



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION**

**SECRETARIA DE SALUD DEL DISTRITO FEDERAL
DIRECCION DE EDUCACION E INVESTIGACION
SUBDIRECCION DE POSGRADO E INVESTIGACION**

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA

**“ANALISIS DE LA PRESENTACION DE PACIENTES CON SÍNDROME DE
GUILLAIN BARRE EN EL HOSPITAL PEDIÁTRICO LEGARIA
EN EL PERIODO MARZO 2006 A MARZO 2011”**

TRABAJO DE INVESTIGACION CLINICA

**PRESENTADO POR
DRA. ANALY JACINTO SALAS**

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD EN PEDIATRIA

**DIRECTOR DE TESIS:
DR. YAIR GARFIAS RAU**

**ASESOR DE TESIS:
DRA. CAROLINA SALINAS OVIEDO**

2012



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.

“ANALISIS DE LA PRESENTACION DE PACIENTES CON
SÍNDROME DE GUILLAN BARRE EN EL HOSPITAL PEDIÁTRICO
LEGARIA EN EL PERIODO MARZO 2006 A MARZO 2011”

AUTORA: DRA. ANALY JACINTO SALAS

AUTORIZACION DE TESIS

DR. Luis Ramiro García López

Profesor Titular del Curso Universitario de Especialización en Pediatría

Dr. Antonio Fraga Mouret

Director de Educación e Investigación

“ANALISIS DE LA PRESENTACION DE PACIENTES CON
SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE EN EL HOSPITAL PEDIÁTRICO LEGARIA
EN EL PERIODO MARZO 2006 A MARZO 2011”

AUTORA: DRA. ANALY JACINTO SALAS

AUTORIZACION DE TESIS

Dr. Yair Garfias Rau
Director de Tesis
Médico Adscrito al servicio de Neurología Pediátrica
del Hospital Pediátrico Legaria

Dra. Carolina Salinas Oviedo
Asesora Metodológica
Jefa de Enseñanza e Investigación del Hospital Materno Infantil Cuauteppec

DEDICATORIA:

Más que una dedicación es una reflexión del trayecto que realicé con la ayuda de cada una de las personas que me acompañaron para llegar a la meta trazada. Desde luego agradeciendo particularmente:

A Dios por darme salud y capacidad para iniciar y continuar este camino.

A la Universidad Nacional Autónoma de México por permitirme ser una de sus alumnas y ser partícipe en el esfuerzo por mejorar nuestro país a través de la educación.

A mis padres Guadalupe Salas Galindo e Israel Jacinto Serrano por el amor, paciencia, compañía y fortaleza brindados incondicionalmente.

A mis hermanos Iris, Jesús y Fredy por su colaboración en todo momento.

Al Dr. Yair Garfias Rau por las aportaciones y la confianza en este trabajo, así como a la Dra. Carolina Salinas Oviedo por su asesoría en esta investigación; ambos compartieron sus conocimientos sin pedir nada a cambio.

A todos los médicos que me guiaron, escucharon y sembraron en mi disciplina, perseverancia y superación.

A mis amigos y compañeros por su presencia y apoyo en los momentos compartidos.

Primum non nocere

Hipócrates

INDICE

Contenido	Página
I. INTRODUCCION	
1.1. Antecedentes	1
Epidemiología.....	3
Patogenia	4
Cuadro clínico.....	6
Diagnóstico neurofisiológico.....	17
Tratamiento	19
1.2. Planteamiento del Problema	26
1.3. Justificación	27
1.4. Objetivos	28
II. MATERIAL Y METODOS	
2.1. Diseño del estudio	29
2.2. Universo y muestra	29
2.3. Variables	30
2.4. Instrumento de Medición	31
2.5. Plan de tabulación y análisis estadístico	31
2.6. Riesgo del estudio	31
III. RESULTADOS	32
IV. DISCUSION	35
V. CONCLUSIONES	37
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	38
VII. ANEXOS.....	39

I. INTRODUCCION

1.1. Antecedentes.-

El Síndrome de Guillain Barré (SGB) se define clásicamente como una polirradiculoneuropatía aguda monofásica sensitivo motora adquirida, post infecciosa, mediada inmunológicamente, por lo general de naturaleza desmielinizante. ¹

Ha sido difícil encontrar las primeras descripciones de la enfermedad. Los primeros argumentos verdaderamente sólidos y científicos fueron aportados por Guillain, Barré y Ströhl en soldados del ejército francés en campaña entre 1916 y 1918, donde describieron la polineuritis y la disociación albúmino-citológica del LCR. Inicialmente fue descrita como una enfermedad "benigna y pasajera". William Osler en 1892 también definió una parálisis febril aguda. ²

La historia del SGB se puede dividir en tres etapas:

- De 1843 a 1926 se establece la hipótesis de que la afección del nervio periférico puede ser causa de la parálisis flácida aguda. ^{1,4} Los primeros casos fueron descritos en 1859 por Landry, quien destacó que la enfermedad podía producir compromiso motor y sensitivo, que comprometía la porción distal de las extremidades y que en algunos casos progresaba en dirección caudocefálica o ascendente con compromiso generalizado. ^{1,2}

- Del periodo de 1916 a 1969 se debaten los límites y barreras del diagnóstico. En 1916, Guillain y Barré señalaron la importancia de la disociación albúmina citológica para el diagnóstico clínico.²
- De 1970 a la fecha se inician los intentos para identificar la patología de una enfermedad la cual en diferentes consensos se ha considerado de carácter autoinmune.³

El síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de origen idiopático, caracterizada por debilidad muscular y arreflexia. Constituye una de las formas más frecuentes de neuropatía, siendo la de evolución más rápida y potencialmente fatal.^{3,4}

Aunque la parálisis ascendente aguda ha sido reconocida por siglos, una descripción aceptada fue ofrecida por *Osler* en 1882. En 1916, *Guillain, Barré y Strohl* publicaron en París los elementos clínicos y los hallazgos del líquido cefalorraquídeo tal y como se conocen actualmente.⁴

En 1949, *Haymaker y Kernohen* estudiaron material anatómico de soldados en la Segunda Guerra Mundial y consideraron el trastorno como una desmielinización. En 1969, *Asbury* y otros reportaron los signos clínicos y los resultados de las autopsias de 19 pacientes fallecidos del síndrome, que fueron estudiados en vida y a los cuales se les realizó una extensa disección nerviosa, ya para 1978 propusieron criterios diagnósticos que son aceptados actualmente.⁴

En la década de los 80, los trabajos de *Osteman* demostraron los efectos beneficiosos de la plasmaféresis, los que constituyeron junto al uso de las inmunoglobulinas, los dos grandes avances en el tratamiento de la enfermedad.⁵

Epidemiología.-

El SGB es un trastorno relativamente infrecuente, con una incidencia que oscila entre 0.5 a 1.5 hasta 4 casos por 100.000 individuos en la población de 0 a 17 años. Es una enfermedad bien reconocida en todos los países del mundo, y es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en los países en los cuales la vacunación sistemática contra la poliomielitis ha permitido erradicarla. El SGB afecta a pacientes de todas las edades, desde la época de lactante hasta la vejez, pero es menos frecuente en la edad pediátrica. Afecta a ambos sexos en una proporción hombre:mujer de 1.5:1.^{6,7}

Es la causa más frecuente de parálisis neuromuscular aguda, con incidencia de 1.3 a 2 por 100.000, y su mortalidad alcanza el 5-15%. Un 25% quedan con secuelas, que en general son leves, en forma de debilidad distal de miembros inferiores, y temblor postural de las manos.⁷

Infecciones precedentes: dos tercios de los casos han padecido una infección del tracto respiratorio o gastrointestinal 1-3 semanas antes.⁷

Los gérmenes causantes más frecuentes, que hay que investigar, son:

1. *Campylobacter jejuni* (26-41% de los casos). Está asociado especialmente a formas axonales y al síndrome de Miller-Fisher. Se puede aislar en las heces hasta varias semanas tras la terminación de la diarrea.
2. *Citomegalovirus* (10-22 %), particularmente frecuente en niñas.
3. *Virus de Epstein-Barr* (10%).
4. *Haemophilus influenzae* (2-13%),
5. *Virus varicela-zoster*.
6. *Mycoplasma pneumoniae*.⁷

Aunque se han publicado casos aislados de SGB tras vacunación reciente de sarampión, rubéola y parotiditis, estudios recientes a gran escala realizados en el Reino Unido, en Latinoamérica y en Finlandia no han encontrado asociación causal de la vacunación con el SGB. La relación del SGB con las vacunaciones de poliovirus oral, difteria y tétanos, así como con la vacuna antigripal, no está bien probada.⁸

Patogenia.-

En el 60 % de los pacientes con SGB se recoge el antecedente de una infección respiratoria o gastrointestinal, bacteriana o viral, varias semanas antes del comienzo de los síntomas neurológicos. *Jacobs* estudió el espectro de antecedentes infecciosos en este síndrome y encontró una mayor frecuencia de infección por *Campylobacter jejuni*, *Cytomegalovirus* y virus de Epstein Barr,

aunque también detectó infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*, virus de la hepatitis, herpes simple y mononucleosis infecciosa.

El SGB también se ha asociado con vacunación (influenza, antirrábica, etc.), enfermedades sistémicas (enfermedad de Hodgkin, *lupus* eritematoso sistémico, sarcoidosis) y cirugía. *Cambylobacter jejuni*, una causa mayor de gastroenteritis bacteriana, es el antecedente patógeno más frecuente encontrado y el más estudiado en los últimos años.⁷ Rees en un estudio que incluyó 103 pacientes con la enfermedad, encontró que el 26 % de los afectados tenían evidencias de infección reciente por *C. jejuni* y de ellos el 70 % reportó una enfermedad diarreica hasta 12 semanas antes del inicio de los síntomas neurológicos. No se conoce con exactitud la patogenia del síndrome, se piensa que el organismo infeccioso induce una respuesta inmunológica, tanto de origen humoral como celular, que debido a la forma homóloga de sus antígenos con los del tejido neuronal a nivel molecular, produce una reacción cruzada con componente gangliósido de la superficie de los nervios periféricos.⁸

La reacción inmune contra el antígeno “blanco” en la superficie de la membrana de la célula de Schwann o mielina, resulta en neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (85 % de los casos)^{5,8} o si reacciona contra los nódulos de Ranvier del nervio motor (forma axonal).⁹

En apoyo a esta teoría están los trabajos de *Aspinal* y *Jacobs* que han demostrado títulos muy elevados de anticuerpos antigangliósidos GM1b y GQ1b, los cuales están presentes en los nervios periféricos y nervios craneales de pacientes con

SGB asociados a *C. jejuni* y en el síndrome de Fisher (forma clínica del SGB que afecta a los nervios craneales también asociado con infecciones por *C. jejuni*), respectivamente.⁵

Los anticuerpos séricos de antigangliósidos son encontrados en el 60% de los pacientes con SGB. Anticuerpos GM1 o GalNAc-GD1a podrían ser asociados a SGB motor puro.⁹

Cuadro Clínico.-

Los síntomas iniciales consisten en sensación de “adormecimiento” y “alfilerazos” en los dedos de los pies y en las manos, y en ocasiones por dolor en la región lumbar baja o en las piernas, seguido de debilidad muscular que suele iniciarse en los miembros inferiores para después afectar otros territorios. Esta debilidad es a veces progresiva y puede afectar sucesivamente piernas, brazos, músculos respiratorios y pares craneales, todo lo cual configura el cuadro clínico de parálisis ascendente de Landry.

La afectación de pares craneales ocurre en el 25 % de los casos, siendo la paresia facial bilateral la más característica, aunque también pueden ocurrir debilidad en los músculos de la deglución, fonación y masticación.^{5,10}

Los signos de disfunción autonómica están presentes en el 30 al 50 %, entre ellos se encuentran:

- Arritmias (bradicardia, taquicardia paroxística así como asistolia).
- Hipotensión ortostática.
- Hipertensión arterial transitoria o permanente.
- Íleo paralítico y disfunción vesical.
- Anormalidades de la sudación.

Las manifestaciones clínicas de debilidad de la musculatura respiratoria incluyen:

- Taquipnea mayor de 35 por minutos.
- Reducción del volumen tidal en menos de 4mL/kg.
- Movimiento paradójico abdominal
- Alternancia respiratoria (alternativa entre movimientos predominantemente abdominales y los de la caja torácica durante la inspiración) ⁵

Criterios diagnósticos (Asbury et al, 1978-1990)

1. Pilar clínico.
2. Estudio del LCR.
3. Estudio electrofisiológico.

1. Hallazgos clínicos

- Debilidad muscular progresiva de más de una extremidad. La debilidad muscular se desarrolla rápidamente (gravedad máxima a las cuatro semanas).
- Ausencia de reflejos de estiramiento.

- Simetría relativa.
- Signos y síntomas sensitivos relativamente leves.
- Pares craneanos: VII par afectado en 50% (< 5% puede iniciarse por pares craneanos.)
- La recuperación comienza 2 a 4 semanas después de haber alcanzado la gravedad máxima.
- Alteraciones autonómicas.
- Sin fiebre al comienzo de los síntomas neurológicos.

2. Hallazgos en el LCR

- Disociación albúmino-citológica.
- Proteínas elevadas después de la primera semana.
- Células: no más de 10 leucocitos por mm³.⁹

En el 90% de los casos el LCR presenta hiperproteínorraquia con menos de 10 células en el momento de mayor debilidad.¹²

3. Hallazgos neurofisiológicos

- Velocidad de conducción disminuida en 60% (no uniforme por característica segmentaria del proceso).
- Bloqueo de conducción en 80%.
- Aumento de latencias distales.
- Latencia de onda F aumentada o ausente.⁹

Los criterios diagnósticos adaptados de Asbury y Cornblath, 1990

I. Criterios requeridos para el diagnóstico

- a. *Debilidad progresiva*. El grado de afectación es muy variable, desde mínima debilidad en las piernas, con o sin ataxia, a parálisis total de las 4 extremidades, de tronco y bulbar, parálisis facial y oftalmoplejia.
- b. *Arreflexia osteotendinosa universal*. Puede aceptarse una arreflexia distal e hiporreflexia bicipital y patelar si se cumplen el resto de los criterios.

II. Rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico

a. Rasgos clínicos (por orden de importancia):

- 1) Progresión de la debilidad. 50% alcanzan la máxima debilidad en 2 semanas, 80% en tres y 90% en 4 semanas.
- 2) Afectación relativamente simétrica. Puede haber alguna diferencia entre ambos lados.
- 3) Síntomas y signos sensitivos leves.
- 4) Afectación de nervios craneales. Debilidad facial en el 50% de los casos. Los nervios XII y IX, así como los oculomotores, pueden afectarse.
- 5) Recuperación. Comienza tras 2-4 semanas. La mayoría se recupera en meses.
- 6) Disfunción autonómica (taquicardia, hipotensión postural, hipertensión arterial, signos vasomotores). Es de presencia y severidad variable.
- 7) Ausencia de fiebre al comienzo

b. *Rasgos clínicos variantes* (no van en orden de importancia):

- 1) Fiebre al comienzo.
- 2) Pérdida sensorial severa, con dolor. En los niños el dolor es un síntoma común (47%).
- 3) Progresión más allá de 4 semanas.
- 4) Cese de la progresión sin recuperación o con secuelas permanentes importantes.
- 5) Afectación de esfínteres. Generalmente no se afectan pero puede haber una paresia vesical transitoria.
- 6) Afectación del Sistema Nervioso Central. Aunque ocasionalmente puede haberla en el síndrome de Guillain-Barré, conviene descartar que se trate de otro diagnóstico. ^{7,10}

El diagnóstico diferencial será descrito en los siguientes tres contenidos: causa de parálisis flácida aguda, formas clínicas de SGB y síndromes relacionados con el SGB. La poliomielitis anterior aguda ha sido históricamente la enfermedad de mayor peso en el diagnóstico diferencial.

Aunque en México se ha erradicado la poliomielitis, gracias a los programas de vacunación, sin embargo, sólo es válido para la polio producida por enterovirus de la poliomielitis (Picornavirus). En la actualidad el síndrome de poliomielitis puede ser causado por virus Echo 70, Coxsackie, y muy recientemente por el virus del oeste del Nilo. Los casos iniciales de este último grupo fueron diagnosticados inicialmente como formas axonales de SGB. ⁴

Clasificación de gravedad del SGB.

En función de la clínica; Hughes los clasifica en escalas funcionales: ⁹

Cuadro I: Escala funcional

Estadio	Manifestaciones clínicas
1.	Síntomas y signos leves, pero que le permiten desempeñar actividades de andar, correr con dificultad, vestirse, comer y aseo.
2.	Puede caminar más de 5 metros sin ayuda, pero no saltar, correr o realizar actividades de cuidado personal.
3.	Puede caminar más de 5 metros pero con ayuda.
4.	Está en cama.
5.	Necesita ventilación asistida.
6.	Muerte.

Como en otras neuropatías, lo que marca la debilidad clínica definitiva es el grado de lesión axonal, no la intensidad de desmielinización. Por ello las formas con degeneración axonal tienen peor pronóstico que la forma clásica desmielinizante; tardan más en recuperar la debilidad y pueden hacerlo de forma incompleta. ^{11,13}

En el síndrome de Guillain Barre se identifican 4 variantes clínicas:

1. Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA)
2. Síndrome de Miller Fisher (SMF)
3. Neuropatía axonal motora aguda (NAMA)
4. Polineuropatía axonal sensitivo-motora aguda (PASMA) ⁸

Cuadro II. Variantes Clínicas del Síndrome de Guillan Barre.

	PIDA	SMF	NAMA	PASMA
Anticuerpos Ig	GM1 (30%)	GQ1b (90%) GM1	GD1a GM1(50%)	GM1
Campylobacter jejuni	+	+	+65%	+
Proteínas en LCR	Altas /2sem	Altas /1sem	Altas /1sem	Altas /1sem
Arreflexia	+	+	+	+
Parálisis ascendente	+	-	+	+
Déficit sensitivo	Leve	No	No	Marcado
Insuficiencia respiratoria	+20%	Raro	+30%	+50%
Ataxia	Leve	Grave	Leve	Leve
Oftalmoplejia	Rara	Presente	Rara	Rara
Afección a otros nervios craneales	VI I(50%)	Raro	Raro	Raro
Curso	Rápido fulminante	Rápido	Prolongado	Prolongado
Gravedad	Leve/moderada	Leve/moderada	Moderada/grave	Grave
Recuperación	Rápida (80%)	Variable	Rápida (80%)	Lenta

PIDA: Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda

SMF: Síndrome de Miller Fisher

NAMA: Neuropatía axonal motora aguda

PASMA: Polineuropatía axonal sensitivo-motora aguda

El más reconocido es el síndrome de Miller Fisher (SMF), caracterizado por ataxia, arreflexia y oftalmoplejía externa, descrito por Collier en 1932 y por Miller Fisher en 1956.¹²

Con el empleo de los criterios diagnósticos sugeridos por Asbury, se consideraron variantes inusuales de SGB a aquellos casos que, aunque no cumplieron estrictamente dichos criterios, presentaron polineuropatía monofásica aguda, seguida por mejoría o remisión de los síntomas, asociada a disociación albuminocitológica y características electrofisiológicas compatibles con SGB; se descartaron otras causas de neuropatía aguda.

Ropper presentó un grupo de pacientes adultos que no cumplían con los criterios descritos por Asbury et al , a los que denominó variantes inusuales o regionales y que incluían parálisis faringocervicobraquial (PFCB), paraparesia, ptosis palpebral grave sin oftalmoplejía, paresia del VI par con parestesias y la combinación de SMF y PFCB. ^{11,12}

En una revisión de historias clínicas de 179 pacientes internados durante 12 años (de enero de 1993 a diciembre de 2004) en un hospital de Buenos Aires Argentina, donde se incluyeron 20 pacientes, se presentaron las siguientes variantes clínicas: ¹²

Polineuropatía craneal múltiple: con el caso representativo de una paciente adolescente, quien a la exploración neurológica presentó diplegía facial, parálisis bilateral del VI par, voz nasal, hipomotilidad de la lengua y velo del paladar, dificultad para la deglución, con reflujo nasal de líquidos. LCR al séptimo día de evolución: proteínas 260 mg/100 ml células 0/mm³. Velocidad de conducción motora (VCM) con Patrón axonal.

Requirió asistencia respiratoria mecánica durante 22 días. Tratamiento: plasmaféresis, 6 ciclos a partir del cuarto día del ingreso. A los 50 días, el último control presentaba todavía debilidad facial leve.

Síndrome de Miller Fisher : Niño de 21 meses con antecedente de catarro de vías aéreas superiores, que consultó por ptosis palpebral y diplopía. Examen neurológico: oftalmoparesia externa bilateral, ataxia y arreflexia en miembros inferiores (Msls), paresia del VII par izquierdo. LCR normal. VCM con Patrón desmielinizante primario. Tratamiento: gammaglobulina intravenosa (al sexto día de evolución). Al alta presentaba todavía oftalmoparesia bilateral con ptosis palpebral izquierda, fuerza normal en Msls, aunque persistía la arreflexia. A los 20 meses, el examen neurológico era normal

Parálisis faringocervicobraquial: Niño de 8 años con antecedentes de angina viral que comenzó con debilidad en región proximal de miembros superiores (MsSs); a las 24 horas se agregó diplopía con ptosis palpebral, y a los 2 días disfagia, voz nasal y debilidad en músculos cervicales. Examen físico: ptosis palpebral bilateral, debilidad facial y de los músculos masticatorios, afectación de los pares IX, X y de los flexores y extensores del cuello, con disminución de la fuerza y arreflexia de MsSs. LCR: proteínas 225mg/100mL, células 5/mm³. VCM Patrón desmielinizante primario en nervio facial bilateral. Tratamiento: gammaglobulina endovenosa (al

décimo día del inicio). Al mes presentaba menor debilidad en músculos cervicales y deltoides, y a los 2 meses el examen neurológico era normal.

Combinación de síndrome de Miller Fisher y parálisis faringocervicobraquial : Niña de 13 años que comenzó con dolor en MMII; a las 48 horas, cefalea, marcha atáxica, disfagia y disfonía. Examen físico: ptosis palpebral izquierda, paresia del VI y VII par bilateral, debilidad de los músculos flexores del cuello, paresia del velo del paladar y arreflexia rotuliana. LCR: proteínas de 46 mg/100 mL, células 3/mm³. EMG : Patrón desmielinizante primario. Se administró gammaglobulina endovenosa y plasmaféresis. En el control a los 30 días sólo presentaba arreflexia rotuliana, con resolución del resto de los síntomas.

Paraparesia: Niño de 6 años, sin antecedentes de infección previa, comenzó con dolor en miembros inferiores (Msls); dos días más tarde se agregó debilidad, que progresó hasta impedir la marcha independiente. Examen físico: disminución de la fuerza en Msls, tanto proximal como distal, con arreflexia rotuliana y aquilea; resto del examen, normal. LCR: proteínas 89 mg/100 mL, células 2/mm³. VCM: Patrón desmielinizante primario. Tratamiento: gammaglobulina endovenosa (a los 16 días del inicio). A los 21 días se le dio el alta, con mejoría en la debilidad de Msls. Último control a los 5 meses de inicio: examen neurológico normal.

Ptosis palpebral grave sin oftalmoplejía: Niña de 9 años con antecedente de faringitis que comenzó con dolor fulgurante en ambos pies; horas después se

agregó ptosis palpebral izquierda. Al día siguiente la ptosis palpebral era bilateral y presentaba ligera dificultad en la marcha. Examen físico: ptosis palpebral bilateral con movimientos oculares normales, reflejo fotomotor presente, fuerza muscular en región proximal de MIs disminuida (4/5) con arreflexia en miembros inferiores. Cinco días después se agregó inestabilidad emocional, disminución del reflejo nauseoso y debilidad de MsSs. LCR: proteínas 87 mg/100 mL, células 7/mm³. VCM Patrón desmielinizante primario. Sólo recibió tratamiento de sostén. A los 7 días del ingreso presentaba examen neurológico normal.

Oftalmoplejía sin ataxia: Niño de 12 años de edad sin antecedentes de importancia, que comenzó con cefalea intensa, vómitos y a las 24 horas diplopía y ausencia de movimientos oculares. Examen físico: oftalmoplejía externa y ptosis palpebral bilateral; resto de pares craneales y fondo de ojo normal, hipoarreflexia generalizada con fuerza muscular conservada y sin ataxia. LCR (a 13 días del inicio) proteínas 85 mg/100 mL, células 0/mm³. VCM patrón axonal. Recibió gammaglobulina endovenosa. Al mes de inicio de los síntomas, el examen físico era normal.

Paresia del VI par con parestesias: Niño de 4 años con antecedente de catarro de vías aéreas superiores, consultó por dolor en MMII y dificultad en la marcha, a lo que se agregó posteriormente parálisis bilateral del VI par y arreflexia de MMII. LCR (a 13 días del inicio): proteínas 332 mg/100 mL, células 4/mm³. VCM Patrón

desmielinizante primario. Se realizó tratamiento con gammaglobulina endovenosa. Recibió el alta a los 17 días con marcha independiente y sin oftalmoparesia.

Saltatoria: Niño de 13 años con antecedente de faringitis, presentó debilidad de Msls con dificultad para la marcha, a lo que se agregó posteriormente disfagia, voz nasal y debilidad de músculos cervicales. Examen físico: disminución de la fuerza en Msls y arreflexia, MsSs normales, afectación de pares IX, X, XI y XII derecho. LCR (a 10 días del inicio): proteínas 280 mg/100 mL, células 8/mm³. VCM: Patrón desmielinizante primario. A los 30 días del comienzo del cuadro, la marcha y el examen de los pares craneales era normal. ¹²

Diagnóstico Neurofisiológico.-

Aunque el diagnóstico del síndrome de Guillain- Barré es esencialmente clínico, es obligado que cumpla los criterios neurofisiológicos. ⁷

En los primeros días, probablemente los parámetros más alterados sean la ausencia de la respuesta F y del reflejo H, así como la disminución de la amplitud del potencial motor. ¹³

Sin embargo, desafortunadamente, los estudios neurofisiológicos no son muy sensibles en los primeros días de la enfermedad, momento en el que hay que tomar la decisión del tratamiento. Una vez instaurado el cuadro, debe cumplir los

criterios electrofisiológicos de desmielinización más universalmente admitidos, los de Cornblath, 1990. En la primera semana sólo el 22% de los casos los cumplen.

La sensibilidad en la primera semana aumenta a un 60% si se emplean los criterios del Dutch Guillain-Barré Study Group, 1995, y al 90% con los criterios de Delanoe y cols (que como los anteriores, son variantes de los primeros); por lo tanto, son estos últimos los criterios que se proponen. Todos tienen en cuenta no sólo la desmielinización sino también la afectación axonal. ^{7,11}

Criterios de Desmielinización (Delanoe y cols).

Presencia de al menos 4 de los siguientes criterios en 3 nervios (deben ser al menos 2 nervios motores y uno sensitivo): ⁷

1. Reducción de la velocidad de conducción motora:

- a. Menor del 80% del límite bajo de lo normal (LBN) si la amplitud es mayor del 80% del LBN.
- b. Menor del 70% del LBN si la amplitud es menor del 80% del LBN.

2. Bloqueo parcial de la conducción: Menos del 15% de cambio en la duración del potencial evocado motor (PEM), entre la estimulación proximal y distal y más del 20% de disminución en la amplitud de pico a pico (o del área negativa) entre el estímulo proximal y distal.

3. Dispersión temporal: Más del 15% de cambio en la duración del potencial entre la estimulación proximal y distal.

4. Latencias distales motoras prolongadas:

- a. Latencia mayor que el 125% del límite alto de la normalidad (LAN) si la amplitud del PEM es mayor del 80% del LBN.
- b. Latencia mayor del 150% del LAN si la amplitud del PEM es menor del 80% del LBN.

5. Ondas F Ausencia o aumento de las latencias mínimas de las ondas F (latencia mayor que el 120% del LAN si la amplitud del potencial evocado motor es superior al 80% del LBN).

6. Velocidad de conducción sensitiva: La misma definición que la referida para los nervios motores.

7. Disminución de la amplitud del potencial evocado motor (PEM) o del potencial sensitivo, debiendo ser menor del 80% del LBN. ⁷

Tratamiento.-

Todo paciente debe ser ingresado a una unidad hospitalaria, como manejo de soporte se debe dar un adecuado monitoreo respiratorio, hemodinámico, nutricional, metabólico, y de la debilidad motora. ⁷

Que Pacientes Tratar.

Aunque la evolución es en general un poco mejor en niños que en adultos, la patogenia de la enfermedad y el resultado de las IgG y de la plasmaféresis es la misma, por lo tanto las pautas de tratamiento no tienen por qué diferir de las del adulto. Debe establecerse el diagnóstico y tomar la decisión de tratar lo antes posible. Se pueden considerar tres tipos de evolución precoz de la enfermedad:

1. Empeoramiento en la situación funcional: si ya está en el estadio tres conviene tratarla (IgG IV o plasmaféresis), lo antes posible tras diagnosticar el SGB.
2. Curso estable, tras el empeoramiento inicial: ante la previsible evolución benigna y una vez estabilizado el cuadro, la actitud será de vigilancia. Sólo se tratará en caso de retroceso funcional.
3. Mejora progresiva: en estos casos no es preciso tratar con Ig G o plasmaféresis.¹²

Tras comenzar el tratamiento todavía de una cuarta a una tercera parte de los casos pueden mostrar deterioro durante unos días. No es, por tanto, apropiado cambiar de uno a otro tratamiento. Mientras no dispongamos de otra información, conviene completar el tratamiento iniciado, sin cambiar a otro.^{12,13}

Criterios de ingreso a unidad de cuidado intensivo pediátrico (UCIP).⁷

Se recomienda en:

- **C**ompromiso del ritmo: bloqueo o bradicardia.
- **R**ápida progresión de debilidad
- **I**nfección (sepsis, neumonía)
- **T**aquiarritmias
- **I**ndicación de monitoreo continuo
- **C**omplejaciones: trombosis venosa profunda, tromboembolismo pulmonar, infarto agudo del miocardio)
- **A**érea (insuficiencia respiratoria)
- **L**abilidad hemodinámica
- Otras indicaciones incluyen:
 - Síndrome de Miller Fisher.
 - Variantes clínicas con compromiso de nervios craneales.

Del 20-30% de los pacientes se ingresan a UCIP.^{7,8}

Manejo específico: Inmunoterapia.

Las inmunoglobulinas intravenosas y la plasmaféresis son útiles, en etapas tempranas, teniendo como indicaciones:

- Empeoramiento en la situación funcional o Estadio inicial 3.
- Compromiso bulbar.

En las formas leves, capaces de caminar, no hay consenso si deben o no ser tratadas con inmunoterapia, hay autores que sugieren que sería innecesario si en la segunda semana no pierden la deambulaci3n. Entre ambas terapias (inmunoglobulinas, plasmaféresis) los últimos ensayos clínicos, realizados en Europa y Norteamérica, no muestran diferencias significativas, no estando indicado su empleo combinado.

Contraindicaciones absolutas de la inmunoterapia:

- Deficiencia selectiva de IgA.
- Anafilaxia luego de iniciar la infusi3n de IgG intravenosa.

Contraindicaciones relativas:

- Falla renal.
- Insuficiencia cardíaca congestiva.

Dosis: inmunoglobulinas por vía intravenosa: 400 mg/Kg/día durante cinco días, o 2 g/kg en un día (a elegir). En niños se prefiere el uso de inmunoglobulinas por su tolerancia, en planes de 2 g/kg en dos días. Las recaídas en niños son raras, y en estos casos se recomienda repetir el mismo tratamiento ^{9,14}

El análisis de ensayos randomizados muestra que la plasmaféresis y las inmunoglobulinas intravenosas (IgG IV) mejoran y aceleran la recuperaci3n respecto al tratamiento conservador en niños y adultos, aunque no disminuyen la

mortalidad. El empleo de ambas combinadas en un mismo paciente no proporciona, sin embargo mejores resultados.⁷

Puesto que ambas son igualmente caras y efectivas, la elección de una u otra se hará por la experiencia o facilidad de disposición de plasmaféresis. No hay hasta el momento ensayos randomizados con plasmaféresis en niños menores de 12 años. Un estudio comparativo de IgG IV y plasmaféresis en niños mostró más rápida mejoría con IgG IV.⁷

El número mínimo de plasmaféresis eficaz es de dos recambios. En los casos leves (estadio funcional de 2 o 3), basta con dos sesiones, y la evolución con ellas es mejor y más rápida que sin ellas. Los casos moderados (estadio 4) evolucionan mejor con cuatro recambios que con dos. Los casos graves (estadio 5) requieren cuatro recambios y su evolución no mejora al aumentar a seis. Los recambios son de unos 40 cm³/kg cada uno y se administran en días alternos.^{12,14}

Sin embargo se reporta también que la plasmaféresis tiene un riesgo de complicaciones algo mayor, y es más molesta, por lo que, en general, es recomendable comenzar con las inmunoglobulinas y dejar a la plasmaféresis como una alternativa en caso de fracaso o de recaída.⁷

Corticosteroides.-

Actualmente no están indicados, si bien fueron controvertidos, y en los últimos años el grupo holandés de Van Koningsveld postuló que existe un efecto positivo sinérgico con la inmunoglobulina intravenosa, aunque los resultados no mostraron diferencias significativas. ⁹

En una revisión sistemática de Cochrane de estudios sobre tratamiento con corticosteroide y hormona adrenocorticotrópica en pacientes con SGB, se incluyeron 6 estudios randomizados que incluían 195 pacientes tratados con esteroide y 187 pacientes el grupo control.

No hubo diferencias significativas entre los pacientes con esteroide y el placebo en la primera ni en la segunda medición, tampoco en el tiempo de recuperación para caminar sin ayuda, retiro de la ventilación, discapacidad después de 1 año, mortalidad ni complicaciones. ¹⁵

La pulsoterapia de metilprednisolona (500 mg/día durante cinco días) no ha mostrado mejoría respecto al placebo en un gran ensayo doble ciego. Tampoco han dado buen resultado los corticosteroides orales. ¹²

Pronóstico.-

Aunque la debilidad no sea clínicamente apreciable, puede persistir, permanentemente o por muchos años, cierta disminución de la velocidad de conducción nerviosa y de la amplitud del potencial motor distal. Como en otras neuropatías, lo que marca la debilidad clínica definitiva es el grado de lesión axonal, no la intensidad de la desmielinización. Por ello las formas con degeneración axonal tienen peor pronóstico que la forma clásica desmielinizante; tardan más en recuperar la debilidad y pueden hacerlo de forma incompleta. En general se han descrito como de peor evolución los casos con serología positiva a *C. jejuni*, que corresponden a formas axonales, aunque no en todas las publicaciones.^{12,15}

1.2. Planteamiento del Problema.-

Se establecieron las siguientes Preguntas de Investigación:

¿Cuál es la frecuencia de presentación de los pacientes del Hospital Pediátrico Legaria de Marzo del 2006 a Marzo del 2011 con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barre?

¿Cuáles son las manifestaciones clínicas de los pacientes ingresados al Hospital Pediátrico Legaria de Marzo del 2006 a Marzo del 2011 con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barre?

¿Qué tratamiento fue utilizado en los pacientes ingresados al Hospital Pediátrico Legaria de Marzo del 2006 a Marzo del 2011 con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barre?

1.3. Justificación.-

El Síndrome de Guillan Barre es una polirradiculoneuropatía postinfecciosa inflamatoria aguda de baja incidencia global, siendo el Hospital Pediátrico Legaria el único de la Secretaría de Salud del Distrito Federal de referencia Neurológica, por lo que la demanda de pacientes con dicho diagnóstico es mayor que en otras unidades pediátricas de la red.

Tomando en cuenta esto, será relevante identificar la frecuencia, los factores asociados y comparar dicha recopilación de datos en los últimos 5 años con lo referido en la literatura, incluyendo el periodo de primavera del año en curso ya que en esta época se reporta como de mayor incidencia a nivel mundial.

1.4. Objetivos

1.4.1. General

Conocer la frecuencia y los factores asociados al síndrome de Guillain Barre en pacientes del Hospital Pediátrico Legaria durante los últimos 5 años.

1.4.2. Específicos:

- Conocer la frecuencia de presentación clínica de Síndrome de Guillan Barre en pacientes del Hospital Pediátrico Legaria en 5 años
- Describir los factores asociados al Síndrome de Guillan Barre en pacientes del Hospital Pediátrico Legaria
- Describir la frecuencia de asociación Síndrome de Guillain Barre con antecedente de cuadro infeccioso.
- Conocer las principales zonas geográficas de procedencia de pacientes con Síndrome de Guillan Barre.
- Conocer con que tipo de tratamiento se ofreció a los pacientes con Síndrome de Guillan Barre en pacientes del Hospital Pediátrico Legaria.

II. MATERIAL Y METODOS

2.1. Diseño del estudio.-

Se realizó un estudio del área clínica, de tipo observacional, transversal, descriptivo y retrospectivo.

2.2. Universo y muestra.-

Se consideró un censo de todos los expedientes clínicos con los siguientes criterios:

Criterios de Inclusión: Todos los expedientes de pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillan Barre de ambos géneros en edad pediátrica durante el periodo del 01-03-06 al 31-03-11

Criterios de Exclusión: Expedientes de pacientes con parálisis flácida debida a otras patologías

Criterios de Eliminación: Expedientes incompletos, Expedientes de pacientes con sospecha de Síndrome de Guillan Barre y que durante su estancia se descartó el diagnóstico.

2.3. Variables.-

Se consideraron las siguientes variables de estudio:

VARIABLE	TIPO	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN (índice / indicador)	CALIFICACIÓN	ANÁLISIS / CONTROL
Sexo	No requiere clasificación metodológica por ser un estudio descriptivo	Características genotípicas del individuo	Cualitativa nominal	Masculino Femenino	Porcentaje estratificación
Edad		Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento del diagnóstico.	Cuantitativa discontinua	Número de años	Media, DS
Estado de procedencia		Ubicación geográfica de origen	Cualitativa nominal	Estado de procedencia	Porcentaje
Hospital de referencia		Unidad hospitalaria donde fue atendido como primer contacto y ante la sospecha diagnóstica fue trasladado a HPLEgaria	Cualitativa nominal	Unidad de referencia	Porcentaje
Antecedente de infección		Describir la presencia de cuadro infeccioso a cualquier nivel	Cualitativa nominal	Si No	Porcentaje
Antecedentes personales patológico		Patología previa al inicio del Síndrome de Guillain Barre	Cualitativa nominal	Si No	Porcentaje
Manifestaciones clásicas		Alteraciones neurológicas que se presentan en los pacientes con síndrome de Guillain Barre	Cualitativa nominal	Fuerza, Trofismo Reflejos Tono muscular	Porcentaje
Afectación de nervios craneales		Alteración en la función sensitivo o motora de los 12 nervios craneales	Cualitativa nominal	Si No	Porcentaje
Esquema de vacunación completo con cartilla		Aplicación de vacunas completa para la edad con cartilla presentada	Cualitativa nominal	Si No	Porcentaje
Realización de Punción lumbar		Procedimiento de punción lumbar realizada durante su hospitalización	Cualitativa nominal	Si No	Porcentaje
Punción lumbar con disociación albumino/citológica		Resultado de punción lumbar con respecto al número de células y proteínas	Cualitativa nominal	Si No	Porcentaje
Estudio de neurofisiología		Realización de estudio de velocidad de conducción nerviosa	Cualitativa nominal	Si No	Porcentaje
Resultado de estudio de neurofisiología		Reporte del estudio de velocidad de conducción nerviosa y onda F	Cualitativa nominal	Daño axonal Desmielinizante	Porcentaje
Tratamiento		Manejo intrahospitalario específico farmacológico durante su estancia	Cualitativa nominal	Sintomático Esteroides Gamaglobulina Plasmaferesis	Porcentaje
Días de estancia intrahospitalaria		Número de días que permaneció hospitalizado	Cuantitativa discontinua	Numero de días	Media, DS
Estancia en sala de terapia intensiva		Número de días que permaneció en unidad de cuidados intensivos	Cuantitativa discontinua	Numero de días	Media, DS
ventilación mecánica asistida	Uso de ventilación mecánica asistida	Cualitativa nominal	Si No	Porcentaje	

2.4 Instrumento de medición.-

Se elaboró una Cédula de recolección de datos del expediente clínico

2.5 Plan de Tabulación y análisis estadístico.-

Porcentaje, razón, media, mediana, moda, desviación estándar y varianza.

Se elaboró una base de datos en paquete Excel

NUMERO DE EXPEDIENTE	Edad	Sexo	Lugar de nacimiento y residencia	Antecedente de infección	Esquema de vacunación completo	Resultado de punción lumbar	Resultado de velocidad de conducción nerviosa	Tratamiento	Días de estancia intra-hospitalaria

2.6 Riesgo del estudio

Sin riesgo. Conforme a la Ley General de Salud

III. RESULTADOS

Se revisaron 48 expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barre de ambos géneros en edad pediátrica durante el periodo del 01-03-06 al 31-03-11. Se excluyeron expedientes de pacientes con parálisis flácida debida a otras patologías y 20 expedientes que no se encontraban en archivo clínico. Se eliminaron expedientes incompletos y de pacientes con sospecha de Síndrome de Guillan Barre y que durante su estancia se descarto el diagnóstico.

Se presentaron entre 5 y 10 casos por año, con una aparente tendencia al incremento en el número de casos. (Figura 1)

Con relación a la distribución por género, predominaron los hombres con 29 casos (Figura 2), La media de edad fue de 7.9 años, mediana de 8.1, desviación estándar de 1.5 y varianza de 2.3.

El Estado de procedencia fue principalmente el Estado de México, específicamente municipio de Naucalpan, y del Distrito Federal la delegación de Iztapalapa y Gustavo A. Madero (Figura 3)

El 75% de los pacientes fueron referidos de otra unidad, el resto atendidos en el servicio de urgencias del hospital en estudio. Asimismo, los hospitales de donde se refirió la mayor parte de pacientes fueron en orden descendente: Hospital

Pediátrico Moctezuma, Hospital Pediátrico Villa, Hospital General del Estado de México y Hospital Pediátrico Iztapalapa. (Figura 4)

El 69% de los pacientes presentaron cuadro infeccioso, principalmente infección respiratoria aguda o gastroenteritis probablemente infecciosa (Figura 5).

Como antecedentes de importancia, se reportaron 11 casos de varicela, siendo éste el principal factor asociado al Síndrome de Guillain Barre (Figura 6)

La presentación clínica fue alteración en la fuerza, los reflejos osteotendinosos, el tono muscular, seguido de la sensibilidad. En todos los pacientes se reporto disminución en fuerza y reflejos de grado variable. (Figura 7). La alteración de pares craneales, solo en 4 casos se manifestó, del III al XII par craneal.

Con respecto al esquema de vacunación, cada vez se reportan más casos con cartilla completa para la edad reportada en el expediente; sin embargo en los últimos dos años, no en todos los expedientes se hizo referencia a este dato. (Figura 8)

Al 50% de los pacientes se les realizó punción lumbar, en cuyos resultados, la media de proteínas fue 87.7, mediana de 83, desviación estándar de 24.1 y varianza de 579.5; la media de células fue 2.6, mediana 1.9, desviación estándar 1.8 y varianza 3.3. (Cuadro III),

En 43 pacientes se realizó estudio de neurofisiología, velocidad de conducción nerviosa, de los cuales 4 fueron reportados como degeneración axonal, 15 de tipo desmielinizante, 4 de tipo mixto, 5 resultados anormales no concluyente de predominio axonal o desmielinizante, 3 sin cambios periféricos que apoyen polirradiculoneuropatía. En 4 reportes se documentó la variedad Síndrome de Miller Fisher (SMF), 6 resultados de polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA) y 2 casos con neuropatía axonal motora aguda (NAMA), dentro de las variantes clínicas del síndrome. (Figura 9)

De las modalidades de tratamiento se emplearon: esteroide a 19 pacientes (40%), inmunoglobulina a 15 pacientes (31%), inmunoglobulina más esteroide 5 pacientes (10%), sintomático 9 pacientes (19%). No se realizó plasmaféresis. (Figura 10)

De todos los pacientes hospitalizados se encontró un mínimo de 3 días y máximo de 56 días, con media de 10.2 días, con mediana de 7.7, desviación estándar de 5.6 y varianza de 31.4.

Solo 10 pacientes (20%) necesitaron manejo en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) y de estos 8 ameritaron ventilación mecánica asistida. (Figura 11)

De los 48 pacientes 2 fallecieron y 19 continuaron seguimiento en rehabilitación. (Figura 12)

IV. DISCUSION

En los más de 100 años desde la primera descripción del Síndrome de Guillain Barre, se han obtenido muchos progresos en relación al estudio de su etiología y tratamiento.

En el presente trabajo de investigación se reportaron durante un periodo de 5 años, 48 pacientes con Síndrome de Guillain Barre, con 8 casos en promedio anuales, sin embargo cabe destacar que durante el año 2011 de los meses enero a marzo se reportaron 10 casos, con una aparente tendencia.

Del total 60% fueron hombres y 40% mujeres, lo que coincide con lo reportado en la literatura como una mayor frecuencia en sexo masculino.

El 69% de los pacientes presentó un cuadro infeccioso en su mayoría de origen respiratorio, con un porcentaje mayor a lo referido en estudios previos. No se contaban con medios de cultivo especiales para aislar el germen específico.

Se reportó antecedente de varicela en el 23% de los expedientes revisados. No en todos se refirió la cartilla de vacunación para encontrar como factor asociado alguna inmunización.

La presentación de signos y síntomas coincidió con el pilar clínico de los criterios diagnósticos estandarizados, cabe mencionar que en múltiples expedientes los datos clínicos no se detallaban desde el ingreso sino en notas subsecuentes.

Dentro de los métodos diagnósticos utilizados y sus respectivos resultados concordaron con lo ya referido en estudios previos, en los 24 pacientes que se realizó punción lumbar el reporte no difirió de la literatura, encontrando disociación albumino citológica, con un máximo de 6 células. El reporte de neurofisiología demostró en su mayoría tipo desmielinizante motor que apoya lo ya investigado, así como 12 casos con variantes clínicas del SGB.

En el tratamiento específico de los casos se menciona el uso de esteroide, el cual no está indicado; sin embargo, se observó su prescripción casi exclusiva, de forma intrahospitalaria y ambulatoria en pulsoterapia, a partir de 2 años y anteriores. No se realizaron recambios de plasmaféresis por no contar con el recurso.

Como se ha mencionado puede haber afección de algunos nervios craneales y más aun de la inervación de los músculos de la respiración, por ello su importancia de hospitalización para vigilancia. La media de días de estancia de nuestros pacientes ingresados fue de 10.2 días.

El 20% ingreso a UCIP, mismo porcentaje referido en las revisiones bibliográficas, el 16% (8 pacientes) estando en esta sala, ameritaron ventilación mecánica asistida, con 2 casos de neumonía asociada a ventilador.

De estos pacientes críticos, 2 fallecieron, con una mortalidad de 4% discretamente menor a la referida.

V. CONCLUSIONES

Dentro de nuestra investigación se encontraron datos clínicos y paraclínicos que no difieren a lo referido en la literatura nacional e internacional.

Específicamente en la unidad hospitalaria donde se realizó la investigación, se cuenta con una incidencia elevada de casos comparada con otras unidades de la Secretaría de Salud del Distrito Federal.

Como único factor asociado se encontró antecedente de varicela.

Se observó una mayor relación con cuadros infecciosos de lo consultado.

Los métodos de apoyo diagnóstico utilizados (punción lumbar, velocidad de conducción) tampoco difirieron de las revisiones científicas.

Los signos constantes en todos los pacientes fueron alteración en fuerza y reflejos de estiramiento además de las específicas para las variantes clínicas.

Con respecto al tratamiento se observó evidente disminución del uso de esteroide en los últimos 2 años, con utilización únicamente de inmunoglobulina o sintomático, sin recambios de plasmaféresis.

Existieron limitantes para complemento diagnóstico y terapéutico en dicha unidad, sin que esto empeorara la evolución o impidiera un adecuado manejo de los pacientes, por lo que sería útil contar con recursos tales como medios de cultivo especiales, determinación de anticuerpos antigangliósidos y/o equipar y acondicionar un área para plasmaféresis.

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Arthur K Asbury, Nuevos conceptos sobre el Síndrome de Guillan Barre, *Journal of Child Neurology* 2007; 15:183-191
2. Asociación Española de Pediatría, Síndrome de Guillan Barre 2009
3. Inmunoglobulina hiperinmune en un niño con Guillan Barre, *Rev. Mex ped:*64;3, mayo-junio2007
4. *Rev Mex Neuroci* 2007; 6(5): 448-454
5. *Rev Cubana Med Milit* 2008;32(2):137-42
6. SINDROME DE GUILLAIN BARRE EN PEDIATRIA, *MEDICINA (Buenos Aires)* 2009; 69: 84-91
7. Asociación Española de Pediatría. Protocolos actualizados al año 2008.
8. Guía de practica clínica, diagnostico y tratamiento del síndrome de Guillain Barre, septiembre 2009
9. *Arch Pediatr Urug* 2008; 79(1):52-62
10. Síndrome de Guillain Barré en pediatría. Diferentes formas de presentación y dificultades en el diagnóstico precoz. *Rev Neurol* 2007; 44(12):725-32.
11. Hughes RAC, Raphaël J-C, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2006, Issue 1. Art. No.: CD002063.
12. *REV NEUROL* 2006; 42 (2): 85-90
13. *REV NEUROL* 2007; 35 (3): 269-276
14. *Neurology* 71 November 18, 2008
15. *NEUROLOGY* 61 September 2008

VII. ANEXOS

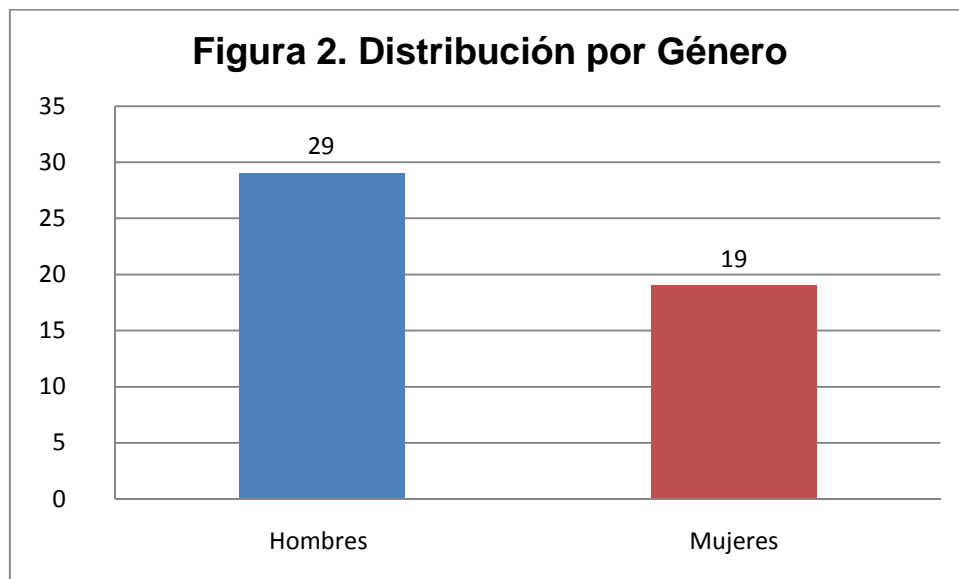
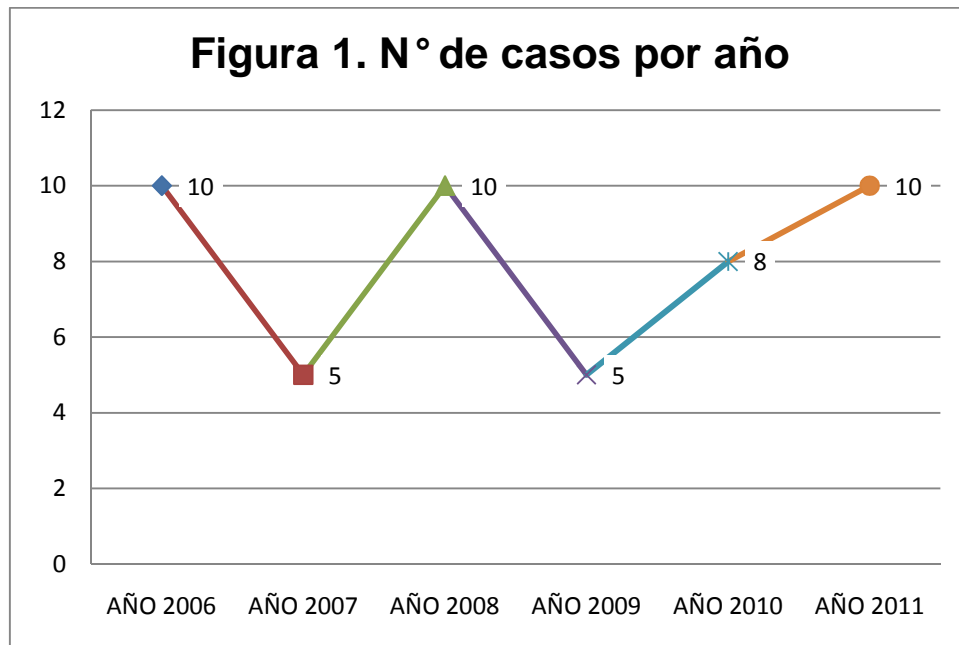


Figura 3. Estado de Procedencia de los pacientes

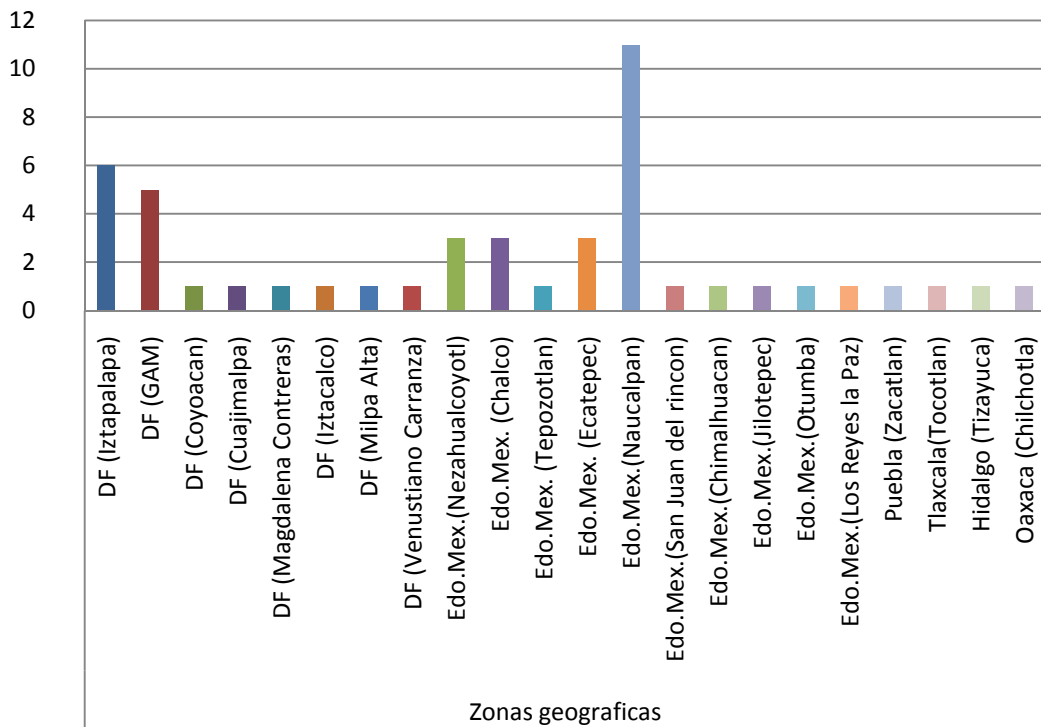


Figura 4. Hospitales de referencia

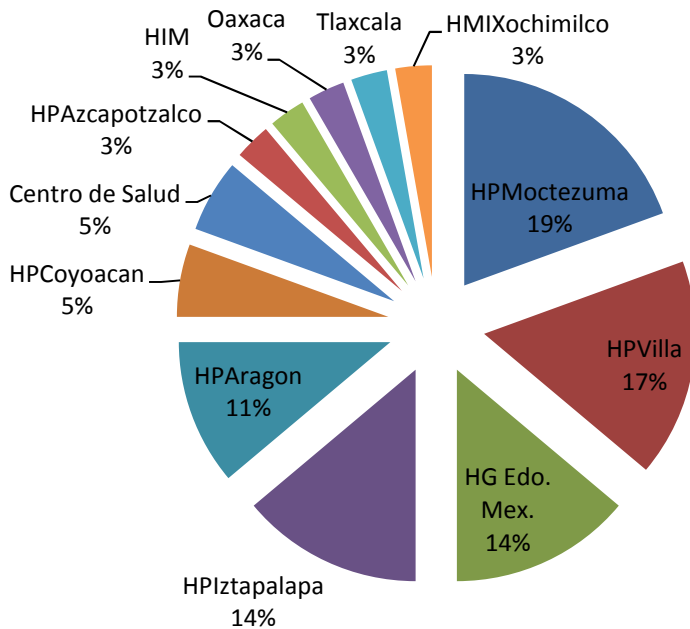


Figura 5. Presencia de cuadro infeccioso precedente

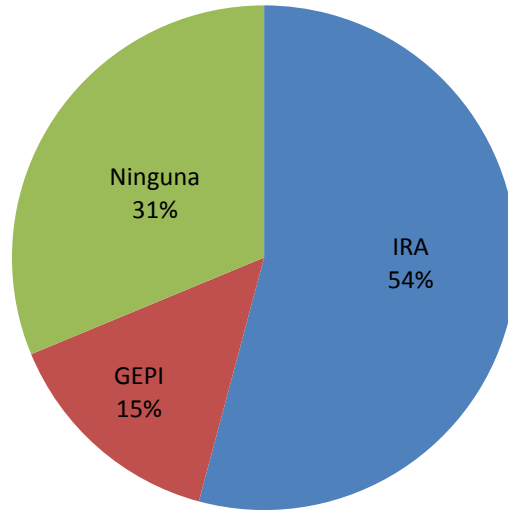


Figura 6. Antecedentes personales patológicos

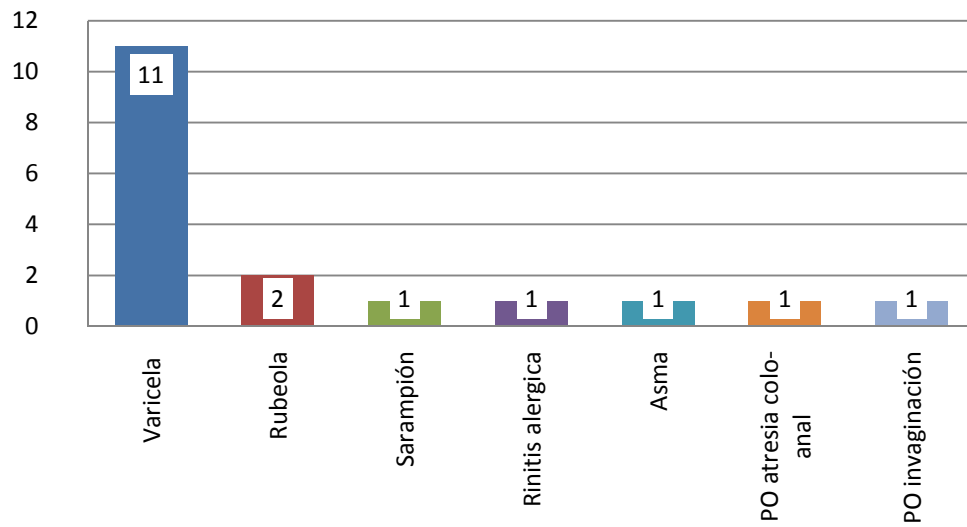


Figura 7. Presentación de manifestaciones clínicas

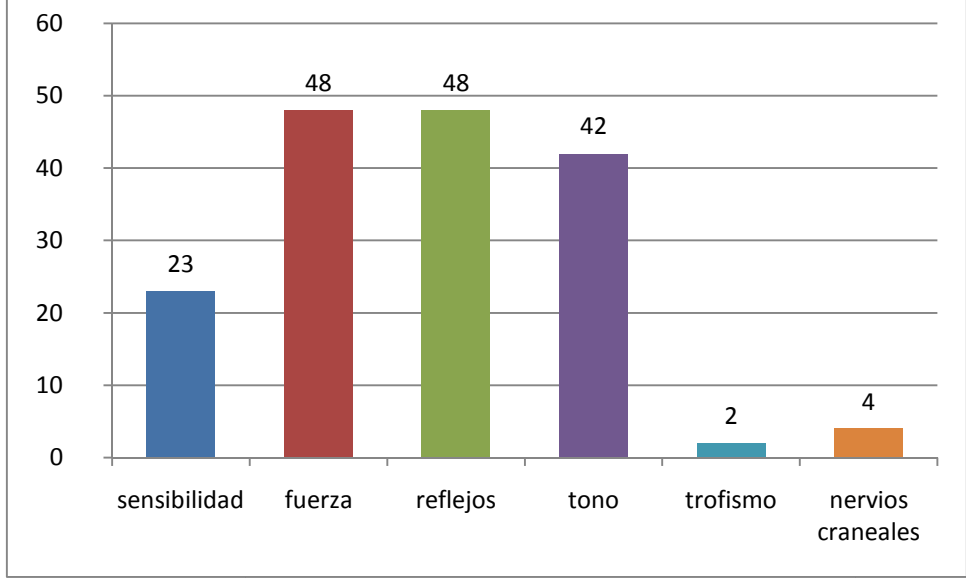
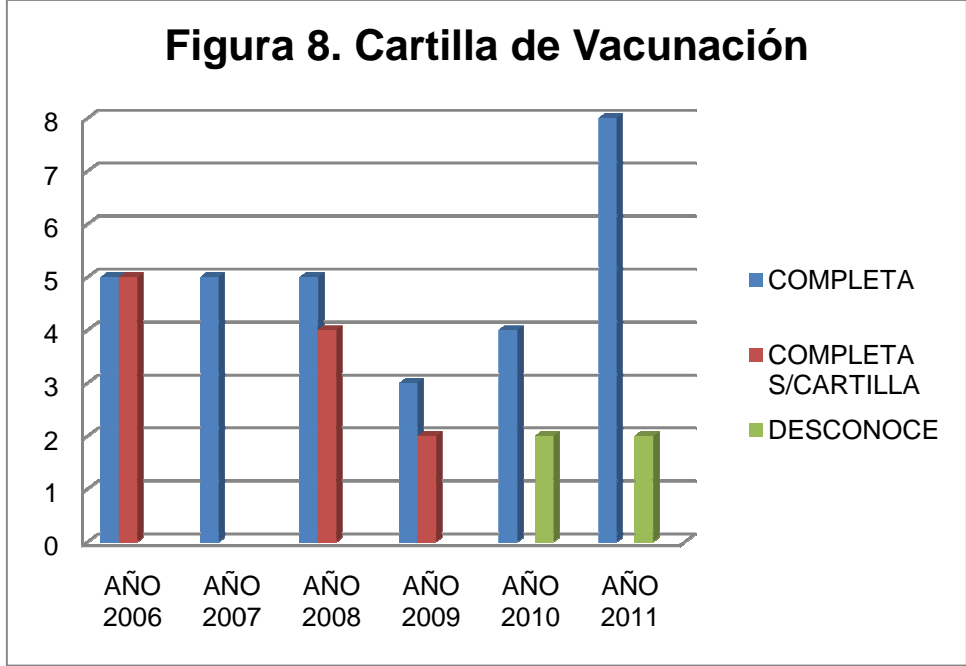


Figura 8. Cartilla de Vacunación



Cuadro III. Análisis estadístico del resultado de punción lumbar.

Punción Lumbar	Proteínas	Células
Media	87.6	2.6
Mediana	83.0	1.9
Moda	NA	NA
Desviación estándar	24.1	1.8
Varianza	579.5	3.3

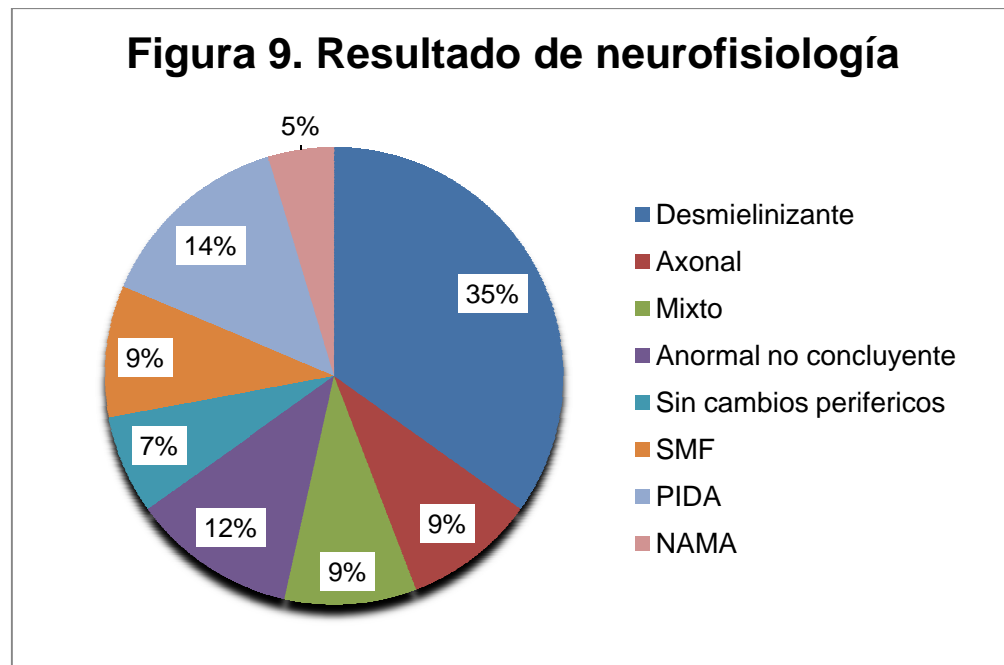


Figura 10. Modalidad de tratamiento

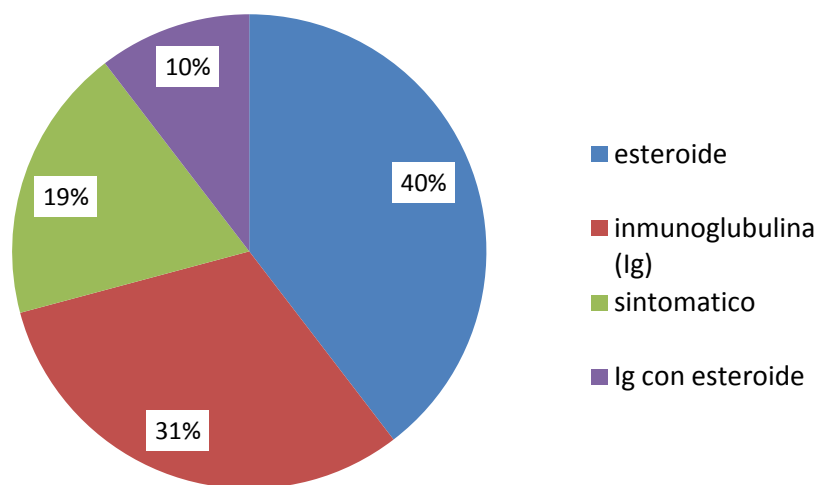


Figura 11. Pacientes en Unidad de Terapia Intensiva

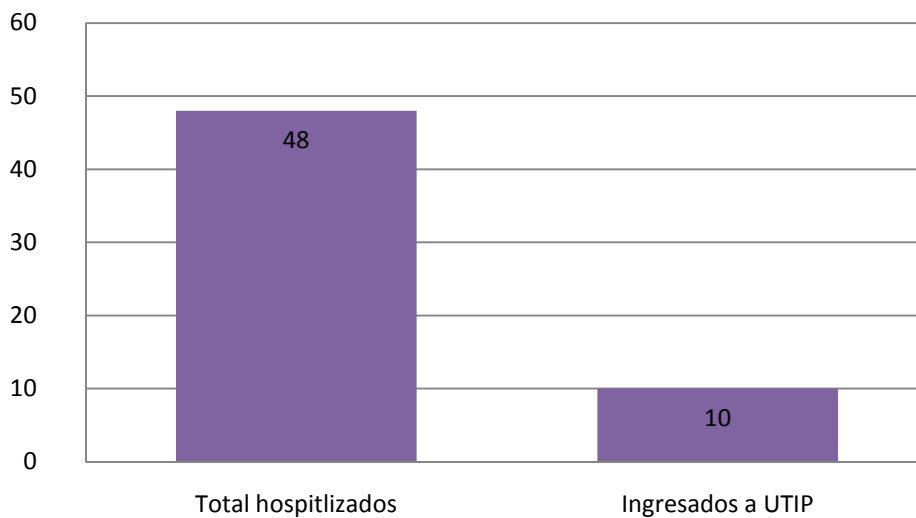


Figura 12. Pacientes que ameritaron ventilación mecánica

■ Total ■ Ventilación mecánica

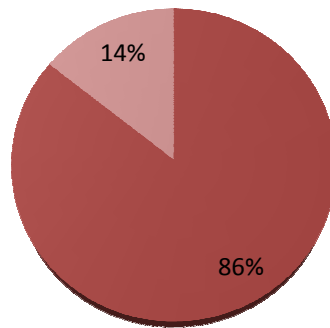


Figura 13. Rehabilitación

