



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

SECRETARIA DE SALUD DE LA CIUDAD DE MÉXICO
DIRECCION DE EDUCACIÓN E INVESTIGACION

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

**“DESCRIPCIÓN DE LA SEVERIDAD CLÍNICA Y COMPLICACIONES
ASOCIADAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE GUILLAIN
BARRÉ”.**

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN CLINICA

PRESENTADO POR:

DR. ANGEL SOLANA ROJAS

PARA OBTENER GRADO DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

DIRECTOR DE TESIS

DR. LUIS MIGUEL GARCIA MELO

CIUDAD DE MÉXICO, 2019



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).

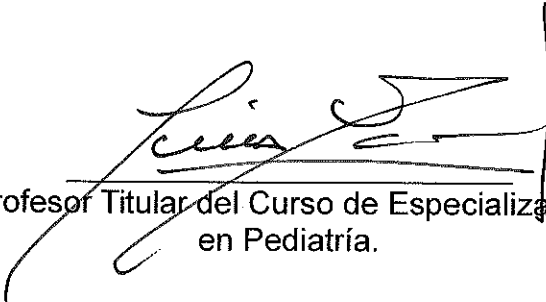
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

**“DESCRIPCIÓN DE LA SEVERIDAD CLÍNICA Y COMPLICACIONES
ASOCIADAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE GUILLAIN
BARRÉ”.**

DR. ANGEL SOLANA ROJAS

Vo. Bo.

Dr. Luis Ramiro García López


Profesor Titular del Curso de Especialización
en Pediatría.

Vo. Bo.

Dr. Federico Miguel Lazcano Ramírez





SECRETARIA DE SALUD
SEDESA
CIUDAD DE MÉXICO
DIRECCIÓN DE EDUCACIÓN
E INVESTIGACIÓN

**“DESCRIPCIÓN DE LA SEVERIDAD CLÍNICA Y COMPLICACIONES
ASOCIADAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE GUILLAIN
BARRÉ”.**

DR. ANGEL SOLANA ROJAS

Vo. Bo.

Dr. Luis Miguel García Melo



Director de Tesis
Jefe del Servicio de Neurología Pediátrica del
Hospital Pediátrico Legaria

DEDICATORIA Y/O AGRADECIMIENTOS

En primer lugar quiero agradecer a la máxima casa de estudios, la Universidad Nacional Autónoma de México, la cual me brindó la oportunidad de desarrollarme tanto académica como culturalmente, permitiéndome conocer y vivir todo lo que rodea a esta honorable institución.

A mi querida Facultad de Medicina, la cual me dio todo, en la que pase los momentos más agradables y también los más duros, donde conocí a los maestros, doctores y amigos que me enseñaron el valor y la importancia de la medicina. Y de la cual siempre me sentiré orgulloso de llevar su lema en alto ALLIS VIVERE, que en latín significa "Vivir para los demás".

A dios, *por haberme permitido llegar hasta este punto, otorgarme salud para lograr mis objetivos, además de su infinita bondad y amor.*

A mi madre Eva, *por haberme apoyado en todo momento, por sus consejos, sus valores, por la motivación constante que me ha permitido ser una persona de bien, pero más que nada, por su amor y confianza.*

A mi padre Angel, *por ser un ejemplo de perseverancia y constancia que lo caracterizan y que me ha infundado siempre, por el valor mostrado para salir adelante y por su amor.*

A mi hermano Carlos, *por ser el ejemplo no solo de ser un hermano mayor, quien me ha dado todas las herramientas necesarias para llegar hasta cumplir cada una de mis metas, quien siempre estuvo a mi lado en mis logros y fracasos, de quien aprendí grandes lecciones de vida en los momentos difíciles.*

A mi compañera de vida Daniela, quien desde el primer momento que la conocí ha sido una parte fundamental en mi vida, quien me ha acompañado en cada momento en este largo viaje, sin dudar de mis capacidades y motivarme a continuar con mis sueños y objetivos, sin olvidar lo más importante, el ver en ella a un gran ser humano en todos los aspectos de la vida.

A mis grandes amigos, que con el tiempo se han hecho mis hermanos, a quien no solo tengo el gusto de conocer sino de también a sus familias, con todos aquellos que me permiten ser parte de sus vidas. Con quienes compartí grandes momentos

en la vida, principalmente a Eduardo, Elías, Luz, Armando, Miguel, etc, a quienes les deseo el mejor de los éxitos.

Al Hospital Pediátrico Legaria, a cada uno de los que labora en esa noble institución y principalmente a cada uno de los pacientes, quienes son nuestro fundamento de ser, a quienes le debimos todo en nuestra formación como profesionales de la salud.

A mi Director de Tesis el Dr. Luis García Melo, por permitirme trabajar a su lado, por compartir su tiempo, sus conocimientos e inspirarme e in contar con mi formación profesional en beneficio de los mexicanos.

A mi Asesora de Tesis la Dra. Carolina Salinas Oviedo, por compartir su tiempo y conocimientos, siendo una parte fundamental en este trabajo de investigación y motivarme a continuar en el campo de la Investigación en Pediatría para buscar el beneficio de la población más vulnerable en esta nación.

Finalmente a los maestros Dr. Díaz, Dr. Melo, Dr. Cruz, Dr. Basulto, aquellos que marcaron cada etapa de nuestro camino profesional, que me dieron grandes lecciones de vida y aprendizaje médico, quienes me enseñaron el por qué la medicina es la mejor de las artes, su dedicación y vocación, sin olvidar muchas momentos de risas compartidas y sabios consejos, a todos ellos ¡Muchas gracias!.

ÍNDICE

Páginas.

Resumen.

I.	Introducción	1	
	I.I. Antecedentes	2-	5
	I.II. Epidemiología.	5-	7
	I.III. Anatomía patológica.	7-	9
	I.IV. Inmunología	9-	12
	I.V. Manifestaciones clínicas.	12-	15
	I.VI. Diagnóstico.	16-	19
	I.VII. Diagnóstico diferencial	19-21	
	I.VIII. Tratamiento.	21-	25
	I.IX. Pronóstico.	25-	28
	I.X. Rehabilitación.	28	
II.	Planteamiento del problema	29	
III.	Justificación	30-	31
IV.	Hipótesis		32
V.	Objetivos	32	
	V.I. Objetivo general	32	
	V.II. Objetivos específicos	32-33	
VI.	Material y métodos	34-35	
	VI.I. Tamaño del muestreo	36	
	VI.II. Criterios de inclusión		36
	VI.III. Criterios de exclusión	36	
	VI.IV. Criterios de eliminación		37
	VI.V. Diseño y tipo de muestreo		37

VI.VI. Definición de variables		37-39
VI.VII. Obtención de datos	39-40	
VI.VIII. Descripción del estudio	40-41	
VII. Resultados		42-60
VIII. Discusión		61-66
IX. Conclusiones	67-69	
X. Referencias bibliográficas	70-81	
XI. Anexos		
Glosario.		82-84
Algoritmo #1. Diagnóstico integral de Síndrome de Guillain Barré	85-86	
Algoritmo #2. Diagnóstico integral de Síndrome de Guillain Barré (Continuación).		87
Algoritmo #3. Tratamiento de Síndrome de Guillain Barré.	88	
Diagrama de flujo #1. Manejo diagnóstico y terapéutico del Síndrome de Guillain Barré		89-90

Resumen.

Objetivo. Describir la severidad clínica y complicaciones asociadas en pacientes pediátricos de 1 a 18 años de edad con Síndrome de Guillain Barré (SGB) del Hospital Pediátrico Legaria en el periodo comprendido Enero 2015 - Diciembre 2017.

Material y métodos. El estudio realizado es de tipo clínico, observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal. Se recabaron datos de expedientes clínicos de pacientes que ingresan al Hospital Pediátrico Legaria con SGB, en un periodo de 3 años. Se analizaron variables como: edad, sexo, factores precedentes, tiempo transcurrido desde evento o patología previa y el inicio de la sintomatología, manifestaciones clínicas, estudios de laboratorio, apoyo mecánico ventilatorio y tiempo de duración de la misma, tiempo de estancia intrahospitalaria, grado de severidad al ingreso y egreso, y tratamiento médico establecido.

Resultados. Mediante tablas de contingencia se determinó la asociación entre grado de severidad clínica al ingreso y al egreso del SGB respecto al tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IgIV) (1gr/kg/día por 2 días). Existiendo 3.6 veces mayor riesgo de severidad clínica en aquellos pacientes pediátricos con SGB que no reciben el tratamiento ideal como lo establecen las guías internacionales del abordaje diagnóstico y terapéutico del SGB. Donde el 41.7% de los pacientes con SGB que recibieron tratamiento oportuno a base de IgIV presentaron mejoría clínica, respecto a los pacientes sin tratamiento adecuado, los cuales cursaron con evolución clínica tórpida e incrementándose el riesgo de secuelas subsecuentes.

Conclusiones. Aunque el SGB es una patología con cuadro auto limitado, algunos pacientes poseen el riesgo de requerir asistencia mecánica ventilatoria, como se establece en este trabajo, donde el 16.7% de los pacientes requirieron de apoyo ventilatorio con una estancia hospitalaria de 29 días, incremento en infecciones hospitalarias y limitación de las actividades de la vida diaria a su egreso.

Palabras claves: Síndrome de Guillain Barre. Inmunoglobulina intravenosa. Severidad clínica. Ventilación mecánica. Complicaciones.

I. Introducción.

El presente estudio tiene como finalidad describir la severidad clínica y complicaciones asociadas en pacientes pediátricos de 1 año a 18 años de edad con Síndrome de Guillain Barré en el área de hospitalización en un Hospital de Segundo nivel de atención en la Ciudad de México (Hospital Pediátrico Legaria) durante un periodo de 3 años (Enero 2015-Diciembre 2017).

Como lo especifican estudios a nivel mundial, la incidencia del síndrome de Guillain Barré es aproximado al 0,89 y 1,89 casos por 10 000 pacientes pediátricos por año, pero en México, se desconocen o no existen estadísticas nacionales recientes que nos permitan conocer datos específicos de incidencia del Síndrome de Guillain Barré y/o la frecuencia de sus variantes clínicas, por lo cual, es necesario conocer las características de los pacientes que ingresan, entender de forma integral el proceso de la enfermedad, la evolución clínica intrahospitalaria relacionado al tratamiento médico otorgado a cada uno de los pacientes (uso de esteroides, inmunoglobulina y/o plasmaféresis), y posteriormente conocer la gravedad de las complicaciones y secuelas subsecuentes debido a la patología de base.

La importancia sobre el abordaje integral y tratamiento oportuno del paciente pediátrico con síndrome de Guillain Barré nos permitirá obtener información y datos específicos de los casos existentes en el Hospital Pediátrico Legaria, siendo de suma importancia para nosotros, y a que constituye un problema de salud a nivel nacional e internacional, por lo cual, se tratará de establecer las medidas médicas oportunas para una mejor atención hospitalaria del paciente y rehabilitación subsecuente posterior.

I.I. Antecedentes.

El Síndrome de Guillain Barré (SGB) es una poliradiculoneuropatía desmielinizante aguda, de origen autoinmune, con variantes clínicas heterogéneas.¹ En la mayoría de los casos, existe un cuadro de infección previo a iniciarse las manifestaciones clínicas características del SGB, presentando parálisis aguda, parestesia, entumecimiento y debilidad progresiva de extremidades inferiores con incapacidad posterior para la deambulaci3n.^{1,2}

Los primeros casos de SGB fueron descritos en 1857 por Landry, especificando que los pacientes con SGB cursan con parálisis ascendente de predominio motor, insuficiencia respiratoria y muerte.^{3,4} Estas características clínicas fueron delimitadas en 1916 por Guillain - Barré Strohl⁴, demostrando la presencia de déficit motor y arrreflexia, pero con mínima o nula afectaci3n sensitiva. Adem3s, establecieron que la disociaci3n albuminocitol3gica forma parte del diagnóstico integral del SGB.⁴

En 1990, despu3s de la revisi3n de los criterios diagn3sticos de SGB, Asbury y Comblath, propusieron los criterios electrodiagn3sticos, siendo su principal característica el retraso en la velocidad de conducci3n de dos o m3s nervios motores.⁵ El SGB es una patología que presenta una evoluci3n clínicatípica, que nos permite conocer f3cilmente cada uno de sus componentes y/o fases constituyentes (**Figura 1**).⁵

Existen diferentes variantes clínicas en el SGB las cuales est3n precisamente definidas, existiendo cambios entre las proporciones de las variantes desmielinizantes y ax3nicas, dependiendo de las características de cada una de las regiones geográficas afectadas.⁶

En la evoluci3n natural de la enfermedad, el SGB suele ir asociado de una infecci3n previa (gastrointestinal y/o respiratoria) o estímulo inmune (vacunaci3n)

que inducen una respuesta autoinmune aberrante contra los nervios periféricos y sus raíces espinales.⁷

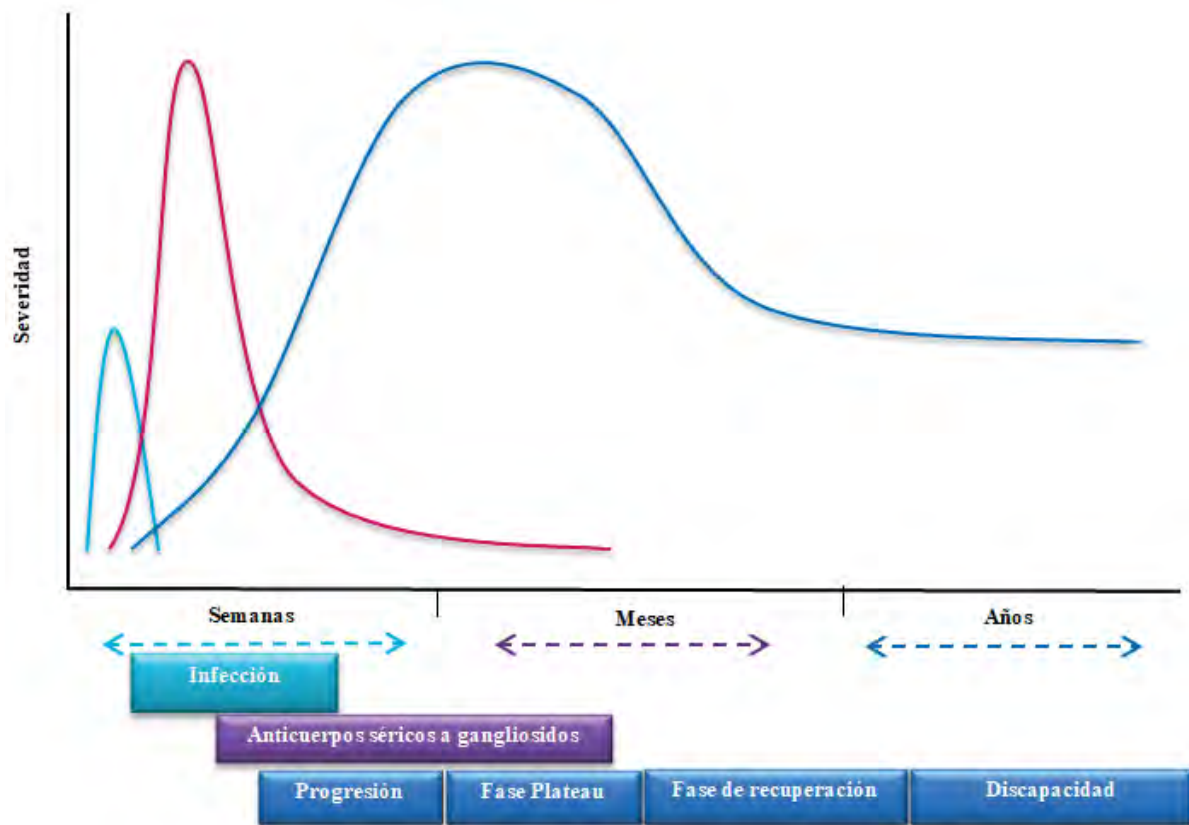


Figura 1. Evolución clínica del Síndrome de Guillain Barré

Estudios recientes han postulado teorías que expliquen la fisiopatología del SGB, como es el caso del mimetismo molecular entre antígenos microbianos y células nerviosas asociado a infección por *Campylobacter jejuni*. Pero aún, no existe una teoría que explique la interacción existente entre microorganismos y la respuesta inmune del SGB⁸, ni la asociación entre factores de tipo genético o ambiental, que incrementen la susceptibilidad de un individuo a desarrollar SGB.⁹

Las manifestaciones clínicas del paciente con SGB clásico inician 2 a 4 semanas después del cuadro infeccioso, cursando con debilidad aguda de predominio en extremidades inferiores, posterior diseminación cefálica y en algunas ocasiones compromiso en nervios bulbares o craneales.¹⁰

El diagnóstico del SGB es clínico. Aunque existen biomarcadores específicos pero muchos de estos no resultan positivos en algunas variantes del SGB (**Figura 2**).

El establecer un tratamiento inicial adecuado con la administración de inmunoglobulina intravenosa (Ig IV) o plasmaféresis es recomendado para pacientes con debilidad rápidamente progresiva.¹¹

La evolución clínica del SGB suele ser limitada. La sintomatología alcanza su máxima expresión en las primeras 4 semanas posterior a un cuadro infeccioso y un período de recuperación posterior de meses o años (secundario a la disminución de la respuesta inmune y el período durante el cual el nervio periférico realiza una reparación endógena con limitación del cuadro).¹¹

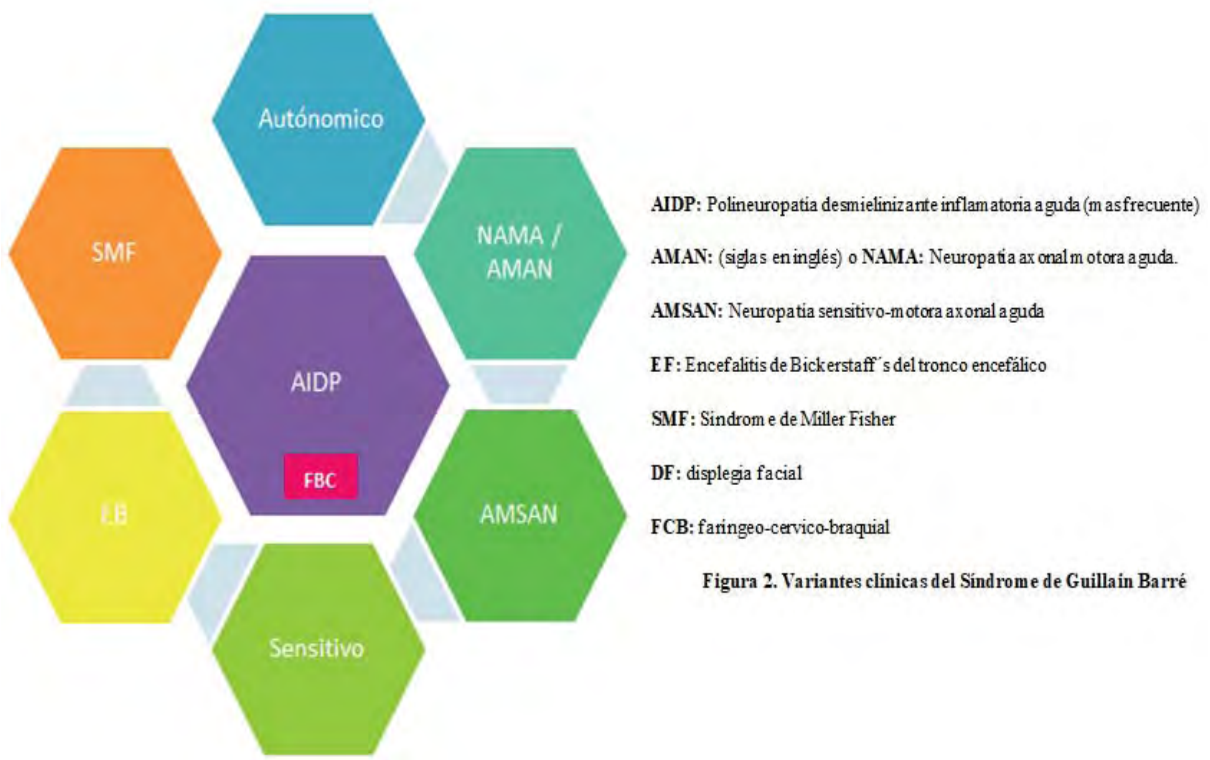


Figura 2. Variantes clínicas del Síndrome de Guillain Barré

Solo el 25% de los pacientes requerirán de apoyos especiales en Unidades de Cuidados Intensivos debido a la necesidad de apoyo con ventilación artificial o secundaria a disautonomias.^{12,13}

Aproximadamente el 20% de los pacientes con SGB no podrán caminar sin apoyo después de 6 meses de haber iniciado el cuadro clínico.¹² Por lo cual, es importante establecer medidas de predicción clínica, con la finalidad de mejorar la atención y establecer un tratamiento oportuno en pacientes con SGB.

I.II. Epidemiología.

El Síndrome de Guillain Barré es la causa más frecuente de parálisis flácida en niños previamente sanos.¹⁴ A nivel mundial, la incidencia anual es de 0.6 a 2.4 casos por 100,000 habitantes, en cualquier grupo etario, afecta a ambos géneros con una relación H/M 1.5:1.¹⁵

La mayor incidencia del SGB se reporta en personas de la tercera edad. En niños, la incidencia es menor reportándose de 0.38 a 0.91 casos por 100,000, siendo aún más rara en niños menores de 2 años.^{16,17}

Estudios realizados en Europa y América del Norte, estiman tasas de incidencia similar de 0.8-1.9 (media 1.1) casos por 100 000 personas por año.¹⁸ La tasa de incidencia anual del SGB incrementa de acuerdo a la edad del paciente, siendo 0.6 casos por 100 000 habitantes al año en niños y 2.7 casos por 100 000 habitantes al año en mayores de 80 años, presentándose más frecuentemente en hombres.¹⁹

Desde hace años a nivel mundial, a causa de la introducción de esquemas de vacunación se notó una considerable disminución de la frecuencia de casos de poliomielitis, lográndose erradicar esta patología en algunos países. En México, el último caso reportado de poliomielitis fue el 18 de octubre de 1990, en Jalisco. En abril de 1995, en México se otorgó el certificado de erradicación del poliovirus salvaje.²⁰ Por lo cual, después de la disminución de casos de poliomielitis, la enfermedad del Síndrome de Guillain Barré se convirtió en la principal causa de parálisis flácida aguda (PFA) a nivel mundial en todas las edades.²¹

Durante 1988 y 1996, en México, en el marco de la erradicación mundial de poliomielitis y a través de la participación del Sistema de Vigilancia Epidemiológica de la PFA, se realizó un estudio donde se analizaron 3,730 casos de PFA, concretando que 63% de los casos tuvo diagnóstico final de SGB, constituyendo desde entonces la principal causa de parálisis en pacientes menores de 15 años.²²

La epidemiología del SGB a nivel nacional es desconocida, debido a que existe poca información disponible. Dependiendo del autor consultado, la prevalencia de SGB es diversa. En un estudio realizado en el Instituto Nacional de Perinatología (INP), durante enero de 1988 y diciembre de 1996, el SGB representó 77.9% de todas las parálisis flácidas agudas analizadas por el Servicio de Epidemiología.²³ El riesgo de presentar SGB durante el transcurso de la vida de cualquier paciente es menor a 1:1000.²⁴

El SGB es una patología con evolución monofásica rápidamente progresiva, su sintomatología se presenta durante el 1er mes (2-4 semanas) después de un cuadro de infección previa.²⁴

El principal agente infeccioso reportado en brotes de SGB es *C. jejuni*.²⁵ A su vez, *C. jejuni*, se asocia a un mayor porcentaje de casos de SGB variante motor axonal puro, presentando mayor severidad clínica y respuesta serológica de anticuerpos dirigida contra gangliósidos GM1 y GD1a.^{26,27}

Otras infecciones asociadas al SGB, son: citomegalovirus (CMV), Virus Epstein-Barr, Virus Influenza A, *Mycoplasma pneumoniae*, y *Haemophilus influenzae*.²⁸

Anteriormente, se pensaba que existía asociación entre vacunación por influenza y SGB, pero se ha comprobado en varios estudios como en el estudio realizado en la campaña de vacunación en 1976 contra el virus de influenza H1N1, determinando que 1 de cada 100 000 personas presentaba SGB posterior a la vacunación.²⁹ Por lo tanto, la vacunación contra influenza reduce la posibilidad de

desarrollar SGB por infección de virus influenza.³⁰ Finalmente, se establece que no existe riesgo ni contraindicación para la vacunación con trivalente y predisposición a SGB, excepto, en aquellos casos en que se demuestre y/o sospeche su asociación con SGB.

I.III. Anatomía patológica.

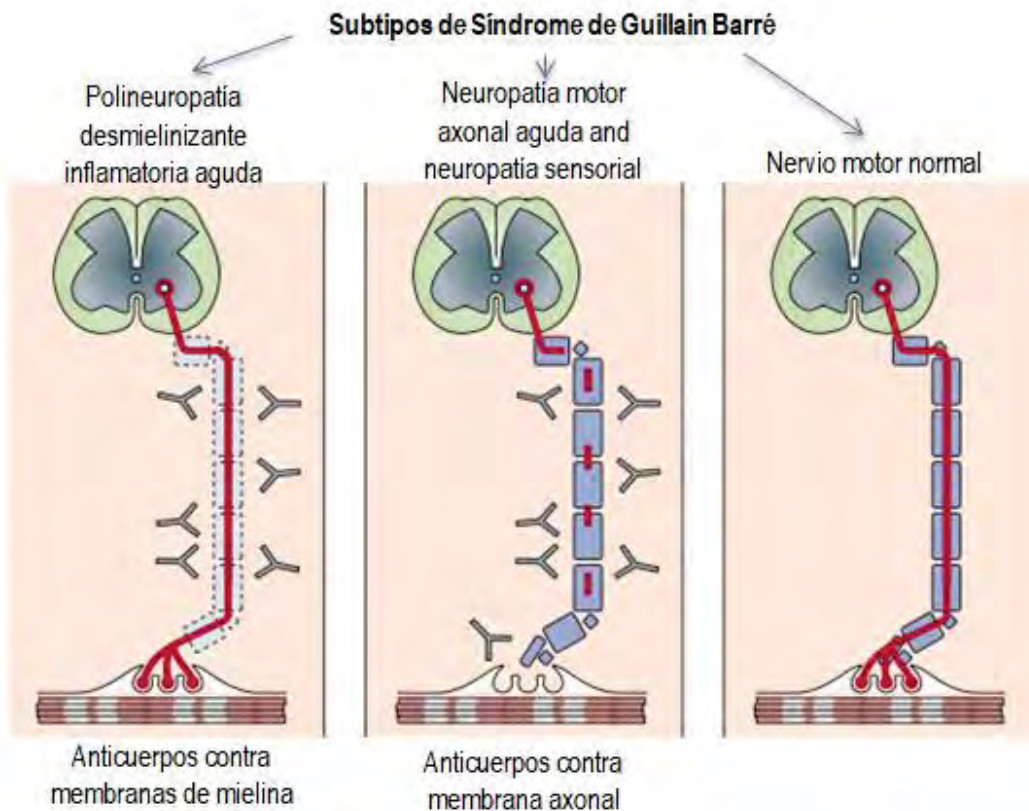
Los estudios de anatomía patológica en casos de SGB son raros debido a que pocos pacientes mueren por complicaciones de esta patología. Desde hace mucho tiempo se consideraba al SGB como un trastorno homogéneo, el cual depende del grado de lesión axonal con desmielinización adyacente.³¹

Después del daño axonal se lleva a cabo un proceso de remielinización nerviosa efectiva (proceso de reparación), mientras que la regeneración axonal es lenta. La postulación de esta teoría permitió una mejor comprensión de la fisiopatología en los distintos fenotipos clínicos del SGB, dividiéndose en polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda y neuropatía motora axonal aguda (**Figura 3**).³²

Más tarde, investigaciones realizadas por Asbury identificaron en pacientes con SGB el desarrollo de edema en nervios periféricos con infiltrado inflamatorio escaso³³, enfatizando la importancia de la infiltración perivascular de linfocitos como base fisiopatológica de esta enfermedad, siendo este un hallazgo similar a los que se presentaban en modelos animales experimentales con neuritis alérgica³⁴, postulando una base inmunológica relacionada entre la respuesta linfocitaria y el proceso de desmielinización en SGB.

Se ha visto en ensayos de microscopía electrónica de biopsia de nervio en pacientes con SGB destacados procesos de desmielinización asociada a la acción de macrófagos, invadiendo a las células de Schwann y fagocitando restos de mielina.^{34,35}

Figura 3. Principales subtipos de síndrome de Guillain Barré en los que las vías eferentes son mediadas por anticuerpos, incluida la activación del complemento, causando lesión de la membrana glial o axonal con la consecuente falla de conducción nerviosa.



Modificado de: Hugh JW, Bart CJ, Pieter AD. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2016; 388: 717–27

La anatomía patológica depende de la variante clínica del SGB:

- a) En la variante de tipo desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA) se observa compromiso de las raíces motoras³⁶, notable desmielinización segmentaria, infiltración de mononucleares predominantemente linfocitos T y macrófagos en el sistema nervioso periférico, cadenas de ganglios simpáticos y nervios craneales.³⁷ Además de proliferación de células de Schwann como parte del mecanismo reparador.

- b) En la variante de tipo Síndrome de Miller Fisher los hallazgos encontrados son muy similares a los presentes en la PDIA.³⁸
- c) En la variante de tipo Axonal, no se aprecian cambios inflamatorios, solo se encuentra una discreta lesión primaria a nivel de los nodos de Ranvier explicando la degeneración axonal.³⁸

Aclarando que sin importar las variantes del SGB, los axones son el objetivo principal para la lesión autoinmune.³⁹

I.IV. Inmunología

Muchos autores han estudiado la relación existente en la respuesta inmunológica que se presente posterior a la infección previa y la manifestación de SGB. Entre los primeros reportes fue el de Melnick en 1960⁴⁰, quien publicó información de la participación de anticuerpos que fijan el complemento durante la fase aguda del SGB.

Otros ensayos efectuaron la inmunización de conejos con galactocerebrósido, induciendo neuropatía desmielinizante, lo cual nos sugiere que los anticuerpos producidos contra los antígenos de mielina son capaces de originar neuropatía.⁴¹

Estos trabajos planteaban que las bases fisiopatológicas del SGB en humanos era similar al modelo experimental de neuritis alérgica, produciendo inmunización en especies susceptibles, causando afección al nervio periférico al usarse proteínas individuales de mielina (P0 y P2), activando las líneas celulares T contra proteína P2 desencadenando la enfermedad.^{42,43}

Aunque se realizaron estudios similares de anticuerpos contra las proteínas P0 y P2 u otros antígenos proteicos relacionados al GBS, en su mayoría los resultados fueron negativos.⁴⁴

En 1980 se logró la identificación de anticuerpos que reconocen lípidos, gracias a este avance se pudo reconocer más sus grupos de SGB.⁴⁵ Identificando en pacientes con Síndrome de Miller Fisher anticuerpos contra gangliósidos GQ1b en 95% de los casos.^{46,47}

Concluyendo que los pacientes inmunizados con gangliósidos⁴⁸ desarrollaban neuropatías y estableciendo que en el SGB están involucrados anticuerpos de fijación del complemento contra gangliósidos específicos en el ser humano.⁸

Los anticuerpos contra gangliósidos específicamente el subtipo IgG1 o IgG3, activan la participación de células T en sangre periférica de pacientes con GBS⁴⁹, produciendo cambios en células T reguladoras⁵⁰ e incremento de citoquinas liberadas de células T⁵¹, posteriormente infiltración de células nerviosas y finalmente lesión nerviosa característica del SGB.⁴⁹

Actualmente se ha estudiado la distribución de gangliósidos correspondientes a cada una de las variantes clínicas del SGB (**Tabla I**), encontrando los siguientes hallazgos:

1. En la variante desmielinizante inflamatoria aguda, existe una reacción cruzada anticuerpo contra gangliósido GM1, encontrando epítomos axonales similares a los gangliósidos presentes en *Campylobacter jejuni* (serotipos 019 y 041), cuyos polisacáridos son similares a los gangliósidos localizados en el nervio, lo cual explicaría el daño axonal directo y la desmielinización.⁵²

2. En la variante Síndrome de Miller Fisher el responsable es el gangliósido GQ1b⁵³, localizado en la mielina de nervios craneales, constituyendo el principal gangliósido lesionado por anticuerpos específicos de reacción cruzada por infecciones de *Campylobacter jejuni*. El gangliósido GQ1b se considera un marcador de oftalmoplejía en el SGB.^{47,54} El anticuerpo anti-GT1 también es un marcador de compromiso y traduce lesión de nervios craneales bulbares en el SGB.⁵⁵
3. En la variante Motor axonal el anticuerpo anti-GD1a es específico.^{7,56} Los anticuerpos gangliósidos N acetilgalactosaminilo GD1a (GalNAc-GD1a) se encuentran en las formas clínicas de SGB sin infección de nervios craneales^{7,56}

Tabla I. Variantes clínicas de Síndrome de Guillain Barré y antígeno relacionado con anticuerpos en variantes de SGB.

PDIA	Desconocido
NASMA	GM1, GM1b, GD1a
NAMA	GM1, GM1b, GD1a, GalNAc-GD1a
SMF	GQ1b, GT1a
Neuropatía sensitiva aguda	GD1b
Variante orofacial	GT1a
Similar SGB / SMF	GQ1b, GM1, GM1b, GD1a, Gal, Nac-GD1a

Modificado de: Lancet 2005; 366: 1653-1666.

El mecanismo de acción en SGB ocasionados por infecciones virales es similar al descrito por *Campylobacter jejuni*, existiendo cambios similares a los presentes en la variante clásica desmielinizante inflamatoria aguda (PDAI).⁷

El agente patógeno *C. jejuni* ha sido el mejor estudiado en relación a la predisposición de SGB. Se ha corroborado que el *C. jejuni* posee una capa de lipopolisacárido con estructuras similares a gangliósidos que explicarían la fisiopatología del SGB.⁵⁷ Ejemplos similares se presentan en el caso de mimetismo molecular causado por infecciones debido a *Haemophilus influenzae*⁵⁸ y Citomegalovirus⁵⁹, organismos también causantes de SGB.

Después de diversos ensayos se estableció la hipótesis de que todos estos agentes infecciosos generan anticuerpos que reaccionan de forma cruzada con gangliósidos y otros glicolípidos, generando destrucción de mielina debido a la activación del complemento o por la acción de anticuerpos dirigidos a macrófagos a través del receptor Fc.

El riesgo de padecer SGB secundario a una infección por *C. jejuni*, es menor a 1 en 1 000 casos, lo cual podría estar relacionado a factores inmunológicos o genéticos, pero que la asociación del HLA con la predisposición de padecer SGB es aun débil.⁶⁰

I.V. Manifestaciones clínicas.

En la mayoría de los casos la sintomatología del SGB es muy homogénea, siendo similar a la presente en la variante clásica del SGB, pero sin olvidar que el espectro clínico es diverso. Llegando a encontrarse presentaciones atípicas (persistencia de reflejos tendinosos profundos o hiperreflexia).

En pacientes con SGB con examen neurológico anormal (reflejo extensor plantar o Babinsky y papiledema)⁷ estamos obligados a descartar otras patologías subyacentes⁶¹. Debido a que el reflejo de Babinsky es indicativo de sospecha de encefalomielitis.

Como ya se había mencionado previamente, la variante más común del SGB es la poliradiculoneuropatía desmielinizante aguda (PDIA), representando el 85-90% de casos reportados en América del Norte, Europa y la mayoría de los países desarrollados.³⁸

La evolución clínica de los niños que presentan SGB inicia entre 2 a 4 semanas después de haber cursado con una infección (respiratoria o gastrointestinal). El espectro clínico inicial se caracteriza por parestesias en dedos de manos y pies, seguida de debilidad simétrica distal de extremidades inferiores con diseminación progresiva caudocefálica, afectando en pocas horas o días a extremidades superiores. En casos severos del SGB puede existir afectación de músculos respiratorios y/o bulbares.^{38,56}

Alrededor del 40% de los casos de SGB tiene afectación a nervios craneales.^{38,56} La parálisis facial bilateral (afección del VII par) constituye la neuropatía craneal más frecuente en el SGB.^{38,56} El síntoma principal característico del SGB es la debilidad simétrica en extremidades inferiores¹⁰ y reflejos tendinosos profundos disminuidos o ausentes (arreflexia). Otro síntoma específico del SGB es el dolor localizado en extremidades inferiores o lumbalgia, el cual se ha comprobado en 79% de los ensayos reportados.⁶²

En 50% de los casos podemos encontrar otras manifestaciones como; disritmias cardíacas, hipertensión ortostática, transitoria o hipertensión persistente, íleo paralítico, disfunción de la vejiga y alteración de la sudoración.⁶²

Es de suma importancia recordar que el curso clínico de la enfermedad es de menor duración en niños respecto a la evolución clínica presente en los adultos.

A continuación describiremos algunas particularidades de las otras variantes clínicas menos frecuentes del SGB:

1. Neuropatía axonal sensitivo motora aguda.

Es un trastorno grave que causa degeneración axonal motora y desmielinización. Fue descrito por Feasby et al.⁶³, especificando que los pacientes con esta variedad clínica presentan nervios periféricos inextensibles y ausencia de mielinización en el estudio anatómico patológico.⁶⁴ La recuperación clínica es de mayor duración con respecto a la variante clásica del SGB y las secuelas sensoriales y motoras son frecuentes.⁵⁶

2. Neuropatía axonal motora aguda.

Constituye el 10-20% de los casos de SGB.⁷ Es asociado a infección por *Campylobacter jejuni*. El cuadro clínico no es severo y depende del grado de extensión de lesión axonal. A diferencia de la variante clásica de SGB, en esta se encuentran conservados los reflejos tendinosos e incluso puede tener hiperreflexia. Además si existe afectación distal la recuperación es rápida y completa.⁶⁵

3. Síndrome de Miller-Fisher (MFS)

Esta variante clínica de SGB fue descrito por Fisher en 1956⁶⁶ y constituye poco menos del 5% de los casos de GBS en países occidentales.⁶⁷ Su tríada clásica es: ataxia, arreflexia y oftalmoplejía. Prácticamente en el 50% de los casos se ha reportado como primer signo clínico diplopía y/o paresia facial. En el caso de oftalmoplejía externa el primer músculo afectado es el músculo recto superior, seguido de parálisis del músculo recto lateral y finalmente se afecta el músculo recto inferior. Es característico en los pacientes con SMF apreciar el fenómeno clínico de Bell.⁶⁸

Suele acompañarse la oftalmoplejía externa total de ptosis palpebral, lo que permite diferenciar al SMF de otras patologías como la Encefalitis de Bickerstaff o la encefalomiелitis aguda diseminada.

En el SMF existe leve paresia de extremidades, siendo raro casos de insuficiencia respiratoria. Su recuperación clínica completa es en un periodo breve de meses. La oftalmoplejía externa es el signo con recuperación clínica más lenta.⁶⁹

4. Neuropatía craneal múltiple.

Es una parálisis aguda de distintos nervios craneales (excepto el nervio óptico) asociados con compromiso sensible⁶⁹ y generalmente es precedido por infección de virus como el CMV.⁷⁰

En 1994, Ropper⁷⁰ describió casi todas las variantes conocidas de SGB:

- a) Debilidad faringo cervical-braquial (DFCB)
- b) Paraparesia
- c) Ptosis del párpado sin oftalmoparesia
- d) Parestesias de diplejía facial
- e) Combinación de MFS y DFCB

5. Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica.

Es una entidad similar a la variante clásica del SGB (poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda), sin embargo la duración de las manifestaciones clínicas tienen un periodo mayor de 28 días, seguido de una rápida progresión o progresión repetida.

Las manifestaciones clínicas se presentan 2 meses después de la infección desencadenante y cursa con una mayor debilidad de tipo asimétrica, lo cual permite diferenciarla de la variante clásica.⁷¹

Contrario a la variante clásica del SGB su eficacia es mejor en el tratamiento basado con corticosteroides.⁷¹

I.VI. Diagnóstico.

El diagnóstico de SGB puede resultar complejo en la población especialmente en niños preescolares debido a una presentación clínica atípica y el examen neurológico deberá de ser minucioso.⁷²

El diagnóstico de SGB es clínico y se basa en la última actualización de los criterios diagnósticos establecidos por Asbury y Cornblath en 1990.⁷³ **(Tabla II).**

Tabla II. Criterios diagnósticos de Síndrome de Guillain Barré

1. Signos indispensables para el diagnóstico

Debilidad motora progresiva que implica más de una extremidad
Hiporreflexia y/o arreflexia marcada
Ausencia de alguna otra causa de neuropatía

2. Signos que apoyan el diagnóstico

Ausencia inicial de fiebre
Progresión en días y menor de 4 semanas
Recuperación en 2 a 4 semanas después de iniciarse la progresión
Debilidad simétrica de extremidades
Signos y síntomas sensoriales leves
Afectación de nervios craneales
Elevación de proteínas en líquido cefalorraquídeo
Líquido cefalorraquídeo con cuenta de células menor a 10mm^3
Lenta conducción nerviosa o extensión de onda F
Disfunción autonómica

Modificado de: Ann Neurol 1978; 3: 565-6.

En la evaluación neurológica podemos encontrar debilidad simétrica progresiva asociada con hipo o arreflexia. Pero, estos criterios diagnósticos no son específicos para todas las variantes clínicas del SGB.⁷³

Dentro de los cambios típicos que vamos encontrar en el laboratorio, son las alteraciones en proteínas en el LCR, $< 1\text{gr/dl}$, sin células en el 90% de los casos. Sin embargo, en un 10-15% de los pacientes con SGB poseen un leve aumento en el recuento de las células en líquido cefalorraquídeo (5-50 células por μL).^{10,72,74}

La disociación albuminocitológica constituye un pilar fundamental para la confirmación diagnóstica del SGB. Durante la primera semana después de haber iniciado la enfermedad se pueden encontrar niveles normales de proteína por lo cual, es poco probable determinar o excluir que el paciente presenta SGB.⁷⁵ Pero en la segunda semana es notable la disociación albuminocitológica en la variante clásica del SGB⁷⁶ y en la tercera semana de evolución en los casos de SMF.⁷³ De igual forma menos del 3 a 5% de los casos podemos encontrar bandas oligoclonales en LCR (**Tabla III**).

Tabla III. Valores de Referencia del Líquido Cefalorraquídeo			
Parámetro	Niño (<1 mes de edad)	Adulto	Síndrome de Guillain Barré
Glucosa	32 a 121	50 – 80 o 60 – 80%	50 – 80 o 60 – 80%
Relación glucosa sangre /glucosa líquido cefalorraquídeo	0.44 a 1.28	0.44 a 1.28	0.44 a 1.28
Proteínas (mg/dl)	20 a 170	5 a 45	> 50
Leucocitos (células/ml)	Menor o igual a 30	Menor o igual a 5	< 50
Polimorfonucleares (%)	2 a 3%	1 a 3%	<5%

Modificado de: Oski FA. Principles and Practice of Pediatrics, 2nd edn. Philadelphia: JB Lippincott; 1994

Dentro del resto de estudios paraclínicos en sangre es posible encontrar elevación de velocidad de sedimentación globular en un 30%.

El uso de estudios de conducción nerviosa o neuroconducción nos permiten apoyar el diagnóstico, discriminar entre cada una de las variantes del SGB y determinar un pronóstico.

Las anomalías del estudio de neuroconducción poseen mayor valor diagnóstico durante la segunda semana de evolución clínica del SGB (inicio de la debilidad).⁷⁷ Los cambios que se aprecian en los estudios de neuroconducción en el SGB serán cada uno de los siguientes:

- Latencias distales prolongadas con ondas F.
- Bloqueos de conducción en los nervios motores (75% de los casos en la semana 2).
- Desmielinización en las velocidades de conducción (Durante la semana 3).
- Los potenciales de acción del nervio sural están conservados a comparación con aquellos del nervio mediano o ulnar los cuales se encuentran disminuidos o ausentes.

Para el diagnóstico precoz del SGB deberá de encontrarse en el estudio de neuroconducción: bloqueo de conducción nerviosa, aumento de la latencia distal o abolición de la onda F, siendo positivos en la primera semana de haber iniciado la enfermedad.⁷³ **(Tabla IV).**

Para aumentar el rendimiento diagnóstico del SGB deberemos al menos de evaluar cuatro nervios motores, tres nervios sensoriales y examinar las ondas F y reflejo H.⁷⁸

Tabla IV. Diagnóstico neurofisiológico de Síndrome de Guillain Barré

Bloqueo parcial o total en conducción motora

Disminución de NCV

Dispersión temporal anormal

Prolongación de latencia distal

Prolongación de onda F

Ausencia de reflejo H

Modificado de: J Autoimmun Res 3(2): 1012 (2016).

La Imagen de Resonancia Magnética con gadolinio nos permite apreciar ampliación de las raíces o plexos nerviosos que traducen proceso inflamatorio.⁷⁹

I.VII. Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de SGB incluye todas las enfermedades o trastornos que pueden causar parálisis flácida aguda (**Tabla V**).

Tabla V. Diagnósticos diferenciales de Síndrome de Guillain Barré en relación a nivel de lesión anatómico del sistema nervioso

Cerebro

Meningoencefalitis

Encefalitis de Bickerstaff

Encefalomiелitis diseminada aguda

Ataxia cerebelosa postinfecciosa

Medula espinal

Compresión de medula espinal

Mielitis transversa

Infarto de arteria espinal anterior

Encefalomiелitis diseminada aguda

Neuromielitis óptica (Devic)

Neurona motora de cuerno anterior

Poliomielitis

Infección por enterovirus

Infección Virus del Nilo

Nervios periféricos

Parálisis

Parálisis secundaria a drogas y/o toxinas

Difteria

Enfermedad mitocondrial

Polineuropatía crítica

Unión Neuromuscular

Botulismo
 Miastenia gravis
Musculo
 Infección (miositis aguda)
 Miositis autoinmune
 Miopatías metabólicas (glucogénesis, deficiencia de carnitil
 palmitiltransferasa)
 Neuropatía y miopatía critica
 Miopatías congénitas

La sospecha diagnóstica del SGB es primordial para solicitar estudios de laboratorio y/o gabinete específicos para su confirmación, sin olvidar que existen otras pruebas diagnósticas que nos permitirán descartar otras causas que originen parálisis flácida (**Tabla VI**).

Tabla VI. Pruebas diagnósticas en pacientes con PFA (similar a SGB)

Principal

Electrolitos séricos
 Creatinina fosfoquinasa
 Citometría hemática
 Radiografía de tórax
 Electrocardiograma
 Ultrasonido abdominal
 Líquido cefalorraquídeo (Citoquímico y panel viral)
 Estudio de neuroconducción
 IRM cerebral y/o medula espinal
 Cultivo (Campylobacter jejuni)
 Serología viral (CMV, EB, M. pneumoniae)
 Anticuerpos antigangliosido

Otros

Detección de toxinas, metales pesados o drogas

Detección de toxina botulínica (sérico)
Detección de poliovirus o enterovirus 71 (defecación)
Test de neostigmina o edrofonio

La IRM cerebral y espinal es útil para descartar polineuropatía debido a mielitis o encefalomyelitis, y a que son patologías que comparten una evolución clínica similar al SGB.

Otras patologías que cursan con evolución similar al SGB es la miositis infantil aguda infecciosa benigna, pero la diferencia esencial en estos pacientes existe afección en extremidades inferiores, pero no existe arreflexia ni paresias, solo inmovilidad secundaria al dolor muscular la cual puede corroborarse con niveles elevados de CPK (confirmatorias del diagnóstico).⁸⁰

Debemos de tener en cuenta, que en casos muy raros pueden ser debidos a enfermedades hereditarias neuromusculares como: miopatía congénita, distrofia muscular congénita o atrofia muscular espinal, y a que muchas de ellas pueden manifestarse como parálisis flácida aguda e infecciones intercurrentes.⁸¹

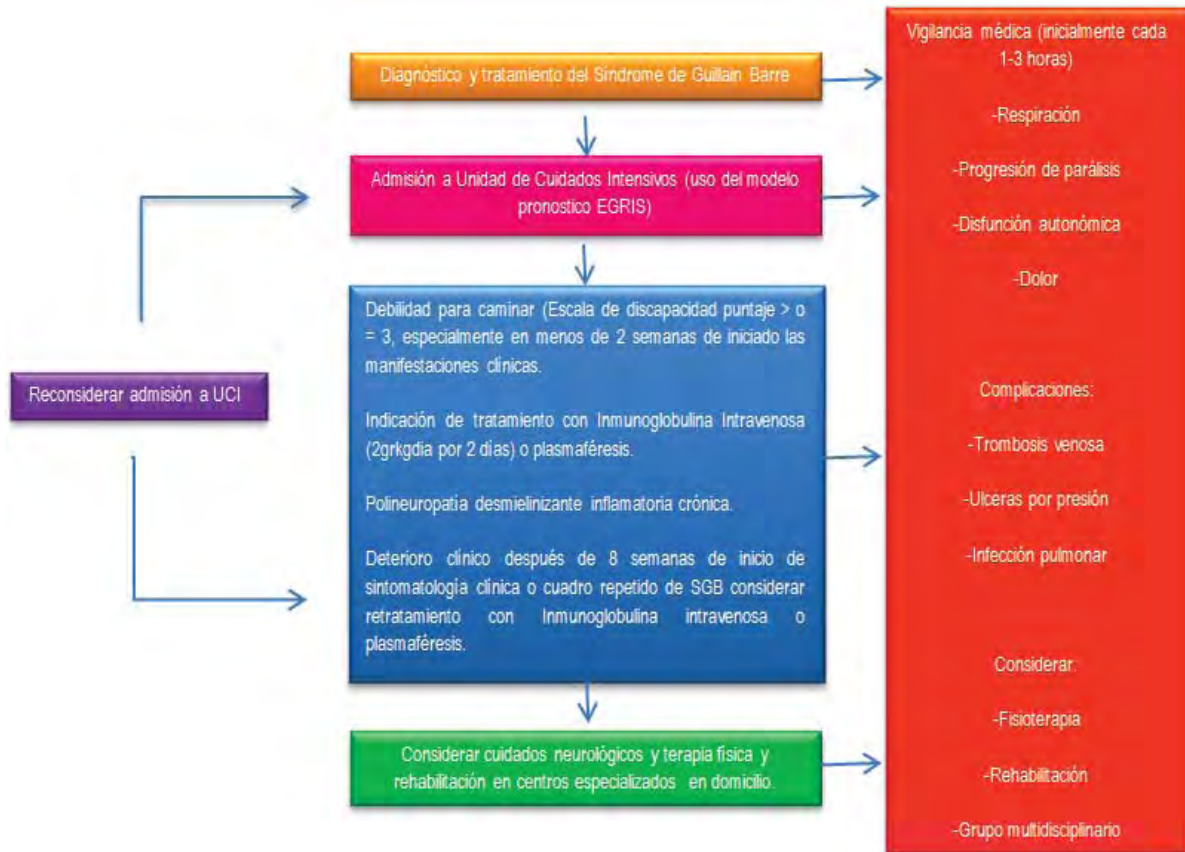
I.VIII. Tratamiento.

El SGB es una enfermedad que normalmente presenta una evolución limitada pero que puede llegar a ser potencialmente mortal. Por lo cual, se deberá de brindar una atención médica integral, profilaxis para reducir el riesgo de trombosis venosa profunda, manejo de complicaciones como disfunción de vejiga y/o intestino e inicio temprano de fisioterapia y rehabilitación así como apoyo psicosocial para disminuir complicaciones subsecuentes.^{82,83} **(Figura 4).**

El tratamiento se fundamenta en establecer medidas de soporte general, basadas en el monitoreo de la función respiratoria y cardiovascular (vigilar presencia de disautonomías) y soporte nutricional adecuado **(Tabla VII)**, si olvidar una

transferencia oportuna al servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos cuando sea necesario.

Figura 4. Tratamiento integral del Síndrome de Guillain Barré.



Modificado de: Van den Berg B. Nat Rev Neurol 2014; 10:469–82.

UCI = unidad de cuidados intensivos. EGRIS = Puntaje de Insuficiencia Respiratoria Erasmus GBS. IgIV = inmunoglobulina intravenosa. TRF = fluctuación relacionada con el tratamiento.

Para determinar la posibilidad que un paciente necesite de ventilación artificial, Walgaard y su grupo de investigación, desarrollaron un modelo para predecir el riesgo de insuficiencia respiratoria en la etapa aguda del SGB basado en las características clínicas disponibles en el momento de la admisión en el hospital.⁸⁴ La VM en la primera semana de admisión se usó como indicador de insuficiencia respiratoria en la etapa aguda del SGB en adultos.

Los predictores de VM en la primera semana de admisión en el hospital fueron: días entre la aparición de la debilidad y la admisión en el hospital (variable 1), compromiso bulbar y/o del nervio facial en la admisión (variable 2), y puntuación total de la fuerza muscular en la escala de fuerza muscular de la Medical Research Council (MRC) en la admisión (variable 3). El modelo se llamó EGRIS (Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score) se construyó a partir de estas 3 variables clínicas.

Cada variable se divide en categorías, cada categoría tiene una puntuación asociada. La primera variable tiene las categorías: >7 días con una puntuación de 0, 4-7 días con una puntuación de 1 y < 3 días con una puntuación de 2. La segunda variable cuenta con las siguientes categorías y puntuaciones: ausencia 0 y presencia 1. La última variable consta de las categorías: 60-51 (0 puntos), 50-41 (1 punto), 40-31 (2 puntos), 30-21 (3 puntos) y < o igual a 20 (4 puntos).

Este modelo calcula una puntuación final (EGRIS) que varía entre 0 y 7, indicando el riesgo (0 = riesgo nulo, 7 = riesgo más alto) que tiene un paciente con SGB en la etapa aguda de presentar insuficiencia respiratoria.⁸⁵

Ensayos controlados aleatorios han estudiado el efecto de la inmunoterapia en el SGB desde hace varios años, estableciendo que el uso de Inmunoglobulina intravenosa y el intercambio de plasma (plasmaféresis) son efectivos.⁸⁶

El uso de Inmunoglobulina intravenosa o plasmaféresis deberá realizarse lo antes posible, idealmente iniciarse antes de que exista lesión irreversible del nervio.

La piedra angular del tratamiento es basarse en el uso de Inmunoglobulina intravenosa (Ig IV). Las pautas del tratamiento se dividen según la dosis; 1er pauta (actualmente la terapéutica más efectiva): dosis de inmunoglobulina (2gr/kg de peso corporal) administradas en dos días (1gr/kg por día) y la 2da pauta: dosis de inmunoglobulina (0.4gr/kg de peso corporal) administrada en 5 días.^{2,87}

Recomendando la pauta de inmunoglobulina intravenosa en 5 días, ya que disminuye el riesgo de casos de efectos secundarios.⁸⁸

Las indicaciones específicas del uso de inmunoglobulina intravenosa, son las siguientes; progresión rápida de debilidad muscular, insuficiencia respiratoria o apoyo mecánico ventilatorio, infección de nervio bulbar o craneal e incapacidad para la deambulación.²

En caso de uso terapéutico con Plasmaféresis, se requerirán de cinco sesiones, cada intercambio comprenderá de 2-3 litros de plasma según el peso corporal del paciente con una duración del tratamiento de 2 semanas, corroborándose el beneficio terapéutico cuando se inicia el tratamiento en las primeras 4 semanas (preferiblemente en las 2 primeras semanas) desde el inicio del SGB.⁸⁶

La plasmaféresis ha demostrado la misma eficacia que inmunoglobulina pero constituye un tratamiento más invasivo, siendo reservado solo para casos de intolerancia o poca respuesta a la administración de inmunoglobulina intravenosa.⁶²

La terapéutica que anteriormente era utilizada basado en dosis de corticosteroides no muestra efectividad en SGB.^{62,89}

Tabla VII. Tratamiento general del SGB

Generales

Preservación de capacidad ventilatoria

Monitorización cardiovascular

Tratamiento de desórdenes disautonómicos (arritmia, hipertensión arterial)

Tratamiento y/o prevención temprana de infecciones

Nutrición e hidratación adecuadas

Prevención de escaras

Específicos

Inmunoglobulina intravenosa 2 gramos por kilo

(dosis total) en 2 a 5 días
Plasmaféresis (4 tratamientos)
Neurorehabilitación (estabilización motora, ortesis)
Modificado de: J Autoimmun Res 3(2): 1012 (2016).

Investigadores internacionales han estudiado el tratamiento de pacientes con SGB con mal pronóstico determinado por la escala de Erasmus GBS modificada (mEGOS), estipulando que la administración de un segundo curso terapéutico con Inmunoglobulina intravenosa en un intervalo corto de tiempo existente entre el primer curso terapéutico tendrán una mejoría clínica más evidente.⁹⁰

Otros investigadores se enfocan en nuevas terapéuticas usadas en SGB, una de ellas es basada en el uso de Eculizumab (anticuerpo monoclonal humanizado) enfocándose en el factor C5 del complemento y tratando de inhibir la división en C5a y la síntesis del complejo catalítico proinflamatorio C5b-9.⁹¹ Sin embargo, hasta la actualidad solo están comprobados científicamente el uso de Ig IV y plasmaféresis en el tratamiento del SGB.

I.IX. Pronóstico.

El pronóstico del SGB en niños generalmente es bueno. Más del 90% de los casos de la variante PDAI y todos los casos de SFM se recuperan totalmente.⁹² Los casos de emergencias es cuando existe retraso en el diagnóstico del SGB especialmente en niños pequeños.⁷²

La gravedad del cuadro clínico es importante como factor pronóstico en SGB. El 40% de los niños afectados poseen incapacidad para la deambulacion durante la fase aguda y entre el 15-30% de los casos van a requerir de ventilación mecánica en UCI.^{56,10}

En casos severos de SGB existe un retraso en la deambulaci3n recuper3ndose en un tiempo aproximado de 6 meses a 1 a1o. Solo 5-10% de los ni1os presentan leves secuelas motoras o sensoriales de predominio en extremidades inferiores seg1n lo establecido en la escala de discapacidad seg1n la escala internacional de discapacidad para SGB³⁸ (**Tabla VIII**). La mortalidad secundaria a complicaciones por SGB es menor del 5% de los casos.⁹³

Existen escalas que permiten conocer el grado de des enlance o limitaci3n subsecuente a S1ndrome de Guillain Barr1 pero s3lo aplicadas en adultos. La escala Erasmus (EGOS; Erasmus GBS Outcome Score) (**Tabla IX**), fue realizada como un modelo pron3stico, la cual se basa en la edad del paciente, si hubo presencia de diarrea y un puntaje de discapacidad a las dos semanas posteriores a la admisi3n hospitalaria, la cual predice la probabilidad de caminar de forma independiente a los 6 meses de evoluci3n cl1nica. La finalidad de esta escala es que debe de realizarse en etapas tempranas del diagn3stico de SGB para as1 iniciar tratamiento lo antes posible demostrando eficacia del tratamiento.^{94,95}

Tabla VIII. Clasificaci3n de discapacidad del SGB (Escala de Hughes)

0. Sano
1. Leves signos y/o s1ntomas, realiza actividades diarias
2. Camina m3s de 5 metros sin ayuda ni apoyo o realizar actividades diarias
3. Camina m3s de 5 metros con ayuda
4. Confinado a cama o sof3
5. Apoyo de ventilaci3n mec3nica parcial o total
6. Muerte

Modificado de Rev Neurol 2002; 35: 269-76 (ref. 41) y Phys Med Rehabil Clin N Am 2001; 12: 473-90 (ref. 72).

La forma de calcular EGOS⁹⁰ se da un punto dependiendo en qué grado se ubica el paciente en la escala de discapacidad del SGB (1-5 puntos), además de añadirse puntuaciones diferentes si reúnen algunos requisitos: 1 punto para pacientes mayores de 60 años, 0.5 puntos por pacientes de 41-60 años y ningún punto a pacientes igual o menor a los 40 años; De igual forma se añade otro punto si cuenta con el antecedente de diarrea (**Tabla X**). Siendo importante conocer estas escalas, su aplicación y resultado posterior, las cuales son empleadas en pacientes adultos con SGB pero las cuales son de suma importancia conocerlas y sería de suma importancia que se pudieran adaptarlas en casos de SGB de pacientes pediátricos (estratificar las limitaciones o secuelas).

Tabla IX. Score ERASMUS para desenlace en Síndrome de Guillain Barré

Edad al inicio (en años)	<60 años	1 punto
	41 – 60 años	0.5 puntos
	<40 años	0 puntos
Diarrea (<4 semanas)	Ausente	0 puntos
	Presente	1 punto
Escala de discapacidad para SGB (a las 2 semanas del ingreso)	0 a 1	1 punto
	2	2 puntos
	3	3 puntos
	4	4 puntos
	5	5 puntos
SCORE		1-7

Modificado de: Koningsveld R, Steyerberg E, Hughes R, V Swan A, van Doorn P, Jacobs B. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2007; 6: 589-594.

Tabla X. Escala de EGOS

Puntaje	Probabilidad de que requiera apoyo para caminar a los 6 meses
3 puntos	Menos del 5 %
4 puntos	Menos del 7%
5 puntos	Menos del 25%
7 puntos	Menos del 85%

Si el EGOS es de 3 puntos, la tabla sugiere que existe menor del 5% de probabilidad que el paciente requiera de apoyo para la deambulaci3n a los 6 meses. Si el EGOS es de 4 puntos, la probabilidad es de menos del 7%; EGOS 5 puntos la probabilidad es del 25% y si es de 7 puntos la probabilidad es menor del 85%.

I.X. Rehabilitaci3n.

La rehabilitaci3n es la piedra angular en el tratamiento coadyuvante de pacientes con SGB. Permite reducir los casos de tromboflebitis (movilizaci3n y uso de vendajes el3sticos) y el da1o subsiguiente de articulaciones (usando ortesis y f3rulas). La estimulaci3n muscular es esencial para prevenir o reducir el grado de atrofia muscular en los pacientes con SGB.

El apoyo establecido por parte de fisioterapia respiratoria y motora tendr3 como finalidad disminuir la severidad de la atrofia muscular debido a la par3lisis prolongada presente en el SGB, teniendo como objetivo final tener una pronta restauraci3n de la funci3n motora con reintegraci3n del paciente a su autonom3a y mejorar su calidad de vida.^{24,96}

II. Planteamiento del problema.

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) consiste en una polineuropatía autoinmune, con variantes clínicas heterogéneas, con una evolución clínica favorable al recibir un tratamiento oportuno.

En cuanto a la epidemiología, el Síndrome de Guillain Barré es la causa más frecuente de la parálisis flácida en niños previamente sanos¹⁴, reportándose a nivel mundial una incidencia anual de 0.6 a 2.4 casos por 100,000 habitantes, en cualquier grupo etario, afectando a ambos géneros y con una relación H/M de 1.5:1.¹⁵ El pico más alto de incidencia es en pacientes de la tercera edad de la vida y el menor pico de incidencia es en pacientes pediátricos (0.38 a 0.91 casos por 100,000), siendo una patología muy rara en niños menores de 2 años.^{16,17}

Debido a la introducción del esquema de vacunación a nivel mundial la frecuencia de la poliomielitis ha disminuido así como en otros países se ha erradicado esta patología. En México, el último caso de poliomielitis se informó el 18 de octubre de 1990, Jalisco. En abril de 1995, se otorgó el certificado de erradicación de la poliovirus salvaje.²⁰ Presentando una disminución drástica de casos de poliomielitis debido a lo anterior, evidenciando que el Síndrome de Guillain-Barré (SGB), se ha convertido en la causa principal de parálisis flácida aguda (PFA), en todas las edades.²¹

Por tal motivo, el presente trabajo tiene el propósito de describir la severidad clínica y complicaciones asociada en pacientes pediátricos con Síndrome de Guillain Barré que ingresan al Hospital Pediátrico Legaria.

Además de crear una base de datos de las diferentes variantes del Síndrome de Guillain Barré del Hospital Pediátrico Legaria, tratando de que en un futuro esta información pueda ser útil para la realización y continuación de futuras investigaciones.

III. Justificación.

La realización del proyecto, se fundamenta en la descripción de la severidad clínica y complicaciones asociadas en pacientes pediátricos con SGB, entre 1 a 18 años de edad, ingresados en el Hospital Pediátrico Legaria durante un periodo de 3 años (Enero 2015-Diciembre 2017), a fin de evaluar la limitación secundaria y evolución clínica intrahospitalaria subsecuente del síndrome de Guillain Barré de acuerdo a cada uno de los tratamientos médicos establecidos, conocer el pronóstico posterior a la terapéutica empleada (uso de esteroides, inmunoglobulina y/o plasmaféresis), reducir las secuelas y lograr la reintegración a la comunidad, así como mejorar el estilo de vida de los pacientes.

En México, entre 1988 y 1996, en el marco de erradicación mundial de la poliomielitis, a través del Sistema de Vigilancia Epidemiológica de la Parálisis Flácida Aguda (PFA), se estudiaron 3,730 casos de este problema, de los cuales 63% tuvo como diagnóstico final al Síndrome de Guillain Barré, siendo esta patología la causa más frecuente de parálisis en menores de 15 años.²²

En el Instituto Nacional de Pediatría (INP), al igual que en resto del país, durante el periodo de enero de 1988 y diciembre de 1996, el Síndrome de Guillain Barré representó al 77.9% de todas las PFA informadas y estudiadas por el Servicio de Epidemiología.²³

La Academia Americana de Neurología en 2003 establece los parámetros prácticos en la inmunoterapia de pacientes que presentan Síndrome de Guillain Barré, en la cual se identifican la existencia de estudios limitados para pacientes pediátricos con esta patología, concluyendo que la inmunoglobulina intravenosa y el recambio plasmático (plasmaféresis) son opciones para pacientes con Síndrome de Guillain Barré grave. Determinando que el tratamiento de inmunoterapia no está recomendado en el caso de Síndrome de Guillain Barré leve.¹¹

El inicio del tratamiento médico a base de Inmunoglobulina y recambio plasmático (plasmaféresis) en pacientes pediátricos con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, es cuando se presenta alguno de los siguientes: debilidad rápidamente progresiva, deterioro ventilatorio, necesidad de ventilación mecánica, debilidad bulbar significativa y/o incapacidad para caminar sin ayuda.²

Todo paciente con manifestaciones clínicas con Síndrome de Guillain Barré rápidamente progresiva posterior a la estabilización de los síntomas en las primeras 2 semanas, deben ser valorados por el neurólogo pediátrico. La Inmunoglobulina intravenosa se prefiere sobre el recambio plasmático en pacientes pediátricos por la seguridad y fácil administración, aunque en la actualidad no ha demostrado tener mejores resultados.

La elevada mortalidad en pacientes pediátricos con Síndrome de Guillain Barré llega a ser de aproximadamente 15%, además de presentar discapacidad persistente en el 20% de los casos, el cual es determinado por secuelas de complicaciones respiratorias, secundarias a disautonomías o asociadas a complicaciones subsecuentes de la inmovilización, fatiga y dolor.^{12,13}

El establecer un tratamiento médico adecuado permite que 2/3 de los pacientes que padecen esta patología presenten una recuperación física satisfactoria y posteriormente ser referidos para recibir rehabilitación.¹²

IV. Hipótesis.

Por las características del presente trabajo de investigación, no se requiere hipótesis de trabajo, debido a que es un trabajo de tipo descriptivo.

V. Objetivos.

V.I. General

- Identificar la severidad clínica y complicaciones asociadas en pacientes pediátricos de 1 a 18 años de edad con Síndrome de Guillain Barré del Hospital Pediátrico Legaria en el periodo comprendido Enero 2015 - Diciembre 2017.

V.II. Específicos

- Identificar la frecuencia y el promedio de acuerdo al sexo del Síndrome de Guillain Barré en el Hospital Pediátrico Legaria.
- Describir la frecuencia y el promedio de acuerdo a edad del Síndrome de Guillain Barré en el Hospital Pediátrico Legaria.
- Reconocer la frecuencia y el promedio de las variantes clínicas del Síndrome de Guillain Barré según la clasificación clínica de Asbury, en pacientes pediátricos del Hospital Pediátrico Legaria
- Describir la frecuencia y promedio de factores previos (infecciones gastrointestinales y/o respiratorias previas, cirugía, tóxicos, vacunación) relacionados a Síndrome de Guillain Barré.
- Conocer el tiempo transcurrido desde el antecedente de infección previa y el inicio de las manifestaciones clínicas en pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Pediátrico Legaria.

- Describir características de los estudios de laboratorio, estudio de líquido cefalorraquídeo y estudio de neuroconducción de los pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Pediátrico Legaria.
- Conocer la frecuencia y promedio de los pacientes con Síndrome de Guillain Barre del Hospital Pediátrico Legaria que requirieron apoyo mecánico ventilatorio.
- Reconocer el riesgo de requerir apoyo mecánico ventilatorio relacionado a la presencia de disautonomía.
- Identificar el promedio de estancia intrahospitalaria, el grado de severidad clínica al ingreso y egreso de cada una de las variantes clínicas del Síndrome de Guillain Barré en pacientes pediátricos del Hospital Pediátrico Legaria.
- Reconocer la eficacia del tratamiento médico establecido y la limitación de la severidad clínica (Inmunoglobulina y /o plasmaféresis) en pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Pediátrico Legaria.
- Conocer las complicaciones asociadas presentes en el Síndrome de Guillain Barre.
- Describir la discapacidad funcional de pacientes pediátricos con Síndrome de Guillain Barré del Hospital Pediátrico Legaria según la clasificación de discapacidad establecida por de Winer y Hughes.

VI. Material y métodos.

El estudio realizado es de tipo clínico, observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

Se recabaron datos de los expedientes clínicos de pacientes que ingresan al Hospital Pediátrico Legaria con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en un periodo de 3 años (Enero del 2015 a Diciembre del 2017).

Considerándose como criterios de inclusión: Expedientes clínicos completos de pacientes pediátricos del sexo masculino y femenino, con una edad comprendida entre 1 a 18 años de edad. Pacientes pediátricos previamente sanos, con infección gastrointestinal y/o respiratoria previa (2 semanas a 1 mes previos) al inicio de sintomatología neurológica (de acuerdo a los criterios clínicos del SGB establecido por Asbury). Pacientes pediátricos con criterios clínicos característicos del síndrome de Guillain Barré (criterios clínicos del SGB establecido por Asbury y valoración integral por parte del servicio de Neurología Pediátrica). Pacientes pediátricos quien posee abordaje integral del Síndrome de Guillain Barré (estudios de laboratorio y/o gabinete). Considerándose como criterios de exclusión; Expedientes clínicos completos de pacientes pediátricos con neuropatía previa o lesión de neurona motora inferior, no compatible con síndrome de Guillain-Barré. Pacientes pediátricos quienes no cuentan con abordaje integral adecuado del Síndrome de Guillain Barré (expediente clínico incompleto, estudios de laboratorio y/o gabinete incompleto). Finalmente los criterios de eliminación fueron; Expedientes clínicos completos de pacientes que se trasladaron a otra unidad hospitalaria durante su hospitalización.

Los pacientes pediátricos que cumplían con los criterios de inclusión, a su ingreso al servicio de urgencias fueron valorados por un pediatra neurólogo, verificando que cumpliera con los criterios clínicos de Asbury y Cornblath para ser diagnosticados con Síndrome de Guillain Barré.

A todos los pacientes pediátricos se solicitaron a su ingreso a la unidad hospitalaria, como parte del protocolo diagnóstico integral los siguientes estudios de laboratorio; biometría hemática completa, electrolitos séricos (Na, K, Cl, Ca, Mg, P), niveles de CK y CK-MB, pruebas de funcionamiento hepático (ASL, AST y DHL), examen general de orina y estudio de líquido cefalorraquídeo durante su estancia intrahospitalaria.

También se solicitaron estudios complementarios electrofisiológicos (estudios de neuroconducción), para clasificar cada una de las variantes clínicas presentes del SGB: desmielinizante inflamatoria aguda, axonal motor, axonal motor y sensitivo o desmielinizante, más algún patrón axonal.

Durante el estudio se analizaron cada una de las siguientes variables: edad, sexo, factores precedentes (infecciones gastrointestinales y/o respiratorias previas, cirugía, tóxicos, vacunación), tiempo transcurrido desde evento o patología previa y el inicio de la sintomatología, manifestaciones clínicas, análisis de estudios de laboratorio, estudio de líquido cefalorraquídeo, apoyo mecánico ventilatorio y tiempo de duración de la misma, tiempo de estancia intrahospitalaria, grado de severidad al ingreso y a su egreso, variante clínica de la enfermedad, evolución clínica intrahospitalaria y tratamiento médico establecido (esteroides, inmunoglobulina, plasmaféresis, etc).

Posteriormente cada uno de los pacientes pediátricos fueron examinados y clasificados de acuerdo con la escala de discapacidad funcional para SGB de Winer y Hughes (0: normal; 1: signos o síntomas menores, capaz de correr; 2: puede caminar cinco metros sin ayuda, independientemente; 3: puede caminar cinco metros con un andador o soporte similar; 4: no puede caminar, permanece en cama o silla de ruedas; 5: requiere asistencia mecánica ventilatoria; 6: muerte). Se efectuó análisis del LCR, con determinación de células, glucosa, proteínas totales y presencia de disociación protéinocitológica.

VI.I. Tamaño del muestreo:

Tamaño de la muestra: Censo.

VI.II. Criterios de inclusión:

- Pacientes pediátricos del sexo masculino y femenino, con una edad comprendida entre 1 a 18 años de edad.
- Expedientes clínicos completos de pacientes pediátricos del sexo masculino y femenino, con una edad comprendida entre 1 año a 18 años de edad.
- Pacientes pediátricos previamente sanos, con infección gastrointestinal y/o respiratoria previa (2 semanas – 1 mes previo) al inicio de sintomatología neurológica (de acuerdo a los criterios clínicos del SGB establecido por Asbury).
- Pacientes pediátricos con criterios clínicos característicos del síndrome de Guillain-Barré (criterios clínicos del SGB establecido por Asbury y valoración integral por parte del servicio de Neurología Pediátrica).
- Pacientes pediátricos que poseen abordaje integral del Síndrome de Guillain Barré (estudios de laboratorio y/o gabinete).

VI.III. Criterios de exclusión:

- Pacientes pediátricos con neuropatía previa o lesión de neurona motora inferior, no compatible con síndrome de Guillain-Barré.
- Pacientes pediátricos quienes no cuenten con abordaje integral adecuado del Síndrome de Guillain Barré (expediente clínico incompleto, estudios de laboratorio y/o gabinete incompleto).

VI.IV. Criterios de eliminación:

- Pacientes que se trasladaron a otra unidad hospitalaria durante su hospitalización.

VI.V. Diseño y tipo de muestreo:

- Censo.

VI.VI. Definición de variables (Tabla XI):

Tabla XI. Definición de variables.				
VARIABLE / CATEGORÍA (Índice-indicador/criterio - constructo)	TIPO	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	CALIFICACIÓN
Edad	Control	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento a la fecha de estudio.	Cuantitativa continua	Años
Sexo	Control	Categoría de un individuo basada en los cromosomas sexuales y características fenotípicas en cuanto a su papel reproductivo.	Cualitativa nominal	Masculino Femenino
Factores precedentes	Control	Infección: invasión de un anfitrión por un microorganismo patógeno; bacterias, hongos, virus, protozoos o priones. Cirugía: práctica que implica la manipulación mecánica de las estructuras anatómicas con un fin médico. Tóxico: capacidad de alguna sustancia química de producir efectos perjudiciales sobre un ser vivo. Vacunas: preparación	Cualitativa nominal	1.- infecciones gastrointestinales y/o respiratorias previas 2.- cirugías 3.- tóxicos 4.- vacunación

		biológica que proporciona inmunidad adquirida activa ante una enfermedad determinada.		
Tiempo de evolución (transcurrido desde evento previa y presentación de sintomatología)	Control	Magnitud física con la que medimos la duración o separación de acontecimientos.	Cuantitativa continua	Número arábigo.
<p>Manifestaciones clínicas</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Debilidad muscular simétrica 2. Arreflexia 3. Parálisis muscular 4. Afectación bulbar 	Control	<p>Debilidad muscular simétrica: síntoma principal de una gran variedad de enfermedades musculoesqueléticas.</p> <p>Arreflexia: Ausencia de reflejos o movimientos inconscientes que se realizan al recibir un estímulo externo.</p> <p>Parálisis muscular: pérdida de las funciones musculares en parte de su cuerpo.</p> <p>Afectación bulbar: lesión de la parte posterior del bulbo raquídeo que provoca una parálisis de los diversos nervios.</p>	Cualitativa nominal	<p>Número arábigo</p> <ol style="list-style-type: none"> 1.- Escala de fuerza muscular del MRC. 2.- Escala de Seidel 3.- Escala de Oxford, Escala de Ashworth modificada o Escala de Daniels.
<p>Estudios de laboratorio:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Biometría hemática 2. Química sanguínea 3. Electrolito sérico 4. Pruebas de funcionamiento hepático 5. Examen general de 	Control	<p>Biometría hemática: elemento de diagnóstico básico, expresan cantidad, proporción y variaciones de los elementos sanguíneos.</p> <p>Química sanguínea: medición y reporte de los componentes químicos disueltos en la sangre.</p> <p>Electrolitos séricos: minerales presentes en la sangre y otros</p>	Cuantitativa continua	Numero arábigo

orina		líquidos corporales. Pruebas de funcionamiento hepático: son análisis de sangre que determinan el funcionamiento del hígado (proteínas y enzimas). Examen general de orina: constituye uno de los métodos más comunes de diagnóstico médico.		
Estudio de Líquido Cefalorraquídeo	Control	Es un líquido incoloro, que protege al encéfalo y médula espinal. Circula por el espacio subaracnoideo, los ventrículos cerebrales y el canal epidural.	Cuantitativa continua	Número arábigo
Estudio neurofisiológico (neuroconducción)	Control	Implica la activación de los nervios eléctricamente y mide las respuestas obtenidas. Proporciona información sobre el estado de salud del nervio, músculo o unión neuromuscular.	Cuantitativa continua	Numero arábigo

VI.VII. Obtención de datos.

a. Recolección de datos.

Se recolectaron del expediente clínico datos antropométricos, estudios de laboratorio y/o gabinete tomados desde el ingreso de los pacientes pediátricos con SGB en los servicios de urgencias, terapia intensiva y/o neurología pediátrica del Hospital Pediátrico Legarí.

b. Recuento y validación de la información.

La información se vació en cédula de recolección de datos por el observador.

c. Presentación de los resultados.

Se procesarán los resultados en paquetería Excel con realización de tabulación y gráficos descriptivos, en caso de requerirlo se apoyará con paquetería estadística SSPS.

VI.VIII. Descripción del estudio.

- Análisis Estadístico

Se llevó a cabo el análisis estadístico descriptivo, donde se utiliza media y DS para las variables cuantitativas (días de estancia); y para las cualitativas (Ventilación Mecánica Asistida) se utilizan frecuencias y porcentajes.

En el análisis estadístico inferencial se determinó la Chi cuadrada para establecer si existe asociación entre el grado de severidad clínica del SGB y el apoyo de ventilación mecánica asistida. Se determinó el porcentaje de pacientes de acuerdo a la asociación entre el grado de severidad clínica y el apoyo de ventilación mecánica asistida.

Se aplicó la prueba T de Student para la comparación de medias de las variables cuantitativas continuas de distribución normal y de determinar la relación existente entre el grado de severidad clínica del SGB al ingreso respecto al grado de severidad clínica del SGB al egreso.

En cuanto a las variables cuantitativas continuas se describirán como media aritmética y desviación estándar, así como el rango si correspondía a una distribución normal o a una no paramétrica, respectivamente.

Se realizaron tablas de contingencia para determinar la asociación entre grado de severidad clínica del SGB al ingreso y al egreso respecto al tratamiento médico ideal (inmunoglobulina intravenosa 1gr/kg/día por 2 días).

Todos los valores de p para comparaciones fueron calculados a dos colas y considerados como significativos cuando $p < 0.05$. Fue utilizado en todos los cálculos el paquete estadístico SPSS v 20.0

VII. Resultados.

Análisis Estadístico Descriptivo.

Durante un periodo de 3 años (Enero 2015 a Diciembre 2017) en el Hospital Pediátrico Legaria de la Ciudad de México, Hospital de Referencia de patologías neurológicas, se atendieron 35 casos de pacientes pediátricos con Síndrome de Guillain Barré, de los cuales solo 24 pacientes cumplían con los criterios de inclusión establecidos para este trabajo de investigación (criterios basados en las guías y/o protocolos internacionales para el abordaje diagnóstico y terapéutico del Síndrome de Guillain Barré en pediatría).

De los 24 casos que cumplieron con los criterios de inclusión, la frecuencia de acuerdo a sexo fue de 18 casos del género masculino y 6 del género femenino. El porcentaje de acuerdo a sexo fue del 75% del sexo masculino y 25% del sexo femenino (**Ver Tabla XII**).

Tabla XII. Frecuencia y porcentaje de pacientes de acuerdo al sexo.

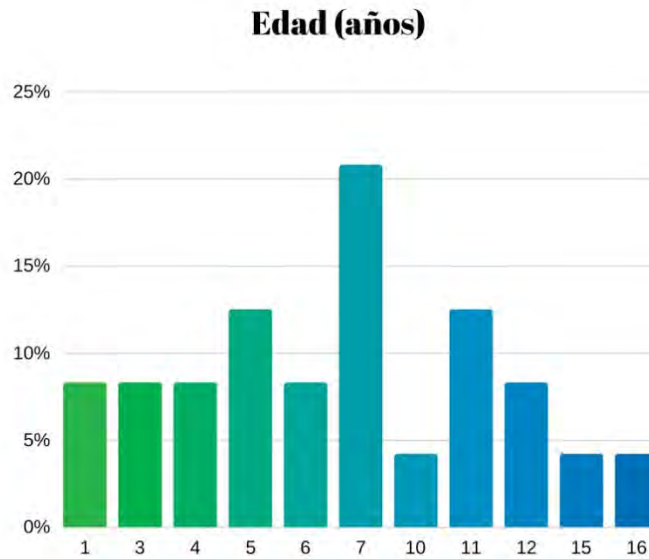
Sexo	Frecuencia	Porcentaje
FEMENINO	6	25.0
MASCULINO	18	75.0
Total	24	100.0

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

La media de edad fue de 7.33 años. El rango de edad fue de 15 años, el paciente más joven tenía 1 año de edad y el más grande tenía 16 años de edad.

El grupo de pacientes más afectados con SGB de acuerdo a edad fue el de preescolares (5 – 11 años) con una frecuencia de 11 pacientes y promedio de 45.8% (**Ver Figura 5**).

Figura 5. Porcentaje de pacientes afectados con SGB de acuerdo a la edad.

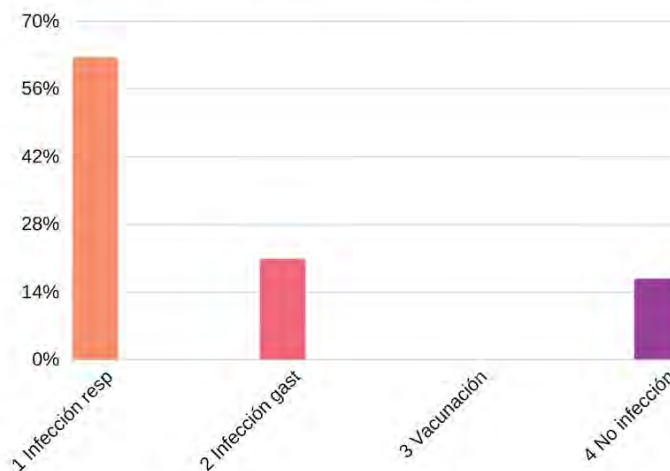


Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

De los 24 casos, 15 (62.5%) tuvieron antecedente de infección respiratoria; 5 (20.8%) tuvieron infección gastrointestinal, 4 (16.7%) no tuvieron antecedente de infección previa y 0 (0%) recibieron vacunación previa (inmunización) (Ver Figura 6).

Figura 6. Porcentaje de pacientes de acuerdo a factor precedente al SGB.

Factores precedentes



1 = Infección respiratoria, 2 = Infección gastrointestinal, 3 = Vacunación, 4 = No infección previa
Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

El promedio del tiempo transcurrido entre los factores precedentes (infección respiratoria, gastrointestinal, no infección previa o vacunación) y el inicio de los síntomas clínicos del Síndrome de Guillain Barré fue de 8.71 días (rango de 27 días, siendo el mínimo 1 día y el máximo 28 días).

En los pacientes que tuvieron como antecedente infección respiratoria, el periodo de tiempo transcurrido al inicio de los síntomas de síndrome de Guillain Barré fue 10.13 días (rango 27 días, mínimo 1 día y máximo 28 días).

Los pacientes con antecedente de infección gastrointestinal, durante el periodo de tiempo transcurrido al inicio de los síntomas de síndrome de Guillain Barré fue 9.60 días (rango 7 días, mínimo 7 días y máximo 14 días).

En el caso de los pacientes sin antecedente de infección previa, el periodo de tiempo transcurrido al inicio de los síntomas de síndrome de Guillain Barré fue 2.25 días (rango 5 días, mínimo 1 día y máximo 6 días).

Los principales síntomas que se presentaron en los pacientes a su ingreso a la unidad hospitalaria fueron: debilidad en extremidades inferiores 22/24 (91.66%), lumbalgia 5/24 (20.83%) y parestesias en miembros inferiores 4/24 (16.66%) (**Ver Tabla XIII**).

Tabla XIII. Porcentaje de pacientes afectados de acuerdo a los síntomas presentes al inicio del SGB.

Síntoma inicial de SGB	Número de pacientes afectados (porcentaje)
Debilidad en extremidades superiores	3 (12.5%)
Debilidad en extremidades inferiores	22 (91.66%)
Lumbalgia	5 (20.83%)
Disfagia	3 (12.5%)
Cefalea	1 (4.16%)
Otalgia	1 (4.16%)
Artralgia	2 (8.32%)

Parestesias en miembros inferiores.	4 (16.66%)
Disnea	3 (12.5%)
Afonía	3 (12.5%)
Total de pacientes = 24 (100%)	

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

Los principales signos clínicos que se presentaron en los pacientes a su ingreso a la unidad hospitalaria fueron: debilidad en extremidades inferiores 22/24 (91.66%) y REM disminuidos en extremidades inferiores 22/24 (91.66%) (**Ver Tabla XIV**).

Tabla XIV. Porcentaje de pacientes de acuerdo a los principales signos clínicos presentes al inicio del SGB.

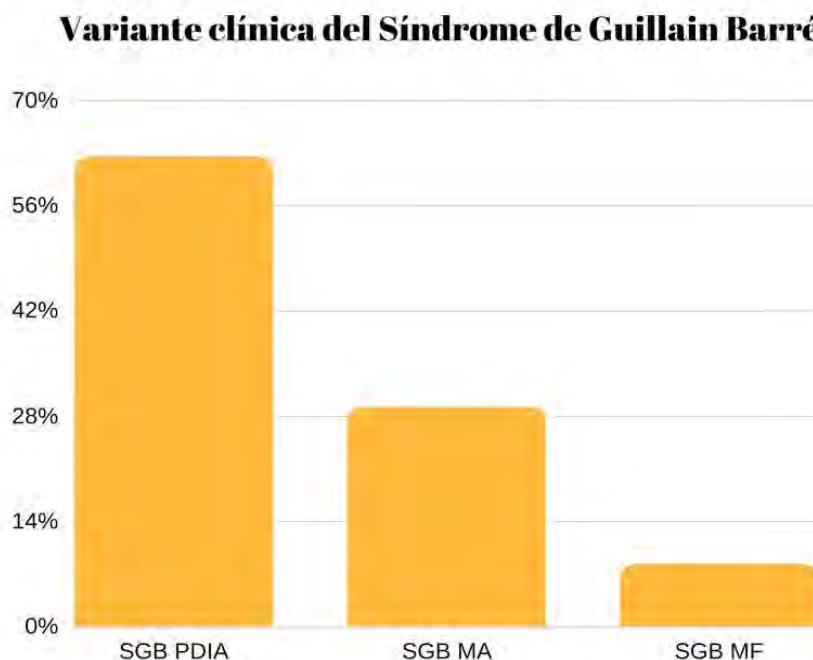
Signos clínicos de SGB	Número de pacientes afectados (porcentaje)
Debilidad en extremidades superiores	3 (12.25%)
Debilidad en extremidades inferiores	22 (91.66%)
Debilidad en las 4 extremidades	3 (12.25%)
REM disminuido en extremidades superiores	3 (12.25%)
REM disminuido en extremidades inferiores	22 (91.66%)
REM disminuido en las 4 extremidades	3 (12.25%)
Diplopía	2 (8.32%)
Disartria	4 (16.6%)
Ataxia	1 (4.16%)
Oftalmoplejía	1 (4.16%)
Ptosia palpebral	1 (4.16%)
Parálisis facial	1 (4.16%)
Afección de músculos respiratorios	3 (12.25%)
Afección de músculos bulbares	3 (12.25%)
Total de pacientes = 24 (100%)	

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

El tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas de Síndrome de Guillain Barré y el diagnóstico clínico de SGB fue en promedio de 1.88 días (rango 5 días, mínimo 1 día y máximo 6 días).

La variante clínica más frecuente de Síndrome de Guillain Barré, en nuestro grupo de pacientes fue la DPAI con 15 casos (62.5%), la variante de Síndrome Motor axonal con 7 casos (29.2%) y finalmente el Síndrome de Miller Fisher con 2 casos (8.3%) **(Ver Figura 7).**

Figura 7. Porcentaje de pacientes de acuerdo a la variante clínica del SGB.



1 = SGB PDIA (desmielinizante inflamatoria aguda), 2 = SGB MA (motor axonal), 3 = SGB MF (miller fisher)

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

Los pares craneales que sufrieron mayor afección fueron el III, IV y VI par craneal, presentándose en hasta 2 pacientes (8.32% de los casos). El resto de porcentaje de afección de los restantes pares craneales se muestran a continuación: **(Ver Tabla XV)**

Tabla XV. Porcentaje de pacientes de acuerdo al par craneal afectado en el Síndrome de Guillain Barré.

Par craneal afectado	Numero de pacientes afectados (porcentaje).
I	0 (0%)
II	0 (0%)
III	2 (8.32%)
IV	2 (8.32%)
V	1 (4.16%)
VI	2 (8.32%)
VII	1 (4.16%)
VIII	1 (4.16%)
IX	1 (4.16%)
X	1 (4.16%)
XI	1 (4.16%)
XII	1 (4.16%)

Total de pacientes = 24
(100%)

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

Dentro de la evolución clínica intrahospitalaria 4 pacientes (16.7%) presentaron disautonomías caracterizada por presentar taquicardia o bradicardia (**Ver Tabla XVI**).

Tabla XVI. Frecuencia y porcentaje de pacientes de acuerdo a la presencia de disautonomías durante su estancia intrahospitalaria.

Evolución clínica intrahospitalaria de la enfermedad (0= No disautonomías), (1 = disautonomías)		
Disautonomías	Frecuencia	Porcentaje
0	20	83.3
1	4	16.7
Total	24	100.0

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

El promedio de días de estancia intrahospitalaria fue 16 días, (rango 50 días, mínimo 4 días y máximo 54 días).

A todos los pacientes se les efectuaron estudios de laboratorio como parte del abordaje y protocolo integral.

Los estudios realizados fueron; biometría hemática, química sanguínea, electrolitos séricos, pruebas de funcionamiento hepático, enzimas de escape CK y CK-MB, examen general de orina y reactantes de fase aguda.

En el 100% de los estudios de laboratorio se reportaron resultados normales.

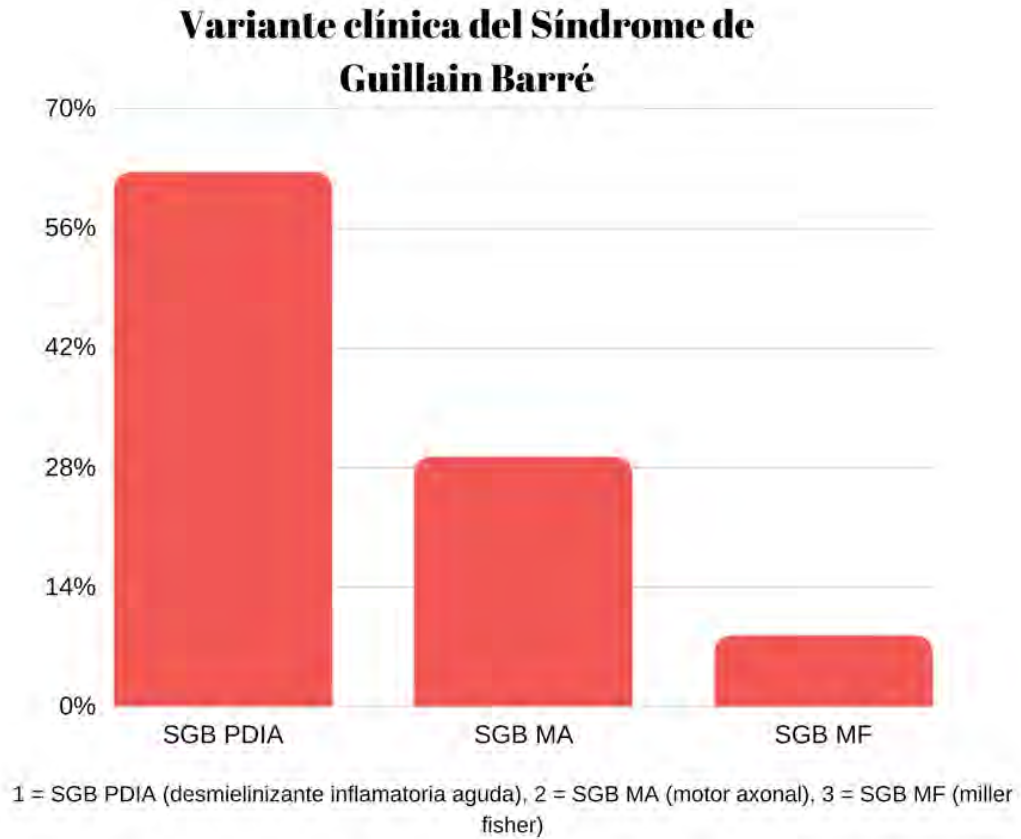
En el 50% de los pacientes se realizó punción lumbar, los cuales presentaban disociación albuminocitológica (hiperproteinorraquia o proteínas > 50 mg/dl y/o células <10mm³).

El tiempo de días promedio entre el inicio del SGB y la realización de punción lumbar fue con una media de 3.13 días, con un rango de 13 días, la punción lumbar realizada más temprano fue el 1er día de hospitalización y la más tardía a los 14 días de hospitalización.

En cuanto al estudio de neuroconducción (estudio de apoyo para la confirmación de la variante clínica del Síndrome de Guillain Barré), el promedio entre el tiempo de las manifestaciones clínicas iniciales del Síndrome de Guillain Barré y la realización del estudio de neuroconducción fue en promedio de 9.46 días (rango 56 días, mínimo 1 día y máximo 57 días).

De acuerdo al estudio de neuroconducción la variante clínica más frecuente del Síndrome de Guillain Barré fue la tipo Desmielinizante Inflamatoria Aguda con una frecuencia de 15 (62.5%), seguida de la variante Motor Axonal con una frecuencia de 7 (29.2%) y finalmente la variante Miller Fisher con una frecuencia de 2 (8.3%) **(Ver Figura 8).**

Figura 8. Porcentaje de pacientes de acuerdo al tipo de variante clínica determinado en el estudio de neuroconducción.

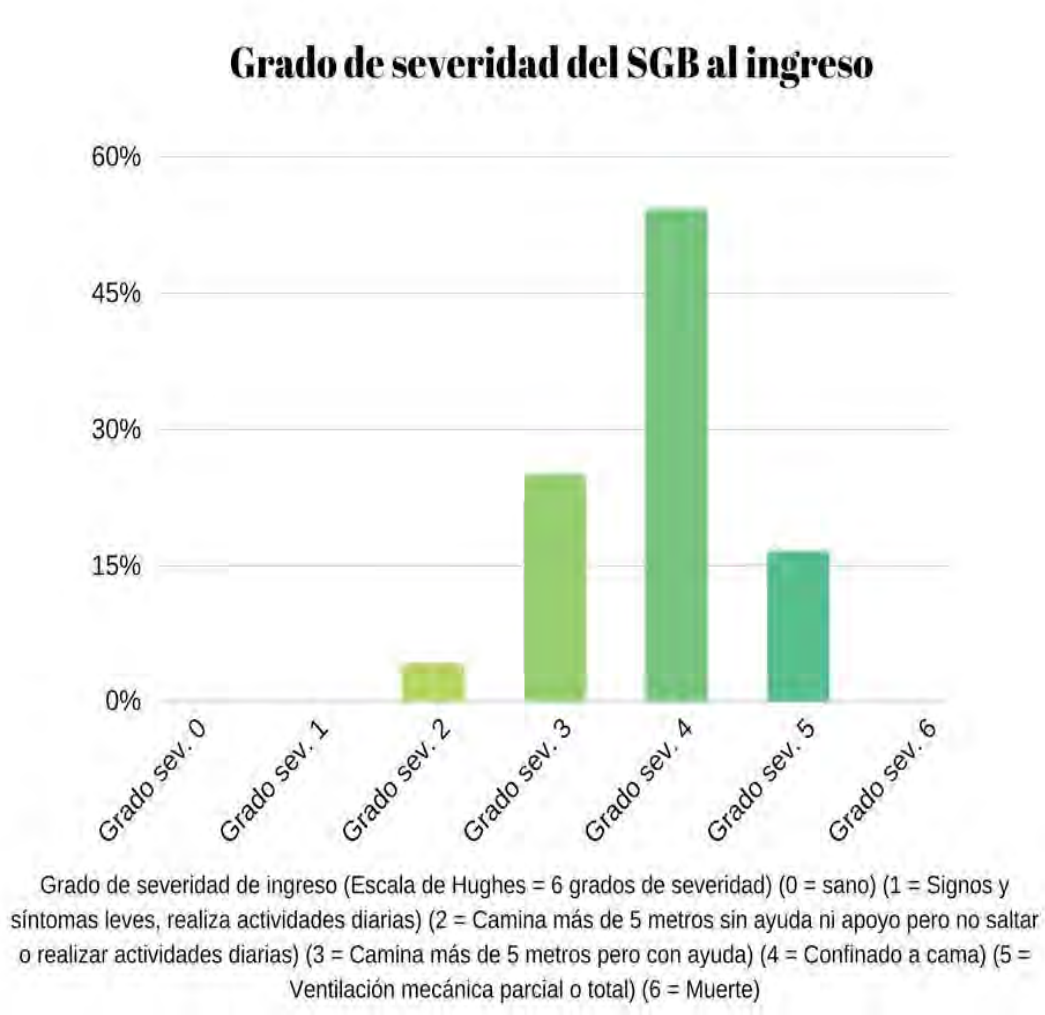


Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

El grado de severidad clínica más frecuente en los pacientes a su ingreso a la unidad hospitalaria fue el Grado IV (confinado a cama) basados en la Escala de Hughes, siendo 13 pacientes los afectados (54.2%) **(Ver Figura 9)**.

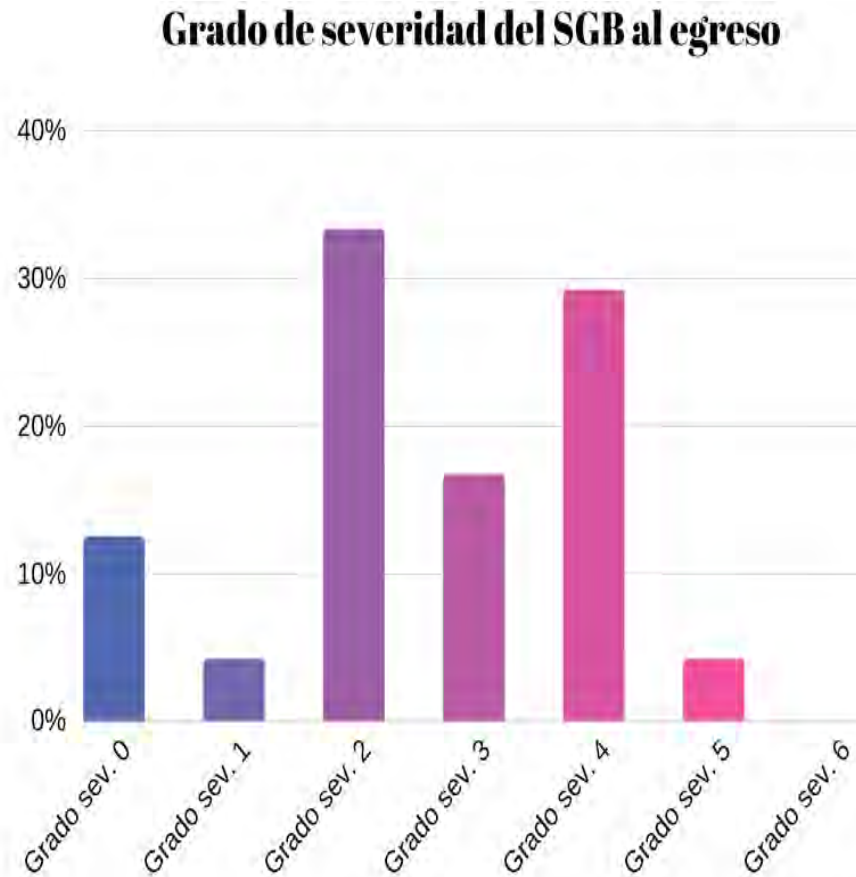
El grado de severidad clínica más frecuente en los pacientes a su egreso de la unidad hospitalaria fue el Grado II (Camina más de 5 metros sin ayuda ni apoyo pero no saltar o realizar actividades diarias) basados en la Escala de Hughes, siendo 8 pacientes los afectados (33.3%) **(Ver Figura 10)**.

Figura 9. Porcentaje de pacientes de acuerdo a la escala de severidad de Hughes del SGB al ingreso hospitalario.



Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

Figura 10. Porcentaje de pacientes de acuerdo a la escala de severidad de Hughes del SGB al egreso hospitalario.

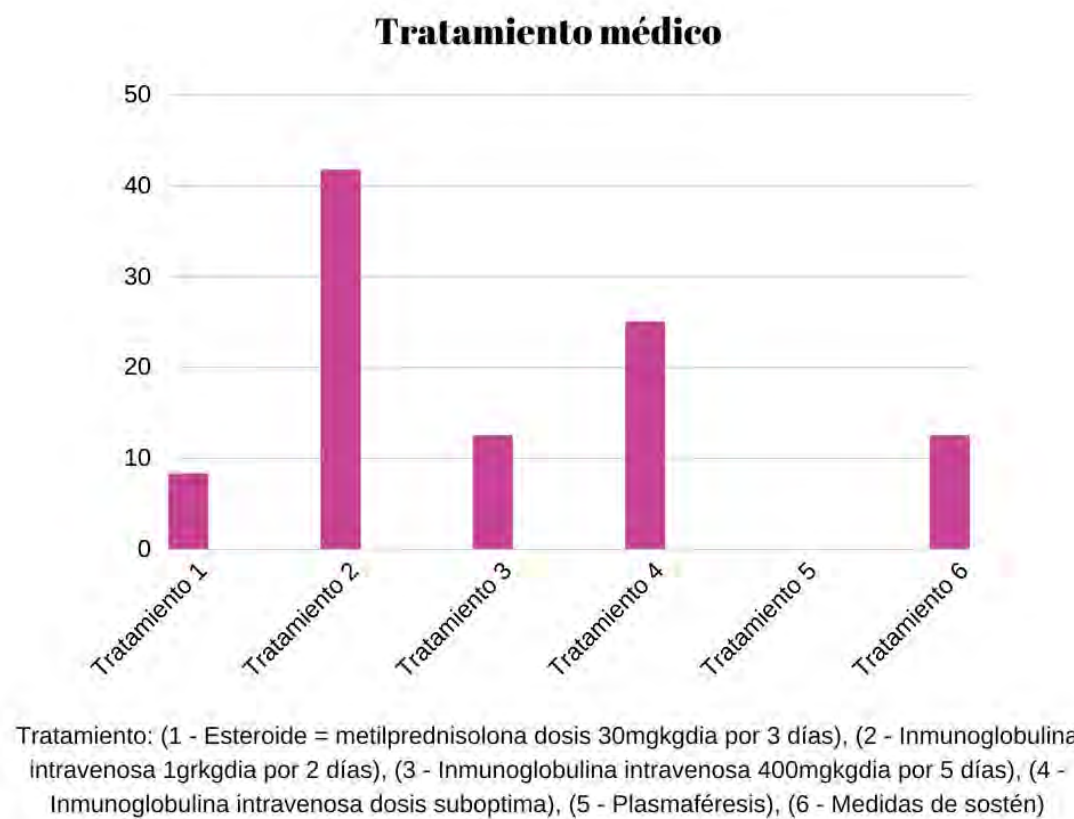


Grado de severidad de egreso (Escala de Hughes = 6 grados de severidad) (0 = sano) (1 = Signos y síntomas leves, realiza actividades diarias) (2 = Camina más de 5 metros sin ayuda ni apoyo pero no saltar o realizar actividades diarias) (3 = Camina más de 5 metros pero con ayuda) (4 = Confinado a cama) (5 = Ventilación mecánica parcial o total) (6 = Muerte)

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

El promedio de los distintos tratamientos médicos empleados de acuerdo a la disponibilidad en la unidad hospitalaria, fueron: 1 = Esteroide (metilprednisolona (dosis 30mg/kg/día por 3 días) 2/24 (8.3%), 2 = Inmunoglobulina intravenosa (dosis 1gr/kg/día por 2 días) 10/24 (41.7%), 3 = Inmunoglobulina intravenosa (dosis 400mg/kg/día por 5 días) 3/24 (12.5%), 4 = Inmunoglobulina intravenosa (dosis subóptima <2kg/kg/día o <400mg/kg/día) 6/24 (25%), 5 = Plasmaféresis 0/24 (0%) y 6 = Medidas de sostén 3/24 (12.5%) **(Ver Figura 11).**

Figura 11. Porcentaje de pacientes de acuerdo al tratamiento médico en el SGB según la disponibilidad en el hospital.



Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

El tiempo promedio entre el inicio de las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barré y el inicio de tratamiento hospitalario con esteroide (metilprednisolona 30mgkgdía por 3 días) fue en promedio de 7 días (rango 2 días, mínimo 6 días y máximo 8 días).

El tiempo promedio entre el inicio de las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barré y el inicio del tratamiento hospitalario con inmunoglobulina intravenosa (1grkgdía por 2 días) fue en promedio de 4 días (rango 10 días, mínimo 1 días y máximo 11 días).

El tiempo promedio entre el inicio de las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barré y el inicio de tratamiento hospitalario con inmunoglobulina intravenosa (400mg/kg/día por 5 días) fue en promedio de 4 días (rango 4 días mínimo 2 días y máximo 6 días).

El tiempo promedio entre el inicio de las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barré y el inicio del tratamiento hospitalario con inmunoglobulina intravenosa (dosis subóptima) fue en promedio de 2.5 días (rango 6 días, mínimo 1 día y máximo 6 días).

El tiempo entre el inicio de Síndrome de Guillain Barré y el inicio del tratamiento hospitalario con medidas de sostén fue en promedio de 1 día.

De acuerdo a la evolución clínica durante la estancia intrahospitalaria, el 16.7% de los pacientes (4/24) requirió Ventilación Mecánica Asistida, reportándose un promedio de 2.25 días entre el inicio de las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barré y la necesidad de apoyo con ventilación mecánica según las condiciones clínicas del paciente (rango 4 días, mínimo 1 día y máximo 5 días).

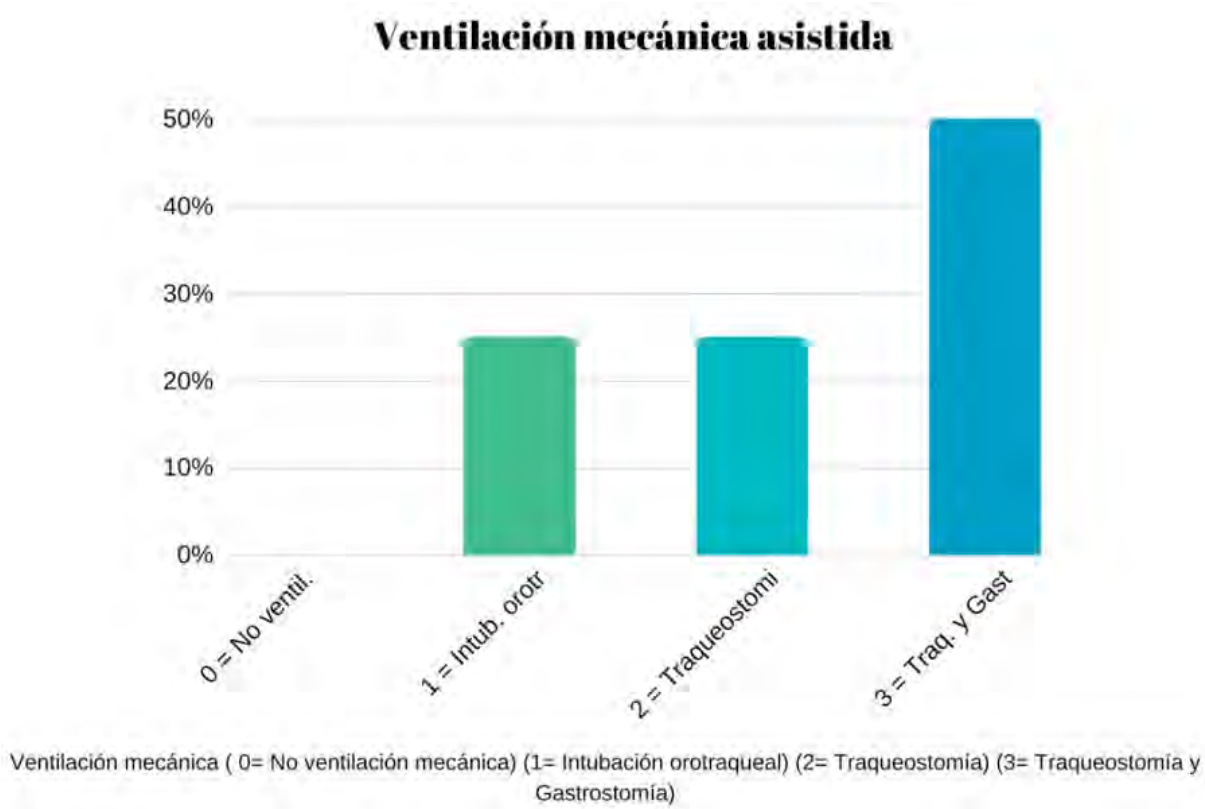
De los 4 pacientes que necesitaron de Ventilación Mecánica Asistida, el tiempo promedio de duración del apoyo ventilatorio fue de 29.75 días (rango 13 días, mínimo 23 días y máximo 36 días).

De acuerdo a la evolución clínica, los 4 pacientes que requirieron ventilación mecánica asistida (16.7%) presentaron afección en músculos respiratorios y/o bulbares, siendo esta una indicación absoluta para la misma (Fase III de ventilación mecánica).

De los 4 pacientes que requirieron apoyo mecánico ventilatorio; 1/4 (25% de los casos) requirió intubación orotraqueal sin ameritar traqueostomía y/o gastrostomía debido a mejoría clínica, presentando adecuado reflejo de succión y deglución y ausencia de dificultad respiratoria. 1/4 (25% de los casos) requirió de

traqueostomía pero no gastrostomía, presentando una adecuada evolución clínica y destete del apoyo mecánico ventilatorio. 2/4 (50% de los casos) requirieron de intervención quirúrgica con traqueostomía y gastrostomía debido a mala evolución clínica, con posterior destete del ventilador, pero en los 3 casos de los pacientes que requirieron de traqueostomía (75%) todos requirieron de apoyo de oxígeno suplementario a su egreso a domicilio **(Ver Figura 12)**.

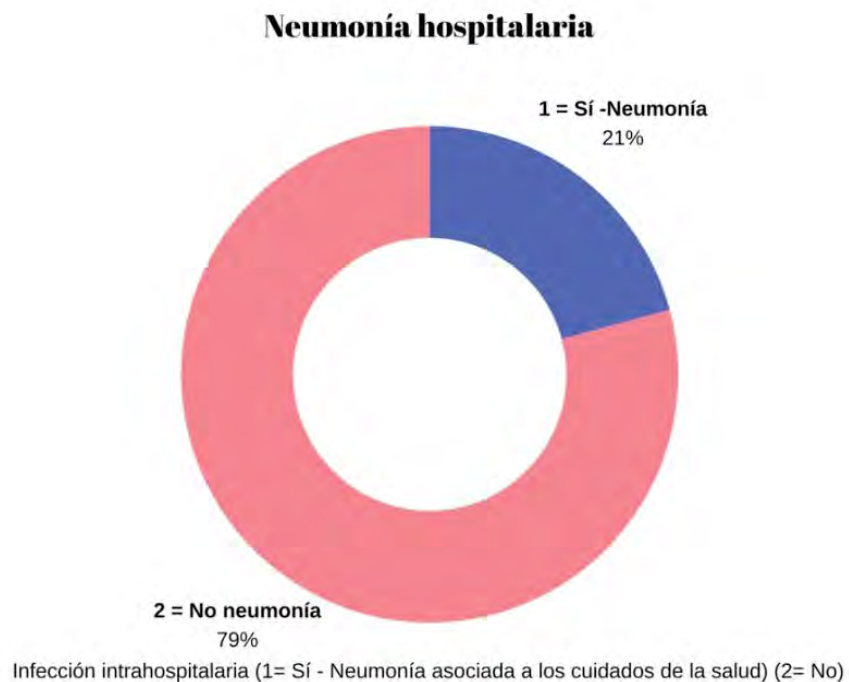
Figura 12. Porcentaje de pacientes de acuerdo al tipo de ventilación mecánica asistida requerida.



Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

Durante la estancia intrahospitalaria 5 pacientes (20.8%) desarrollaron infección intrahospitalaria caracterizada por neumonía asociada a los cuidados de la salud y 19 pacientes no desarrollaron infección intrahospitalaria (79.2%) **(Ver Figura 13)**.

Figura 13. Porcentaje de pacientes de acuerdo al desarrollo o no de infección intrahospitalaria.



Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

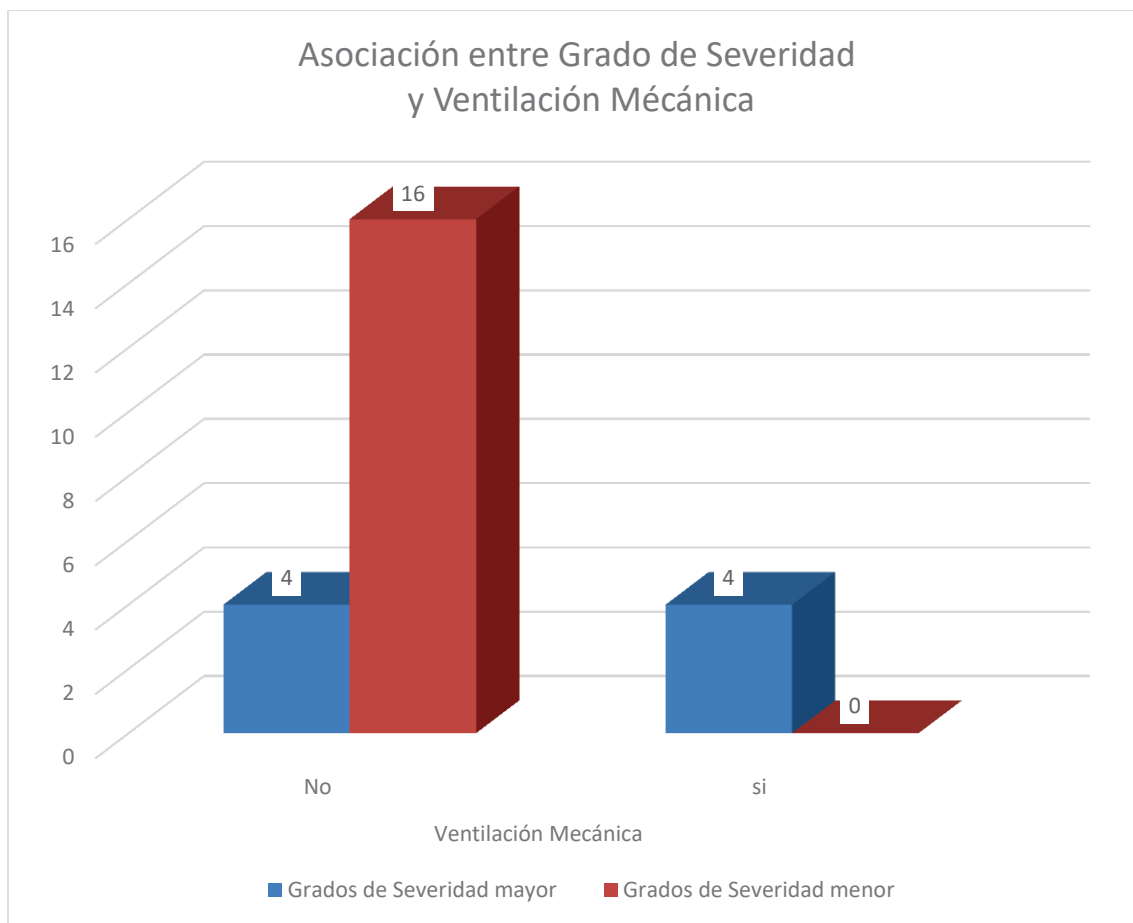
Análisis Estadístico Inferencial.

Se determinó si el grado de severidad clínica del Síndrome de Guillain Barré constituye un factor de riesgo para ventilación mecánica asistida.

En la siguiente tabla se muestra que de los 24 pacientes, 8 fueron clasificados en el grupo de grado de severidad mayor del SGB (Grado IV, V o VI establecido por la escala de severidad de Hughes) y 16 pacientes pertenecieron al grupo de grado de severidad menor del SGB (Grado 0, I, II y III) establecido por la escala de severidad de Hughes).

De los 8 pacientes con grado de severidad mayor del SGB, 4 (50%) requirieron de ventilación mecánica asistida y los otros 4 restantes (50%) no requirieron de ventilación mecánica asistida (**Ver Figura 14**).

Figura 14. Frecuencia de pacientes de acuerdo a la asociación entre el grado de severidad clínica del SGB y el apoyo de ventilación mecánica asistida.



Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

Los 16 p acientes co n g rado de sev eridad men or del SGB, n o req uirieron de ventilación mecánic a asistida. Se obtuvo un a Chi cu adrada 9.60 $p < 0.01$, estableciendo que existe diferencia significativa; existe asociación entre el g rado de severidad clínica y la ventilación mecánica asistida (**Ver Tabla XVII**).

Tabla XVII. Asociación entre el grado de severidad clínica del SGB y el apoyo de ventilación mecánica asistida.

Asociación entre grado de severidad y ventilación mecánica		Ventilación mecánica		Total
		No	Si	
Grados de Severidad	Mayor	4	4	8
	Menor	16	0	16
Total		20	4	24

Chi cuadrada 9.60 $p < 0.01$, existe diferencia significativa

Se asocia el grado de severidad clínica del SGB con la necesidad de apoyo de ventilación mecánica asistida

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

En cuanto al grado de severidad clínica del SGB al ingreso relacionado con el grado de severidad clínica del SGB al egreso, se obtuvo una T de Student de 5.933, con $p < 0.001$; existe diferencia estadísticamente significativa entre el grado de severidad al ingreso vs egreso del paciente (**Ver Tabla XVIII, Tabla XIX y Figura 15**).

Tabla XVIII. Relación entre el grado de severidad clínica del SGB al ingreso y egreso hospitalario.

	Media	N	Desviación estándar	Media de error estándar
Grado de severidad al ingreso	3.83	24	.761	.155
Grado de severidad al egreso	2.58	24	1.412	.288

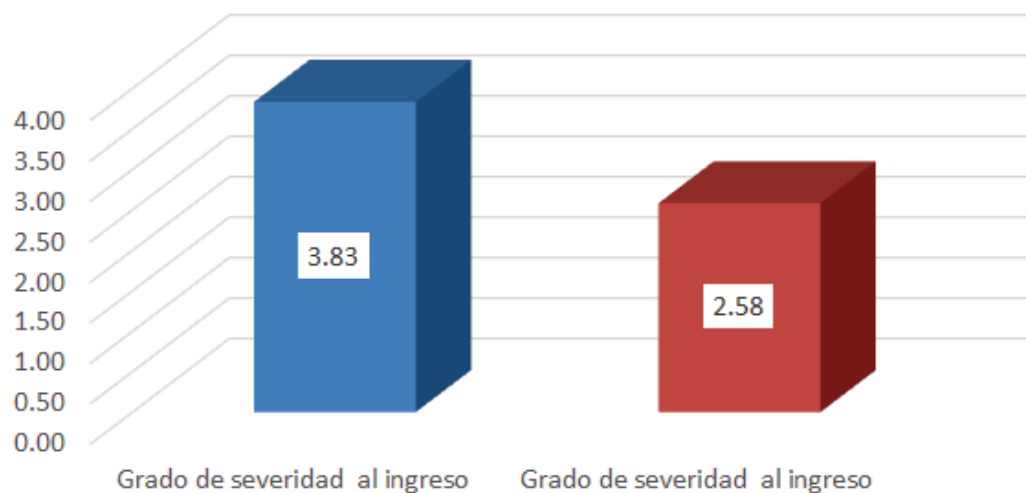
Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

Tabla XIX. Prueba de muestras emparejadas de acuerdo al grado de severidad clínica del SGB al ingreso y egreso hospitalario.

Prueba de muestras emparejadas							T	gl	Sig. (bilateral)
Diferencias emparejadas									
	Media	Desviación estándar	Media de error estándar	95% de intervalo de confianza de la diferencia					
				Inferior	Superior				
Grado ingreso – grado egreso	1.250	1.032	.211	.814	1.686	5.933	23	.000	

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

Figura 15. Comparación del grado de severidad al ingreso y egreso del paciente.



T de student = 5.933, con $p < 0.01$, existe diferencia significativa.

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

Se obtuvo la asociación existente entre el grado de severidad clínica del SGB al ingreso y el tratamiento médico ideal (inmunoglobulina intravenosa 1 gr/kg/día por 2 días); y la asociación existente entre el grado de severidad clínica del SGB al egreso y tratamiento médico ideal (inmunoglobulina intravenosa 1 gr/kg/día por 2 días).

Se de terminó que **existe 3.6 veces mayor riesgo de severidad clínica en aquellos pacientes que no recibe el tratamiento médico ideal** (inmunoglobulina intravenosa dosis de 1grkgdía por 2 días) (Ver Figura 16 y 17).

Figura 16. Asociación entre grado de severidad clínica del SGB al ingreso y tratamiento médico (inmunoglobulina intravenosa 1grkgdía por 2 días)

Outcome				
		Yes	No	Total
Exposure	Yes	7	3	10
	Row %	70.00 %	30.00 %	100.00 %
	Col %	41.18 %	42.86 %	41.67 %
	No	10	4	14
	Row %	71.43 %	28.57 %	100.00 %
	Col %	58.82 %	57.14 %	58.33 %
Total	17	7	24	
Row %	70.83 %	29.17 %	100.00 %	
Col %	100.00 %	100.00 %	100.00 %	

Summary Results			
Odds Ratio	Estimate	Lower	Upper
Crude (Cross Product)	1.7308	0.5411	5.5361
Crude (MLE)	1.7109	0.5289	5.7113
Fisher-Exact		0.4684	6.5246
Adjusted (MH)	1.8444	0.5372	6.3326
Adjusted (MLE)	1.8494	0.4573	8.0799

Odds-based Parameters			
	Estimate	Lower	Upper
Odds Ratio	0.9333	0.1572	5.5431
MLE Odds Ratio (Mid-P)	0.9360	0.1457	6.4653
Fisher-Exact		0.1143	8.5035

Statistical Tests			
	χ^2	2 Tailed P	
Uncorrected	0.0058	0.93949082	
Mantel-Haenszel	0.0055	0.94076247	
Corrected	0.0000	1.00000000	

Risk-based Parameters			
	Estimate	Lower	Upper
Risk Ratio	0.9800	0.5804	1.6547
Risk Difference	-1.4286	-38.3980	35.5408

Chi Square			
	χ^2	1 Tailed P	2 Tailed P
Uncorrected (MH)	0.9604		0.3270761557
Corrected (MH)	0.4496		0.5025135363

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

Figura 17. Asociación entre grado de severidad clínica del SGB al egreso y tratamiento médico (inmunoglobulina intravenosa 1grkgdia por 2 días)

		Outcome		
		Yes	No	Total
Exposure	Yes	5	5	10
	Row %	50.00 %	50.00 %	100.00 %
	Col %	62.50 %	31.25 %	41.67 %
	No	3	11	14
	Row %	21.43 %	78.57 %	100.00 %
	Col %	37.50 %	68.75 %	58.33 %
Total		8	16	24
Row %		33.33 %	66.67 %	100.00 %
Col %		100.00 %	100.00 %	100.00 %

Odds-based Parameters			
	Estimate	Lower	Upper
Odds Ratio	3.6667	0.6187	21.7307
MLE Odds Ratio (Mid-P)	3.4572	0.5722	24.2711
Fisher-Exact		0.4583	32.1331

Statistical Tests		
	χ^2	2 Tailed P
Uncorrected	2.1429	0.14323491
Mantel-Haenszel	2.0536	0.15184962
Corrected	1.0500	0.30550709

Risk-based Parameters			
	Estimate	Lower	Upper
Risk Ratio	2.3333	0.7176	7.5868
Risk Difference	28.5714	-9.1433	66.2861

Chi Square		
	χ^2	2 Tailed P
Uncorrected (MH)	0.9604	0.3270761557
Corrected (MH)	0.4496	0.5025135363

Summary Results			
Odds Ratio	Estimate	Lower	Upper
Crude (Cross Product)	1.7308	0.5411	5.5361
Crude (MLE)	1.7109	0.5289	5.7113
Fisher-Exact		0.4684	6.5246
Adjusted (MH)	1.8444	0.5372	6.3326
Adjusted (MLE)	1.8494	0.4573	8.0799

Risk Ratio			
	Estimate	Lower	Upper
Crude	1.2923	0.7568	2.2068
Adjusted	1.2923	0.7785	2.1451

Chi Square		
	χ^2	1 Tailed P
Mid-P Exact	0.09068882	
Fisher Exact	0.15304886	0.20379593

Fuente: Expediente clínico. Hospital Pediátrico Legaria.
Secretaría de Salud de la Ciudad de México

VIII. Discusión.

De acuerdo a los resultados obtenidos en el presente trabajo de investigación, pudimos comprobar diversas similitudes existentes entre los datos reportados en nuestro trabajo con respecto a los datos obtenidos en diversos estudios internacionales.

Como se mencionó previamente en este trabajo, el síndrome de Guillain Barré es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en niños sanos¹⁴, con una incidencia anual de 0.6 a 2.4 casos por 100000 habitantes, siendo el género más afectado el masculino con una relación del 1.5:1¹⁵. En nuestra población de estudio, se reportó una relación de Hombre/Mujer 3:1, encontrando un incremento notable en lo reportado en estudios relacionados con SGB.

El promedio de edad de pacientes con Síndrome de Guillain Barré obtenido fue de 7.33 años. Encontrando que en nuestra población el paciente más joven con Síndrome de Guillain Barré tenía 1 año de edad, siendo la incidencia menor a 0.38 a 0.91 casos por 100,000, y aún más rara en niños menores de 2 años.^{16,17} El grupo etario más afectado fue el grupo de escolares, preescolares y adolescentes, con el 20.8%, 12.5% y 12.5% de la población respectivamente.

El Síndrome de Guillain Barré es una patología monofásica rápidamente progresiva, su sintomatología se presenta durante el 1er mes (promedio entre la 2da y 4ta semana) posterior a un cuadro de infección previa²⁴, reportando en este estudio como antecedentes de importancia, que el 62.5% de los pacientes tenía infección respiratoria previa como factor de importancia relacionado con la presentación de Síndrome de Guillain Barré.

El tiempo transcurrido entre los factores precedentes y el debut de las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barré fue en promedio de 8.71 días, similar a lo determinado en varios estudios donde el tiempo promedio entre

las manifestaciones clínicas del SGB y los antecedentes previos es de aproximadamente entre 7 a 14 días.²⁴

Los principales síntomas presentes en la etapa inicial del SGB fueron la debilidad de extremidades inferiores (91.66%) y lumbalgia (20.83%), como lo establecen las guías internacionales del SGB, donde el síntoma característico es la debilidad simétrica en extremidades inferiores¹⁰ y la presencia de reflejos tendinosos profundos disminuidos o ausentes (arreflexia), además de la lumbalgia, el cual se ha comprobado en 79% de los ensayos reportados.⁶² Otros síntomas encontrados en nuestro estudio fueron; disfagia, disnea y afonía (con el 12.5% respectivamente), siendo estos no tan frecuentes.^{38,56}

Los signos clínicos más frecuentes reportados fueron; debilidad de extremidades inferiores (91.66%), reflejos tendinosos disminuidos en extremidades inferiores (91.66%) y disartria (16.66%).^{38,56}

El promedio obtenido en nuestro trabajo entre el tiempo transcurrido desde el inicio de las manifestaciones clínicas del SGB y el establecimiento del diagnóstico clínico del SGB fue de 1.88 días.

Se demostró que la variante clínica del Síndrome de Guillain Barré más frecuente en nuestro trabajo fue la desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA) con el 62.5% de los casos seguida por la variante motor axonal con el 29.2% de los casos, similar a lo reportado en estudios del SGB.⁷⁷

Alrededor del 40% de los casos de SGB tiene afección a nervios craneales.^{38,56} En nuestro trabajo, los pares craneales más afectados fueron el III, IV y VI par craneal, en el 8.32% de los casos, siendo diferente a lo reportado en guías del SGB, donde especifican que la parálisis facial bilateral (afección del VII par) constituye la neuropatía craneal más frecuente en el SGB.^{38,56}

Se encontró que 4 pacientes (16.7% de los casos) presentaron disautonomía durante su estancia intrahospitalaria, siendo similar a lo reportado en estudios de SGB, donde especifican que cerca del 25% de los pacientes requerirán de apoyos especiales en Unidades de Cuidados Intensivos debido a la necesidad de apoyo con ventilación artificial o secundaria a disautonomías.^{12,13}

El promedio de días de estancia intrahospitalaria fue de 16 días. El 100% de los pacientes tuvieron resultados de laboratorio normal, lo cual indica que no presentaban datos de infección a su ingreso hospitalario.

El promedio de días entre la realización de punción lumbar y el ingreso a la unidad hospitalaria fue de 3.13 días, reportándose en el 50% de los casos con disociación albuminocitológica. Siendo primordial tener presente las recomendaciones establecidas en estudios del abordaje del SGB, donde especifica que la disociación albuminocitológica constituye un pilar fundamental para la confirmación diagnóstica del SGB. Estableciendo que en la primera semana después de haber iniciado el SGB se encuentran niveles normales de proteína, siendo poco probable determinar o excluir que el paciente presenta SGB.⁷⁵ Pero, durante el transcurso de la segunda semana se puede evidenciar la disociación albuminocitológica al realizar la prueba de punción lumbar, sobre todo en los casos de la variante clásica del SGB⁷⁶ y durante la tercera semana de evolución en los casos de SMF⁷³. Teniendo en cuenta, que menos del 3 a 5% de los casos podemos encontrar bandas oligoclonales en LCR.

Debemos de recordar que parte del abordaje diagnóstico integral del SGB, se basa en el uso de estudios de conducción nerviosa o neuroconducción, los cuales nos permiten corroborar el diagnóstico y variante clínica del SGB, además de determinar un probable pronóstico diagnóstico y /o terapéutico del SGB. El promedio entre el tiempo de las manifestaciones clínicas iniciales del SGB y el estudio de neuroconducción obtenido en nuestro trabajo fue de 9.46 días, similar a lo establecido en guías internacionales del SGB, reportando que la mayor parte de

las anomalías encontradas en el estudio de neuroconducción poseen un mayor valor diagnóstico durante la segunda semana de evolución clínica del SGB.⁷⁷

La variante clínica más frecuente reportada en nuestro estudio de acuerdo al estudio de neuroconducción la desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA) en el 62.5%.⁷⁷

Encontramos que de acuerdo al grado de severidad del SGB al ingreso hospitalario (basado en la escala de Hughes), el más frecuente fue el Grado II en el 33.3% de los casos seguido del Grado IV en el 29.2% de los casos, siendo importante los resultados obtenidos, y a que más del 25% de la población al ingreso hospitalario poseía un mayor grado de severidad clínica del SGB (Grado IV en la escala de Hughes).

Se denota este incremento con respecto al grado de severidad del SGB al egreso, donde el más frecuente constituyó el Grado IV de severidad clínica en el 29.2% de los casos, en el Grado III en el 25% de los casos y el Grado V en el 16.7% de los casos. Lo anterior, es de notable importancia, debido a que los pacientes clasificados en el Grado IV y V, presentaban severas limitaciones a su egreso para realizar sus actividades diarias y muchos de ellos estaban confinados a cama (secundario a la cuadriparesia que poseían), sin olvidar que algunos de ellos fueron egresados a domicilio con cuidados de traqueostomía y gastrostomía.^{82,83}

De acuerdo al tratamiento médico establecido solo el 41.7% de los pacientes recibieron el tratamiento ideal establecido por las guías internacionales del abordaje diagnóstico y terapéutico del SGB con inmunoglobulina intravenosa a dosis de 1gr/kg/día por 2 días.^{2,87} Presentando un promedio de tiempo entre el ingreso a la unidad hospitalaria y la administración de inmunoglobulina intravenosa (dosis de 1gr/kg/día por 2 días) de 4 días aproximadamente, con un rango de 10 días, siendo el mínimo 1 día y máximo 11 días.

Como se establece en las guías del SGB, la gravedad del cuadro clínico es un factor pronóstico del SGB, donde el 40 % de los niños afectados poseen incapacidad para la deambulación durante la fase aguda y entre el 15-30% de los casos van a requerir de ventilación mecánica en UCI,^{10,56} siendo similar a los resultados obtenidos en nuestro trabajo, debido a que durante la estancia hospitalaria, el 16.7% de los pacientes (4/24) requirió Ventilación Mecánica Asistida, reportándose un promedio de 2.25 días entre el inicio de las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barré y la necesidad de apoyo con ventilación mecánica según las condiciones clínicas del paciente, con un rango de 4 días, siendo el mínimo de 1 día y máximo de 5 días.

De los 4 pacientes reportados en el estudio que requirieron Ventilación Mecánica Asistida, el tiempo promedio de duración del apoyo ventilatorio fue de 29.75 días, con un rango 13 días, siendo el menor tiempo de duración de 23 días y la mayor duración de 36 días. Lo anterior es importante, debido a que en los casos severos de SGB los pacientes afectados presentan un retraso en la deambulación, recuperándose en un tiempo promedio de entre 6 meses a 1 año de duración.³⁸

El 100% de los pacientes de este trabajo que requirieron de ventilación mecánica asistida presentaron infección en los músculos respiratorios y/o bulbares.^{38,56} El 50% de los casos requirió durante su estancia intrahospitalaria manejo con traqueostomía y gastrostomía, siendo egresado a su domicilio con apoyo de oxígeno suplementario.

Existe un incremento en la morbilidad y mortalidad secundaria a complicaciones por SGB, y a que el 20.8% de los pacientes de nuestro estudio desarrollaron infección intrahospitalaria (neumonía asociada a los cuidados de la salud), siendo hasta 4 veces mayor la cantidad de casos afectados, de acuerdo a los valores determinados en guías internacionales del SGB donde menos del 5% de los casos presentan morbilidad o mortalidad secundaria a complicaciones subyacentes de la patología de base⁹³.

Así mismo, se determinó que el grado de severidad clínica del Síndrome de Guillain Barré constituye un factor de riesgo para requerir de ventilación mecánica asistida, encontrando diferencia estadísticamente significativa, la cual determina que aquellos pacientes con mayor grado de severidad clínica requerirán en cualquier momento de algún tipo de apoyo de ventilación mecánica asistida.

Finalmente, se identificó la asociación existente entre el grado de severidad clínica del SGB al ingreso y la administración del tratamiento médico ideal (inmunoglobulina intravenosa dosis de 1 gr/kg/día por 2 días), respecto a la asociación existente entre el grado de severidad clínica del SGB al egreso y la administración tratamiento médico ideal (inmunoglobulina intravenosa dosis de 1 gr/kg/día por 2 días), concluyendo que **existe hasta 3.6 veces mayor riesgo de severidad clínica en aquellos pacientes con SGB que no recibe el tratamiento médico ideal en el tiempo adecuado** como lo establecen las guías internacionales del abordaje diagnóstico y terapéutico del Síndrome de Guillain Barré.^{2,87}

IX. Conclusiones.

El presente trabajo de investigación fue realizado con la finalidad de describir las características clínicas en pacientes pediátricos con Síndrome de Guillain Barré, ya que a nivel nacional actualmente no se encuentran estudios o reportes de esta patología que nos permita conocer una estadística adecuada que nos refleje la importancia del estudio de esta enfermedad.

Los resultados obtenidos permitieron determinar que existen puntos muy importantes relacionados con la evolución clínica del Síndrome de Guillain Barré, principalmente en focos a los días de estancia hospitalaria, presencia de disautonomias y asociación de apoyo mecánico ventilatorio y complicaciones subsecuentes de la patología de base de acuerdo al tratamiento médico establecido.

El tiempo de estancia hospitalaria promedio fue de 16 días, con un rango de 50 días, siendo el menor tiempo de días de estancia hospitalaria de 4 días y el máximo de 54 días. El tiempo de duración de estancia hospitalaria dependía directamente de varios factores; del tipo de variante clínica del SGB, del grado de severidad clínica del SGB estipulado en la escala de Hughes del SGB y del tipo de tratamiento médico establecido (inicio del tratamiento médico ideal en etapa temprana del SGB y la dosis recomendada). Determinando que un mayor tiempo de estancia hospitalaria en nuestro trabajo dependió de la existencia de un retraso en el abordaje diagnóstico-terapéutico del SGB; encontrando deficiencias notables, ya que al no otorgar un tratamiento médico ideal oportuno al paciente de forma inmediata, y la falta de estudios de neuroconducción que confirmarán la variante clínica del SGB (con los cuales se reduciría el tiempo de confirmación diagnóstica y el inicio de tratamiento oportuno) incrementa el riesgo de presentar complicaciones subyacentes de la historia natural del SGB.

En muchos de los pacientes se presentó, desde el momento de su ingreso hospitalario, un mayor grado de severidad clínica (Escala de Hughes Grado IV con

el 29.2% de los casos), al igual que en el momento de egreso con 41.7% de casos con una mayor severidad clínica (Escala de Hughes Grado IV en el 29.2% de los casos y Grado V en el 16.7% de los casos).

Es importante tener en cuenta que aun cuando el Síndrome de Guillain Barré es una patología que se autolimita en la mayor parte de los casos, muchos de los pacientes poseen un riesgo de requerir de asistencia mecánica ventilatoria, como lo reportado en el presente trabajo encontrando que 16.7% de los pacientes requirieron de apoyo ventilatorio, con un tiempo promedio de duración de 29.75 días, con un rango 13 días, siendo el menor tiempo de duración de apoyo ventilatorio mecánico de 23 días y el de mayor duración de 36 días. Por lo cual, es fundamental el brindar un apoyo ventilatorio inicial (intubación orotraqueal) en los pacientes que los requieran, analizando la evolución de la severidad clínica del Síndrome de Guillain Barré de acuerdo a cada paciente individual y reemplazar este apoyo ventilatorio inicial por otro apoyo ventilatorio con mayor duración de tiempo y evitar el mayor riesgo de complicaciones inherentes a la misma (traqueostomía y/o adyuvante con la realización de gastrostomía).

En menos de la mitad de los casos reportados en el presente trabajo (41.7% respectivamente), recibieron el tratamiento oportuno establecido por las guías internacionales del SGB con inmunoglobulina intravenosa a dosis de 1gr/kg/día por 2 días, con un tiempo de espera entre el ingreso a la unidad hospitalaria y la administración de inmunoglobulina intravenosa de 4 días aproximadamente, siendo en el mejor de los casos la administración desde el ingreso hospitalario y el tratamiento con mayor retraso en el establecimiento del mismo hasta los 11 días de hospitalización, con lo cual el tratamiento en estos casos no será benéfico como lo establecen las guías, notando una tórpida evolución clínica con mayor riesgo de asociación con secuelas subsiguientes (egreso a domicilio con traqueostomía, gastrostomía o cquadriparesia) que limiten la calidad de vida del paciente y afecte sus actividades diarias desde el punto de vista cultural, humanístico y social.

El Hospital Pediátrico Legaria en la Ciudad de México, es un centro de atención para la salud a nivel nacional por sus características de infraestructura ubicado en el 2do nivel de atención, con la especificidad de ser un centro de referencia para pacientes pediátricos con afectación de cualquier enfermedad de tipo neurológico.

Enfocados en lo previo, específicamente en los pacientes con Síndrome de Guillain Barré, la cual constituye un problema nacional de salud que requiere de un tratamiento costoso en la actualidad basado en el uso de inmunoglobulina intravenosa o plasmaféresis establecido en guías internacionales.

Se evidenció como principal limitante de mejoría de los pacientes con SGB la falta de disponibilidad del tratamiento ideal (en el caso del Hospital Pediátrico Legaria) basado en el uso de inmunoglobulina intravenosa debido a la falta del tratamiento con plasmaféresis.

Por lo que, sería trascendental que en el Hospital Pediátrico Legaria se contará con los recursos humanos y económicos necesarios para ofrecer un adecuado diagnóstico y tratamiento del SGB, con la finalidad de disminuir las complicaciones subsecuentes de la patología de base (riesgo de infecciones hospitalarias, secuelas neurológicas o incremento de morbilidad y/o mortalidad), el mejorar la calidad de vida y pronta reintegración de los pacientes a sus actividades diarias.

X. Referencias Bibliográficas.

1. Arnason GB, Soliven V. Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In: Dick PJ, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Podulso JF (eds). *Peripheral Neuropathy* 3th edn. Philadelphia: WB Saunders 1993; 1437-1497.
2. Agrawal S, Peake D, Whitehouse WP. Management of children with Guillain-Barré syndrome. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2007; 92(6): 161-8.
3. Landry O. Note sur la paralysie ascendante aiguë. *Gas Hebd Med Chir* 1859; 2: 472-474.
4. Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculoneurite avec hyperalbuminose du liquide céphaloraquidien sans réaction cellulaire Remarques sur les caractères cliniques et graphiques des réflexes tendineux. *Bull Soc. Med. Hôp Paris* 1916; 40:146-70
5. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré Syndrome. *Ann Neurol* 1990; 27(suppl):S21, S24
6. Wakerley BR, Yuki N. Mimics and chameleons in Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes. *Pract Neurol* 2015; 15:90–99.
7. Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 2005; 366:1653–66.
8. Willison HJ, Goodyear CS. Glycolipid antigens and autoantibodies in autoimmune neuropathies. *Trends Immunol* 2013; 34:453–59.

9. Blum S, McCombe PA. Genetics of Guillain-Barré syndrome (GBS) and chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): current knowledge and future directions. *J Peripher Nerv Syst* 2014; 19:88–103.
10. Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain* 2014; 137:33–43.
11. Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2014; 9:CD002063.
12. Van Doorn PA, Kuitwaard K, Walgaard C, van Koningsveld R, Ruts L, Jacobs BC. IVIG treatment and prognosis in Guillain-Barré syndrome. *J Clin Immunol* 2010;30 Suppl 1:S74-8
13. Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012; 83:711–18.
14. Jones HR Jr. Guillain-Barre syndrome: perspectives with infants and children. *Semin Pediatr Neurol* 2000; 7(2): 91-102.
15. Beghi E et al. Guillain-Barré syndrome. Clinicoe pidemiologic features and effect of influenza vaccine. *Arch Neurol* 1985; 42(11): 1053-7.
16. Rantala H, Uharim, Niemelä M. Occurrence, clinical manifestations, and prognosis of Guillain-Barré syndrome. *Arch Dis Child* 1991; 66(6): 706 -8; discussion 708-9.
17. Olive JM et al. Epidemiologic study of Guillain-Barre syndrome in children < 15 years of age in Latin America. *J Infect Dis* 1997; 175 Suppl 1: S160-4.

18. Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, Morgan OW. Population incidence of Guillain-Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology* 2011; 36:123–33.
19. Huang WC, Lu CL, Chen SC. A 15-year nationwide epidemiological analysis of Guillain-Barré syndrome in Taiwan. *Neuroepidemiology* 2015; 44:249–54
20. Secretaría de Salud, Dirección General de Epidemiología.G. *Documento del comité Consultivo Nacional para la Vigilancia Epidemiológica*. 1998.
21. Lu JL, Sheik KA, Wu HS, Zhang J, y cols. Physiologic-pathologic correlation in Guillain-Barré syndrome in children. *Neurology* 2000; 54:33-9
22. Vázquez CJL; Síndrome de Guillain -Barré. Sistema Nacional de Vigilancia Epidemiológica. *Sistema Único de Información México* 1996; 13(38):1-2
23. González RA, Marín OR, Rodríguez PM. Vigilancia epidemiológica de la parálisis flácida aguda en el INP. Trabajo presentado en el *VI Foro Anual de Investigación Científica*, 4-6 sep 1996, INP.
24. Jacobs BC, Rothbarth PH, van der Meché FG, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a case-control study. *Neurology* 1998; 51:1110–15
25. Jackson BR, Zeigler JA, López-Gatell H, et al, for the GBS Outbreak Investigation Team. Bina tional outbreak of Guillain -Barré syndrome associated with *Campylobacter jejuni* infection, Mexico and USA, 2011. *Epidemiol Infect* 2014; 142:1089–99.

26. Ho TW, Willison HJ, Nachamkin I, et al. Anti-GD1a antibody is associated with axonal but not demyelinating forms of Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1999; 45:168–73.
27. Jacobs BC, van Doorn PA, Schmitz PI, et al. Campylobacter jejuni infections and anti-GM1 antibodies in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1996; 40:181–87
28. Islam Z, Jacobs BC, van Belkum A, et al. Axonal variant of Guillain-Barre syndrome associated with Campylobacter infection in Bangladesh. *Neurology* 2010; 74:581–87
29. Guillain-Barre syndrome following vaccination in the National Influenza Immunization Program, United States, 1976–1977. *Am J Epidemiol* 1979; 110:105–23
30. Guillain-Barré syndrome common concerns .
<http://www.cdc.gov/vaccinesafety/Concerns/gbs.html> (accessed Feb 1, 2016).
31. Willison HJ. The immunobiology of Guillain-Barré syndromes. *J Peripher Nerv Syst* 2005; 10:94–112.
32. Hugh J W, Bart C J, Pieter AD. Guillain -Barré syndrome. *Lancet* 2016; 388: 717–27
33. W. K. J. Haymaker, “The Landry-Guillain-Barré syndrome: a clinicopathologic report of fifty fatal cases and a critique of the literature,” *Medicine*, vol. 28, pp. 59–141, 1949.
34. A.K. Asbury, B.G. Arnason, and R.D. Adams, “The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis,” *Medicine*, vol. 48, no. 3, pp. 173–215, 1969.

35. J. W. Prineas, "Acute idiopathic polyneuritis. An electron microscope study," *Laboratory Investigation*, vol.26, no.2, pp.133–147, 1972
36. Newswanger DL, Warren CR. Guillain-Barré syndrome. *Am Fam Physician*. 2004; 69: 2405-2410.
37. Tsang RS, Valdivieso-Garcia A. Pathogenesis of Guillain-Barre syndrome. *Expert Rev Anti Infect Ther*. 2003; 1: 597-608.
38. Asbury AK. New concepts of Guillain-Barré syndrome. *J Child Neurol*. 2000; 15: 183-191.
39. Feasby TE, Hahn AF, Brown WF, Bolton CF, Gilbert JJ, Koopman WJ. Severe axonal degeneration in acute Guillain-Barré syndrome: evidence of two different mechanisms? *J Neurol Sci* 1993; 116:185–92.
40. S. C. Melnick, "Thirty-eight cases of the Guillain-Barré syndrome: an immunological study," *British Medical Journal*, vol.1, no. 5327, pp. 368–373, 1963.
41. T. Saida, K. Saida, D. H. Silberberg, and M. J. Brown, "Experimental allergic neuritis induced by galactocerebroside," *Annals of Neurology*, vol.9, pp.87–101, 1981.
42. H.-P. Hartung, B. Schaffer, W. Fierz, K. Heininger, and K. V. Toyka, "Cyclosporin A prevents P2 T cell line-mediated experimental autoimmune neuritis (AT-EAN) in rat," *Neuroscience Letters*, vol.83,no.1-2,pp.195–200,1987.
43. J. Zhu, S.-H. Pelidou, G. Deretzi et al., "P0 glycoprotein peptides 56–71 and 180–199 dose-dependently induce acute and chronic experimental autoimmune neuritis in Lewis rats associated with epitope spreading," *Journal of*

Neuroimmunology, vol.114, no. 1, p p. 90–106, 2001, [erratum appears in *Journal of Neuroimmunology*, vol. 119, no. 1, p. 150, 2001].

44. R. A.C.Hughes, I.A.Gray, and N.A.Gregson, “Immune responses to myelin antigens in Guillain -Barré syndrome,” *Journal of Neuroimmunology*, vol.6, no.5, pp.303–312, 1984.

45. R. H. Quarles, A. A. Ilyas, and H. J. Willison, “Antibodies to glycolipids in demyelinating diseases of the human peripheral nervous system,” *Chemistry and Physics of Lipids*, vol.42,no.1– 3,pp.235–248,1986.

46. A. Chiba, S. Kusunoki, T. Shimizu, and I. Kanazawa, “Serum IgG antibody to ganglioside GQ1b is a possible marker of Miller Fisher syndrome,” *Annals of Neurology*, vol.31,no.6,pp.677– 679, 1992.

47. H. J. Willison, J. Veitch, G. Paterson, and P. G. E. Kennedy, “Miller Fisher syndrome is associated with serum antibodies to GQ1b ganglioside,” *Journal of Neurology Neurosurgery & Psychiatry*, vol. 56, no. 2, pp. 204–206, 1993.

48. V.Govoni, E.Granieri, M.R.Tola et al., “Exogenous gangliosides and Guillain-Barré syndrome. An observational study in the Local Health District of Ferrara, Italy,” *Brain*, vol.120, no.7, pp. 1123–1130, 1997

49. W.Hu, A.Janke, S.Ortler et al. “Expression of CD28-related stimulatory molecule and its ligand in inflammatory neuropathies,” *Neurology*, vol.68,no.4,pp.277–282,2007.

50. L.-J.Chi,H.-B. Wang,Y.Zhang,andW.-Z.Wang,“Abnormality of circulating CD4+ CD25+ regulatory T cell in patients with Guillain-Barre syndrome,” *Journal of Neuroimmunology*, vol. 192, no. 1-2, pp. 206–214, 2007.

51. K. K. Nyati, K. N. Prasad, A. Verma, and V. K. Paliwal, "Correlation of matrix metalloproteinases-2 and -9 with proinflammatory cytokines in Guillain-Barre syndrome," *Journal of Neuroscience Research*, vol. 88, no. 16, pp. 3540–3546, 2010.
52. Yuki N, Susuki K, Koga M, Nishimoto Y, Odaka M, Hirata K, et al. Carbohydrate mimicry between human ganglioside GM1 and *Campylobacter jejuni* lipooligosaccharide causes Guillain-Barré syndrome. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2004; 101: 11404-11409.
53. M. L. Kuijf, K. Geleijns, N. Ennaji, W. van Rijs, P. A. van Doorn, and B. C. Jacobs, "Susceptibility to Guillain-Barré syndrome is not associated with CD1A and CD1E gene polymorphisms," *Journal of Neuroimmunology*, vol.205,no.1-2,pp.110–112,2008.
54. Chiba A, Kusunoki S, Obata H, Machinami R, Kanazawa I. Ganglioside composition of the human cranial nerves, with special reference to pathophysiology of Miller Fisher syndrome. *Brain Res*. 1997; 745: 32-36.
55. Yoshino H, Harukawa H, Asano A. IgG antiganglioside antibodies in Guillain-Barré syndrome with bulbar palsy. *J Neuroimmunol*. 2000; 105: 195-201.
56. Legido A, Tenenbaum SN, Katsekos CD and Menkes J. Autoimmune and postinfectious diseases. En: Menkes J, Sarnat HB, Marí a BL (eds). *Child Neurology* 7th edition, Philadelphia: *Lippincott Williams & Wilkins* 2006; 557-657.
57. C. W. Ang, H. P. Endtz, B. C. Jacobs et al., "Campylobacter jejuni lipopolysaccharides from Guillain-Barré syndrome patients induce IgG anti-GM1 antibodies in rabbits," *Journal of Neuroimmunology*, vol.104,no.2,pp.133–138,2000.

58. M. Mori, S. Kuwabara, M. Miyake et al., "Haemophilus influenzae has a GM1 ganglioside-like structure and elicits Guillain-Barré syndrome," *Neurology*, vol.52, no.6, pp.1282–1284, 1999.
59. A.K. Halili-Shirazi, N. Gregson, I. Gray, J. Rees, J. Winer, and R. Hughes, "Antiganglioside antibodies in Guillain-Barré syndrome after a recent cytomegalovirus infection," *Journal of Neurology Neurosurgery & Psychiatry*, vol.66, no.3, pp.376–379, 1999.
60. J. B. Winer, D. Briggs, K. Welsh, and R. A. C. Hughes, "HLA antigens in the Guillain-Barré syndrome," *Journal of Neuroimmunology*, vol. 18, no. 1, pp. 13–16, 1988.
61. Morley JB, Reynolds EH. Pseudoedema and the Landry-Guillain-Barré syndrome. Case reports and a review. *Brain*. 1966; 89: 205-222.
62. Cruse RP. Overview of Guillain-Barré syndrome in children. www.uptodate.com. *Official of UpToDate*, 2007.
63. Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, Bolton CF, Hahn AF, Koopman WF, et al. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain*. 1986; 109: 1115-1126.
64. Ho TW, Li CY, Cornblath DR, Gao CY, Asbury AK, Griffin JW, McKhann GM. Patterns of recovery in the Guillain-Barre syndromes. *Neurology*. 1997; 48: 695-700.
65. Coad NR, Byrne AJ. Guillain-Barre syndrome mimicking brainstem death. *Anesthesia*. 1990; 45: 456-457.

66. Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RA. *Campylobacter jejuni* infection and Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med.* 1995; 333: 1374-1379.
67. Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *N Engl J Med.* 1956; 255: 57-65.
68. Fenichel GM. Ataxia. En: *Clinical pediatric neurology. A signs and symptoms approach*, 5th edn. *Philadelphia: Elsevier Saunders.* 2005; 219-37.
69. Jamal GA, Ballantyne JP. The localization of the lesion in patients with acute ophthalmoplegia, ataxia and areflexia (Miller-Fisher syndrome). A serial multimodal neurophysiological study. *Brain* 1988; 111: 95-114.
70. Ropper AH. Unusual clinical variants and signs in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol.* 1986; 43: 1150-1152.
71. Burns TM, Dick PJ, Darras BT, Jones HR. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In: Jones HR Jr, De Vivo DH, Darras BT editors. *Neuromuscular disorders of infancy, childhood and adolescence.*
72. Roodbol J, de Wit MC, Walgaard C, de Hoog M, Catsman-Berrevoets CE, Jacobs BC. Recognizing Guillain-Barre syndrome in preschool children. *Neurology* 2011; 76:807–10.
73. Mogale KD, Antony JH, Ryan MM. The pharyngeal-cervical-brachial form of Guillain-Barré syndrome in childhood. *Pediatr Neurol.* 2005; 33: 285-288.
74. Gorson, KC, and Ropper, AH. Guillain-Barré Syndrome (Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy) and Related Disorders. In: Katirji, B, Kaminski, HJ, Preston, DC, Ruff, RL, and Shapiro, BE, (eds.): *Neuromuscular Disorders in Clinical Practice*, Butterworth Heinemann, Boston, 2002, p. 544-566.

75. Wong AH, Umashathi T, Nishimoto Y, Wang YZ, Chan YC, Yuki N. Cytoalbuminologic dissociation in Asian patients with Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes. *J Peripher Nerv Syst* 2015; 20:47–51.
76. Oski FA. *Principles and Practice of Pediatrics*, 2nd edn. Philadelphia: JB Lippincott; 1994
77. Hadjaden RD, Cornblath DR, Hughes RA, et al, for the Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Electrophysiological classification of Guillain-Barré syndrome: clinical associations and outcome. *Ann Neurol* 1998; 44:780–88.
78. Ho TW, Mishu B, Li CY, et al. Guillain-Barré syndrome in northern China. Relationship to *Campylobacter jejuni* infection and anti-glycolipid antibodies. *Brain* 1995; 118:597–605.
79. Adachi Y, Sato N, Okamoto T, Sasaki M, Komaki H, Yamashita F, et al. Brachial and lumbosacral plexuses in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: MRI assessment including apparent diffusion coefficient. *Neuroradiology* 2011; 53: 3-11.
80. Eldar AH, Chapman J. Guillain-Barré syndrome and other immune-mediated neuropathies: Diagnosis and classification. *Autoimmun Rev.* 2014; 13: 525-530.
81. Leis AA, Stokic DS, Polk JL, Dostrow V, Winkelmann M. A poliomyelitislike syndrome from West Nile virus infection. *N Engl J Med.* 2002; 347: 1279-1280.
82. Hughes RA, Wijdicks EF, Benson E, et al, for the Multidisciplinary Consensus Group. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 2005; 62:1194–98.

83. Van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, Fokke C, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nat Rev Neurol* 2014; 10:469–82.
84. Quanjer PH, Tammeling GJ, Cotes JE, Pedersen OF, Peslin R, Yernault JC. Lung volumes and forced ventilator flows. Report Working Party Standardization of Lung Function Tests. European Community for Steel and Coal. Official Statement of the European Respiratory Society. *Eur Respir J Suppl* 1993; 16: 5-40
85. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 2010; 67:781–87.
86. Raphaël JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2012; 7:CD001798.
87. Cruse RP. Treatment of Guillain-Barré syndrome in children. www.uptodate.com *Official of UpToDate*, 2007.
88. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J, Mönting JS. Intravenously administered immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barré syndrome: a randomized trial. *Pediatrics* 2005; 116:8–14.
89. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1997; 349:225–30.
90. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, van Doorn PA, Steyerberg EW, Jacobs BC. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barre syndrome. *Neurology* 2011; 76:968–75.

91. Halstead SK, Zitman FM, Humphreys PD, et al. Eculizumab prevents anti-ganglioside antibody-mediated neuropathy in a murine model. *Brain* 2008; 131:1197–208
92. Shahrar E, Leiderman M. Outcome of severe Guillain-Barré children: comparison between untreated cases versus gamma-globulin therapy. *Clin Neuropharmacol.* 2003; 24: 84-87.
93. McDonald CM. Peripheral neuropathies of childhood. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2001; 12: 473-490.
94. van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA, Jacobs BC. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2007; 6: 589–594
95. van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008; 7: 939 –950
96. Darweesh SK, Polinder S, Mulder MJ, et al. Health-related quality of life in Guillain-Barré syndrome patients: a systematic review. *J Peripher Nerv Syst* 2014; 19:24–35.
97. *Guía de Práctica Clínica. Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en el segundo y tercer nivel de atención.* México: Secretaría de Salud; 2016.

XI. Anexos.

Glosario.

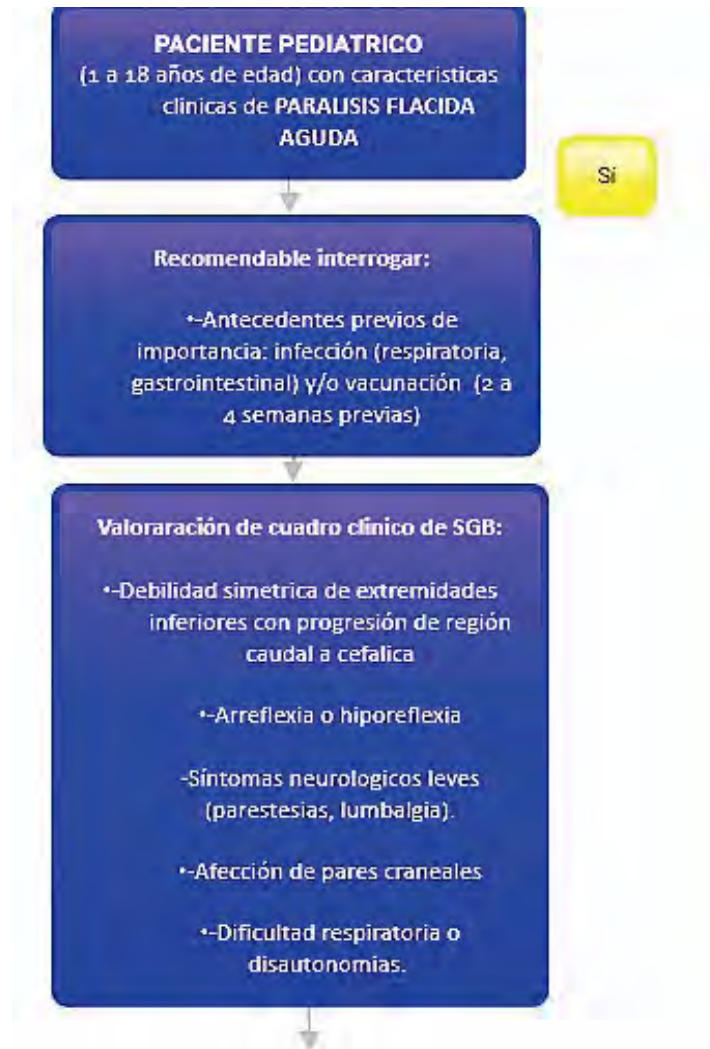
- **Cuadriparesia:** se refiere a la disminución de la fuerza motora o parálisis parcial que afecta a los cuatro miembros. Cuando se afecta el rostro y la cabeza la debilidad motora puede ser fácilmente evidente o no.
- **Desmielinización:** proceso degenerativo que afecta a las vainas mielínicas que rodean a las fibras nerviosas. Característico de afecciones del sistema nervioso.
- **Disautonomias:** alteraciones autonómicas en pacientes con Síndrome de Guillain Barré caracterizada por alguna de las siguientes: arritmias cardíacas, íleo paralítico, disfunción vesical (retención urinaria al inicio de la enfermedad), alteraciones del electrocardiograma, parálisis de la acomodación, hipertensión transitoria, disminución de la sudación e hipotensión profunda.
- **Discapacidad:** limitación en la actividad referida a las dificultades en la ejecución calificadas en distintos grados que supongan una desviación importante en cantidad y calidad en relación en una persona sin alteración de salud.
- **Disestesia:** Disminución o incremento en la sensibilidad.
- **Electroneuromiografía:** estudio electrofisiológico que incluye el análisis de la conducción nerviosa sensorial y motora (neurografía) y la evaluación de la actividad eléctrica muscular (miografía).
- **Enfermedad autoinmune:** acción de los factores inmunológicos hacia componentes de la propia biología corporal. En este caso el sistema inmunitario se convierte en el agresor atacando estructuras corporales.
- **Escala de Daniels:** en la práctica médica lo podemos emplear para estudiar el comportamiento de músculos individuales, los cuales por condiciones fisiopatológicas se encuentran alterado su capacidad de desarrollar una contracción muscular en todo su rango fisiológico establecido para su edad.

- Estudio electro fisiológico: examen que permite realizar estudios de conducción nerviosa y evaluar la condición muscular.
- Fase de meseta: Periodo en el curso de la enfermedad que se caracteriza por no presentar mayor deterioro clínico.
- Fisioterapia: Conjunto de técnicas manuales o mecánicas, aplicadas sobre un paciente con el objeto de tratar o rehabilitar una disfunción física.
- Gangliósidos: glucolípidos con cabezas polares muy grandes formadas por unidades de oligosacáridos cargados negativamente con una o más unidades de ácido N-acetilneuramínico o ácido siálico que tiene una carga negativa a pH 7. Se presentan principalmente en células ganglionares del sistema nervioso central (terminaciones nerviosas).
- Inmunoglobulina intravenosa: el mecanismo de acción son complejos y reproducen, en gran parte, a los de la inmunoglobulina G (Ig G) que se encuentra de forma natural en el organismo. Las dosis terapéuticas varían desde (200-400 mg/kg de peso) en inmunodeficiencias; hasta dosis altas (1-2 g/kg de peso) en enfermedades autoinmunes o inflamatorias. Poseen efectos paradójicos proinflamatorios o antiinflamatorios que se basan, en la modulación de la expresión de los receptores Fc activadores y/o inhibidores, el tipo y el estado de maduración de la célula diana. Su aplicación clínica actual en enfermedades como; inmunodeficiencias, enfermedades autoinmunes o patologías degenerativas.
- Intubación orotraqueal: colocación de un tubo artificial a través de la tráquea para mantener permeable la misma y permitir la aspiración de secreciones y la ventilación mecánica.
- Parálisis flácida aguda: Afección de inicio rápido caracterizada por debilidad muscular en las extremidades, afectando en ocasiones a los músculos de la respiración y/o a las estructuras anatómicas dependientes del tronco del encéfalo. El término flácida se refiere a la ausencia de espasticidad o de otros signos de trastorno motor de pendiente de la primera motoneurona tales como hiperreflexia, clonus o respuesta plantar extensora.

- Parestesia: sensación anormal erróneamente localizada que afecta la sensibilidad general u otra modalidad sensorial.
- Plasmaféresis: técnica que consiste en separar el plasma de las células sanguíneas mediante el uso de una membrana de filtración o centrifugación. Las células sanguíneas son transfundidas al paciente en el mismo momento en que el plasma es removido. Para mantener el volumen y el equilibrio osmótico, estas se mezclan con albúmina en gelatina o plasma fresco.
- Pleocitosis: Incremento en la cantidad de células en líquido cefalorraquídeo.
- Punción lumbar: procedimiento que se realiza en la parte baja de la espalda (zona lumbar). Durante la punción lumbar, se inserta una aguja entre dos huesos lumbares (vértebras) para extraer una muestra de líquido cefalorraquídeo. Puede ayudar a diagnosticar infecciones graves, como meningitis; otros trastornos del sistema nervioso central, como el síndrome de Guillain-Barré y la esclerosis múltiple; o cánceres del cerebro o la médula espinal.
- Rehabilitación: conjunto de técnicas y métodos que sirven para recuperar una función o actividad del cuerpo que ha disminuido o se ha perdido a causa de un traumatismo o de una enfermedad.
- Taquicardia: frecuencia cardíaca mayor a 2 DE de la media para la edad en ausencia de estímulos externos, medicamentos o dolor; o una elevación persistente inexplicable de la frecuencia cardíaca por un periodo de al menos 30 min. (> 100 latidos por min en adultos).
- Taquipnea: frecuencia respiratoria arriba de dos desviaciones estándar de la media para la edad (> 20 por min en adultos).
- Traqueostomía: procedimiento quirúrgico realizado con el objeto de crear una abertura en la tráquea a través de una incisión en el cuello con la inserción de un tubo o cánula para facilitar el paso de aire a los pulmones.
- Ventilación mecánica: todo procedimiento de respiración artificial que emplea un aparato para suplir o colaborar con la función respiratoria de una persona de forma que mejore la oxigenación.

Algoritmo #1. Diagnóstico integral de Síndrome de Guillain Barré

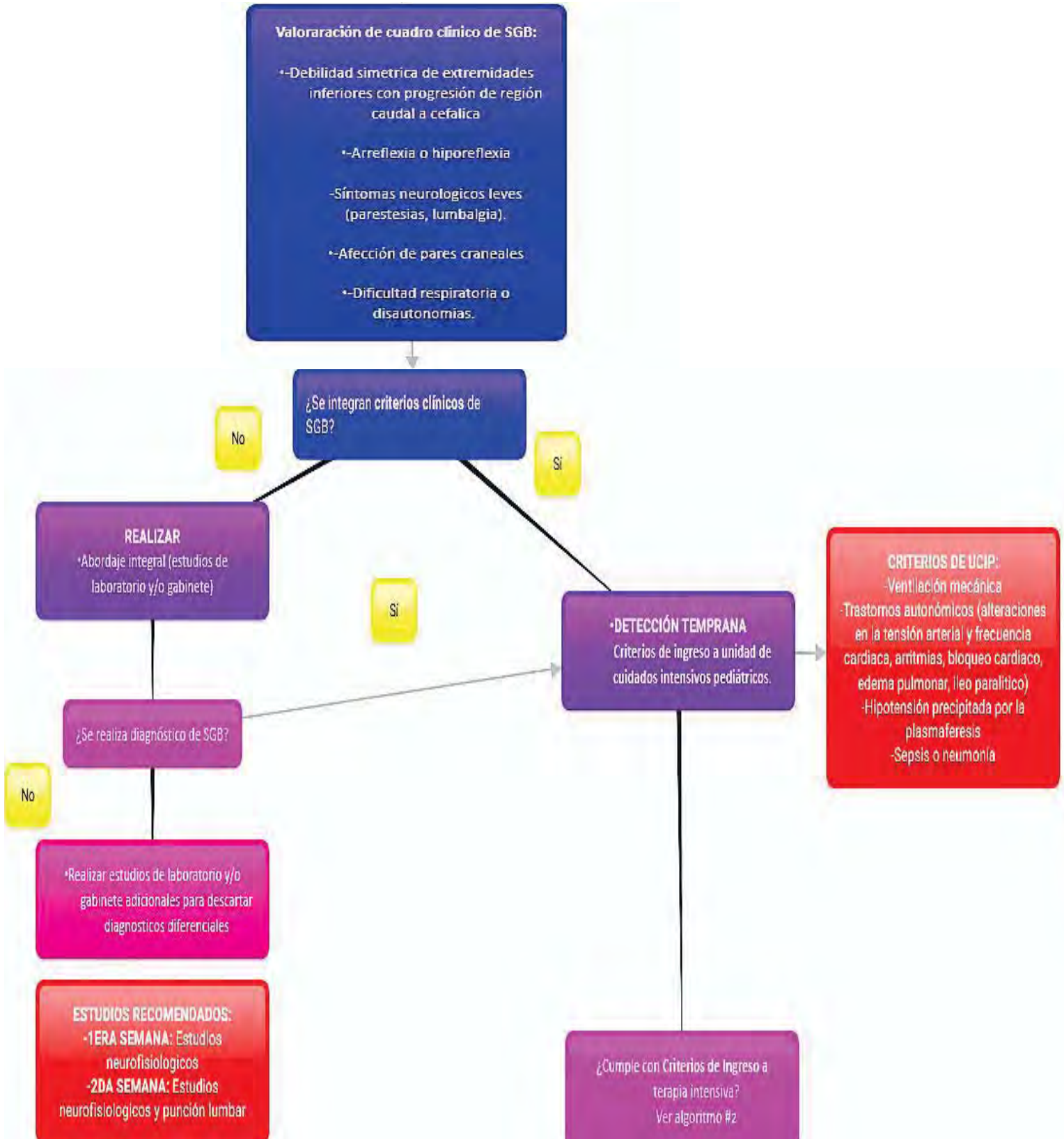
Modificado de: Guía de Práctica Clínica. Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en el segundo y tercer nivel de atención. México: Secretaría de Salud; 2016.



Ver continuación de algoritmo #1

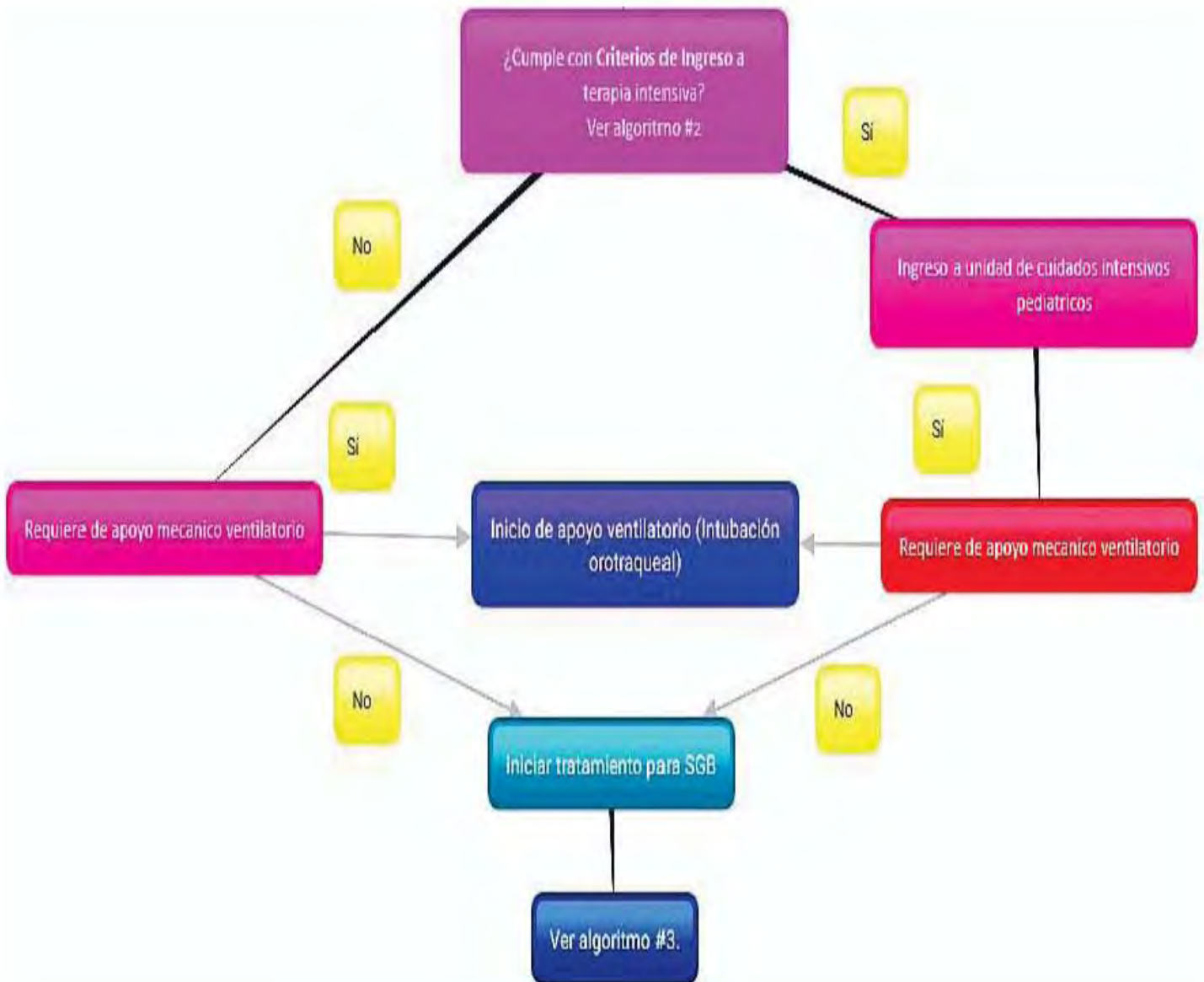
Continuación de algoritmo #1

Algoritmo #1. Diagnóstico integral de Síndrome de Guillain Barré



Algoritmo #2. Diagnóstico integral de Síndrome de Guillain Barré (Continuación).

Modificado de: Guía de Práctica Clínica. Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en el segundo y tercer nivel de atención. México: Secretaría de Salud; 2016.



Algoritmo #3. Tratamiento de Síndrome de Guillain Barré

Modificado de: Guía de Práctica Clínica. Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en el segundo y tercer nivel de atención. México: Secretaría de Salud; 2016.

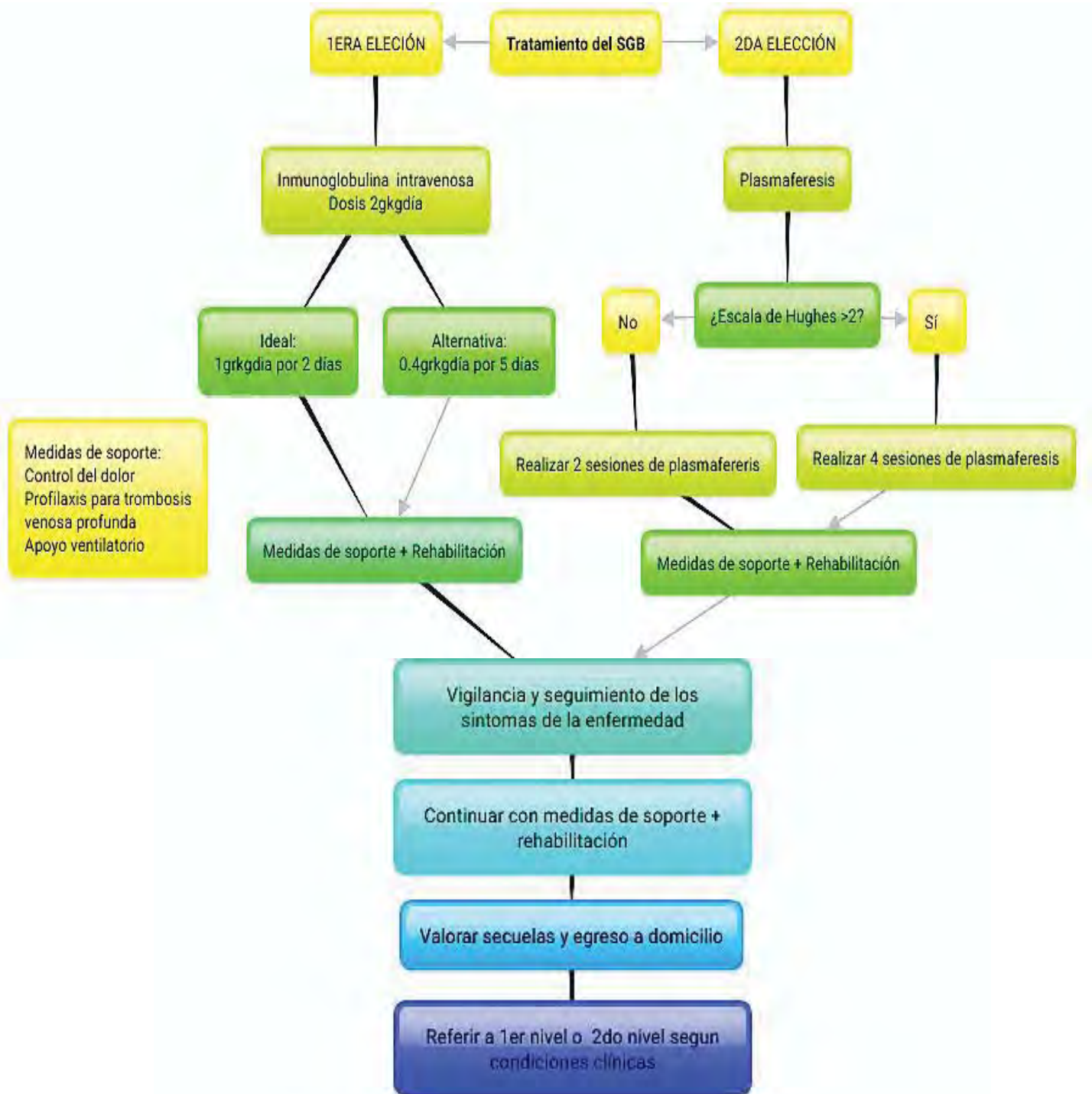
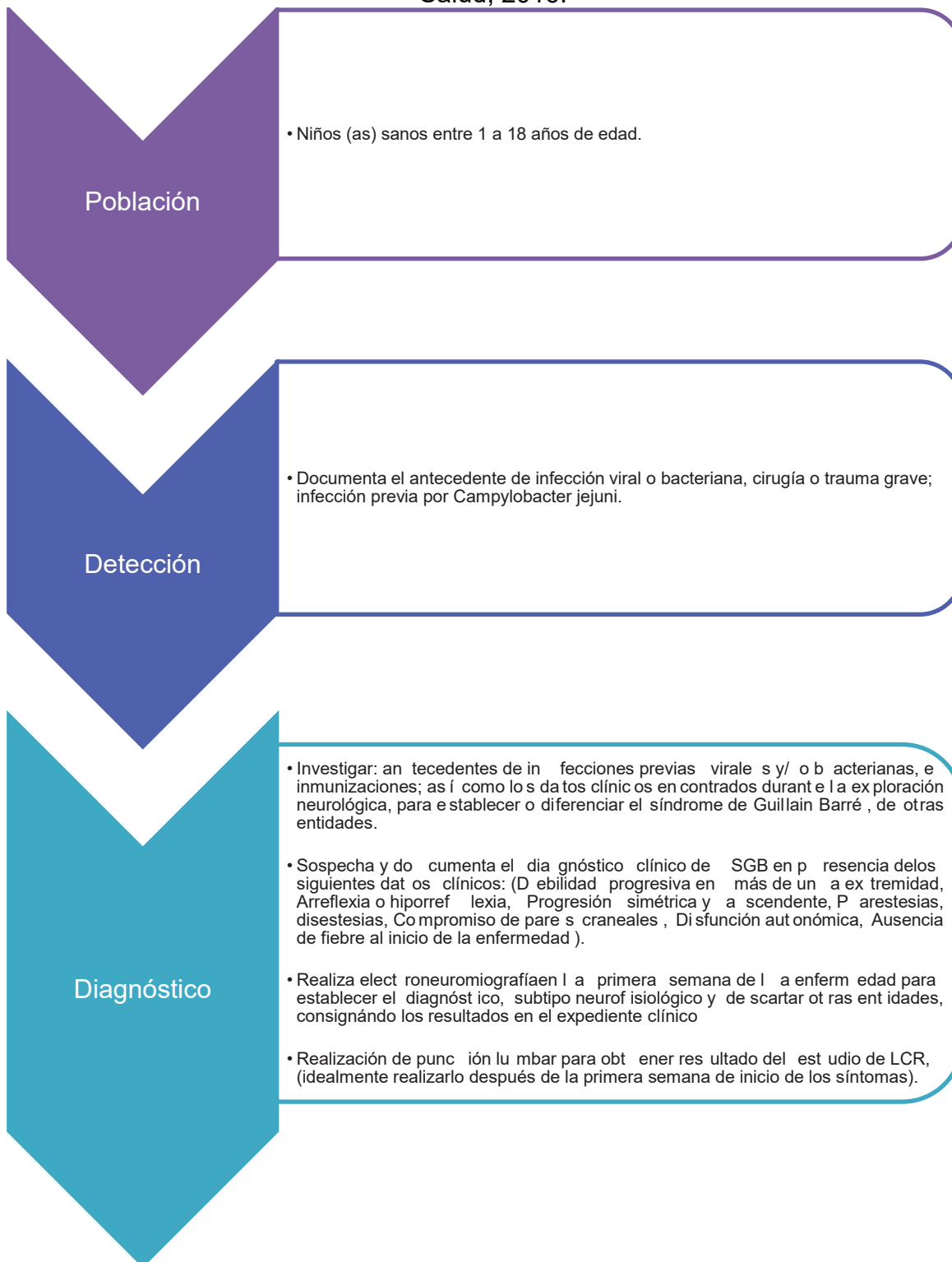


Diagrama de flujo #1. Manejo diagnóstico y terapéutico del SGB.

Modificado de: Guía de Práctica Clínica. Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en el segundo y tercer nivel de atención. México: Secretaría de Salud; 2016.



Tratamiento

- Utiliza para el tratamiento, de primera elección inmunoglobulina intravenosa, o en caso de no contar con el mismo, o para la plasmaféresis.
- Administra inmunoglobulina intravenosa a dosis total de 2 g/kg en infusión continua. Dividida en: 1 g/kg/día por 2 días ó 0.4 g/kg/día por 5 días (justifica la selección).
- Administra inmunoglobulina intravenosa, de preferencia, en los primeros 5 días después del inicio de los síntomas de la enfermedad (tiempo máximo: hasta 4 semanas después del comienzo de los síntomas neurológicos).
- Administra paracetamol u otros AINE como medicamentos de primera línea para el control del dolor al paciente con SGB leve y moderado.
- Para el control del dolor, prescribe gabapentina o carbamazepina y considera su asociación con opioides parenterales (buprenorfina o fentanilo), cuando no se ha logrado disminuir el mismo.
- Paciente hospitalizado, que no deambula, utiliza enoxaparina subcutánea profiláctica (40 mg diarios) y suspende el medicamento, cuando es capaz de caminar de manera independiente.
- Recomienda el uso de medias elásticas de compresión (18-21 mmHg), durante el periodo de incapacidad para la deambulación voluntaria.

Programa de medicina física y rehabilitación

- Solicita la valoración del personal de medicina física y de rehabilitación para establecer de forma temprana un programa de acuerdo con las condiciones clínicas de la persona.
- Paciente de SGB con soporte ventilatorio o paciente post-extubado, aplica medidas de fisioterapia pulmonar (ejercicios respiratorios, percusión, vibración, movilización torácica y drenaje postural) para minimizar complicaciones.

Criterios de referencia y contrareferencia

- Envía a tercer nivel de atención al paciente con alta sospecha o con diagnóstico de SGB, cuando no se cuente con las medidas de tratamiento específico de la enfermedad en el segundo nivel de atención (inmunoglobulina intravenosa o plasmaféresis).
- Ingresar al paciente a la unidad de cuidados intensivos, cuando presenta: Trastornos autonómicos mayores como; fluctuaciones amplias de la tensión arterial y del pulso, arritmias, bloqueo cardíaco, edema pulmonar, íleo paralítico, hipotensión precipitada por la plasmaféresis, o cuando se intenta realizar plasmaféresis en pacientes inestables, Sepsis o neumonía, Cuadro clínico de rápida instalación, Ventilación mecánica o evidencia de necesidad de apoyo mecánico en corto plazo.
- Contrarreferir al segundo nivel de atención, a: Persona adulta, que requiera de ventilación mecánica durante más de 2 semanas, Paciente pediátrico, a partir de las cuatro semanas de evolución clínica. , Niño/a y persona adulta, cuando cuenten con traqueostomía y no existan datos de inestabilidad hemodinámica, y el sistema de alimentación enteral es funcional.