

11237



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL "GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL
"LA RAZA"

MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y SU HALLAZGOS
NEUROFISIOLÓGICOS EN EL SÍNDROME DE
GUILLÁN BARRÉ (SGB) EXPERIENCIA DE 5 AÑOS
EN EL SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA EN EL HG
CMR.

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE :

ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA MÉDICA

P R E S E N T A :

DR. CARLOS COLIN NÚÑEZ

TUTOR: DR. JAIME RUIZ CHAVEZ

COTUTOR: DRA. YOLANDA DEL RIO AVENDAÑO



2004



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

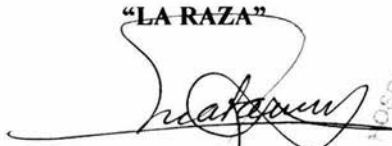
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

CENTRO MEDICO NACIONAL

"LA RAZA"



Dr. José Luis Matamoros Tapia
Jefe de la División de Educación e Investigación Médica
del Hospital "Dr. Gaudencio González Garza" del CMN La Raza IMSS

Dr. Jorge E. Menabrito Trejo

Jefe de la División de Pediatría
del Hospital "Dr. Gaudencio González Garza" del CMN La Raza IMSS

Dr. Mario González Vite

Profesor titular del curso de pediatría médica
del Hospital "Dr. Gaudencio González Garza" del CMN La Raza IMSS

Dr. Jaime Ruíz Chávez

Asesor tesis
Medico de base adscrito al servicio de Neurología Pediátrica
del Hospital "Dr. Gaudencio González Garza" del CMN La Raza IMSS

Dr. Carlos Colín Núñez

Residente de pediatría médica
Del Hospital "Dr. Gaudencio González Garza" del CMN La Raza IMSS

Número definitivo de proyecto: 2003/691/0039

AUTOR Y ASESOR

**Dr. JAIME RUIZ CHAVEZ
NEUROLOGO PEDIATRA
ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGIA PEDIATRICA
HOSPITAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL CENTRO MEDICO
NACIONAL LA RAZA**

COAUTORES

**DRA. YOLANDA DEL RIO AVENDAÑO
EPIDEMIOLOGA ADSCRITA AL SERVICIO DE EPIDEMIOLOGIA
HOSPITAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CENTRO MEDICO
NACIONAL LA RAZA**

**DR. CARLOS COLIN NUÑEZ
RESIDENTE DE 4° AÑO DE LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA
HOSPITAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CENTRO MEDICO
NACIONAL LA RAZA**

INDICE

INDICE.....	4
RESUMEN.....	5
ANTECEDENTES	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	10
OBJETIVOS	10
VARIABLES	10
METODOLOGÍA ESTADÍSTICA	12
ASPECTOS ETICOS	12
RECURSOS.....	12
FACTIBILIDAD	12
GRAFICA DE GANTT.....	13
RESULTADOS.....	14
CONCLUSIONES.....	16
GRAFICAS Y TABLAS.....	17
BIBLIOGRAFIA.....	21
ANEXO 1.....	23
ANEXO 2.....	29

RESUMEN

MANIFESTACIONES CLÍNICOS Y SUS HALLAZGOS NEUROFISIOLÓGICOS EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ (SGB) EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN EL SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA EN EL HG CMR

ANTECEDENTES: El SGB es una entidad nosológica caracterizada por la presencia de debilidad progresiva ascendente con antecedentes de procesos infecciosos en ocasiones y debido a cambios inmunológicos generadores de lesión desmielinizante o axonal general prolongación de la transmisión de impulsos nerviosos. Se estudió la asociación de datos clínicos con hallazgos neurofisiológicos de los casos de Síndrome de Guillain Barré atendidos en el Servicio de Neuropediatría durante 5 años.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

En los pacientes con SGB atendidos en el HGCMR

¿Cuál es la asociación de los hallazgos clínicos del paciente y de alteraciones en los estudios neurofisiológicos?

OBJETIVO GENERAL:

Conocer las manifestaciones clínicas del paciente y las alteraciones en los estudios neurofisiológicos realizados al egreso del paciente.

MATERIAL Y METODOS:

Estudio retrospectivo, descriptivo, observacional. Se incluyeron los expedientes de niños con diagnóstico de SGB de 0-16 años de ambos géneros que ameritaron hospitalización en la unidad durante el periodo comprendido entre enero de 1998 a enero del 2002 captados en formato especial (anexo uno). Se utilizaron medidas de tendencia central y dispersión temporal, así como graficas y tablas.

RESULTADOS:

Se estudiaron los expedientes clínicos de 26 pacientes que ingresaron a la unidad con diagnóstico de SGB, encontrando doce casos del sexo masculino y catorce del sexo femenino, con grupos de edad predominante preescolar y escolar, se obtuvo información del registro de los servicios de urgencias, medicina interna, terapia intensiva y neurología pediátrica así como del archivo del servicio de Medicina Preventiva y epidemiología. La sintomatología predominante fue la debilidad ascendente progresiva de inicio en miembros pélvicos en 22 casos, afección de nervios craneanos en quince pacientes y disautonomias en 12 pacientes. Doce casos requirieron apoyo de ventilación mecánica y manejo en Unidad de Cuidados Intensivos. El tratamiento farmacológico fue con Inmunoglobulina humana endovenosa en 13 casos, metilprednisolona en 4 casos, ambos fármacos en secuencia en dos casos y 7 casos no recibieron tratamiento farmacológico. Los estudios neurofisiológicos fueron anormales en los 26 casos con prolongación de latencias motoras y sensitivas, disminución de amplitudes y de la velocidad de neuroconducción nerviosa, en trece de los 26 casos hubo proceso desmielinizante con componente axonal. En ocho de los veintiséis casos no hubo discapacidad.

CONCLUSIONES

El estudio por ser prospectivo solo muestra una perspectiva del Síndrome de Guillain Barré con muchas limitaciones en el análisis de datos y nos permitió identificar que los estudios neurofisiológicos constituyen un recurso para seguir la evolución clínica de los pacientes y que faltan estudios multicéntricos interinstitucionales de tipo prospectivo que nos permitan conocer la evolución clínica de los niños con Poliradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante subaguda.

ANTECEDENTES

Definición:

El síndrome de Guillain-Barre (SGB) o poliradiculoneuropatía desmielinizante aguda (PRNDA) se define como una entidad clínica caracterizada por grado variable de debilidad progresiva, bilateral, habitualmente simétrica, arreflexia miotática y discretos cambios sensoriales de las extremidades. Desde la eliminación virtual de la poliomielitis, SGB constituye la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en los países de occidente es cosmopolita y afecta ambos sexos. (1,2) . En la mayoría de los casos es precedida por infecciones bacterianas o vírales y la debilidad se instala en forma aguda en el transcurso de días o hasta 4 semanas. Aunque la patogenia del GBS permanece poco definida, existe evidencias de que es un padecimiento autoinmune. (3,5,6,9,10,13,18,19,22)

EPIDEMIOLOGIA

El SGB comprende un grupo heterogéneo de entidades patológicas con características clínicas distintivas y probablemente con su propia patogénesis donde se incluye el grupo de poliradiculoneuropatías (1,2,13,19,22) Su variabilidad en los grupos de edad nos obliga a identificar dentro de las variedades de los diagnóstico diferenciales a considerar al grupo desde lactantes hasta adolescentes, con predominio en el escolar. La incidencia es baja y se reporta entre el 0.6 a 1.7 casos x 100,000 AP, predomina en el sexo masculino, y no existen descripciones relacionadas con predominio estacional. (1-3,5,6,22)

Etiología y Fisiopatología:

El GBS es el prototipo de una enfermedad post infecciosa y generalmente precedida a infección aguda bacteriana o viral del tracto respiratorio y gastrointestinal. Las otras variedades descritas son la autoinmune reactiva y autolimitada: El intervalo entre la presencia de los síntomas neuropáticos y el periodo prodrómico de la infección con la instalación de los síntomas SGB varía entre una y tres semanas con promedio de 11 días.

los agentes etiológicos identificados en cultivos realizados a estos pacientes son C. jejuni Citomegalovirus Epstein Barr y Borelia B, pero no debemos olvidar la asociación en ciertos casos los precedidos de intervenciones quirúrgicas, traumatismos y aplicación de vacunas (1-6,8,11-14,16,18,22).

Los agentes patógenos inducen respuestas humorales y celulares dirigido en forma selectiva a los componentes de la mielina en una reacción cruzada contra los componentes gangliosidos de la superficie de los nervios periféricos. Dicha reacción inmune en las células de Schwann genera una neuropatía desmielinizante inflamatoria (85 % de los casos) y dichas reacciones contenidos en la membrana del axón causa la forma aguda axonal del SGB (15 % de los casos) (4,7,9,10,12,14,18,22)

La neuropatía motora aguda axonal (AMAN) y el síndrome Miller Fisher (MFS), que son variantes del SGB tienen una relación directa de cuadros de gastroenteritis generada por C.Jejuni aislados en coprocultivos, la respuesta inmunológica contra C jejuni induce anticuerpos que reaccionan cruzadamente con los tejidos neurales (7,8,11,14,16,22).

El Citomegalovirus, virus Epstein Barr y el virus Varicela se ha identificado particularmente en mujeres en edad reproductiva, en forma esporádica en niños y la manifestación clínica predominante involucra nervios sensoriales y craneales la especificidad de tales anticuerpos. (1,2,11,14,17)

Las formas fisiopatológicas descritas del SGB son:

1. POLIRADICULONEUROPATIA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA AGUDA. (AIDP)

En la practica esta variante (AIDP) fue considerada como sinónimo de SGB se caracteriza histopatologicamente por infiltración linfocitaria temprana en las raíces espinales y en nervios periféricos e invasión subsecuente por macrófagos con perdida segmentaria de las porciones afectadas de mielina, que causan defectos profundos en la propagación del impulso nervioso resultando eventualmente en un bloqueo de conducción y en la correlación funcional de la parálisis flácida.(1,2,10,11,13,22,23,24,25)

AIDP, es la forma mas frecuente GBS en los países occidentales y constituye 85 a 95 % de los casos. Generalmente observado como un desorden autoinmune precedido en la mayoría de pacientes por una infección viral o bacteriana. Se genera de una respuesta inmune aberrante en la superficie celular de la membrana del nervio mielinizado o de la fibra nerviosa de la mielina con un proceso de disrupción vesicular progresando desde afuera hacia adentro antes de que los macrófagos invadan a las fibras nerviosas y enlace de anticuerpos fijantes de complemento para los epítopes expuestos sobre la superficie de la membrana celular los cuales activan complemento que inicia la disrupción de un mielina en el recubrimiento de los macrófagos lo que completa el proceso de una desmielinización segmentaria . AIDP. es observado como una enfermedad auto inmune auto limitada reactiva y consecuencia primaria del proceso inmune de desmielinización multifocal de segmentos mielínicos lo que puede explicar las características de los hallazgos electrofisiológicos de disminución de la velocidad de conducción nerviosa, prolongación distal de latencias, incremento en latencia, disminución de la consistencia o falta de respuesta a la evocación de la onda F y bloqueos de conducción. En algunos pacientes con AIDP con formas severas, la desmielinización inflamatoria esta acompañado de perdida axonal . El grado de la complicación de la perdida axonal en AIDP es un determinante muy importante para la velocidad de recuperación y pronostico final . (10,11,13,17,22,23,24,25,28)

2. NEUROPATÍA AXONAL SENSORIAL MOTORA AGUDA .(AMSAN)

Esta variedad se encuentra basada en observaciones clínicas, patológicas y electrofisiológicas, resulta de un ataque inmune primario dirigido hacia los nervios axonales. (22-25,28)

Feasby (), describieron en 7 pacientes con SGB los cuales se presentaron con una forma fulminante de parálisis después de un cuadro de gripe. Todos tuvieron parálisis general severa y 6 necesitaron ventilación asistida por un periodo de 2 a 4 días desde la ubicación de los síntomas neurológicos, el examen electrofisiológico dentro de los 2 a 7 días mostró respuesta evocada disminuida con un estímulo distal supramáximo de los nervios sensitivos y motores progresando rápidamente a una perdida total de excitabilidad eléctrica, esta forma se correlacionaba consistentemente con hallazgos

observados en las fibras nerviosas de una degeneración axonal aguda en especímenes de tejido nervioso tomadas por una biopsia temprana en el curso de la enfermedad y en algunos pacientes en la necropsia. Después de un mes a 19 meses de establecido el diagnóstico se encontró degeneración axonal severa de las fibras nerviosas sensoriales y motoras con solo poca desmielinización cambios extendidos a las porciones proximales de las raíces nerviosas aunque las neuronas se esparcen y retienen su capacidad de regeneración. Los hallazgos patológicos indicaron algún grado de daño de los nervios sensorios los cuales nos guían al concepto de una forma axonal aguda de SGB.(1,2,23,24,25)

La inmunopatología detallada y microscopía electrónica de estructura fina en los estados tempranos del padecimiento proveen una fuerte evidencia para considerar al AMSAN una entidad debida a un ataque inmune primario sobre los nervios axonales.(1,2,23)

3. NEUROPATÍA AXONAL MOTORA AGUDA. (AMAN)

El concepto de las variantes axonales de GBS se apoya en los reportes de casos agudos esporádicos con neuropatías axonales puramente motoras ahora nombradas AMAN las cuales fueron desencadenadas en algunos casos por una infección enterica por *C jejuni* de pacientes conteniendo títulos altos de anticuerpos hasta los gangliosidos.(1,2,7,8,9,10,11,22,23)

Los casos esporádicos AMAN han sido observados ampliamente y ellos representan desde un 10 a un 20 % de los pacientes con GBS. El termino AMAN fue originalmente introducido con la descripción del caso con la parálisis ascendente aguda la cual ha sido observada en los niños rurales en el Norte de China, los casos de AMAN también fueron 0 positivos para *C jejuni* y un numero substancial tuvieron anticuerpos IgG para GM. Las examinaciones electrofisiológicas y la necropsia en algunos casos confirmaron una forma de neuropatía motora y axonal .(1,2,4,7,10,11,22,23,28)

Los estudios electrofisiológicos muestran una reducción o una ausencia de una acción motora con un componente evocado distalmente con los signos potenciales tempranos de una denervacion sobre la electromiografía pero con una velocidad de conducción normal y con los potenciales de acción normales de los nervios sensorios, siendo estas las manifestaciones típicas para los casos esporádicos AMAN. Los cambios patológicos demostrables parecen estar enlazados a IgG y activados a los componentes complementados para axolema en los nodos de ranvier en las fibras motoras largas los macrófagos llegaron ha ser atacados por tales nodos a lo largo de un espacio peri axonal. Axolema en contacto con los macrófagos invadidos, son focalmente destruidos y los axones muestran cambios degenerativos progresivos hasta el punto de una desintegración total . (1,2,10,11,22,23,24,25,28)

4.- SÍNDROME DE MILLER FISHER

es una variante de SGB que usualmente se presenta en adultos aunque también se a visto en niños su presentación clinica se caracteriza por la presencia oftalmoplejía, ataxia y arreflexia la mayoría de los pacientes presentas anticuerpos sericos contra gangliosidos GQ1b (1,2,3,4,7,15,19,21,22)

DIAGNOSTICO

El diagnóstico clínico de SGB se fundamente básicamente en los criterios de Asbury que consisten en

- A). Criterios necesarios para el diagnóstico: debilidad motora progresiva de más de un miembro, arreflexia o hiporreflexia miotática.
- B). Criterios que apoyan fuertemente el diagnóstico: progresión de la debilidad, afectación relativamente simétrica, signos y síntomas sensitivos leves, afectación de nervios craneanos, recuperación que inicia de 2-4 semanas, disfunción autonómica, ausencia de fiebre al inicio del padecimiento,
- C). Criterios del estudio de Líquido cerebroespinal: Disociación albuminocitológica a partir de la primera semana de evolución.
- D). Criterios electrofisiológicos: estudio de VNC con disminución en la velocidad de conducción, incremento en la latencia de potenciales Motor y sensitivo, ausencia de respuesta y prolongación de latencia o falta de respuesta de onda F.
- E). Criterios de exclusión diagnóstica: diagnóstico de botulismo, Miastenia gravis, Poliomiелitis o Neuropatía tóxica; metabolismo anormal de las porfirinas, difteria reciente, síndrome sensitivo puro sin debilidad.
- (6,10,11,13,20,21,22,24,25,28,29)

El tratamiento del paciente con SGB debe ser de tipo interdisciplinario e incluye manejo de Inmunoglobulina humana por vía endovenosa, plasmaferesis, apoyo ventilatorio en caso de requerirlo, medidas generales y cuidados intensivos en caso de compromiso de vía aérea y rápida progresión con repercusión de nervios craneanos bajos, sin embargo no existe un tratamiento específico debido a que se desconoce en forma específica la causa desencadenante y en consecuencia los esquemas de tratamiento no son específicos, generando evoluciones diferentes en sus condiciones generales. (19,22,26,27,30)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

En los pacientes con SGB atendidos en el HGCMR

¿Cuál es la asociación de los hallazgos clínicos y alteraciones neurofisiológicas en los pacientes con Síndrome de Guillain Barré?

OBJETIVO GENERAL:

Conocer las manifestaciones clínicas del paciente y las modificaciones en los estudios neurofisiológicos realizados al paciente.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

En los pacientes con SGB atendidos en el HG CMR

1. Conocer las manifestaciones clínicas de los pacientes atendidos en HGCMR
2. Conocer los hallazgos neurofisiológicos en alguna etapa de su evolución.

TIPO DE ESTUDIO

Estudio transversal descriptivo no requiere de hipótesis

IDENTIFICACIÓN DE VARIABLES.

VARIABLE INDEPENDIENTE :

SGB y sus manifestaciones clínicas

Definición conceptual.

manifestaciones clínicas son los hallazgos descritos por Asbury anexo (2)

Definición operacional.

Manifestaciones clínicas: caracterizadas por debilidad muscular progresiva ascendente y simétrica acompañada de hiporreflexia ausencia de reflejos patológicos, y con grados variables de secuelas motoras y la presencia de déficit motor de características ascendente de grado variable, de instalación gradual, con o sin alteraciones Sensitivas, e hiporreflexia miotática.

Escala de medición

Ordinal : Leve, moderada, severa

Indicadores:

Escala de Clínica Mayo para grado de paresia : 0-1/5 severa, 2-3/5 moderada , 4/5 leve (anexo)

Velocidad de progresión de la paresia en las primeras 72 horas (anexo)
y hallazgos neurofisiológicos que se presentan en este grupo de estudio

VARIABLE DEPENDIENTE

Manifestaciones Neurofisiológicas incluidas VCN, Latencias sensoriales y motoras y onda F

Definición conceptual manifestaciones neurofisiológicas

Caracterizado por prolongación de latencia velocidad de conducción nerviosa, dispersión temporal de potencial de unidad motora (PUM) ausencia de onda F (anexo 2)

Definición operacional

estudios neurofisiológicos : latencia del potencial compuesto muscular, potencial compuesto sensitivo, velocidad de conducción nerviosa, y evocación de la onda F.

Escala de medición : cuantitativas discreta

Indicadores : velocidad de neuroconducción mts x seg

Latencia del potencial muscular compuesto y sensitivo

Onda F (latencia y consistencia)

Ordinal discreta dicotómica

a) presente, b) ausente

VARIABLES ANTECEDENTES.

EDAD:

Definición conceptual: tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de inicio del evento catalogado como Síndrome de Guillán-Barré.

Definición operativa: se expresará en número de años y meses cumplidos desde el nacimiento hasta el inicio del síndrome de Guillán-Barré

Escala de medición: cuantitativa, discreta

GÉNERO:

Definición conceptual: condición que distingue al hombre de la mujer.

Definición operativa: según el género masculino o femenino.

Indicadores: se realizará por las características fenotípicas observables o registradas en el expediente clínico.

Tipo de estudio :

Estudio Transversal, descriptivo, observacional , clínico-epidemiológico

metodología:

se tomaran en cuenta todos los expedientes de niños con diagnostico de SGB de 0-16 años de sexo masculino o femenino hospitalizados en el servicio de neurología, medicina interna y terapia intensiva pediátricas del HGCMR en el periodo comprendido entre enero de 1998 a enero del 2002 registrando ficha de identificación y captación de datos (anexo uno).

Estadística.

Se utilizarán medidas de promedio (media, mediana y moda) y medidas de dispersión central (desviación estándar) las cuales se expresarán en histogramas, gráficas de pastel y cuadros.

Aspectos éticos :

El presente estudio no viola ninguno de los principios básicos de la investigación en seres humanos establecidos por la asamblea médica mundial en la declaración de Helsinki 1964; ni de las revisiones hechas por la misma asamblea en Tokio 1975; Venecia 1983 y Hong Kong 1989.

Por otra parte la investigación se apegará a la Ley General de Salud de los Estados Unidos Mexicanos en materia de investigación para la salud (título quinto) y las normas dictadas por el IMSS para este mismo fin. Siendo un estudio retrospectivo no requiere de hoja de consentimiento informado.

Recursos:

Recursos humanos : personal médico (médicos de base y residente) adscritos al HGCMNR.

Recursos físicos:

Áreas físicas archivo clínico del HGCMNR
Servicio de Medicina Preventiva HGGGCMR.

Recursos materiales:

archivos, expedientes clínicos y hojas de registro.

Factibilidad :

Esta investigación se considera factible ya que solo requiere de los recursos humanos físicos y materiales disponibles en HGCMNR mismos que se emplean de manera rutinaria para la atención de derechohabientes no requiere de financiamientos ni el apoyo de otras instituciones.

Difusión de resultados:

El presente trabajo se presentará en el Congreso Anual de la Academia Mexicana de Neurología A.C. en la ciudad de León Guanajuato en Octubre del 2004.

GRAFICA DE GANTT

ACTIVIDADES	MAYO	JUNIO	JULIO	AGOSTO
REVISION BIBLIOGRAFICA	→	→		
ELABORACION DE PROTOCOLO		→	→	
APROBACION DE PROTOCOLO			→	
RECOLECCION DE DATOS			→	
ANALISIS DE RESULTADOS			→	
ELABORACION DE TESIS				→

RESULTADOS

Se incluyeron 26 casos de niños atendidos en el Hospital General Centro Médico Nacional La Raza durante un período de 5 años, del Enero de 1998 a Diciembre del 2002 quienes fueron atendidos en el Servicio, reunían criterios de inclusión incluyendo estudios de Velocidad de conducción nerviosa, latencias sensitivas, motoras y ondas F.

Se analizaron edad de presentación, asociación a proceso infecciosos previos, patrón de progresión y tratamiento instituido, así como hallazgos en los estudios neurofisiológicos considerando momento de evolución en el padecimiento en que se realizaron.

Encontrando lo siguientes:

La edad de los pacientes se encontró en rango de uno a dieciséis años, preescolares en nueve casos, escolares en diez casos, cuatro menores de 2 años y tres adolescentes. Doce pacientes fueron del sexo masculino y catorce del sexo femenino, sin predominio significativo en la relación masculino/femenino de 0.85. En once (n11/26) casos existió antecedente de infección de vías aéreas superiores, en cinco casos infección de tubo digestivo n=5/26: en los diez casos restantes no hubo relación con procesos infeccioso previos y la aparición de síntomas fue súbita.

En relación al cuadro clínico la sintomatología predominante fue la debilidad ascendente de carácter progresivo en las cuatro extremidades, de grado variable, con inicio en extremidades podálicas en 22 de los 26 casos, afección de nervios craneales en quince pacientes. Doce pacientes presentaron disautonomías del tipo hipertensión arterial sistémica, retención urinaria y vómito.

Doce pacientes que ameritaron ventilación mecánica ingresaron a la Unidad de Cuidados Intensivos y catorce pacientes se atendieron en Sala de Neurología pediátrica. El tratamiento farmacológico además de las medidas de apoyo, Medicina física y rehabilitación fue con inmunoglobulina humana en trece de los casos, tratamiento con metilprednisolona en cuatro pacientes y en dos de ellos se requirió tratamiento con ambos fármacos: en siete casos no se manejó tratamiento farmacológico, solamente terapias física y vigilancia.

Como hallazgos neurofisiológicos se encontraron prolongación de latencias motoras en miembros torácicos en veintiún casos y normales en cinco casos, con amplitudes disminuidas en los 26 pacientes. Latencias motoras en miembros pélvicos normales en cuatro casos y prolongadas en 22 casos, con amplitudes disminuidas en los 26 casos. Latencias sensitivas en miembros torácicos normales en doce casos y prolongadas en 14, en miembros pélvicos latencias normales en nueve casos y prolongadas en diecisiete con amplitudes disminuidas en miembros torácicos en catorce casos y disminuidas en miembros pélvicos en diecisiete casos. Las velocidades de conducción nerviosa estuvieron disminuidas en miembro torácicos en veinticinco casos y disminuidas en miembros pélvicos en 18 casos. La onda F fue anormal en 25 casos tanto en miembros torácicos como en pélvicos (tabla 1).

En relación al grado de discapacidad se tiene que la recuperación que les permitió la deambulación espontánea o con algún tipo de ayuda se presentó en 8 casos, pero permanecieron con cuadriparesia a su egreso en 11 casos y con paraparesia en 7, lo que implica que más de la mitad fueron egresados con discapacidad importante en el 70% de los casos y estos resultados se lograron en períodos de tiempo diferentes encontrando que la mayoría de los casos se egresaron después de las 4 semanas.

CONCLUSIONES

Con los datos obtenidos concluimos lo siguiente:

- 1.- El predominio de edad de presentación en nuestro grupo de estudio fue en preescolares y escolares en más del 50%
- 2.- No existió predominio de sexo
- 3.- La recuperación parcial con envío a rehabilitación física se presentó en las primeras 8 semanas en el 75% de los casos.
- 4.-La debilidad motora predominante fue en extremidades podálicas en el 80% de los casos.
5. En los veintiséis casos estudiados los estudios neurofisiológicos mostraron alteración desmielinizante, con componente axonal en doce casos y prolongación de latencia o dispersión temporal de la onda F en todos los casos.

Con los resultados obtenidos se plantea la necesidad de realizar un estudio multicéntrico de tipo prospectivo que permita conocer con realidad y puntual frecuencia la sintomatología del síndrome de Guillain Barre o poliradiculoneuropatía inflamatoria aguda en sus diferentes fases en correlación con los estudios neurofisiológicos, predominio de grupo etario en las diferentes Instituciones de nuestro País, respuestas terapéuticas y secuelas con diversos grados de discapacidad.

De manera que consideramos es un estudio preliminar que solo despierta interés en realizar estudios bien estructurados a futuro y contar con experiencia de expertos para proponer un manejo multidisciplinario indispensable para mejorar la calidad de vida de estos pacientes

GRAFICA 1. Muestra procesos infecciosos que precedieron las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barré (SGB)

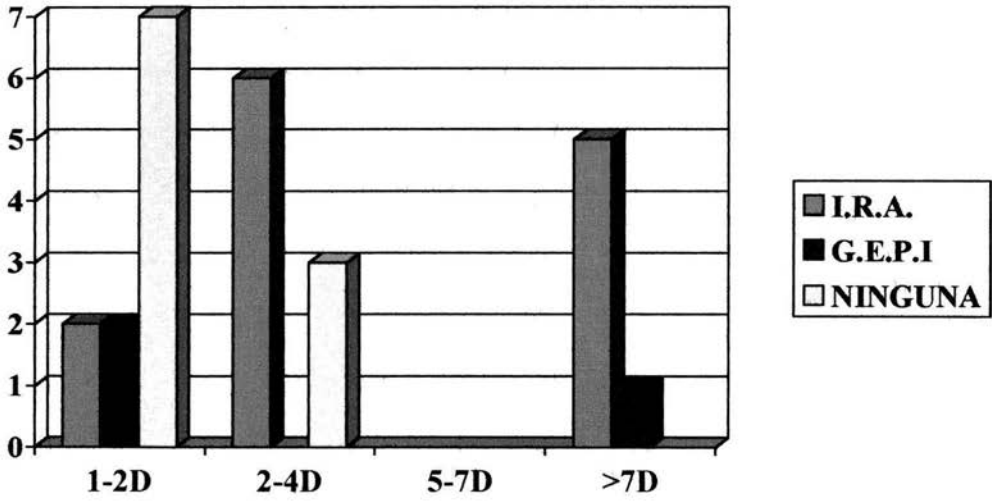
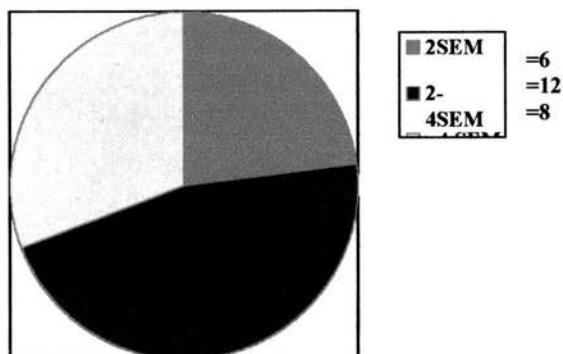


TABLA 1: Muestra los resultados de las latencias sensitiva(LATSEN) y motora(LATMOT), amplitudes (AMP), velocidad de conducción nerviosa (VCN), Onda F en miembros torácicos MSTs, y podalicos MsPs

VALORES	MS.TS.	MS.PS.
LAT. MOT	NL 05 ANL 21	NL 04 ANL 22
AMP. MOT	NL 0 ANL 26	NL 0 ANL 26
LAT. SEN.	NL 12 ANL 14	NL 09 ANL 17
AMP. SEN.	NL 09 ANL 17	NL 08 ANL 13
V.C.N.	NL 1 ANL 25	NL 1 ANL 25
ONDA F	NL 1 ANL 25	NL 1 ANL 25

TABLA 2: Insuficiencia Respiratoria Período de Inicio de manifestaciones

< 24 HORAS	3	VENTILACIÓN ASISTIDA
24-48 HORAS	2	CASOS + N=14
48-72 HORAS	2	
> 72 HORAS	5	CASOS - N=12



Gráfica 2 .Periodo de tiempo en que se realizo el estudio posterior al inicio de manifestaciones clínicas.

TABLA 3 . Debilidad muscular y afectación de nervios craneales a su ingreso de la unidad

DEBILIDAD A SU INGRESO	AFECTACIÓN DE NERVIOS CRANEALES	
SIN ALTERACIONES (5/5) A) MsTs 5 b) MsPs 9	CON AFECCIÓN	N= 11
DEBILIDAD LEVE (1-2/5) a) MsTs 5 b) MsPs 2		
DEBILIDAD MODERADA (3-4/5) MsTs 4 MsPs 10	SIN AFECCIÓN	N= 15
DEBILIDAD SEVERA (0-1/5) MsTs 7 MsPs 1		

ANÁLISIS NO LINEAL
LA BIBLIOTECA

Tabla 4: Muestra el tratamiento establecido y las secuelas que presentaron a su egreso del servicio

TIPO DE DISCAPACIDAD		TRATAMIENTO ESTABLECIDO	
Cuadriparesia	n=11	ESTEROIDES	n= 04
Paraparesia	n= 7	INMUNOGLOBULINAS	n= 13
Deambulaci3n asistida	n= 6	AMBOS	n= 02
Deambulaci3n no asistida	n= 1	SIN TRATAMIENTO	n= 07

Tabla 5. Muestra tiempo de inicio de manifestaciones y recuperaci3n

RECUPERACI3N EN SEMANAS		INICIO DE MANIFESTACIONES DE INUSF. RESPIRATORIA ANTES DE SU INGRESO	
< 4 SEMANAS	12	< 24 HORAS	03
4-8 SEMANAS	09	24-48 HORAS	04
8-12 SEMANAS	04	48-96 HORAS	03
12-24 SEMANAS	01	+ 7 DIAS	02
SIN RECUPERACI3N	00		

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Angelika F. Guillain Barre Syndrome. *Lancet* 1998; 352:635-41
2. Richard A. Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. *Medicine J* 2000; 2(11):
3. Rental MD. James D. Donal MD. Matti MD: Epidemiology of Guillain Barre syndrome in children: Relation ship of oral polio vaccine administration to occurrence. *The J of pediatrics* 1993;124(2):220-24
4. Brigitte B. Marc de B. Gert-jan L. Klaus V. Neonatal Guillain Barre Syndrome Blocking antibodies transmitted from mother to child. *NEUROLOGY* 1999;53: 1246-53
5. Gande A. Taylor I. Nolan K. Autonomic Instability and hypertension resulting in subarchnoid haemorrhage in the Guillain Barre syndrome *Intensive Care Med* 1999; 25:1432-34
6. Korinthenberg R. Chronic inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy in children and their Response to treatment *Neuropediatrics* 1999; 30:190-96
7. Panda S. Tripathi M. Anti-GQ1b IgG antibody syndrome : clinical and immunological range *Journal of Neurology. Neurosur and Psych.* 2002; 72(3):418-24
8. Chatzipanagiotou S. Kilidireas K. Trimis G. Nicolaou C. Anagnostouli M. Athanassaki C. *Campylobacter jejuni* O:19 serotype- asociated Guillain Barre syndrome in a child : the first case reported from Greece. *Clinical Microbiology and Infection* 2003; 9(1):69-72
9. Kwa Ms. Van Schaik IN. De Jonge RR. Brand A. Kalaydjieva L. Van Belzen N. Autoimmunoreactivity to Schwann cells in patients with inflammatory neuropathie. *Brain* 2003;126: 361-75
10. Kuwabara S. Ogawara K. Sung JY. Mori M. Kanai K. Hattori T Yuki N. Lin CS. Burke D. Bostock H. Differences in membrane properties of axonal and demyelinating Guillain Barre syndrome *Ann of Neurology* 2002; 52(2):180-87
11. Prasad KN. Pradhan S. Nag VL Guillain Barre syndrome and *Campylobacter* infection *Southeast Asian. Journal of Tropical Medicine and Public Health* 2001; 32(3) : 527-30
12. Pavone P. Maccarrone F. Sorge A. Piccolo G. Greco F. Caruso P. Sorge G. Guillain Barre syndrome after varicella zoster virus infection . A case report. *Minerva Pediatrica* 2002; 54(3):259-62 .
13. McDonal MC. Peripheral neuropathies of childhood. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America.* 2001;12(2): 473-90.
14. Koga M. Yuki N. Hirata K. Antecedent symptoms in Guillain Barre syndrome: an important indicator for clinical and seriological subgroups. *Acta Neurol Scann.* 2001;103(5): 278-87
15. Odaka M. Yuki N. Hirata K. Anti-GQ 1b IgG antibody syndrome: clinical and immunological range. *Journal of Neurology, Neurosur and Psych* 2001;70(3):50-5
16. Mc Carht N. Giesecke J. Incidence of Guillain Brre Following infection with *Compylobacter Jejuni* . *American J of Epidemiol* 2001;153(6):610-1.

17. Yosikawa T. Suzuki K. Suga S. Miyata E. Yamamoto H. Hosokawa T. Kumagai T. Immune response to gangliosides in a case of Guillain Barre syndrome after varicella. *Archives of Disease in childhood* 2000; 83(2):172-3
18. Ang CW. Yuki N. Jacobs BC. Koga M. Van Dorn PA. Schmitz PI. Van Der Meche FG. Rapidly progressive, predominantly motor Guillain Barre syndrome with anti-Ga1Nac GD1 a antibodies. *Neurology*. 1999; 53(9) 2122-7
19. Jones HR Jr. Guillain Barre syndrome: perspectives with infants and children. *Seminars in pediatric Neurology*. 2000;7(2):91-102
20. Gordon PH. Wilboom AJ. Early electro diagnostic findings in Guillain Barre syndrome. *Archives of neurology*. 2001;58(6):913-7
21. Scelsa SN. Herskovitz S. Miller Fisher syndrome: axonal demyelinating or both?. *Electromyography & Clinical Neurophysiology*. 2000; 40(8): 497-502.
22. Asbury AK. New concepts of Guillain Barre syndrome. *Journal of Child Neurology*. 2000;15(3):183-91.
23. Yuki N. Kuwabara S. Koga M. Hirata K. Acute motor axonal neuropathy and acute motor-sensory axonal neuropathy share a common immunological profile. 1999; 168(2):121-6.
24. Roth G. Magistris MR. Indirect discharges as an early nerve conduction abnormality in the Guillain Barre syndrome. *Eur Neurology*. 1999; 42(2):83-9.
25. Paradiso G. Tripoli J. Galicchio S. Fejerman N. Epidemiological, clinical, and electrodiagnostic findings in childhood Guillain Barre syndrome: a reappraisal. *Ann of Neurology* 1999; 46(5): 701-7.
26. Singhi SC. Jayshree M. Singhi P. Benerjee S. Prabhakar S. Intravenous immunoglobulin in very severe childhood Guillain Barre syndrome. *Ann of trop Pediatrics*. 1999; 19(2): 167-74.
27. Shahar E. Leiderman M. Outcome of severe Guillain Barre syndrome in children: comparison between untreated cases versus gamma-globulin therapy. *Clinical Neuropharmacology*. 2003; 26(2): 84-7.
28. Spaans F. Vredeveld JW. Morre HH. Jacobs BC. De Baets MH. Dysfunction at the motor end-plate and axon membrane in Guillain Barre syndrome: a single fibre EMG study. *Muscle & nerve*. 2003; 27(4): 426-34.
29. Ammache Z. Affi AK. Brown CK. Kimura J. Childhood Guillain Barre syndrome: clinical and electrophysiologic features predictive of outcome. *J of child Neurology*. 2001; 16(7): 477-83.
30. Hughes RA. Raphael JC. Swan AV. Van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain Barre syndrome. Department of Neuroimmunology, Guy's, King's and St Thomas' School of Medicine, Guy's Hospital, London, UK, SE1 9RT. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2001;2 CD002063 of . Medline identifier 21299253.

REPORTE DE CASO DE SINDROME DE GUILLAIN BARRE

FECHA: _____
 No DE AFILIACION: _____
 NOMBRE: _____ EDAD: _____ SEXO: M _____ F _____
 DOMICILIO: _____ ESTADO: _____ CP _____
 TELEFONO: _____ OCUPACION: _____

ANTECEDENTES

MES DE INICIO	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D

AREA : URBANA: _____ RURAL: _____

PRODROMO

ANTECEDENTE DE ENFERMEDAD ANTES DE LA DEBILIDAD

SINTOMA	1 SEMANA	2 SEMANAS	3 SEMANA	MAS 4 SEMANAS
FIEBRE				
NAUSEA-VOMITO				
DOLOR ABDOMINAL				
CONSTIPACION				
DIARREA				
SINTOMAS RESP.				

TRATAMIENTO PREVIO: SI _____ NO _____

TIPO DE ANTIBIOTICO _____

DIAS RECIBIDOS _____

TIEMPO DE PRIMER SINTOMA DE DEBILIDAD DE MIEMBROS HASTA COMPROMISO MAXIMO

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	+10 d

TIEMPO DE ADMISION A ESTE HOSPITAL DESPUES DEL INICIO DE LA ENFERMEDAD

1 SEMANA	2 SEMANAS	3 SEMANAS	4 SEMANAS	+1 MES

CARACTERISTICAS CLINICAS

Todos los pacientes se evalúan dentro de las 24 hrs del ingreso y posteriormente a la 1ª, 2da, 4ta, y 12va semana del estudio.

ESCALA CLINICA DE HUGHES.

- I. Signos y síntomas menores.
- II. Habilidad para caminar 5 mts independientemente
- III. Habilidad para caminar 5 mts con un andador
- IV. Estancia en cama
- V. Asistencia respiratoria

PATRON DE PROGRESION DE LA DEBILIDAD

PIERNAS A BRAZOS (ascendente) _____

BRAZOS A PIERNAS (descendente) _____

APROXIMADAMENTE IGUAL _____

LOCALIZACION. SIMETRICA _____ ASIMETRICA _____

DEBILIDAD PREDOMINANTE :

DISTAL: _____

PROXIMAL: _____

GLOBAL: _____

MIXTA: _____

NERVIOS CRANEALES

IZQ					DER					
12	4	2	1	ING	NERVIOS CRANEALES	ING	1	2	4	12
					Papiledema					
					Nistagmus					
					III					
					IV					
					VI					
					Masetero V					
					Frente VII					
					Orbicular parpados VII					
					Boca VII					
					Músculo cutáneo VII					
					Paladar blando IX, X					
					Faringe IX, X					
					ECM XI					
					Trapezio XI					
					Lengua XII					

FUERZA MUSCULAR

De acuerdo a la escala de fuerza muscular (MRC) de I a V en que número está : I II III IV V

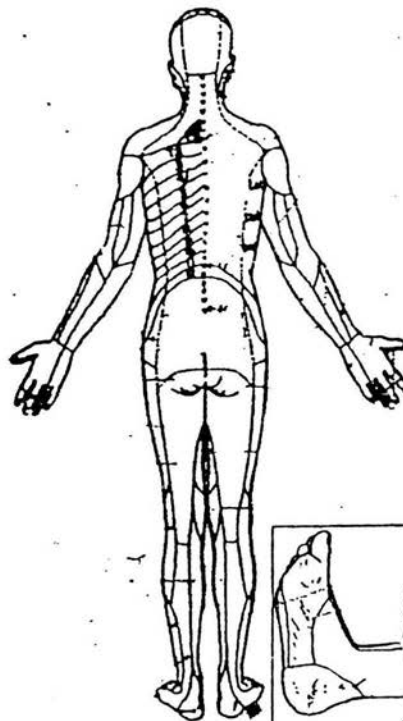
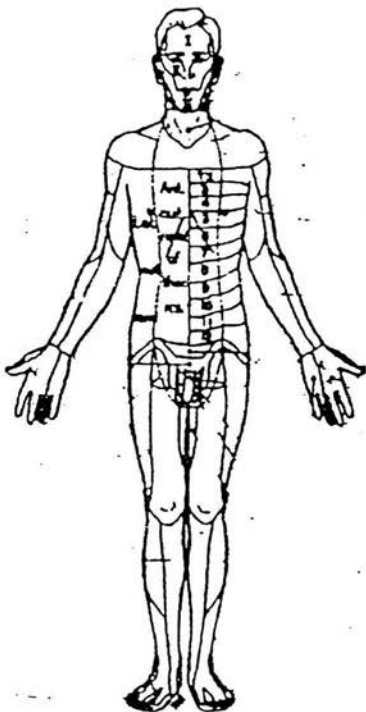
IZQ					DER					
12	4	2	1	ING	MUSCULOS	ING	1	2	4	12
					Deltoides C5,6					
					Biceps C5,6					
					Triceps C6,7,8					
					Muñeca ext C6,7,8					
					Muñeca flex C6,7,8					
					Extensión dedos C6,7,8					
					Flexión dedos C7, 8,T1					
					Interoseos C8, T1					
					Ileopsoas L1,2,3,4					
					Aductores muslo 2,3,4					
					Abductores muslo 4S1					
					Cuadriceps 2,3,4.					
					Tibial anterior 4,5,S1					
					Extensor dedos 4,5,S1					
					Peroneo 4,5,S1					
					Tibial posterior 5,S1					
					Gemelos 5,S1,2					
					Flexor dedos 5, S1,2					

REFLEJOS

12	4	IZQ	2	1	ING	REFLEJOS	ING	1	2	4	12
						Corneal V, VII					
						Faringe IX, X					
						Bicipital C5, 6					
						Estiloradial C5, 6					
						Tricipital C6, 7, 8					
						Rotuliano L2, 3, 4					
						Aquileo L5, S1, 2					
						Babinski					

SENSIBILIDAD

12	4	IZQ	2	1	ING	SENSIBILIDAD	ING	1	2	4	12
						Parestesias					
						Dolor					
						Normal					
						Hipoestesia					
						Hipoalgesia					
						Hiperalgesia					
						Hiperestesia					
						Disestesia					



DISAUTONOMIAS

		IZQ						DER		
12	4	2	1	ING	DISAUTONOMIAS	ING	1	2	4	12
					Homer					
					Hipertensión					
					Hipotensión					
					Arritmias					
					Hiperhidrosis					
					Retención urinaria					
					Ileo					

OTRAS

Meningismo	
Dependencia a ventilador	
Traqueostomía	

TRATAMIENTO

Conservador: _____
Esteroides: _____
Plasmaferesis: _____

RECUPERACION

Completa: _____
Secuelas: Debilidad distal _____
Atrofia de manos y pies. _____
Otro: _____

MORTALIDAD: _____

CAUSA: _____

CAMPILOBACTER YEYUNI

Cultivo: Positivo _____ Negativo: _____

BIOMETRIA HEMATICA							
	FECHA						
Hb							
Hto							
Leucocitos							
Neutrófilos							
Linfocitos							
Monocitos							
Basófilos							
Eosinófilos							
VSG							
Plaquetas							
TP							
TPT							
QUIMICA SANGUINEA							
Glucosa							
Creatinina							
E.S.							
Na							
K							
Cl							
E.G.O							
PH							
Densidad							
Sangre							
Proteínas							
Leucocitos							
Eritrocitos							
Bacterias							
Cél Epiteliales							
LCR							
Leucocitos							
PMN							
Mononuclear							
Glucosa							
Proteínas							
Cl							
LDH							
Aspecto							
E.K.G.							
VDRL							
Igs							
Ig G							
Ig M							
Ig E							
FR							
Ac anti-nucle							

Complemento							
TORCH							
CMV							
VEB							
TAC							
IRM							
EMG							
Heces							

ANEXO 2

Criterios requeridos

Debilidad progresiva y arreflexia

Criterios que apoyan el diagnóstico

Clínicos

Progresión, simetría relativa, síntomas sensitivos, compromiso de pares, recuperación, disfunción autonómica, ausencia de fiebre

Criterios basados en los hallazgos del LCR

Proteínas elevadas después de la primera semana de iniciados los síntomas y recuento de células mononucleares inferior a 10 /mm³

Criterios electrofisiológicos

Anormalidades en las velocidades de conducción, bloqueos, latencias distales prolongadas y alteraciones de las ondas F. (**Onda F**) tras la estimulación supramáxima de un tronco nervioso motor es prácticamente constante observar la presencia de un *potencial tardío*, que sucede al potencial motor evocado ("M"), de baja amplitud, a latencia de 20-30 mseg (extremidades superiores por estimulación distal) o de 30-40 mseg (extremidades inferiores por estimulación proximal) al que denominamos respuesta "F".) En las NMAA disminución en las amplitudes de los PAMC sin evidencia de desmielinización