

11237

233



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

Comportamiento Clínico y Neurofisiológico de Niños Mexicanos con Síndrome de Guillain-Barré

TRABAJO DE INVESTIGACION

Que presentan

DR. OMAR MENCHACA RAMIREZ

DR. RICARDO ESPINOZA DE AVILA

para obtener el Diploma de
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

México, D. F.

2002



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

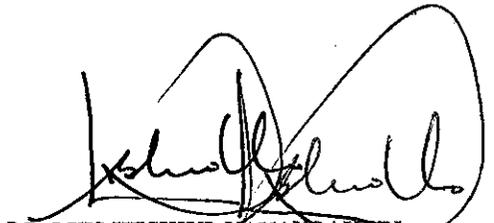
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

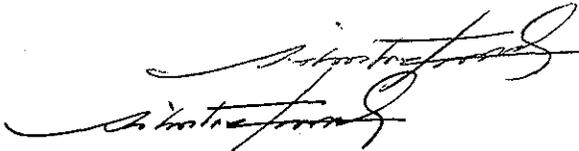
COMPORTAMIENTO CLÍNICO Y NEUROFISIOLÓGICO DE NIÑOS MEXICANOS CON SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ



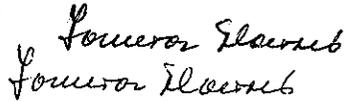
DR. PEDRO A. SANCHEZ MARQUEZ
SUBDIRECTOR GENERAL DE
ENSEÑANZA



DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
ENSEÑANZA DE PRE Y POSGRADO



DR. SILVESTRE FRENK FREUND
PROFESOR TITULAR DEL CURSO
DE PEDIATRIA



DRA. LAURA FLORES DINORIN
JEFE DEL DEPARTAMENTO
DE NEUROLOGIA Y TUTOR
DEL TRABAJO DE INVESTIGACION



DR. PEDRO GUTIERREZ CASTELLON
TUTOR DEL TRABAJO DE INVESTIGACION



DIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.

**COMPORTAMIENTO CLÍNICO Y NEUROFISIOLÓGICO DE NIÑOS MEXICANOS
CON SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ.**

Omar Menchaca Ramírez *, **Ricardo Espinosa de Avila*** , **Pedro Gutiérrez Castellón ****, **Patricia Rodríguez Herrera *****, **Laura Flores Dinorín ******.

* Residente de 3er. Año de Pediatría Médica

** Jefe del Departamento de Metodología de la Investigación.

*** Jefe del Departamento de Neurofisiología. Instituto Nacional de Pediatría.

** **Jefe del Departamento de Neurología. Instituto Nacional de Pediatría.

RESUMEN:

Objetivo: Conocer las características clínicas, epidemiológicas y neurofisiológicas de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré (SGB) atendidos en el INP en el período de enero de 1987 a diciembre de 1997.

Diseño: Estudio clínico, observacional, comparativo, transversal y retrolectivo.

Material y métodos: Se revisaron los expediente de los pacientes con diagnóstico de SGB. Se obtuvo la información relacionada con datos clínicos, de laboratorio y las características de las alteraciones en la velocidad de conducción nerviosa (VCN) y electromiografía (EMG), con lo cual se clasificaron en SGB desmielinizante, axonal, mixto y sin respuesta. Se describieron las variables colectadas mediante medidas de tendencia central y dispersión. Una vez clasificados los pacientes en los grupos descritos se efectuó comparación de cada una de las variables de impacto mediante t de student o chi cuadrada con nivel de significancia < 0.05.

ANTECEDENTES

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) o polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, es un trastorno desmielinizante del sistema nervioso periférico el cual es monofásico con remisión espontánea (1), recibe su nombre en honor del neurólogo francés que lo describió en dos soldados en 1916 (2). La descripción inicial de las características clínicas del síndrome se atribuyen a Landry en 1857 en su publicación sobre un tipo de parálisis ascendente simétrica de predominio motor con insuficiencia respiratoria y muerte. Posteriormente estas características clínicas fueron mejor definidas por Guillain-Barré-Strohl en 1916 (2), quienes enfatizaron la presencia de déficit motor y arreflexia con mínima afección sensitiva, además de observar la existencia de disociación albuminocitológica en el líquido cefalorraquídeo (LCR).

Se indica una incidencia de 0.6 a 1.9 casos por cada 100,000 hab. por año con promedio de 0.5 a 1.0. La enfermedad ocurre a todas las edades, con mayor frecuencia para hombres (0.52 x 100,000), que para mujeres (0.42 x 100,000) y para negros que para blancos. No se han reconocido factores ocupacionales. Un total de 15 a 20% de los pacientes requieren ventilación mecánica lo cual eleva la mortalidad de un 2.4 y 6.4% hasta 15 a 30%(1)

El síndrome de Guillain Barré, una de las causas más frecuentes de parálisis aguda en todo el mundo se considera tradicionalmente como una polirradiculoneuropatía aguda desmielinizante que respeta la estructura axonal; sin embargo, en años recientes se han descrito casos que se acompañan en forma temprana de cambios patológicos y neurofisiológicos a nivel axonal, y en ocasiones asociados a *Campylobacter jejuni* (3, 4, 5).

El SGB es una entidad, en la que los hallazgos que permiten el diagnóstico son clínicos, de laboratorio y electrodiagnósticos. El antecedente de pródomos es frecuente, pero no esencial para el diagnóstico. Lo más común son infecciones virales, ya sea del aparato respiratorio o gastrointestinal, pero la asociación del SGB con procedimientos quirúrgicos, infecciones por *mycoplasma* también se conoce. Los hallazgos para el diagnóstico son: debilidad motora progresiva de más de una

extremidad, arreflexia. Los hallazgos que apoyan el diagnóstico son: progresión de los síntomas, simetría relativa, síntomas o signos sensoriales leves, involucro de nervios craneales, recuperación que puede tardar semanas o meses, disfunción autonómica, ausencia de fiebre al inicio de los síntomas. Los hallazgos del LCR que apoyan fuertemente el diagnóstico incluyen elevación de proteínas después de la primera semana de los síntomas y celularidad escasa (10 o menos leucocitos mononucleares por milímetro cúbico). Los hallazgos electromiográficos apoyan el diagnóstico, encontrando que aproximadamente el 80% puede tener evidencia de lentificación o bloqueo en algún punto durante la enfermedad. La velocidad de conducción usualmente es menor del 60% de lo normal. Las latencias distales pueden estar incrementadas hasta más de tres veces lo normal. Los estudios de electrodiagnóstico muestran reducción en la amplitud a la estimulación distal motora. Los potenciales de acción sensoriales son normales y la electromiografía muestra potenciales de denervación en los músculos de las extremidades. Los hallazgos neurofisiológicos apoyan que es un trastorno reversible de las células del asta anterior o nervio motor distal (6).

El dolor es una manifestación clínica temprana e importante del SGB en niños. El inicio del dolor involucra predominantemente las extremidades pélvicas, seguidas de la espalda, hombros y extremidades torácicas. La modalidad del dolor más frecuente es la mialgia o la parestesia dolorosa(7).

Los hallazgos electrodiagnósticos reflejan la lesión desmielinizante primaria con o sin daño axonal. Se ha sugerido que hay diferencias clínicas y electrofisiológicas entre casos en China y los casos desmielinizantes de SGB, específicamente, casos del norte de China tienen exclusivamente un trastorno motor con involucro de axones motores pero con poca evidencia de desmielinización, siendo estos pacientes que cursan con "neuropatía axonal motora aguda", (Acute motor axonal neuropathy- AMAN) y esta es distinguible de la forma desmielinizante por estudios electrodiagnósticos, pero no por criterios clínicos.(10).

Los estudios patológicos clásicos del SGB identifican prominente desmielinización e

infiltrados inflamatorios en los nervios espinales. Sobre esta base el término clínico es de polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria aguda. Feasby y cols. llamaron la atención por pacientes que fueron diagnosticados con SGB pero que electrofisiológicamente mostraban degeneración axonal inicial de fibras nerviosas motoras y sensitivas. La evidencia incluyó una rápida caída en el componente muscular del potencial de acción y el potencial de acción del nervio sensitivo, sin evidencia de desmielinización. Los hallazgos patológicos fueron consistentes con degeneración axonal sin desmielinización. Feasby y cols. lo llamaron SGB "axonal". (12).

Los hallazgos característicos de la desmielinización de nervios periféricos, incluyen reducción en la velocidad de conducción, bloqueo en la conducción motora, dispersión temporal anormal, latencias distales prolongadas.

Existen variantes clínicas que se han reconocido como parte del espectro del SGB, incluyendo SGB descendente, síndrome de Fisher, SGB con afección motora pura, afección sensorial, disautonomía y neuropatía craneal desmielinizante (1,9).

Varios estudios han demostrado que puede haber hallazgos electrodiagnósticos que consisten en degeneración selectiva de axones motores sin hallazgos sugestivos de desmielinización(3).

La base estructural de muchos casos de SGB se conforma por la infiltración linfocítica y desmielinización mediada por macrófagos, pero recientemente se ha visto que algunos casos de SGB tienen una extensa degeneración axonal, con mínima evidencia de desmielinización. Estos casos incluyen un grupo con involucro de la fibra motora, pura, llamado neuropatía axonal motora aguda y otro grupo con involucro motor y sensitivo, llamado neuropatía axonal motosensorial aguda(10).

La respuesta clínica observada después de realizar plasmaféresis indica que ésta es segura y efectiva en niños con polineuropatía inflamatoria aguda (9)..

Recientemente, una nueva forma de SGB, llamada neuropatía axonal motora ha sido reconocida en epidemias en el norte de China, y ocurre en forma esporádica en Japón, Korea, India, México, Europa y Norteamérica, y es un trastorno no inflamatorio que, en casos severos, produce degeneración selectiva de los axones motores y

nervios, sin desmielinización. En la patogénesis de esta forma de SGB hay anticuerpos que son dirigidos contra epitopos localizados sobre axones motores, y específicamente concentrados en el axolema (11).

JUSTIFICACION

Hasta la fecha no existen estudios en la literatura acerca del comportamiento de niños mexicanos con SGB. Consideramos de gran trascendencia identificar las y comparar las manifestaciones clínicas y neurofisiológicas observadas en estos pacientes de acuerdo al patron neurofisiológico reportado, en un intento por reconocer diferentes patrones de presentacion para asi posteriormente tratar de identificar factores de riesgo para una evolución inadecuada y que por ende ameriten la institución de medidas de soporte en forma mas temprana.

OBJETIVOS

1. Describir las manifestaciones, de laboratorio y neurofisiológicas de los pacientes con Guillan Barre atendidos en el Departamento de Neurologia del Instituto Nacional de Pediatria entre 1987 y 1997.
2. Comparar las manifestaciones clinicas y de laboratorio observadas, de acuerdo al patron neurofisiológico reportado.

HIPOTESIS

1. La presentación del patrón axonal en comparación con el desmielinizante es el patrón neurofisiológico más frecuente en la población mexicana.
2. El patrón axonal se presenta a edades más tempranas, tiene una evolución más rapida y se acompaña de menor porcentaje de secuelas que el patrón neurofisiológico desmielinizante.
3. Existen diferencias clínica y estadísticamente significativas en cuanto al comportamiento clínico del síndrome de Guillain-Barré de acuerdo al patrón neurofisiológico reportado.

JUSTIFICACION

Hasta la fecha no existen estudios en la literatura acerca del comportamiento de niños mexicanos con SGB. Consideramos de gran trascendencia identificar las y comparar las manifestaciones clínicas y neurofisiológicas observadas en estos pacientes de acuerdo al patrón neurofisiológico reportado, en un intento por reconocer diferentes patrones de presentación para así posteriormente tratar de identificar factores de riesgo para una evolución inadecuada y que por ende ameriten la institución de medidas de soporte en forma más temprana.

OBJETIVOS

1. Describir las manifestaciones, de laboratorio y neurofisiológicas de los pacientes con Guillain Barre atendidos en el Departamento de Neurología del Instituto Nacional de Pediatría entre 1987 y 1997.
2. Comparar las manifestaciones clínicas y de laboratorio observadas, de acuerdo al patrón neurofisiológico reportado.

HIPOTESIS

1. La presentación del patrón axonal en comparación con el desmielinizante es el patrón neurofisiológico más frecuente en la población mexicana.
2. El patrón axonal se presenta a edades más tempranas, tiene una evolución más rápida y se acompaña de menor porcentaje de secuelas que el patrón neurofisiológico desmielinizante.
3. Existen diferencias clínica y estadísticamente significativas en cuanto al comportamiento clínico del síndrome de Guillain-Barré de acuerdo al patrón neurofisiológico reportado.

JUSTIFICACION

Hasta la fecha no existen estudios en la literatura acerca del comportamiento de niños mexicanos con SGB. Consideramos de gran trascendencia identificar las y comparar las manifestaciones clínicas y neurofisiológicas observadas en estos pacientes de acuerdo al patrón neurofisiológico reportado, en un intento por reconocer diferentes patrones de presentación para así posteriormente tratar de identificar factores de riesgo para una evolución inadecuada y que por ende ameriten la institución de medidas de soporte en forma más temprana.

OBJETIVOS

1. Describir las manifestaciones, de laboratorio y neurofisiológicas de los pacientes con Guillain Barre atendidos en el Departamento de Neurología del Instituto Nacional de Pediatría entre 1987 y 1997.
2. Comparar las manifestaciones clínicas y de laboratorio observadas, de acuerdo al patrón neurofisiológico reportado.

HIPOTESIS

1. La presentación del patrón axonal en comparación con el desmielinizante es el patrón neurofisiológico más frecuente en la población mexicana.
2. El patrón axonal se presenta a edades más tempranas, tiene una evolución más rápida y se acompaña de menor porcentaje de secuelas que el patrón neurofisiológico desmielinizante.
3. Existen diferencias clínica y estadísticamente significativas en cuanto al comportamiento clínico del síndrome de Guillain-Barré de acuerdo al patrón neurofisiológico reportado.

CLASIFICACION DE LA INVESTIGACION

Estudio clínico, observacional, comparativo, transversal y retrolectivo.

MATERIAL Y METODOS

Ubicación, temporalidad y población elegible.

Departamento de Neurología del Instituto Nacional de Pediatría, revisión de expedientes de niños diagnosticados con SGB del 01 de enero de 1987 al 31 de diciembre de 1997, quienes cumplan con los criterios de inclusión señalados a continuación.

Criterios de inclusión

1. Edad de 1 día a 18 años
2. Genero masculino o femenino.
3. Diagnostico de SGB (Ver definiciones operacionales).

Criterios de exclusión

1. Falta de reporte en el expediente de las variables de interes.

Metodología y descripción del método.

Se revisaron los expedientes de los niños que ingresaron al Instituto Nacional de Pediatría entre el 01 de enero de 1987 y el 31 de diciembre de 1997 y en quienes se estableció el diagnóstico de SGB. Una vez recabada la información y para fines del análisis comparativo, se clasificaron a los pacientes en cuatro grupos: 1) SGB con patrón neurofisiológico axonal y 2) SGB con patrón neurofisiológico desmielinizante, 3) SGB con patrón mixto y 4) SGB sin respuesta (Ver definiciones operacionales).

Variables de impacto primario

Edad (años), género (masculino o femenino), proteínas en Líquido cefalorraquideo (mg dl), Patrón neurofisiológico (desmielinizante o axonal).

CLASIFICACION DE LA INVESTIGACION

Estudio clínico, observacional, comparativo, transversal y retrolectivo.

MATERIAL Y METODOS

Ubicación, temporalidad y población elegible.

Departamento de Neurología del Instituto Nacional de Pediatría, revisión de expedientes de niños diagnosticados con SGB del 01 de enero de 1987 al 31 de diciembre de 1997, quienes cumplan con los criterios de inclusión señalados a continuación.

Criterios de inclusión

1. Edad de 1 día a 18 años
2. Genero masculino o femenino.
3. Diagnostico de SGB (Ver definiciones operacionales).

Criterios de exclusión

1. Falta de reporte en el expediente de las variables de interes.

Metodología y descripción del método.

Se revisaron los expedientes de los niños que ingresaron al Instituto Nacional de Pediatría entre el 01 de enero de 1987 y el 31 de diciembre de 1997 y en quienes se estableció el diagnóstico de SGB. Una vez recabada la información y para fines del análisis comparativo, se clasificaron a los pacientes en cuatro grupos: 1) SGB con patrón neurofisiológico axonal y 2) SGB con patrón neurofisiológico desmielinizante, 3) SGB con patrón mixto y 4) SGB sin respuesta (Ver definiciones operacionales).

Variables de impacto primario

Edad (años), género (masculino o femenino), proteínas en Líquido cefalorraquideo (mg dl), Patrón neurofisiológico (desmielinizante o axonal).

ANALISIS ESTADISTICO

Se describirán las variables colectadas mediante medidas de tendencia central y dispersión. Una vez clasificados los pacientes en los grupos descritos se efectuará comparación de cada una de las variables de impacto mediante t de student en el caso de variables numericas o mediante análisis de chi cuadrada en el caso de variables categóricas. Todos los calculos se realizarán considerando un error alfa de 0.05, un error beta de 0.20. La captación de la información se efectuara en el programa Excell para Windows y el análisis estadístico en SPSS para windows version 7.52. Toda la información será procesada en una computadora Compaq V50, con 1.5 Gb en disco duro, 16 Mb en Ram y 22 Mhz de velocidad.

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio un total de 100 pacientes. De ellos 14 correspondieron al patrón neurofisiológico axonal (SGBAx), 10 al patrón desmielinizante (SGBDsm), 12 al mixto (SGMMix), en 31 no hubo respuesta al estudio neurofisiológico (SGSinR). En 33 pacientes del total de la muestra no fue posible identificar el tipo de patrón, por lo que el análisis subsecuente se efectuará con los 67 pacientes restantes.

No observamos diferencias en cuanto a la edad de presentación y distribución por sexo para cada uno de los tipos de SGB (Tabla 1 y 2).

Tabla 1. Edad y tipo de Síndrome de Guillain-Barré

Tipo de Síndrome	No.	Edad en meses ($\bar{x} \pm d.s.$)	Valores Min.- Max.
Axonal.	14	82.6 \pm 67.7	24 a 269
Desmielinizante.	10	114.3 \pm 72.6	18 a 265
Mixto	12	68.3 \pm 44.8	15 a 162
Sin respuesta	31	82.2 \pm 66.6	14 a 352

Kruskal-Wallis 3.00, 3 g.l., p 0.39

Tabla 2. Sexo y tipo de Síndrome de Guillain-Barré

Tipo de Síndrome	Mascullinos		Femeninos	
	n	(%)	n	(%)
Axonal.	8	57.1	6	42.9
Desmielinizante.	6	60.0	4	40.0
Mixto	5	41.7	7	59.3
Sin respuesta	14	45.1	17	54.9

Chi cuadrada de Pearson 1.9, 3 g.l., p 0.73

No observamos diferencias en cuanto al tiempo transcurrido entre el inicio de las manifestaciones sugestivas de la enfermedad y el tipo de SGB (Tabla 3).

Tabla 3. Tiempo entre el inicio de manifestaciones clínicas y el diagnóstico del Síndrome de Guillain- Barré

Tipo de Síndrome	No.	Intervalo de tiempo (días) ($\bar{x} \pm d.s.$)	Valores Min.- Max.
Axonal.	14	6.2 \pm 5.2	2 a 18
Desmielinizante.	10	5.7 \pm 3.5	1 a 12
Mixto	12	4.2 \pm 2.9	1 a 9
Sin respuesta	31	8.2 \pm 8.1	1 a 60

Kruskall-Wallis 1.89, 3 g.l., p 0.59

Las causas de ingreso más frecuentemente reportadas fueron el dolor de extremidades, debilidad muscular, dificultad respiratoria y parálisis. No se observaron diferencias en cuanto a la causa de ingreso de acuerdo al patrón neurofisiológico del síndrome (Tabla 4).

Tabla 4. Causa de Ingreso en el Síndrome de Guillain- Barré

Tipo de Síndrome	Dolor		Debilidad		Dificultad Respiratoria		Parálisis	
	n	(%)	n	(%)	N	(%)	n	(%)
Axonal.	1	7.1	11	78.7	1	7.1	1	7.1
Desmielinizante.	2	20.0	8	80.0	0	0	0	0
Mixto	0	0	12	100.0	0	0	0	0
Sin respuesta	2	6.4	26	83.8	0	0	3	9.8

Chi cuadrada de Pearson 9.3, 9 g.l., p 0.40

Se analizaron posteriormente los antecedentes de infección de vías respiratorias previas, cuadro de gastroenteritis y administración reciente de vacuna antipoliomielítica previa al inicio de la sintomatología, llamando la atención que sólo

existió diferencia estadísticamente significativa para el antecedente de vacunación previa, observándose que de 4 pacientes con antecedentes positivos para la vacunación, 3 pertenecieron al grupo de SGB axonal, chi cuadrada de 7.77, 3 g.l., p 0.049.

Se analizaron las manifestaciones clínicas observadas de acuerdo al tipo de patrón neurofisiológico, llamando la atención la presencia de diferencias estadísticamente significativas para cefalea, dolor abdominal y la afección al décimo par craneal (neumogástrico, χ^2 6.27, 3 gl, p .0098) (Tablas 5 a la 8).

Tabla 5. Manifestaciones clínicas de acuerdo al tipo de SGB

Manifestación clínica	SGB Axonal	SGB Desmielinizante	SGB Mixto	SGB sin Respuesta	X²	p
Fiebre	1/14	1/10	1/12	7/31	2.7	.44
Mialgias	5/14	6/10	4/12	9/31	3.2	.36
Artritis	1/14	0/10	0/12	3/31	2.2	.53
Cefalea	0/14	3/10	1/12	1/31	9.3	.02
Disestesias	0/14	0/10	0/12	1/31	1.17	.75
Disfagia	2/14	1/10	0/12	2/31	2.05	.56
Dolor abdominal	0/14	3/10	1/12	0/31	13.2	.004
Dolor en cuello	0/14	0/10	0/12	1/31	1.17	.75
Letargia	1/14	0/10	0/12	0/31	3.8	.27
Sensibilidad	1/14	0/10	2/12	4/31	2.02	.56
Parestesias	3/14	4/10	2/12	5/31	2.8	.42

Tabla 6. Grado de fuerza muscular de acuerdo al tipo de SGB

Grado de fuerza muscular	SGB Axonal	SGB Desmielinizante	SGB Mixto	SGB Sin respuesta
Ausencia de contracción	3/14	3/10	3/12	15/31
Contracción sin desplazamiento de la extremidad	3/14	0/10	1/12	4/31
Movimiento activo sin vencer la gravedad	4/14	4/10	2/12	4/31
Movimiento activo contra gravedad	0/14	0/10	4/12	5/31
Movimiento contra gravedad y resistencia	1/14	1/10	1/12	0/31

X2 18.07, 12 gl, p .11

Tabla 7. Reflejos osteotendinosos de acuerdo al tipo de SGB

Tipo de reflejos	SGB Axonal	SGB Desmielinizante	SGB Mixto	SGB sin respuesta
Aumentados	0/14	0/10	0/12	0/31
Normales	0/14	0/10	0/12	0/31
Disminuidos	3/14	0/10	1/12	1/31
Ausentes	11/14	10/10	11/12	30/31

X2 5.57, 3 gl, p .13

Tabla 8. Tipo de parálisis de acuerdo al patron del SGB

Tipo de parálisis	SGB Axonal	SGB Desmielinizante	SGB Mixto	SGB sin respuesta
Simétrica Ascendente	13/14	9/10	11/12	29/31
Simétrica Descendente	1/14	1/10	1/12	1/31
Asimétrica Ascendente	0/14	0/10	0/12	1/31
Asimétrica Descendente	0/14	0/10	0/12	0/31

X2 1.98, 6 gl, p 0.92

Se analizaron posteriormente las características citoquímicas del LCR mediante ANOVA de una vía comparando los diferentes patrones del SGB sin encontrar diferencias estadísticamente significativas para la cantidad de proteínas (F Anova 1.97, p .12), glucosa (F Anova de 2.29, p .087) y número de células (F Anova de 1.86, p .14). Finalmente se analizaron las secuelas y complicaciones observadas de acuerdo al patrón de SGB, no encontrándose diferencias en la presencia de secuelas (X2 de 6.0, 3 gl, p .11), ni de complicaciones (X2 .93, 3 g.l., p .82).

DEFINICIONES OPERACIONALES

1.- Síndrome de Guillain-Barré de tipo desmielinizante.

En el estudio de la velocidad de conducción nerviosa motora (VCNM), el patrón desmielinizante muestra retardo en la velocidad de conducción o con bloqueo y los potenciales de acción sensitiva están normales o con aumento de sus latencias.

2.- Síndrome de Guillain-Barré de tipo axonal.

En la VCNM en los casos con neuropatía axonal se observa reducción en las amplitudes del potencial y ausencia de respuesta F, la velocidad de conducción nerviosa sensitiva generalmente es normal.

3.- Complicaciones y secuelas.

Se consideran complicaciones y secuelas a la presencia de deterioro a nivel respiratorio (ventilación mecánica, traqueostomía), disfunción autonómica (arritmias cardíacas, inestabilidad de la tensión arterial, respuesta hemodinámica anormal a fármacos, alteraciones electrocardiográficas, alteraciones pupilares o retención urinaria), infecciones del aparato respiratorio y urinario.

DISCUSION.

La observación de la nueva forma del síndrome de Guillain-Barré conocida como "neuropatía axonal motora aguda." (acute motor axonal neuropathy, AMAN) constituye un gran avance al favorecer el esclarecimiento de los mecanismos básicos que lo producen, así como de otros aspectos como la etiología, patología, manifestaciones clínicas y neurofisiológicas, esto a su vez ha generado una adquisición constante de nuevos conocimientos sobre este síndrome. Esta nueva forma del SGB es un trastorno no inflamatorio que, en los casos severos, produce degeneración selectiva de los axones en los nervios y las raíces motoras sin la presencia de desmielinización. Un hallazgo interesante de los autores que describen la serie más grande, en China, fue

DEFINICIONES OPERACIONALES

1.- Síndrome de Guillain-Barré de tipo desmielinizante.

En el estudio de la velocidad de conducción nerviosa motora (VCNM), el patrón desmielinizante muestra retardo en la velocidad de conducción o con bloqueo y los potenciales de acción sensitiva están normales o con aumento de sus latencias.

2.- Síndrome de Guillain-Barré de tipo axonal.

En la VCNM en los casos con neuropatía axonal se observa reducción en las amplitudes del potencial y ausencia de respuesta F, la velocidad de conducción nerviosa sensitiva generalmente es normal.

3.- Complicaciones y secuelas.

Se consideran complicaciones y secuelas a la presencia de deterioro a nivel respiratorio (ventilación mecánica, traqueostomía), disfunción autonómica (arritmias cardíacas, inestabilidad de la tensión arterial, respuesta hemodinámica anormal a fármacos, alteraciones electrocardiográficas, alteraciones pupilares o retención urinaria), infecciones del aparato respiratorio y urinario.

DISCUSION.

La observación de la nueva forma del síndrome de Guillain-Barré conocida como "neuropatía axonal motora aguda." (acute motor axonal neuropathy, AMAN) constituye un gran avance al favorecer el esclarecimiento de los mecanismos básicos que lo producen, así como de otros aspectos como la etiología, patología, manifestaciones clínicas y neurofisiológicas, esto a su vez ha generado una adquisición constante de nuevos conocimientos sobre este síndrome. Esta nueva forma del SGB es un trastorno no inflamatorio que, en los casos severos, produce degeneración selectiva de los axones en los nervios y las raíces motoras sin la presencia de desmielinización. Un hallazgo interesante de los autores que describen la serie más grande, en China, fue

encontrar la asociación con *Campylobacter jejuni*, el cual puede ocasionar cuadros enterales en niños mexicanos.

Debido a que esta nueva entidad se ha descrito recientemente, aún no es muy conocida en nuestro medio y por lo tanto la comunidad médica en general sigue considerando al SGB como una enfermedad desmielinizante únicamente..

En el presente estudio , que analiza un grupo de 67 niños atendidos en el INP con diagnóstico de SGB durante la década de 1987 a 1997, se distinguieron 2 grupos de pacientes de acuerdo a los antecedentes, que correspondieron a una forma axonal y otra desmielinizante. No se observaron diferencias en cuanto a edad y sexo de los pacientes en los dos grupos. En ninguno de los dos grupos se identificó alguna etiología específica como la asociación a *Campylobacter jejuni*. No se observaron formas recurrentes o crónicas progresivas.

En este estudio obtuvimos las siguientes conclusiones:

- 1. Del total de 67 niños incluidos fue posible identificar dos formas de presentación del SGB, como se ha descrito previamente, que son: axonal y desmielinizante, en 24 pacientes.**
- 2. Se encontró un ligero predominio en la frecuencia de la forma axonal.**
- 3. Las manifestaciones clínicas y neurofisiológicas de nuestros pacientes con la forma axonal son similares a las descritas en estudios previos en otros países, principalmente en China, por lo tanto, no existe una diferencia fundamental en nuestro medio.**

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.-Hund F.E,Borel C.O.,Cornblath D.R,Intensive management of severe Guillain-Baré syndrome.Critical care medicine 1993;21(3):433-446.
- 2.-Guillain G,Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculonebrite avec hyperalbuminose du liquide cephalo-rachidien sans reaction cellulaire. Remarques sur les caracteres cliniques et graphiques des reflexes tendineux. Bull. Soc. Med. Hop. Paris 1916;40:1462.
- 3.-Ho. T.W. Mishu.B. Guillain-Barré Syndrome in northern China. Relationship to Campylobacter jejuni infection and anty-glycolipid antibodies. Brain. 1995;118:597-605.
- 4.-Ho.T.W. Hsieh.S.T. Motor nerve terminal degeneration provides a potential mechanism for rapid recovery in acute motor axonal neuropathy after Campylobacter infection. Neurology. 1997; 48: 717-724.
- 5.- Nachamkin I. Mishu. B. Campylobacter Species and Guillain-Barré Syndrome. Clinical Microbiology Reviews. 1998; 11(3):555-567..
- 6.-McKhann.G.M. Cornblath.D.R. Clinical and electrophysiological aspects of acute paralytic disease of children and young adults in Northern China. Lancet. 1991; 338: 593-597.
- 7.- Asbury.AK, Cornblath D.R. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré Syndrome. Ann Neurology. 1990;27(suppl):521-524.
- 8.-Griffin J.W.,Lu C.Y.,Wo T.H.,Tian M.,Pathology of the motor-sensory axonal Guillain-Barré syndrome.Ann. of Neurology 1996;39(1):17-28.
- 9.-Khatri O.B.,Flamini R.J.Plasmapheresis wuth acute inflammatory polyneuropathy.Pediatric Neurology1989;6(1):17-19.
- 10.-Mckhann M.G.,Cornblath R.D.,Acute motor axonal neuropathy:a frequent cause of acute flaccid paralysis in China,Ann. of Neurology 1993;33(4):342.
- 11.-Hafer-Macko Ch.,Hsieh S.T.,Li Ch.Y.,Acute motor axonal neuropathy:an antibody-mediated attack on axolema,Ann. of Neurology 1996;40(2):21-30.
- 12.-Feasby T.E. Gilbert JJ. Brown W.F. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. Brain 1986; 109: 1115-26.