



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**SECRETARIA DE SALUD DEL DISTRITO FEDERAL  
SUBDIRECCIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN  
SUBDIRECCIÓN DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**

**CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRIA**

**SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON SÍNDROME DE GUILLIAN BARRE  
DEL HOSPITAL PEDIÁTRICO LEGARIA EN EL PERÍODO  
DEL 1º. DE MARZO DE 2012-31 DE DICIEMBRE DE 2013,  
SECUELAS MÁS COMUNES Y RESPUESTA A TRATAMIENTO**

**PRESENTA:**

**Dr. Luis Alberto Roque Rodríguez**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN:**

**PEDIATRIA**

**DIRECTOR DE TESIS:**

**DRA. ABRIL ARIADNA DE LA CRUZ REAL  
Médico Adscrito del Servicio de  
Neurología Pediátrica del  
Hospital Pediátrico Legaria**

**México, D.F.**

**Febrero 2015**



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**

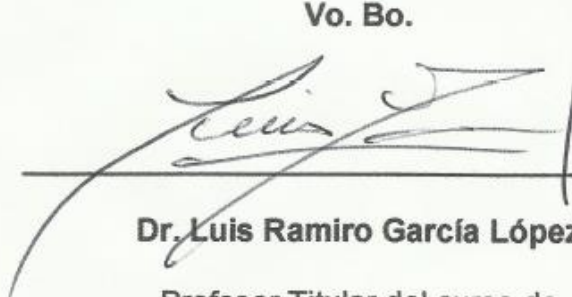
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

**SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON SINDROME DE GUILLIAN BARRE  
DEL HOSPITAL PEDIATRICO LEGARIA EN EL PERIODO  
DEL 1º. DE MARZO DE 2012-31 DE DICIEMBRE DE 2013,  
SECUELAS MÁS COMUNES Y RESPUESTA A TRATAMIENTO**

**Autor: Dr. Luis Alberto Roque Rodríguez**

**Vo. Bo.**

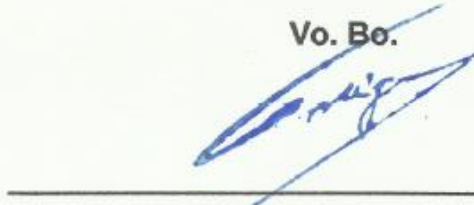


---

**Dr. Luis Ramiro García López**

Profesor Titular del curso de  
Especialización en Pediatría

**Vo. Bo.**



---

**Dr. Antonio Fraga Mouret**

Director de Educación e Investigación



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

**SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON SÍNDROME DE GUILLIAN BARRE  
DEL HOSPITAL PEDIÁTRICO LEGARIA EN EL PERÍODO  
DEL 1º. DE MARZO DE 2012-31 DE DICIEMBRE DE 2013,  
SECUELAS MÁS COMUNES Y RESPUESTA A TRATAMIENTO**

**DIRECTOR DE TESIS:**



---

**Dra. Abril Ariadna De La Cruz Real**

Médico Adscrito del Servicio de

Neurología Pediátrica del

Hospital Pediátrico Legaria

## **DEDICATORIAS**

### **A MIS PADRES**

Quienes han sido la guía en el camino, para poder llegar a esta instancia de mis estudios, que con su ejemplo, dedicación y palabras de aliento nunca bajaron los brazos para que yo tampoco lo haga.

### **A MI ESPOSA**

Yessica Nalleli, por su apoyo y ánimo, que me brinda día con día para alcanzar nuevas metas, tanto profesionales como personales. Por saber esperar, y saber llevar de buena manera, la distancia durante este sueño. Te amo.

### **A MIS HERMANOS**

Quienes con palabras de aliento, apoyo y confianza. Me han guiado para llegar a esta instancia.

### **A MI HIJO**

Eder Damián, quien ha sido mi mayor inspiración, y que con su existencia, me ha llenado de dicha todos los días. Te amo.

### **A DIOS**

A quien día con día le dedico mi esfuerzo, y de quien obtengo fortaleza para continuar con mi carrera.

<b>ÍNDICE</b>	<b>Página</b>
<b>1. ANTECEDENTES.....</b>	<b>1</b>
<b>2. MARCO TEORICO.....</b>	<b>5</b>
<b>3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....</b>	<b>19</b>
<b>4. JUSTIFICACION.....</b>	<b>19</b>
<b>5. OBJETIVO .....</b>	<b>19</b>
<b>6. METODOLOGIA.....</b>	<b>20</b>
<b>6.1 Diseño del estudio.....</b>	<b>21</b>
<b>6.2 Población.....</b>	<b>21</b>
<b>6.3 Criterios de Selección.....</b>	<b>21</b>
<b>6.4 Muestreo.....</b>	<b>22</b>
<b>6.5 Tamaño de la muestra.....</b>	<b>22</b>
<b>6.6 Descripción de variables.....</b>	<b>22</b>
<b>6.7 Instrumento.....</b>	<b>23</b>
<b>6.8 Descripción general del estudio.....</b>	<b>23</b>
<b>6.9 Plan de Análisis Estadístico.....</b>	<b>23</b>
<b>6.10 Consideraciones Éticas.....</b>	<b>24</b>
<b>7. RESULTADOS.....</b>	<b>24</b>
<b>8. DISCUSION.....</b>	<b>31</b>
<b>9. CONCLUSIONES.....</b>	<b>32</b>
<b>10. BIBLIOGRAFIA.....</b>	<b>34</b>
<b>11. ANEXOS.....</b>	<b>36</b>

## 1. ANTECEDENTES

La primera descripción del síndrome procede del neurólogo francés Jean Baptiste Octave Landry de Thézillat (1826-1865), quien se refirió a ella en 1859 con el nombre de “parálisis aguda ascendente”. Sin embargo, ésta fue a formar parte de otras entidades como, la mielitis aguda y la neuritis periférica. En octubre de 1916, Georges Guillain, Barré y André Strohl, presentaron una comunicación a una reunión o congreso de los hospitales de Paris en la que se referían a dos historias de dos soldados. De forma muy gráfica describían que los reflejos de los tendones estaban reducidos y lentos por lo que pensaron que la conducción nerviosa estaba deteriorada. Presentaban también los resultados de la punción lumbar que mostraba una concentración del fluido proteico cerebroespinal elevada pero con un número de células normales. Esta disociación albumino-citológica se utilizó entonces para distinguir el síndrome de Guillain-Barré (SGB) de la poliomielitis y de otras enfermedades.<sup>1</sup> 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. Del periodo de 1916 a 1969 se intenta el SGB y se debaten los límites y barreras del diagnóstico. 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. 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.<sup>3</sup>

El pronóstico de la evolución del Síndrome de Guillain Barré es bueno si es diagnosticado precozmente y se le proporcionan al paciente cuidados particulares y asistencia respiratoria, pues la afección remite de manera natural y la recuperación es completa, o casi completa, en la mayoría de los casos. La afectación respiratoria en 12 a 20 % de estos pacientes es lo que más agrava el pronóstico, y la muerte puede ocurrir en 2-5 % en hospitales con unidades de cuidados intensivos y en 10-20 % en los que no cuentan con este servicio, debido a parálisis respiratoria, trastorno de la regulación cardiovascular o complicaciones infecciosas o tromboembólicas.<sup>3</sup>

En la mayoría de los pacientes, el síndrome de Guillain Barré continúa progresando durante 1- 3 semanas después del inicio de los síntomas. Dos tercios de los pacientes no pueden caminar en el momento de la debilidad máxima. Se produce insuficiencia respiratoria en el 25% de los pacientes y complicaciones importantes, como neumonía, sepsis, embolia pulmonar y hemorragia gastrointestinal en el 60% de los pacientes intubados. Debido a las variaciones en la velocidad y el grado de recuperación el pronóstico es difícil. Se crearon dos sistemas de puntuación que pueden ser útiles para el pronóstico. Uno emplea la edad del paciente, la presencia o la ausencia de diarrea previa y la gravedad de la



enfermedad para pronosticar si el paciente podrá caminar a 1, 3 o 6 meses. La otra escala emplea el número de días entre el inicio de la debilidad y la hospitalización, la presencia o la ausencia de debilidad facial o bulbar y la intensidad de la debilidad de los miembros para pronosticar la probabilidad de insuficiencia respiratoria.<sup>3,5</sup>

Se plantea que 25 % de los afectados quedan con secuelas, por lo general leves, en forma de debilidad distal de los miembros inferiores, pies cavos y temblor postural de las manos. En algunos de ellos la debilidad no es clínicamente apreciable y puede persistir, por muchos años, cierta disminución de la velocidad de conducción nerviosa y de amplitud del potencial motor en el estudio de conducción motor. Aquellos sin tratamiento se complican con alteraciones secundarias, como atrofas, rigidez articular y osteoporosis. El daño intenso de los músculos intrínsecos de las manos y la debilidad de los dorsiflexores del pie son las secuelas más graves en el síndrome de Guillain-Barré.

La discapacidad alcanza su vértice a las 3-4 semanas, cuando 60 % de los casos se encuentran impedidos de caminar y 15-20 % precisan de respiración asistida. La recuperación ocurre a partir de ese período y puede mantenerse durante unos 3 meses, en los que 80 % de los pacientes alcanzan buena rehabilitación, sin discapacidad residual o con un mínimo de esta.

En la actualidad el tratamiento de los pacientes con esta enfermedad tiene 2 vertientes: la primera consiste en medidas encaminadas a conservar la vida del

paciente, y la observación estricta de las funciones vitales de estos. Dichos afectados son ingresados en hospitales que cuenten con unidades de cuidados intensivos, donde se pueda brindar un adecuado soporte ventilatorio si lo requiere. La segunda vertiente se basa en el tratamiento específico, que consiste en el uso de medidas inmunosupresoras, ya sea la plasmaféresis, esteroides o inmunoglobulina endovenosa. Dichas modalidades terapéuticas tienen una eficacia similar al alterar el curso normal de la enfermedad; la elección depende de la disponibilidad de cada hospital y la experiencia de su personal.

De hecho, la terapia física y la rehabilitación constituyen medidas importantísimas a aplicar desde las primeras 24 horas del ingreso del paciente en unidades de cuidados intensivos, no solo para conservar su vida e impedir la aparición de complicaciones, sino también para garantizar una recuperación motora y funcional que le permita continuar una vida lo más independiente posible, de lo cual depende el mejor pronóstico de su restablecimiento.

En México se han efectuado varias investigaciones, no obstante, es el propósito de este trabajo de investigación, incrementar el conocimiento acerca de este síndrome y, especialmente, la manera en que se inicia en los niños, cómo evoluciona en ellos y las variaciones que exhibe con el transcurso del tiempo, así como resaltar la importancia de un adecuado proceso rehabilitador para la familia y la sociedad, de manera que los pacientes logren incorporarse a la vida social con el menor grado de limitación funcional posible.<sup>3</sup>

## 2. MARCO TEORICO

El síndrome de Guillain Barré se define clásicamente como una polirradículo neuropatía aguda monofásica sensitivo motora adquirida, post infecciosa, mediada inmunológicamente, por lo general de naturaleza desmielinizante. Constituye la principal causa de parálisis flácida aguda en países desarrollados, en los cuales la poliomielitis ha sido erradicada.<sup>1,2</sup>

Clásicamente se le definía clínica, anatomopatológica y electrofisiológicamente como una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, caracterizada en los estudios de conducción nerviosa por enlentecimiento de las velocidades de conducción, bloqueo de la conducción, latencias retrasadas y/o respuestas dispersas, pero con el tiempo la evidencia señaló que existen características clínicas, serológicas y electrofisiológicas de otras variantes del síndrome que se caracterizan por lesión inflamatoria del axón.<sup>2</sup>

En la mayoría de los pacientes con síndrome de Guillain Barré (60-70%), la enfermedad es precedida por una infección viral o bacteriana, la parálisis ocurre en un período de 1 a 28 días, y con frecuencia se asocia un compromiso autonómico significativo. En la mayoría de los casos que se presentan en la edad pediátrica la evolución es favorable, aunque se observa un 10% de secuelas. La mortalidad es baja (3-4%), el mejor pronóstico en niños se ha relacionado con el manejo más adecuado del paciente crítico y el uso de inmunoglobulina endovenosa.<sup>1,2</sup>

## **EPIDEMIOLOGIA**

El síndrome de Guillain Barré, es un trastorno relativamente infrecuente, con una incidencia que oscila entre 0.5 a 1.5 casos por 100,000 individuos en la población de 0 a 17 años. Es una enfermedad bien reconocida en todo el 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 síndrome afecta a pacientes de todas las edades, desde la época de lactante, hasta la vejez, afecta a ambos sexos con una relación V/M 1.5-1.

Se asocia frecuentemente con una historia reciente de infección. La gastroenteritis por *Campylobacter jejuni* es el antecedente patógeno más frecuente, especialmente en la forma axonal. En varias series representa el 23-41% de los casos esporádicos. Los agentes virales se asocian también con frecuencia al síndrome de Guillain Barré, citomegalovirus 8-22%, Epstein Barr en 2-10% y herpes zoster en el 5% de los casos.<sup>1, 3</sup>

## **ANATOMIA PATOLOGICA**

La anatomía patología varía de acuerdo al subtipo clínico. En la forma clásica se observa compromiso de fibras nerviosas motoras y sensitivas, aunque predomina el compromiso de las raíces motoras, así como de los plexos adyacentes. Existe una marcada desmielinización segmentaria, con importante infiltración mononuclear, predominantemente de linfocitos T y macrófagos en

todos los niveles del sistema nervioso periférico, incluidos las cadenas y ganglios simpáticos y los nervios craneales. Secundariamente se observa proliferación de células de Schwann, manifestación de un mecanismo reparativo. En las formas axonales no hay cambios inflamatorios y la lesión primaria se observa a nivel de los nódulos de Ranvier, que suelen producir degeneración axonal.<sup>1,2,3</sup>

## **FISIOPATOLOGIA**

El Síndrome de Guillain Barré es en realidad un grupo de cuadros clínicos más que una entidad aislada, lo cual se refleja también en la fisiopatología. La lesión de la mielina se produce con participación de la inmunidad humoral y celular. Existe una reacción cruzada de anticuerpos contra el gangliósido GM1 en el SGB desmielinizante y axonal y se han demostrado epitopes similares a gangliósidos en el *Campylobacter jejuni*, especialmente los serotipos 019 y 041, cuyos polisacáridos se asemejan mucho a los gangliósidos del nervio periférico, provocando en la mayoría de los casos daño axonal directo, pero también desmielinización en un porcentaje significativo de casos. En el Síndrome de Miller Fisher la patogenia es similar, pero en esta entidad el gangliósido responsable es el GQ1b, presente en la mielina de los pares craneales, el cual es atacado por anticuerpos específicos contra el *Campylobacter jejuni* que muestran reacción cruzada contra él. Actualmente se considera al anticuerpo anti-gangliósido GQ1b un marcador del SGB con oftalmoplejia y al anticuerpo anti-GT1a un marcador del SGB con compromiso de pares craneales bulbares. A la inversa, el hallazgo de anticuerpos antigangliósidos N-acetilgalactosaminil GD1a (GalNAc-GD1a) muestra

una alta correlación con formas clínicas de SGB sin compromiso de pares craneales. Este anticuerpo anti-GD1a es también el más específico en la forma axonal y no se observa en casos de SGB desmielinizante.<sup>1</sup>

## **MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Si bien el SGB se expresa clínicamente de forma característica y uniforme en la gran mayoría de los casos, existen presentaciones más atípicas con la persistencia de reflejos osteotendinosos o hiperreflexia.

### **Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP)**

La AIDP es el prototipo del SGB y representa el 85-90% de los casos en Norteamérica, Europa y la mayoría de los países desarrollados. En los niños con AIDP el cuadro clínico se desarrolla 2 a 4 semanas después de una infección respiratoria o gastrointestinal. Son frecuentes las parestesias de los dedos de las manos y los pies, seguidas de debilidad simétrica distal de las extremidades inferiores, que puede ascender en horas o días hasta comprometer las extremidades superiores y, en los casos severos, la musculatura respiratoria. Los pares craneales están afectados en el 30-40% de los casos en cualquier momento de la evolución.<sup>2,3</sup>

La parálisis facial bilateral, secundaria a la afectación del VII par, constituye la neuropatía craneal más frecuente en el SGB. El dolor es un síntoma común. En

una serie de 26 niños menores de 6 años hospitalizados por SGB agudo, el 79% acusó dolor, generalmente de extremidades inferiores o de la región lumbar. En la exploración neurológica se observa debilidad simétrica de las extremidades inferiores (y de las superiores si el cuadro ha progresado), con reflejos osteotendinosos disminuidos o ausentes. El compromiso sensitivo es discreto y predomina el compromiso profundo. La sintomatología autonómica se observa en el 50% de los casos: disritmias cardíacas, hipotensión ortostática, hipertensión arterial transitoria o persistente, íleo paralítico, disfunción vesical y alteraciones de la sudoración.<sup>2,3,5</sup>

Más del 90% de los pacientes llega al máximo de compromiso neurológico a las 2-4 semanas de evolución clínica, regresando lentamente a su función normal en semanas o meses. La forma crónica (CIDP) se considera generalmente una entidad diferente al SGB. El curso clínico de la enfermedad es más corto en los niños y la recuperación es más completa que en los adultos.<sup>3,5</sup>

### **Neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN)**

La AMSAN es un trastorno más grave que causa degeneración axonal motora y sensitiva con nula o mínima desmielinización. Fue descrita por Feasby y cols. En pacientes con clínica de SGB, nervios periféricos inexcitables y ausencia de desmielinización en el estudio anatomopatológico. La AMSAN muestra una recuperación más lenta que el SGB clásico, y las secuelas motoras y sensitivas son frecuentes.

## **Neuropatía axonal motora aguda (AMAN)**

La AMAN representa un 10-20% de los casos de SGB en el mundo occidental y el 60-70% de los casos de SGB en el norte de China. Se asocia con mayor frecuencia a infección por *Campylobacter jejuni*.

El cuadro clínico no es necesariamente grave y la gravedad depende de la extensión de la lesión axonal. En los casos con exclusivo compromiso distal la recuperación es rápida y completa

## **Variantes del SGB**

Además del Síndrome de Miller Fisher, ahora clasificado como subgrupo y no variante del SGB, una de las variantes más conocidas es la neuropatía craneal múltiple o polineuropatía craneal.

Se caracteriza por afectación aguda de varios pares craneales (excepto nervio óptico) asociada a compromiso sensitivo severo. Generalmente va precedida de infección por el CMV. Ropper en 1994 describió casi todas las variantes del SGB que se conocen en la actualidad: a) Debilidad faringo-cérvico-braquial (DFCB), b) Paraparesia, c) Ptosis palpebral grave sin oftalmoparesia, d) Diplejía facial y parestesias.



## **Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP)**

Se trata de una entidad inicialmente indistinguible clínicamente de la AIDP, pero que se diferencia por la progresión de los signos y síntomas durante un período superior a los 28 días, o rápida progresión seguida de recidivas repetidas del cuadro. Generalmente los pacientes afectados demoran más de 2 meses en desarrollar el cuadro completo, que suele presentar mayor asimetría que la AIDP. Ocasionalmente se afectan más las extremidades superiores, pero generalmente predomina el compromiso de las extremidades inferiores. El compromiso sensitivo distal puede ser significativo.

La gran diferencia con el SGB es la excelente respuesta de la CIDP al tratamiento con corticoesteroides (lo que no ocurre con la AIDP), si bien debe mantenerse durante años para evitar recaídas. Actualmente se considera la CIDP una entidad diferente del SGB.

### **Diagnóstico**

La confirmación diagnóstica del SGB se sustenta en la clínica compatible y los hallazgos paraclínicos característicos. A partir de los criterios diagnósticos establecidos en 1978 por el *National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke* (NINDS), Asbury y Cornblath realizaron una actualización de estos criterios 1990 (Tabla 1). Especial importancia en tiene la presencia de debilidad progresiva relativamente simétrica asociada a hipo o arreflexia. Sin

embargo, está claro que los criterios diagnósticos no abarcan las variantes del SGB.<sup>3,5</sup>

TABLA 1. *Criterios diagnósticos del síndrome de Guillain-Barré*

1. Signos requeridos para el diagnóstico

Debilidad motora progresiva que compromete más de una extremidad

Arreflexia o marcada hiporreflexia

2. Signos que apoyan fuertemente el diagnóstico

Ausencia inicial de fiebre

Progresión en días a pocas semanas

Comienzo de la recuperación 2 a 4 semanas después de cesar la progresión

Debilidad relativamente simétrica.

Signos y síntomas sensitivos leves.

Compromiso de pares craneales

Elevación de la proteína en el LCR después de 1ª semana de síntomas

Enlentecimiento de la conducción nerviosa o prolongación de la onda F.

Disfunción autonómica

El estudio neurofisiológico tiene mayor rendimiento a partir de la segunda semana, principalmente al detectar abolición del reflejo H, que corrobora el compromiso radicular y el enlentecimiento de la velocidad de conducción nerviosa que se observa en la AIDP y el SMF.<sup>3,5</sup>

Sin embargo, otros hallazgos neurofisiológicos importantes, como el bloqueo de conducción y el aumento de la latencia distal o abolición de la onda F pueden aparecer en la primera semana de evolución de la enfermedad, facilitando así el diagnóstico más precoz del SGB. (Tabla 2)

TABLA 2. *Diagnóstico neurofisiológico del síndrome de Guillain-Barré*

- Bloqueo de conducción motora, parcial o total
- Velocidad de conducción nerviosa disminuida
- Dispersión temporal anormal
- Prolongación de latencias distales
- Prolongación de la onda F
- Abolición del reflejo H

### **Diagnóstico diferencial**

El diagnóstico diferencial del SGB incluye todas las enfermedades o trastornos que pueden producir una parálisis flácida aguda (Tabla 3).

TABLA 3. *Diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré en relación con el nivel anatómico de afectación del sistema nervioso*

#### Encéfalo

Meningoencefalitis

Encefalitis de tronco cerebral (Bickerstaff)

Encefalomiелitis aguda diseminada

Ataxia cerebelosa post infecciosa

#### Médula espinal

Compresión medular

Mielitis transversa

Infarto arteria espinal anterior

Encefalomiелitis aguda diseminada

Neuromielitis óptica (Devic)

#### Motoneurona del asta anterior

Poliomiелitis

Infección enteroviral

Infección por virus del Oeste del Nilo

#### Nervio periférico

Parálisis por garrapata

Parálisis por toxina de moluscos bivalvos (marea roja)

Parálisis por drogas/toxinas

Difteria

Porfiria

Enfermedades mitocondriales

Polineuropatía del paciente crítico

#### Unión neuromuscular

Botulismo

Miastenia gravis

## Músculo

Miositis aguda infecciosa

Miositis autoinmune

Miopatías metabólicas (glicogenosis, déficit de carnitina palmitiltransferasa)

Miopatía del paciente crítico

Erazo-Torricelli R, Síndrome de Guillain Barré en pediatría, actualizaciones en neurología infantil, medicina, Buenos Aires 2009. 84-91

Para ayudar al Diagnóstico certero del SGB y de otras entidades que se presentan como parálisis flácida aguda es fundamental realizar los estudios adecuados e indispensables (Tabla 4). La resonancia magnética nuclear puede ser de gran ayuda para diferenciar una supuesta polineuropatía de mielitis o encefalomielitis, que en ocasiones muestran clínica similar al inicio del cuadro, período en el que ni el estudio del LCR, ni el neurofisiológico permiten confirmar ni descartar el SGB.

TABLA 4. *Pruebas diagnósticas en pacientes con parálisis flácida aguda (sospecha de síndrome de Guillain-Barré)*

### Principales

Electrolitos plasmáticos

Creatinfosfoquinasa sérica

Hemograma

Radiografía de tórax

Electrocardiograma

Ecografía abdominal

Estudio líquido cefalorraquídeo (citoquímico y panel viral)

Estudio electrofisiológico de nervio periférico

Resonancia magnética cerebral /medular

Cultivo de deposiciones (*Campylobacter jejuni*)

Estudio serológico viral/otros (CMV, EB, *M. pneumoniae*, *B. burgdorferi*)

Anticuerpos antigangliósidos

#### Otros

Detección de metales pesados y toxinas

Panel toxicológico de drogas

Detección de porfirinas en orina

Detección de toxina botulínica (deposiciones, suero)

Detección de virus polio, enterovirus 71 (deposiciones)

Test de edrofonio o neostigmina

La miositis aguda infecciosa benigna de la infancia es un cuadro que suele interpretarse inicialmente como SGB, en circunstancias que en sólo se comprometen las extremidades inferiores, los reflejos están preservados y no hay verdadera paresia sino inmovilidad generada por dolor muscular. La CPK elevada permite confirmar el diagnóstico evitando pruebas más invasivas y costosas.

El compromiso inicial de pares craneales oculomotores con ptosis palpebral asociada obliga a descartar miastenia gravis. Si la sintomatología ocurre en un lactante menor de 6 meses, edad en que el SGB es excepcional, el botulismo

debe ser considerado en el diagnóstico diferencial, sobre todo si existe midriasis hiporreactiva.

Aunque la poliomielitis está erradicada en la mayoría de los países, siempre debe considerarse la poliomielitis inducida por vacuna o cuadros de poliomielitis por virus no polio, como el enterovirus 71 y el virus del Oeste del Nilo que se ha observado en los últimos años. No debe olvidarse además que la poliomielitis en el lactante se expresa como parálisis flácida simétrica a diferencia de lo que ocurre en pacientes mayores.<sup>7</sup>

En todo niño grave por sepsis o fallo orgánico multisistémico, que ha requerido ventilación mecánica y al que se han administrado corticoides y bloqueadores de la placa neuromuscular, y que presentan parálisis flácida, debe descartarse la neuromiopatía del paciente crítico.

Finalmente, hay que tener en cuenta que enfermedades neuromusculares hereditarias, como la miopatía congénita, distrofia muscular congénita o atrofia muscular espinal, no diagnosticadas previamente, se pueden presentar como parálisis flácida aguda, en concomitancia con una infección intercurrente.

## **Tratamiento**

El tratamiento del SGB comprende principalmente medidas de manejo adecuado, con preservación de la función respiratoria y cardiovascular (que

pueden alterarse por el compromiso autonómico en el SGB), y mantenimiento de una hidratación y nutrición adecuadas.

El tratamiento específico del SGB en niños es el uso de inmunoglobulina en dosis de 0.4 g por kilo durante 5 días o dosis de 1 gramo por kilo durante 2 días (actualmente considerada más efectiva), completando siempre una dosis total de 2 gramos por kilo.

Actualmente se recomienda en los siguientes casos:

1. Progresión rápida de la debilidad muscular
2. Insuficiencia respiratoria o necesidad de ventilación mecánica
3. Compromiso de pares craneales bulbares
4. Incapacidad para deambular independientemente.

TABLA 6. *Tratamiento del síndrome de Guillain-Barré*

#### General

Preservación de capacidad ventilatoria y vía aérea.

Monitorización cardiovascular.

Tratamiento de trastornos autonómicos (arritmias, hipertensión arterial)

Prevención y/o tratamiento precoz de infecciones

Nutrición e hidratación adecuadas

Prevención de escaras cutáneas

#### Específico

Inmunoglobulina intravenosa, 2 gramos por kilo (dosis total) en 2 a 5 días.



Plasmaféresis (4 tratamientos)

Neurorrehabilitación (estabilización motora, ortesis, férulas)

La plasmaféresis ha mostrado igual eficacia que la inmunoglobulina pero, como es un tratamiento más invasivo y arriesgado, se reserva sólo para los casos infantiles que muestran intolerancia o que no responden a la inmunoglobulina.<sup>1,2,4,7</sup>

### **3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

¿Cuál es la relación entre el tiempo de inicio de tratamiento y el desarrollo de secuelas motoras, así como el tipo de secuela, en los pacientes con Síndrome de Guillain Barré del Hospital Pediátrico Legaria en el período del 1º Marzo 2012 – 31º de Diciembre del 2013 ?

### **4. JUSTIFICACION**

El Hospital Pediátrico Legaria es un centro de referencia para pacientes con Síndrome de Guillain Barré, al cual ingresan aproximadamente 15 pacientes por año para realizar estudios diagnósticos y recibir tratamiento.

La mayoría se presenta con un cuadro clínico típico que permite su detección oportuna y un inicio temprano de tratamiento. Sin embargo existen casos con formas de presentación poco claras que retardan el inicio del tratamiento y los hace más propensos a desarrollar secuelas.

El síndrome de Guillain Barré está dentro del programa epidemiológico de la Parálisis Flácida por lo que todos los casos se reportan, se estudia la causa y se les da seguimiento para determinar secuelas motoras.

El Hospital Pediátrico Legaria cuenta con los recursos para garantizar a los pacientes la realización del diagnóstico y el seguimiento por consulta externa.

## **5. OBJETIVOS**

### General

Describir la relación que existe entre el tiempo de inicio de tratamiento y el desarrollo de secuelas, así como el tipo de secuela más frecuente en los pacientes con Síndrome de Guillain Barré del Hospital Pediátrico Legaria en el período del 1º Marzo 2012 – 31º de Diciembre del 2013

### Específicos

Correlacionar el tiempo de evolución de sintomatología sugestiva del síndrome e inicio de tratamiento.

Determinar si el tiempo de evolución influye en el tipo de secuela

## 6. METODOLOGIA

### 6.1 Diseño del estudio

El tipo de estudio fue observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo.

### 6.2 Población

Todos los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré del Hospital Pediátrico Legaria, en el periodo del 1º. de marzo de 2012 al 31 de diciembre de 2013.

### 6.3 Criterios de Selección

- Criterios de Inclusión:

Niños con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré atendidos en el Hospital Pediátrico Legaria.

Cuenten con estudio de punción lumbar durante su internamiento.

Tengan estudios de neurofisiología como son: reporte de velocidades de conducción sensitiva y motora, así como reflejo H y onda F.

Tengan seguimiento en consulta externa de neurología.

- Criterios de Exclusión:

Casos sin estudios diagnósticos confirmatorios de SGB

Expedientes incompletos

## 6.4 Muestreo

Casos de síndrome de Guillain Barré en el periodo de estudio.

## 6.5 Tamaño de Muestra

25 pacientes

## 6.6 Descripción de Variables

<b>Variable</b>	<b>Tipo de variable</b>	<b>Medición</b>
<b>Edad</b>	Cuantitativa continua	Años
<b>Sexo</b>	Cualitativa nominal	Masculino Femenino
<b>Tiempo de inicio de síntomas</b>	Cuantitativa continua	Número de días
<b>Tipo de daño</b>	Cualitativa nominal	Desmielinizante Axonal Mixto
<b>Tiempo de inicio de tratamiento</b>	Cuantitativa continua	Número de días
<b>Tipo de tratamiento</b>	Cualitativa nominal	Gammaglobulina Esteroides
<b>Respuesta al tratamiento PROGRESION DE SINTOMAS</b>	Cualitativa nominal	Presencia Ausencia
<b>Secuelas motoras: AFECCION DE FUERZA AFECCION DE SENSIBILIDAD ALTERACION DE MARCHA OTRAS DEFUNCION</b>	Cualitativa nominal	Se categorizaron para fines de programa estadístico
<b>Secuela más común</b>	Cualitativa nominal	Tipo de lesión

## 6.7 Instrumento

Hoja de recolección de datos (Anexo 1)

## 6.8 Descripción General del Estudio

Se realizó una revisión de 30 expedientes clínicos de los pacientes que cumplían con los criterios de selección; de los cuales 5 fueron excluidos; por ser expedientes incompletos.

Se recabaron para realizar el estudio de datos demográficos como nombre del paciente, expediente del hospital, género, edad, tiempo de inicio de síntomas al momento del diagnóstico.

Para desarrollar el estudio se registraron las variables en una hoja de recolección de datos diseñada para este trabajo (Anexo 1), la cual fue llenada al revisar los expedientes en archivo clínico, previa autorización del comité de ética del hospital. Al obtener los resultados se registraron en una hoja de cálculo, para poder realizar análisis de frecuencias, así como las correlaciones, y determinar nuestros resultados.

## 6.9 Análisis Estadístico

A través del paquete estadístico SPSS versión 21 se determinó la distribución de las variables y posteriormente se obtuvo una estadística descriptiva

con las frecuencias, proporciones y medianas cuando fueron pertinentes. También se realizó prueba para coeficientes para encontrar de manera cuantificada, la relación lineal entre variables, utilizando el coeficiente de Pearson. Para el cálculo de la contingencia cuadrática se obtuvo el coeficiente V de Cramer para especificar numéricamente la dependencia entre variables.

#### 6.10 Consideraciones Éticas

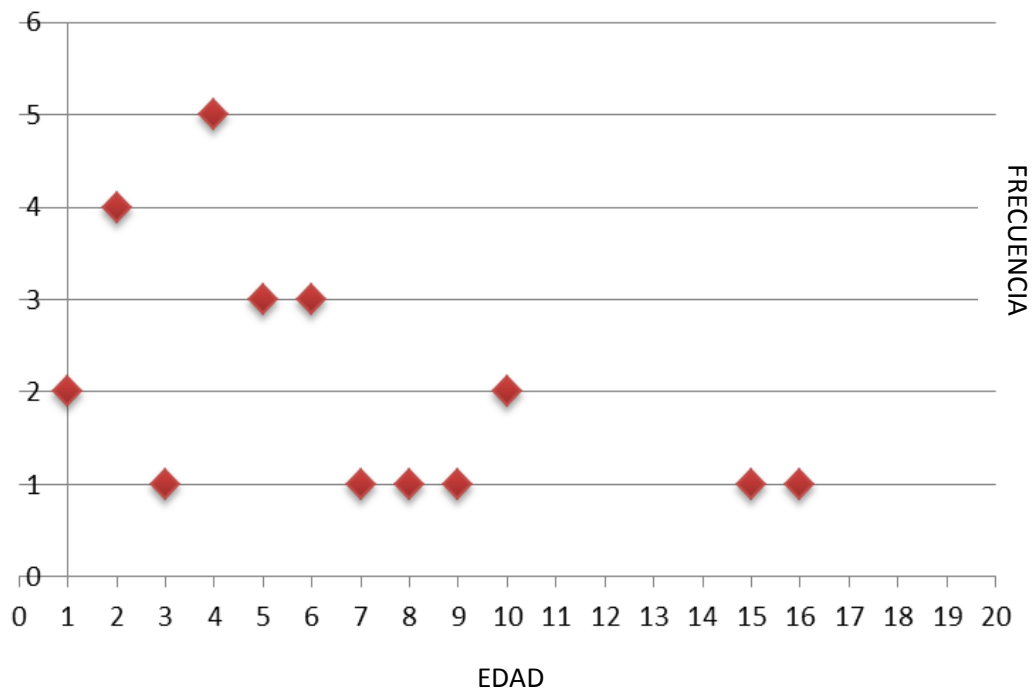
No se requirió de una carta de consentimiento informado, ya que de acuerdo al diseño de nuestro estudio, solo se requiere revisar el contenido de los expedientes, para lo cual se elaboró una solicitud en tiempo y forma dirigida al comité de ética del Hospital Pediátrico Tacubaya, para la revisión de los mismos.

### 7. RESULTADOS

Se realizó una revisión de 30 expedientes clínicos de los pacientes que cumplían con los criterios de selección; de los cuales 5 fueron excluidos; 3 porque no se encontró reporte oficial de estudios de neurofisiología y 2 que no contaban con reporte de estudio de LCR. Los siguientes resultados se desprenden de un total de 25 expedientes:

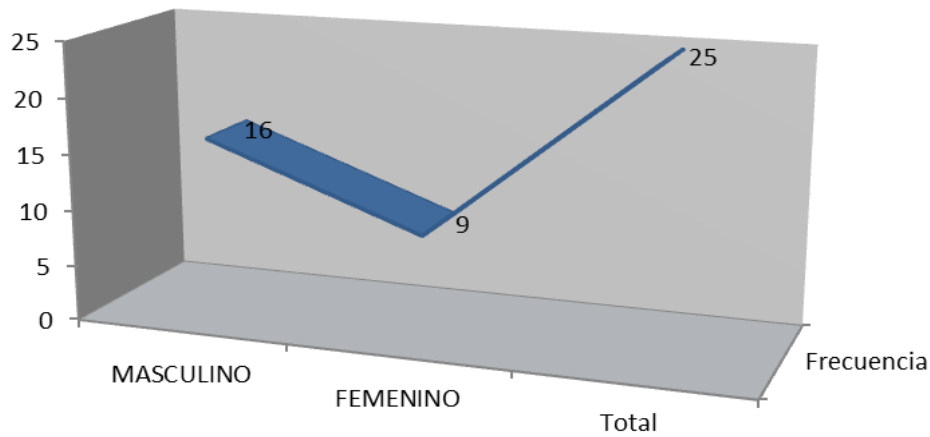
El primer proceso de estadística descriptiva que se realizó fue aquel que nos proporcionó el cálculo de las frecuencias de las variables de identificación de la muestra.

Edad: La primera variable sometida fue Edad del Paciente. Donde encontramos que la frecuencia máxima esperada es de 5 pacientes con la edad de 4 años que equivalen al 20% del total de la muestra, seguido encontramos la edad de 2 años con una frecuencia esperada de 4 de los 25 pacientes que en porcentaje equivale al 16% (ver Graf. 1).



Graf. 1 Cálculo de la frecuencia de la variable Edad del paciente

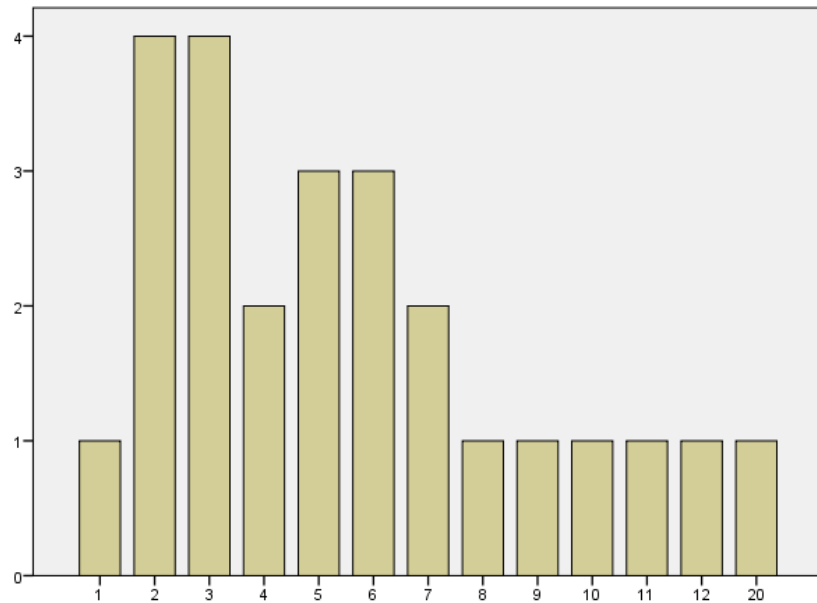
Sexo: Sexo del paciente. Hallando que el sexo masculino predomina la muestra con 16 pacientes (64%) de los 25 incluidos, mientras que el sexo femenino incuba a 9 pacientes que representan el 36% (ver Graf. 2).



Graf. 2 Cálculo de la frecuencia de la variable Sexo del paciente

Inicio de Síntomas: Que nos arroja cuatro valores que responden a las frecuencias máximas esperadas de la siguiente manera: 8 pacientes, que equivalen al 32% del total de la muestra, iniciaron síntomas entre dos y tres días antes del diagnóstico ubicándolos en tiempo oportuno al inicio del tratamiento; mientras que 6 pacientes (24%) ocupan entre los cinco y seis días previos al diagnóstico e inicio de

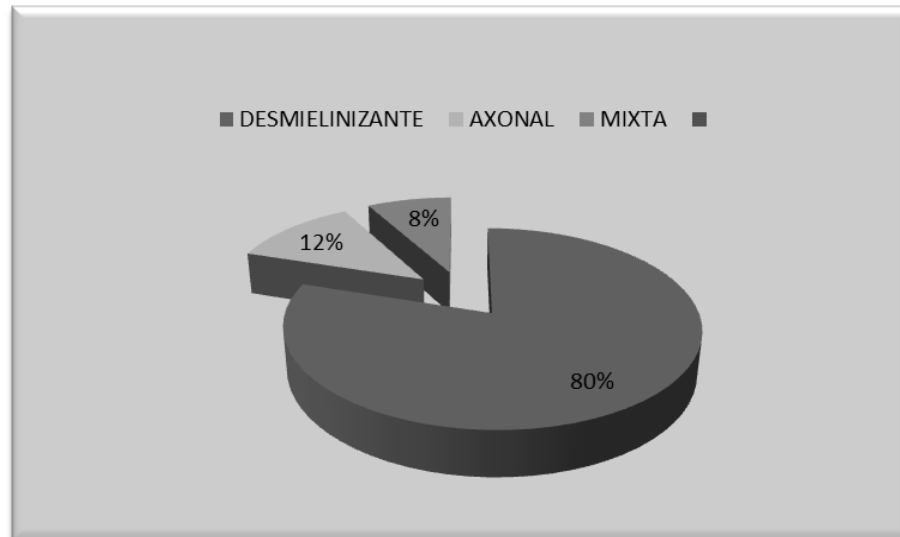
tratamiento esto nos puede inferir que hay una respuesta pronta y expedita ante el inicio de síntomas, el diagnóstico y el inicio de tratamiento en el paciente (ver Graf. 3).



Graf. 3 Cálculo de la frecuencia de la variable Inicio de Síntomas en el paciente



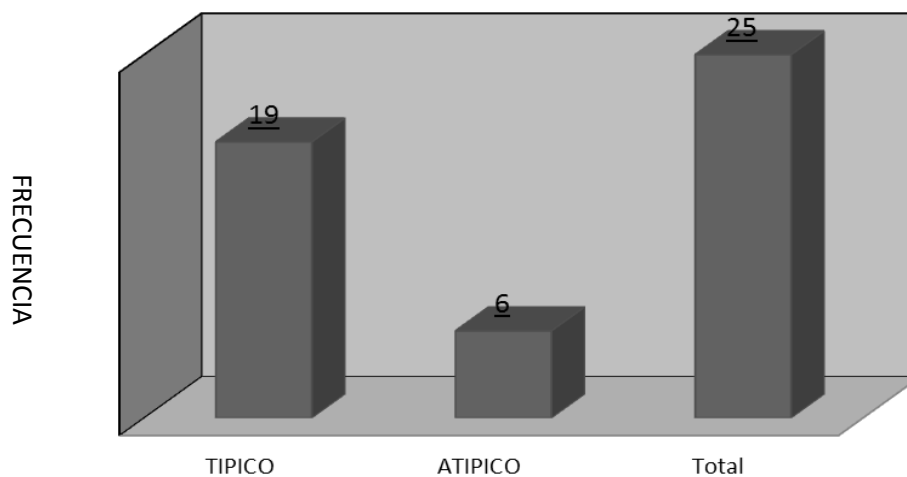
Tipo de Lesión: donde predomina la lesión desmielinizante que corresponde a 20 (80%) de los 25 pacientes incluidos, le sigue la lesión de tipo axonal que ocupa a tres pacientes (12%) y finalmente la categoría de la lesión mixta contiene a los dos pacientes restantes equivalentes al 8% (ver Graf. 4).



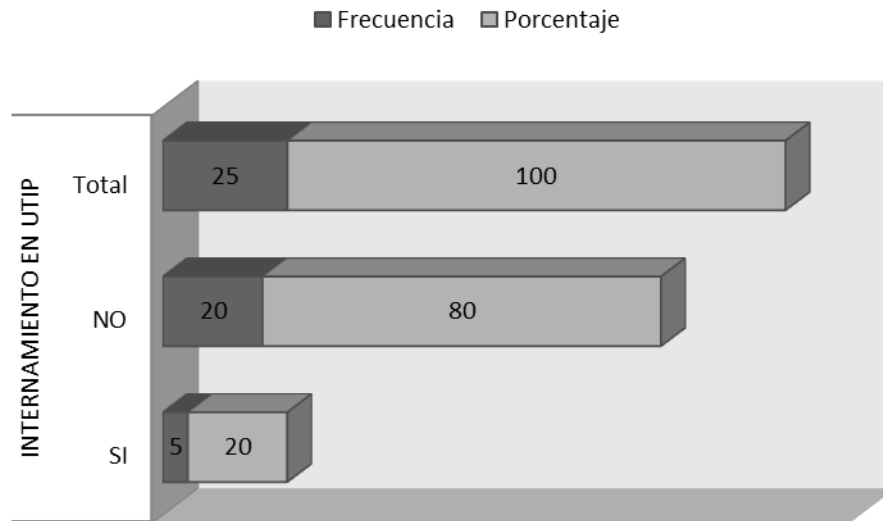
Graf. 4 Cálculo de la frecuencia de la variable Tipo de Lesión

Presentación clínica del paciente: Encontrando que el 76% (19) de los pacientes presentan síntomas clínicos Típicos y sólo 6 pacientes (24%) tienen una consideración clínica Atípica (ver Graf. 5).

Graf. 5 Cálculo de la frecuencia de la variable Presentación Clínica del paciente

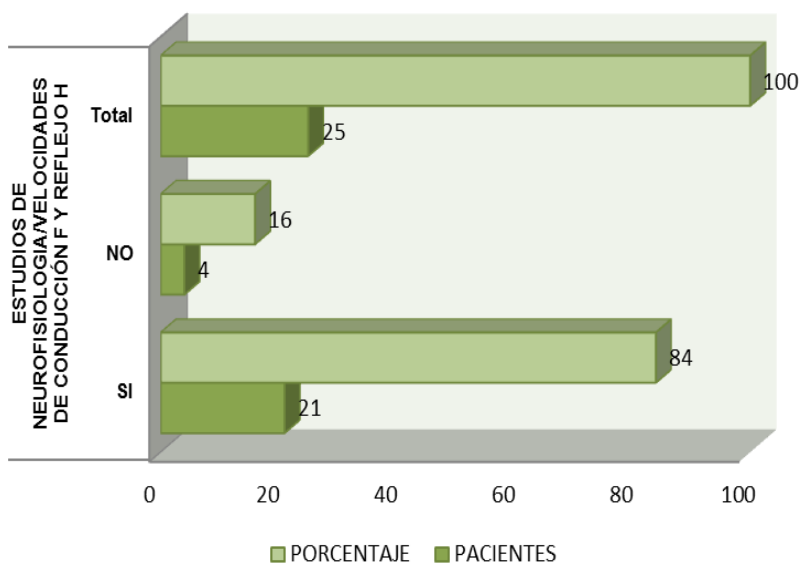


De estos 25 paciente incluidos en la muestra, en el transcurso de su estancia intrahospitalaria sólo 5 (20%) fueron referidos a la Unidad de Terapia Intensiva, mientras que el resto (20 pacientes) la cursó sin ser inscritos al servicio de la UTIP (ver Graf. 6).



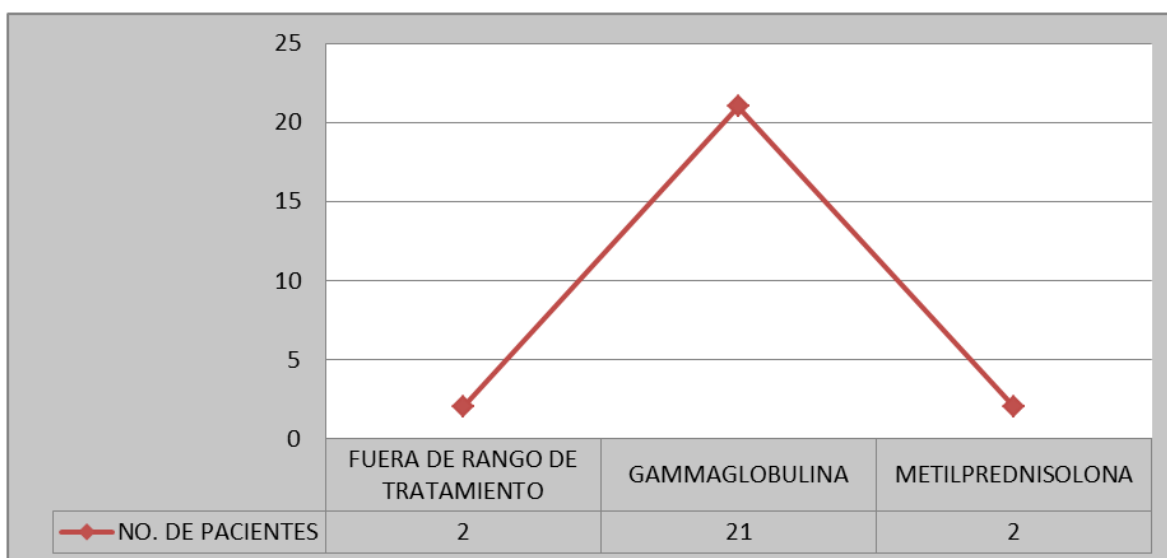
Graf. 6 Cálculo de la frecuencia de la variable Internamiento en UTIP

En el seguimiento de los pacientes y el tratamiento completo y oportuno, se reporta que se le hicieron estudios de Neurofisiología y velocidades de conducción F y reflejo H al 84% del total de la muestra (ver gráfica. 7).



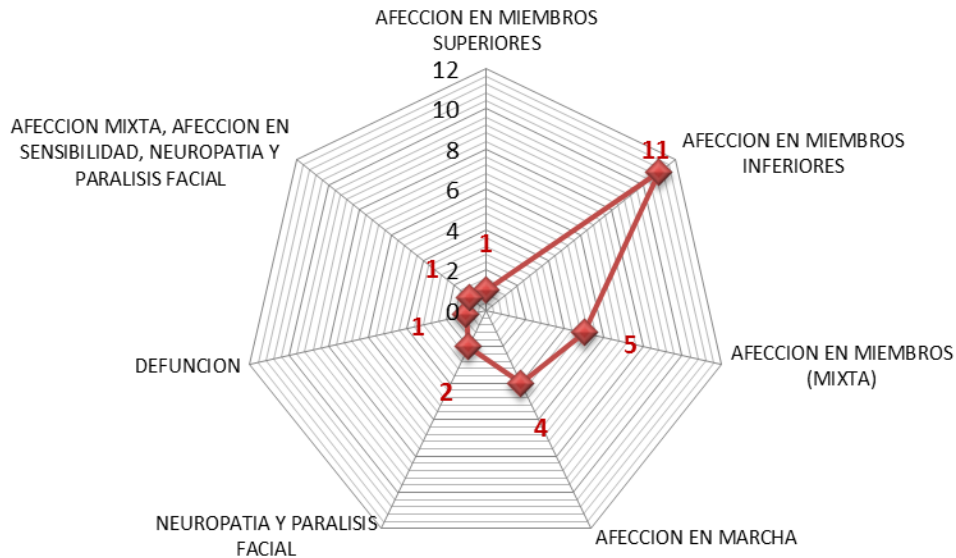
Graf. 7 Cálculo de la frecuencia de la variable Estudios de Neurofisiología/ Velocidades de Conducción F y Reflejo H.

En cuanto a los tipos de tratamiento, la frecuencia máxima esperada la reporta la Gammaglobulina, con 21 pacientes bajo esta proteína, que equivalen al 84%, seguida está la Metilprednisolona cubriendo a 2 pacientes (8%); ante dicho tratamiento, la respuesta del paciente fue, generalmente, favorable ya que en 21 pacientes no hubo progresión en síntomas, aunque 2 pacientes ocupan la fila de la respuesta positiva a la progresión de síntomas sólo equivalen al 8% (ver Graf. 8).



Graf. 8 Cálculo de la frecuencia de la variable Respuesta del paciente al tratamiento

La última variable de nuestro análisis estadístico es la que corresponde al Tipo de Secuelas que presenta el paciente, donde se nos reportó que la frecuencia máxima la presentaron 11 pacientes (40%) en la Afección de miembros inferiores y 5 pacientes presentaron Afección mixta en miembros, convirtiéndolas en las frecuencias en afecciones más elevadas (ver Graf. 9).



Graf. 9 Cálculo de la frecuencia de la variable Tipos de secuelas en el paciente

Para encontrar, de manera cuantificada, la relación lineal entre dos variables utilizamos el coeficiente de Pearson; las variables que se sometieron fueron inicio de síntomas en el paciente y tipo de secuelas donde obtuvimos la relación cuantificada de  $-0,141$ ; esto quiere decir que hay una relación alta y negativa entre las variables (aquellos pacientes que tienen secuelas severas no necesariamente son los pacientes que presentaron más días entre el inicio de los síntomas y el inicio del tratamiento) (ver Fig. 1).

Fig. 1 Cálculo de la Correlación de las variables Inicio de síntomas y Tipos de secuelas

		INICIO DE SINTOMAS EN EL PACIENTE EN DIAS	TIPO DE SECUELAS EN EL PACIENTE
INICIO DE SINTOMAS EN EL PACIENTE EN DIAS	Correlación de Pearson	1	-,141
	Sig. (bilateral)		,502
	N	25	25
TIPO DE SECUELAS EN EL PACIENTE	Correlación de Pearson	-,141	1
	Sig. (bilateral)	,502	
	N	25	25

## 8. DISCUSION

El síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad que afecta, predominantemente, a pacientes previamente considerados sanos. Es de comportamiento agudo y de rápido deterioro, con insuficiencia respiratoria, por esto se considera una urgencia neurológica.

Los resultados de este estudio arrojan información que coincide con lo de lo reportado habitualmente en la bibliografía internacional. El predominio de la enfermedad fue en el sexo masculino con el 64% de los pacientes,

Un dato interesante es el hecho de que 32% del total de la muestra, iniciaron síntomas entre dos y tres días antes del diagnóstico ubicándolos en tiempo oportuno al inicio del tratamiento; mientras que 6 pacientes (24%) ocupan entre los cinco y seis días previos al diagnóstico e inicio de tratamiento con inmunoglobulina intravenosa, con lo que se esperaría mejor pronóstico.

La lesión desmielinizante se presentó en 20 (80%) de los 25 pacientes incluidos, cuyo pronóstico está bien descrito es mejor comparado con la variedad axonal, le sigue la lesión de tipo axonal que ocupa a tres pacientes (12%) y finalmente la categoría de la lesión mixta contiene a los dos pacientes restantes equivalentes al 8% .

El tratamiento de elección en nuestro hospital sigue siendo la inmunoglobulina intravenosa, se reporta en la literatura que más del 60% responderá al tratamiento inmunomodulador, en nuestro grupo de estudio, 21 pacientes que corresponden al 84%, recibió la inmunoglobulina, mismo porcentaje en el cual no hubo progresión en los síntomas. Las ventajas de la gammaglobulina sobre la plasmaféresis son su fácil administración, y seguridad en pacientes inestables. Se ha demostrado que reduce el tiempo en el cual el paciente realiza marcha independiente.

En relación al Tipo de Secuelas se reportó la debilidad muscular distal en miembros inferiores, con la máxima frecuencia, coincidiendo con la literatura.

La limitación de este estudio es ser de tipo retrospectivo y observacional; sin embargo, aporta información importante que no se conocía en nuestro hospital y que, seguramente, servirá de base para el desarrollo de próximos estudios de mayor complejidad.

## **9. CONCLUSIONES**

De acuerdo a nuestro análisis se desprende que, aquellos pacientes que tienen secuelas severas no necesariamente son los pacientes que presentaron más días entre el inicio de los síntomas y el inicio del tratamiento.

También encontramos que no existe relación entre el tiempo de inicio de los síntomas y el tipo de secuelas en el paciente.

La contingencia de las variables Tipo de lesión y Tipo de secuelas muestran una correlación sólida. Obtuvimos que la contingencia máxima recae sobre el tipo de lesión desmielinizante y el tipo de secuela correspondiente a la afección de miembros inferiores con 11 pacientes localizados en el cruce de variables. Concluyendo que en la lesión desmielinizante, la afección a miembros inferiores es la más frecuente.

La importancia de estas correlaciones radica en dos puntos: primero, responder a los objetivos presentados en nuestro protocolo, los cuales pueden ser un referente estadístico a futuros trabajos con la misma línea de investigación y dos; fortalecer la pregunta de investigación sugerida ya que es un punto nodal en nuestra investigación.

El objetivo general de describir la relación que existe entre el tiempo de inicio de tratamiento y el desarrollo de secuelas, así como el tipo de secuela más frecuente en los pacientes con Síndrome de Guillain Barré fue cumplido así como los específicos de correlacionar el tiempo de evolución de sintomatología sugestiva del síndrome e inicio de tratamiento y determinar si el tiempo de evolución influye en el tipo de secuela.

## 10. BIBLIOGRAFIA

1. Erazo-Torricelli R, Síndrome de Guillain Barré en pediatría, actualizaciones en neurología infantil, medicina, Buenos Aires 2009. 84-91
2. Carrillo-Pérez D, et al, Guillain Barré en un hospital de referencia de México, Rev. Mes. Neurosis 2012, 15-21
3. García-Ramos Gs, Síndrome de Guillian Barré diagnóstico diferencial, Rev. Mex. Neuroci 2005, 448-454
4. Vigil-Suleta et al, Rehabilitación de niños y adolescentes con syndrome de Guillian Barré, Medisan, 2012.
5. Ferrerira Ricardo, Clínica, diagnóstico y tratamiento, Síndrome de Guillian Barré, Intramed, Julio 2012.
6. Hadden RD, Karch H, Hartung HP, et al. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2001; 56: 758-65.
7. Nobuhiro-Yuki MD, Guillian Barré Syndrome, N. England Journal Medicine, 2012, 2294-2304.
8. Jiménez- Dominguez et al, Síndrome de Miller Fisher, una variante de Síndrome de Guillian Barré, Rev. Mex. Neuroci, 2009, 367-370
9. Mendoza-Hernández D, Síndrome de Guillian Barré, Alergia, Asma e Inmunología, Vol. 19, Núm. 2, 2010
10. Jainn-Jhin et al, Variantes clínicas de Guillian Barré en niños, *Pediatrics Neurology*, 2012, 91-96



11. Samuel-Ignacio P, Síndrome de Guillian Barré, Asociación Española de Pediatría, 2008, 82-87
12. Richard A C Hughes et al, Immunotherapy for Guillian Barré Syndrome: a systematic review, Brain 2007, 2245-2257
13. Rosario-Taboada, et al, Protocolo diagnóstico terapéutico del síndrome de Guillian Barré, Arch. Ped. Uruguay, 2008, 58-62
14. Yukari Sekiguchi et al, Antiganglioside antibodies are associated with axonal Guillian Barré syndrome. J Neurol Neurosurgery Psychiatry 2012, 23-28
15. Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillian Barré en el segundo y tercer nivel de atención, México: Secretaría de Salud, 2009.
16. Carrillo-Torres J, Peña Ríos H, Síndrome de Guillian Barré en el Hospital General del estado de Sonora: revisión de casos, Med. Int. Mex. 2013, 458-468
17. Menna A K et al, Treatment guidelines for Guillian Barré Syndrome, Annals of Indian Academy of neurology, 2011.
18. Koningsveld MD, et al, Determination of pain and response to methylprednisolone in Guillian Barré syndrome, J Neurol 2007, 1318-1322

