personas --

interrogadas para la obtención de estos datos.

CUARTA

Diferimos en cuanto a los criterios de Osler, pues nuestros resultados demostraron que el predominio de la parálisis es distal en la totalidad de los casos y la recuperación total nunca se efectuó antes de los 6 meses, aún en casos catalogados como grado I. En cambio coincidimos con el resto de sus criterios.

QUINTA

Con los datos obtenidos podemos catalogar a esta enfermedad como una parálisis ascendente de predominio distal, que generalmente involucra más a las extremidades inferiores, cuya recuperación es total a partir de los 6 meses en forma inversa a la instalación debiéndose encontrar disociación albúmino citológica (proteínas elevadas y células normales) como único dato de laboratorio; lo que la hace un padeci-

miento benigno por autolimitación.

Se pueden mencionar algunas variantes como son la afectación o no de pares craneales, el ataque simétrico de parálisis en cuanto a distribución pero ocasionalmente con ligera diferencia de intensidad; la aparición o no de enfermedad prodrómica; la rara recurrencia de la enfermedad, la hiper celularidad en el líquido cefalorraquídeo hasta 20 leucocitos mononucleares; la elevación de proteínas dentro de los 7 primeros días de iniciada la parálisis (muy raro); y la muerte, la cual pudiera ser explicada por complicaciones por I. R. y eventualmente por cardiovasculares severas y/o hipoxia marcada.

En cuanto al uso de los esteroides, no encontramos mejor evolución de estos pacientes con respecto a la recuperación neuromuscular, sin embargo se puede mencionar como lo han hecho anteriormente(23)

que aparentemente acortan los días de ventilación asistida, probablemente debido a su efecto anti-inflamatorio inespecífico sobre el árbol bronquial, favoreciendo la mejoría de la insuficiencia respiratoria por la disminución de las secreciones. Como efectos secundarios se encontraron en forma apreciativa aumento de la hipotrofia muscular debido probablemente a sus efectos catabólicos y en un paciente, acné.

Enfatizamos que es necesario para una mejor y más pronta recuperación, el inicio temprano de una terapia de rehabilitación, consistente en movilización pasiva, ejercicios de equilibrio, marcha asistida, tanque de Houbart y aparatos cortos cuando sea necesario, todos ellos encaminados a una re-educación muscular para devolver el buen funcionamiento y evitar las contracturas que en ocasiones resultan dolorosas, principalmente en soleo y gemelos y ra-

ramente en flexores y aductores de cadera.

Aun con 129 años que lleva de descubierto - este padecimiento, creemos que aún falta mucho por hacer, a pesar de que en los últimos años varios -- investigadores han tratado de demostrar que el -- síndrome obedece a causas inmunológicas; no existen pruebas fehacientes de cuál sea la etiología de este padecimiento.

Podemos concluir que esta enfermedad, continúa deleitando a los clínicos y frustrando a los investigadores y científicos.

BIBLIOGRAFIA

1. - Landry, O. : Note Sur la Paralysie Ascendante Aigue. Gaz. Hebd. Med. Chirurg. 6: 472-486, 1859.
2. - Green, D. : Infectious Polyneuritis and Professor André Strohl - A Historical Note. New Eng. J. Med. 262: 821-822, 1962.
3. - Guillain, G. : Radiculoneuritis With Acellular Hyperalbuminosis of the Cerebrospinal Fluid, Arch. Neurol. Psychiat. 36: 975-990, 1936.
4. - Osler, L.D., and Sidell, A.D. : The Guillain Barré Syndrome. The Need for Exact Diagnostic Criteria. New Eng. J. Med. 262: 964-969, 1960.
5. - Stanton, J.B., Miller, H.G., and Gibbons, J.L. Rev. Neurol. (Paris). 89: 46, 1953.
6. - Hugh, J.R., Miller, H., and Schapira, K. : Polyradiculitis (L-G S) Treatment with Cortisone and Corticotrophin. Brit. Med. J. 1: 480-484, 1957.

7. - Kisch, A. L. : Guillain-Barré Syndrome -- Following Smallpox Vaccination. New Eng. J. Med. 258:83, 1958.
8. - Eaton, O. M., Stevens, H., and Silver, H. M. : Respiratory Failure in Polyradiculoneuritis - Associated with Infectious Mononucleosis. JAMA. 194 : 609-611, 1965.
9. - Grose, C., and Feorino, P. M. : Epstein -- Barr Virus and Guillain Barré Syndrome. Lancet 2: 1285, 1972.
10. - Leneman, F. : The Guillain Barré Syndrome: Definition, Etiology and Review of 1100 cases. Arch. Intern. Med. 118: 139-144, 1966.
11. - Wiederholt, W. C., Mulder, D. W., and -- Lambert, E. H. : The Landry Guillain Barré Strohl Syndrome or Polyradiculoneuropathy: Historical Review, Report on 97 Patients, -- and Present Concepts. Mayo Clin. Proc. 39: 427-449, 1964.
12. - Ramos-Alvarez, M., Bessudo, L., and Sabin, A. B. : Paralytic Syndromes Associated with Noninflammatory Cytoplasmic or Nuclear -- Neuropathy. JAMA. 207: 1481-1492, 1969.

13. - Goodall, J. A. D., Kosmidis, J. C., and Geddes, A. M. : Effect of Corticosteroids on course of Guillain Barré Syndrome. *Lancet* 1: 524-526, 1974.
14. - Haymaker, W., and Kernohan, J. W. : The Landry Guillain Barré Syndrome: A Clinico-pathologic Report of 50 fatal Cases and a Critique of the Literature. *Medicine* 28: 59-141, 1949.
15. - Melnick, S. C. : Thirty-eight Cases of the Guillain Barré Syndrome: An Immunological Study. *Brit Med. J.* 1: 368-373, 1963.
16. - Cook, S. D., and Dowling, P. C. : Neurologic Disorders Associated with Increased DNA Synthesis in Peripheral Blood. *Arch. Neurol.* 19: 583, 1968.
17. - Knowles, M., et al. : Lymphocyte Transformation in the Guillain Barré Syndrome. *Lancet* 2: 1168-1170, 1969.
18. - Abramsky, O., Webb, C. et al: Cell-mediated Immunity to Neural Antigens in Idiopathic Polineuritis and Myeloradiculitis. *Neurol.* 25: 1154, 1975.

19. - Stillman, J. S. , and Ganong, W. F. : The - -
Guillain Barré Syndrome: Report of a Case
Treated with ACTH and Cortisone. New Eng.
J. Med. 246: 293, 1952.
20. - Clarke, E. , Bayliss, R. I. S. and Cooper, R. :
Landry Guillain Barré Syndrome: Cardiovas-
cular Complications. Brit. Med. J. 2: 1504-
1509, 1954.
21. - Behan, P. O. , Behan, W. M. H. et al: Cell-
Mediated Hypersensitivity to Neural Antigens.
Arch. Neurol. 27: 145-152, 1972.
22. - Birnbaum, G. : Guillain Barré Syndrome. -
Increased Lymphoproliferative Potential. --
Arch. Neurol. 28: 215-218, 1973.
23. - López. M. J. Pérez, P. F. , and Caparros, T. :
Polineuritis Aguda Infecciosa (Síndrome de
Guillain-Barré). Revisión de nuestra ca - -
sística. Rev. Clin. Espa. 143: 265-270, 1976.
- 23'. - López-Clares, F. et al: Two Cases of - -
Ascending Paralysis Due to Ingestion of Coyo-
tillo Berries (*Karwinskia humboldtiana*) Bol. -
Med. Hosp. Infant. Méx. (Eng. Edit.) 2: 40-45,
1961.

24. - Markland, L. D., and Riley, H. D.: The - -
Guillain Barré Syndrome in Childhood. Clin.
Pediat. 6: 161-170, 1967.
25. - McFarland, H. R., and Heller, G. L.: Guillain
Barré Disease Complex. A Statement of - -
Diagnostic Criteria and Analysis of 100 Cases.
Arch. Neurol. 14: 196-201, 1966.
26. - Merrill, R. E. and Fredrickson, D.: Landry - -
Guillain Syndrome. J. Pediat. 54: 816-822, -
1959.
27. - Gordon, S. L., Morris, W. T. et al: Residua of
Guillain Barré Polyneuritis in Children J. Bone
and Joint Surg. 59-A: 193-197, 1977.
28. - Eisen, A., and Humphreys, P.: The Guillain - -
Barré Syndrome. A Clinical and Electrodiag -
nostic Study of 25 Cases. Arch. Neurol. 30:
438-443, 1974.
29. - Palmer, K. N. V.: Polyradiculoneuropathy -
(GBS) Treated with 6-Mercaptopurine. Lancet
1: 733-734, 1965.
30. - Eberle, E., Brink, J., and White, D.: Early -
Predictors of Incomplete recovery in Children
with Guillain Barré Polyneuritis. J. Pediat. 86
356-359, 1975.