

11237



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

2ej

143

HOSPITAL DEL NIÑO "DR. RODOLFO NIETO PADRÓN"  
INSTITUCION DE SERVICIO MEDICO, ENSEÑANZA E INVESTIGACION

Síndrome de Landry Guillain Barre  
Revisión de los casos presentados en el Hospital  
del niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"  
durante el periodo de 1992 a 1997

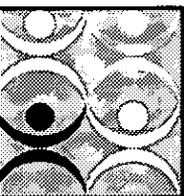
**T E S I S**  
**DE**  
**POSTGRADO**

Que Para obtener el título de Médico Especialista en:

**PEDIATRIA MÉDICA**

Presenta:

**DR. JORGE EDUARDO MADRIÑAN RIVAS**



Villahermosa, Tabasco.

Febrero de 1998

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

261740



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
**HOSPITAL DEL NIÑO "DR. RODOLFO NIETO PADRÓN"**

**SÍNDROME DE LANDRY GUILLAIN BARRE, REVISIÓN DE LOS CASOS  
PRESENTADOS EN EL HOSPITAL DEL NIÑO "DR. RODOLFO NIETO  
PADRÓN" DURANTE EL PERIODO DE 1992 A 1997.**

**T E S I S**

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE MEDICO ESPECIALISTA EN:  
PEDIATRÍA MEDICA  
PRESENTA:**

**DR. JORGE EDUARDO MADRIÑAN RIVAS.**

**DR. LUIS FELIPE GRAHAM ZAPATA.  
DIRECTOR GENERAL DEL HOSPITAL.**

**DR. DAVID BULNES MENDIZABAL.  
JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN.**

**DR. ROBERTO GAMBOA ALDECO  
SUB-JEFE DE INVESTIGACIÓN**

**DR. JOSÉ OVIDIO CORNELIO NIETO.  
ASESOR DE TESIS**

**HOSPITAL DEL NIÑO  
DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA**



Av. Cril. G. Mendez M. No. 2832  
C. P. 85100 Villahermosa, Tab

## DEDICATORIAS

A Dios fuente de todo lo que somos y tenemos

A mis padres Gilberto y Helena:

Pues siempre han sido mis guías, cuando era chico siempre fueron mis maestros, al crecer se convirtieron en mi orientación, posteriormente fueron mi libertad y mi guía, y ahora me doy cuenta de que son mi futuro, pues todo lo que he aprendido y soy, lo he aprendido de ellos, y lo que seré en el futuro es fruto de su obra, y su empeño

A mis Hermanas Angela María y Cristina quienes han sido para mí apoyo, ejemplo y fuente de inspiración

A mi abuela quien ha sido como una madre para mí

A mis tíos y primos de quienes siempre he recibido amor, comprensión y apoyo

A mi novia por ser fuente de estabilidad y apoyo en esta lejanía

A Oscar y Luis Fernando amigos incondicionales

## AGRADECIMIENTOS

A los niños de Tabasco y México por que sin ellos nunca hubiese logrado esta meta

Al Dr José Ovidio Cornelio Nieto quien ha sido maestro, amigo y apoyo.

A todos los que hicieron posible esta tesis

A las autoridades del Hospital por el apoyo que me han brindado, por confiar en mi al entregarme la responsabilidad de ser el jefe de residentes del periodo 1997-98 y por permitirme estar en esta institución.

Al Dr. Bulnes fuente de enseñanzas

A mis profesores en quienes he encontrado fuente de inspiración y conocimiento

A mis compañeros grata compañía en estos tres años. En especial a Liliana y Claudia por, por ser mis hermanas y mi familia en este país

A todo el personal del Hospital por su compañía y apoyo durante mi estancia en el Hospital

## INDICE

<b>1. INTRODUCCIÓN</b>	<b>1</b>
<b>2. ANTECEDENTES</b>	<b>3</b>
2.1 HISTORIA	3
2.2 EPIDEMIOLOGÍA	4
2.3 FISIOPATOLOGÍA	5
2.4 PRODROMOS	6
2.5 MANIFESTACIONES CLÍNICAS	8
2.6 HALLAZGOS FÍSICOS	9
2.7 EVALUACIÓN DE LA POLIRRADICULONEUROPATÍA	
AGUDA	11
2.8 TRATAMIENTO	14
2.9 PRONOSTICO	17
2.10 DIAGNOSTICO	19
2.11 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	22
<b>3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	<b>24</b>
<b>4. JUSTIFICACIÓN</b>	<b>24</b>
<b>5. OBJETIVOS</b>	<b>25</b>
<b>6. TIPO DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>25</b>
<b>7. UNIVERSO DE LA MUESTRA</b>	<b>25</b>
<b>8. TAMAÑO DE LA MUESTRA</b>	<b>26</b>
<b>9. CRITERIOS DE INCLUSIÓN</b>	<b>26</b>
<b>10. CRITERIOS DE EXCLUSION</b>	<b>27</b>
<b>11. RECOLECCION DE DATOS</b>	<b>27</b>
<b>12. PLAN DE ANÁLISIS</b>	<b>27</b>
<b>13. VARIABLES</b>	<b>28</b>

<b>14. RESULTADOS</b>	<b>34</b>
14.1 GRUPO DE ESTUDIO	34
14.2 DISTRIBUCIÓN POR EDAD	34
14.3 PROCEDENCIA DE LOS CASOS	35
14.4 PREVALENCIA	36
14.5 ANTECEDENTES INFECCIOSOS	37
14.6 SINTOMATOLOGIA	39
14.7 COMPLICACIONES	43
14.8 DEFUNCIONES	44
14.9 LABORATORIO Y GABINETE	44
14.10 EVOLUCIÓN	47
<b>15. ANÁLISIS</b>	<b>48</b>
15.1 HALLAZGOS EPIDEMIOLOGICOS	48
15.1.1 POBLACIÓN	48
15.1.2 EDAD	48
15.1.3 PROCEDENCIA	49
15.1.4 VARIACIÓN POR ESTACIONES	49
15.1.5 ANTECEDENTE INFECCIOSO	49
15.2 HALLAZGOS PATOLOGICOS	50
15.2.1 DEBILIDAD	50
15.2.2 SENSIBILIDAD	51
15.2.3 ALTERACIONES DE P. CRANEALES	51
15.2.4 ALTERACIONES DE ROT	52
15.2.5 ALTERACIONES AUTONOMICAS	52
15.3 COMPLICACIONES	53
15.4 HALLAZGOS DE LAB. Y GABINETE	54
15.5 EVOLUCIÓN	56
15.6 BIBLIOGRAFIA	58

# SÍNDROME DE LANDRY GUILLAIN BARRÉ

## 1. INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Landry Guillain Barré es una paraparesia flácida ascendente, rápidamente progresiva, generalmente simétrica que se desarrolla en niños o adultos, es una incomún pero importante emergencia neurológica, que requiere evaluación y tratamiento inmediatos. Su evaluación en niños pequeños es dificultosa debido a la poca información y colaboración que nos brindan, y a que es difícil llevar a cabo un examen neurológico minucioso en ellos. En los niños generalmente es de curso benigno, aunque algunos de ellos cursan con cuadros severos que requieren hasta intubación e internamiento en una unidad de cuidado intensivo.

Su estudio en nuestro medio es importante debido a que es la causa mas común de parálisis aguda generalizada en niños desde la erradicación de la polio.

El estudio se hará basados en la revisión de los expedientes clínicos de los pacientes ingresados en esta institución con este diagnostico y que hallan sido estudiados y reportados a la secretaria de salud publica en el periodo comprendido entre enero de 1992 y octubre de 1997.

Nuestro estudio es de importancia debido a que entre mejor conozcamos la presentación clínica del Síndrome de Guillain Barré, sus características clínicas en nuestro medio, su evolución y complicaciones y los recursos con que contamos para su tratamiento, podremos brindar una mejor atención a este tipo de pacientes, disminuyendo su estancia hospitalaria y complicaciones.

Como mencionaremos el Síndrome de Guillain Barré es una polirradiculopatía, ascendente, rápidamente progresiva, manifestada

predominantemente por debilidad y arreflexia, aunque tiene otras manifestaciones clínicas y formas menos frecuentes de inicio y evolución que describiremos posteriormente, que la pueden hacer confundirse con otras patologías neurológicas. En un buen número de pacientes encontramos antecedentes infecciosos por lo que se ha pensado que sea causada por algún tipo de reacción inmune. En su evaluación se incluyen además de los hallazgos clínicos, el estudio del LCR y la EMG cuyas características abordaremos en líneas subsecuentes.

Los niños con Síndrome de Guillain Barré quienes son capaces de deambular pueden ser tratados sin terapia específica. Sin embargo los que no caminan o quienes tienen compromiso respiratorio son candidatos a terapia con inmunoglobulina o plasmaféresis. Inicialmente todo niño necesita ser hospitalizado y monitorizado porque la presentación inicial puede no ser seria y posteriormente puede comprometer potencialmente el sistema respiratorio o autonómico, y ser fatal.

## 2. ANTECEDENTES

### 2.1 HISTORIA

La presentación variable del Síndrome de Guillain Barré fue reconocida por Jean Baptiste Octave Landry de Thezillat en 1859, cuando el describió primero el síndrome de parálisis aguda ascendente.(2)

En 1865 Levi describió un cuadro similar en 16 pacientes 12 hombres y 4 mujeres. (23)

En 1876 Westphal se refiere por primera vez a esta enfermedad como parálisis ascendente de Landry.

La observación de el aumento de la albúmina en el LCR en ausencia de reacción celular por Guillain, Barre y Strohl en 1916 ayudó a distinguir este desorden de la poliomielitis y otras neuropatías. Desde entonces este síndrome de parálisis aguda ascendente ha sido llamado Síndrome de Guillain Barré. (2)

Walter en 1916 y Haymaker y Kernoham en 1949 encontraron que la primera lesión estaba donde las raíces nerviosas motoras y sensitivas se unen para formar el nervio espinal. (21)

En 1936 Alejovaine, Dubois y Van Bogaert describieron la forma atáxica ya mencionada por Guillain y Barré

Osler y Sidell en 1960, Mc Farland y Heller en 1966 describieron las características para el diagnóstico del Síndrome de Guillain Barré (21). Los cuales para ayudar a los neurólogos y otros médicos a reconocer el Síndrome de Guillain Barré fueron revisados y establecidos como criterios diagnósticos en 1978 por un comité ad hoc a solicitud del National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke. Estos criterios

fueron reconfirmados y expandidos en 1990 por Asbury y Comblath. El Dx de Síndrome de Guillain Barré esta basado en la clínica, laboratorio y hallazgos EMG; lo esencial para el diagnóstico es que los síntomas sean progresivos, con debilidad muscular mas o menos simétrica en un periodo de días hasta 4 semanas y arreflexia.(2)

Las primeras aplicaciones de plasmaféresis fueron aceptadas en el tratamiento de padecimientos neurológicos de origen autoinmune en 1956 (5)

En 1972 Behan, Feldman, y Kies lo consideraron un desorden inmunológico (21) pues se encontraron IgM y anticuerpos humorales a lo largo de la vaina de mielina en pacientes afectados.

## 2.2 EPIDEMIOLOGÍA

El Síndrome de Guillain Barré es una polirradiculopatía aguda, rápidamente progresiva simétrica, manifestada predominantemente por debilidad y arreflexia, presenta aumento de las proteínas en LCR, y la EMG muestra signos de neuropatía aguda, usualmente del tipo desmielinizante. Sin embargo estos datos no son necesarios para el Dx temprano de esta enfermedad o iniciar su tratamiento. (1)

El Síndrome de Guillain Barré es la causa mas común de parálisis aguda generalizada con una incidencia anual de 0-75 a2.0 casos por 100.000 personas (2), la incidencia en niños menores de 15 años ha sido estimada en 0.6 a 1.1 por 100.000 niños(2)

En un estudio comparativo entre niños y adultos en Minesota se encontró que la incidencia de Síndrome de Guillain Barré se incrementó 0.8 por 100.000 personas año en niños contra 3.2 por 100.000 para adultos

mayores de 60 años (1). La presentación clínica en niños puede ser diferente a la de adultos.(1)(20)

En un estudio del departamento de pediatría de la universidad de Oulu, Finlandia se encontró una incidencia anual de Síndrome de Guillain Barré de 0.60 por 100.000 niños menores de 15 años, sin diferencias evidentes entre sexos, ni grupos étnicos. Se halló incidencia mayor en el grupo de 2 años que en otros grupos.(15)

El Síndrome de Guillain Barré puede afectar niños desde el primer año de edad incluyendo el periodo neonatal (2)

En un estudio realizado en el hospital del Niño Rodolfo Nieto Padrón con 10 pacientes se encontró una incidencia igual en ambos sexos. Esta patología predominó en los preescolares 50%, seguido de los adolescentes con un 30%, y un 10% para lactantes menores y 10% para escolares. En cuanto a su procedencia 6 pacientes provenían del estado de Chiapas, 4 pacientes del estado de Tabasco. (19)

Dentro de los antecedentes de estos pacientes 60% fueron precedidos de infección respiratoria y 20% precedidos de enfermedad diarreica. (19)

Al evaluar la frecuencia por estaciones del año encontraron 50% en el invierno (Diciembre, enero y Febrero), 40% en el verano (Junio, Julio y Agosto), un 10% en primavera y ninguno en el otoño. (19)

### 2.3 FISIOPATOLOGÍA

Es debido a una infiltración de la vaina de mielina por células inflamatorias mononucleares o por reacción primaria autoinmune que median la destrucción de la mielina, en ambos casos los macrófagos generan lesión de la mielina y en estos pacientes con enfermedad severa el daño axonal

ocurre, y de este depende la severidad clínica y el curso del Síndrome de Guillain Barré. (1)

El desarrollo de bloqueo de la conducción en neuropatías es frecuentemente asociado con el incremento del nivel de anticuerpos anti GM1 y la interrelación entre estos fenómenos es desconocida. Aunque se ha propuesto que el bloqueo puede ser debido al depósito de los anticuerpos GM1 en los internodos de los nodos de Ranvier con producción de desmielinización o daño en los canales iónicos. (6).

Los nervios craneales o espinales pueden ser afectados a cualquier nivel entre la raíz y la zona distal del nervio. (1)

## 2.4 PRODROMOS

El ataque inicial de Síndrome de Guillain Barré generalmente es precedido entre 2 y 28 días antes del inicio de los síntomas por varias enfermedades infecciosas vírales o bacterianas en un 50 a 70% de los casos (1), mas comúnmente de tipo respiratorio y en menor grado gastroenteritis. Otros autores las refieren en solo el 40% de los casos (20)

En el estudio realizado en el departamento de pediatría de la universidad de Oulu en Finlandia se halló que el Síndrome de Gullain Barré es precedido en un 76% de los casos por infección, en el 5% por vacunación (15)

En un estudio germano de 23 niños con Síndrome de Guillain Barré quienes a se les identificó serológicamente un microorganismo, se encontraron 3 con *mycoplasma pneumoniae*, 2 con *influenza* y *parainfluenza*, 1 con *varicela zoster*, *parotiditis*, *sarampión*, *adenovirus*, *EBV*, *Campilobacter jejuni*, y *CMV*. De estos el más relacionado ha sido en *C. jejuni* con S. de Miller-Fisher (1).

Datos convincentes controlados solo son relacionados con infecciones por *C. jejuni*, *EBV*, y *CMV* (2).

No se conoce un mecanismo específico por el cual se relacionen estas patologías con la presentación de Síndrome de Guillain Barré, pero la hipótesis mas aceptada es que sea por respuesta autoinmune por similitudes entre la estructura del organismo infeccioso y las proteínas del huésped.(2)

La asociación entre infección por *C. jejuni* y Síndrome de Guillain Barré fue investigada en un estudio en el Tokio Metropolitan Research Laboratory of Public Health, Japan encontrando que de 52 pacientes 31 (59.6%) mostraron evidencia de infección en contraste con 16 (8.9%) de 180 personas sanas. Los títulos de anticuerpo específico hallado fueron de Clase IgG para *C. jejuni* y fueron medidos en el suero de pacientes usando inmunoensayo absorbente ligado a enzimas para extracto ácido de antígeno. (8)

Otro estudio en la universidad de Chiba en Japón reporto un caso de una niña de 4 años con Síndrome de Guillain Barré secundario a infección con serotipo 19 de *C. jejuni*. Esta paciente tiene antígeno HLA-B35. Clínicamente tenía debilidad distal predominante con sensibilidad conservada, Electrofisiológicamente degeneración axonal de nervios motores. Y en el ensayo inmunoabsorbente ligado a enzimas reveló la presencia de títulos séricos altos de anticuerpos IgM para los gangliósidos GM1 y GM2. Los títulos de autoanticuerpos IgM disminuyeron con la mejoría clínica de la enfermedad. (13)

Además de lo anterior se vio en 1 de 106 casos precedidos por vacunación contra influenza(1). En una revisión del instituto de medicina de la academia nacional de ciencias de Washington DC. se encontró evidencia de la relación causal entre los toxoides de difteria y tétano y el Síndrome de

Guillain Barré y neuritis braquial. Además de relación entre la vacuna de polio oral y Síndrome de Guillain Barré. (12).

Menos comúnmente este es antecedido de cirugías, inmunizaciones o aparece durante el curso de un linfoma o lupus eritematoso sistémico (1). Esta asociación ha sido referida por algunos autores como en el 2-3% de los casos (20)

Se ha descrito la asociación a linfoma de Burkitt (4)

## 2.5 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En la mayoría de los niños se presenta como una debilidad ascendente rápidamente progresiva, en contraste con la presentación mas insidiosa de otra polineuropatías crónicas inflamatorias desmielinizantes(1)

El dolor puede ser un síntoma inicial que predomina aun semanas antes del inicio del ataque de parálisis, causando irritabilidad, y disminución de las actividades usuales del niño, y debe descartarse inicialmente una encefalopatía; esto es particularmente evidente en menores de 10 años.(1).

En el hospital de niños de Boston 5 de 24 niños con Síndrome de Guillain Barré, en los cuales se penso inicialmente que cursaran con encefalopatía, se les realizo TAC que reportó normal, mas por la presencia de cefalea irritabilidad y dolor severo de extremidades se les realizo PL. en la que se encontró la disociación albúmino-citológica sospechándose así el Síndrome de Guillain Barré (1), esto aunado a la presencia de debilidad y arreflexia presentes en estos pacientes. El dolor puede prolongarse por varios meses.

De manera menos común se encuentra la parálisis de los Nervios craneales, particularmente la parálisis de Bell, pudiendo ser esta una manera de presentación. Raramente el S. de Miller-Fisher variante del Síndrome de

Guillain Barré se presenta en niños; este se caracteriza por oftalmoplejia, ataxia y arreflexia sin debilidad motora en las extremidades. Esta variante se ha asociado a presentación de anticuerpos IgG específicos contra el gangliósido GQ1b.(1)

La ataxia puede ser en raras ocasiones la manifestación inicial, mas rápidamente se asocia a la arreflexia y debilidad.(1)

En los niños mayores capaces de reportar alteraciones sensoriales se han reportado dolor, parestesias distales, entumecimiento, hormigueo de los dedos y ser la manifestación inicial del Síndrome de Guillain Barré. (1)

## 2.6 HALLAZGOS FÍSICOS

En la mayoría se encuentra debilidad simétrica, pero se pueden encontrar bajos grados de asimetría motora, la arreflexia es usualmente bilateral y universal (1). Los reflejos profundos proximales pueden estar afectados en menor grado en etapas tempranas de la enfermedad (1). La disfunción de los nervios craneales puede ser vista en 30 a 40% de los paciente (1) y generalmente se involucran los mas bajos. En un estudio realizado, 8 de 24 niños presentaron disfunción de los nervios faciales, con alteración bilateral en 4 y unilateral en 1. Además en 5 de los 24 se hallo compromiso de los nervios craneales III, IV, y VI. (1) Otros autores reportan como los nervios mas afectados al VII, IX, X y XII pares craneales (20)

El dolor puede ser el síntoma sensitivo mas comúnmente asociado a Síndrome de Guillain Barré, en el estudio de Boston de encontró en el 67% de los paciente, parestesias, disestesias, y entumecimiento fueron reportados en el 57%. En el 77% es de distribución distal, rara vez hay irritación meníngea. (1). Otros reportan dolor o parestesias hasta en un 50% de los casos (21)

Las anomalías autonómicas incluyen taquicardia supraventricular, bradicardia, hipotensión postural, oscilaciones variables de la TA con hiper o hipotensión arterial (1)(2). En 3 de 24 niños en el estudio de Boston presentaron alteraciones de la TA (1)

La insuficiencia respiratoria se desarrolla secundariamente a debilidad del diafragma y músculos intercostales, condición esta que lleva a entubación y asistencia ventilatoria(1)(2). En 4 de 24 niños del estudio de Boston fue necesaria la entubación (1)

La disfunción de esfínteres principalmente vesical puede llevar a retención urinaria y menos comúnmente se presenta incontinencia (1). Esta ha sido reportada hasta en un 20% de los casos (21)

En un grupo de estudio con 13 niños en edades entre 2 y 14 años con Dx de Síndrome de Guillain Barré se analizaron las características clínicas retrospectivamente. El 75% de los pacientes tuvo enfermedad infecciosa que precedió a los síntomas neurológicos y en 4 se demostró el agente etiológico. Los déficits motores de extremidades y la arreflexia se presentó en el 100%. Los nervios craneales fueron comprometidos en un 46%. Síntomas meningíticos ocurrieron en 62% de los casos. Uno desarrolló Síndrome de Miller Fisher. Dos requirieron asistencia ventilatoria, Tres niños mostraron asociación con anomalías inmunológicas, uno de los pacientes tuvo déficit selectivo de IgA, otro incremento de IgE y otro Síndrome de Kawasaki. No demostraron diferencias en la mejoría entre los pacientes tratados con corticoesteroides. (14)

En el estudio realizado en el Hospital del Niño Rodolfo Nieto Padrón con 10 pacientes se encontró debilidad motora progresiva en más de un miembro en el 100% de los pacientes, de estos 30% presentaron cuadriplejias, 40% cuadriparesias y 30% paraparesia simétrica. No se presentaron pacientes con monoparesias. (19)

Díplejia Facial se encontró en el 20% de los pacientes, no encontraron oftalmoplejia. (19)

Arreflexia total se presentó en el 70% de los casos y en el 30% se encontró arreflexia distal con hiporreflexia proximal. Se encontró simetría en el 90% de los casos (19)

Las alteraciones de la sensibilidad se encontraron en el 80% de los pacientes (7) de estos 5 presentaron alteraciones de sensibilidad distal (en guante), en 2 no se especificó, en 1 las alteraciones fueron generalizadas y en 2 pacientes hubo sensibilidad normal. (19)

En el 50% de los casos se encontraron alteraciones de los pares craneales, encontrándose 6 afecciones de pares craneales en 5 pacientes, los más frecuentemente afectados fueron el facial y el pneumogástrico.(19)

En tres pacientes fue necesaria la asistencia ventilatoria mecánica, en uno hubo insuficiencia respiratoria leve y en 6 no hubo alteraciones respiratorias. (19)

En el 40% de los pacientes se encontró disfunción autónoma y compromiso del SNC en un 10% manifestado como ataxia.(19)

Dentro de las complicaciones halladas en este estudio el 40% de los pacientes presentó bronconeumonía, 2 sangrado del tubo digestivo, 2 paro cardiorrespiratorio, 1 paciente atelectasia, 1 sepsis por *estafilococo aureus* y 1 sepsis por *pseudomona*.

La mortalidad fue del 0% (19)

## 2.7 EVALUACIÓN DE LA POLIRRADICULONEUROPATÍA AGUDA

Los estudios más usados en niños son la percusión espinal y la EMG; sin embargo en los niños se presentan algunas variables raras previamente

anotadas y pueden necesitar de imagenología, para hacer certero en Dx de neuropatía.(1)

LCR usualmente presenta disociación albumino-citológica, característicamente en etapas tempranas de la enfermedad, aunque un 20% de los paciente puede no presentarla en la primera semana, siendo sus valores normales en 3 (13%) de 23 pacientes del estudio de Boston, las evaluaciones seriadas muestran el aumento progresivo de estas, y la persistencia de niveles normales hace pensar en otro diagnostico; la mayoría esta en el rango entre 80 y 200 mg/dl aunque algunas veces pueden ocurrir valores tan altos como 800 mg/dl (1) .

El valor normal de células en LCR es hasta de 50 mm<sup>3</sup>, predominando en los que presentaron fiebre. En el estudio de Boston 10 de los 23 pacientes presentaron aumento de las células hasta 10 por mm<sup>3</sup> en el LCR (1)

La EMG es el método necesario para confirmar la presencia de polirradiculoneuropatía, y los hallazgos varían desde cambios mínimos, hasta disminución considerable de la velocidad de conducción y prolongación de latencia distal (1). Los estudios electrofisiológicos pueden ser normales o mínimamente anormales en 5% a 14% de los pacientes en la primera semana, con disminución progresiva con el curso de la enfermedad en las siguientes 1 a 4 semanas, con posterior recuperación lenta. (2). En el estudio de Boston reportaron que 14 (61%) de los pacientes cumplieron estrictamente con los criterios diagnósticos de EMG para neuropatía desmielinizante (1)

La evidencia de aparición temprana de fibrilación en los potenciales de acción de EMG en las primeras 3 a 4 semanas de iniciado en cuadro de Síndrome de Guillain Barré nos da buen pronostico, pues habla de daño desmielinizante primario sin daño axonal difuso.

Los criterios EMG asociados con pobre recuperación en adultos son componentes bajos de potencial de acción, y potenciales de fibrilación, y ocurrieron en 9 de 23 niños (39%) sin embargo, todos los niños se recuperaron sin disfunción residual (1).

En estudios realizados en el departamento de pediatría de la facultad de medicina de Hacettepe, Ankara, Turquía valorando los potenciales evocados visuales (VEP) los potenciales evocados cerebrales-auditivos (BAEP) y los potenciales evocados somatosensoriales (SEP) en un grupo de 19 pacientes con Síndrome de Guillain Barré comparado con 19 niños sanos no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en los valores medios de VEP y BAEP, estos se hallaron anormales en solo pocos pacientes en los primeros estadios de la enfermedad. Mas si se halló diferencia significativa estadísticamente con prolongación de la respuesta de SEP en el nervio tibial en la primera y segunda etapas de la enfermedad cuando se compararon con el grupo control. Estos hallazgos no se correlacionaron con la progresión clínica (17)

Los estudios de laboratorio y electrofisiológicos especialmente en etapas tempranas de la enfermedad, ayudan al clínico mas para descartar otras patologías y no necesariamente para confirmar el Dx (2)

En el estudio realizado en el hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón en Villahermosa, Tabasco con 10 pacientes se encontró elevación de las proteínas del LCR a partir del 6 día, la celularidad fue de 0 en 7 pacientes, 2 células/mm<sup>3</sup> en 1 paciente, en otro de 4 y en otro de 10. Corroborándose la disociación albuminocitológica en el 90% de los pacientes.(19)

En la electromiografía se corrobora el diagnostico en 6 pacientes, otros 3 no acudieron a la consulta y a uno se le envió a otro estado. (19)

## 2.8 TRATAMIENTO

En el tratamiento se han usado plasmaferesis e inmunoglobulinas, mas su uso en niños esta sujeto a criticas (1).

Dentro de las medidas generales de sostén de estos pacientes se incluyen manejo de líquidos y electrolitos adecuado, buena nutrición y mantener una adecuada función renal, además terapia respiratoria, drenaje postural, cambios de posición, en ciertos casos es necesaria la cateterización vesical, enemas evacuadores, manejo antibiótico cuando se amerite.(21)

Los niños con Síndrome de Guillain Barré quienes son capaces de deambular pueden ser tratados sin terapia especifica. Sin embargo los que no caminan o quienes tienen compromiso respiratorio son candidatos a terapia con inmunoglobulina. Inicialmente todo niño necesita ser hospitalizado y monitorizado porque la presentación inicial puede no ser seria y puede comprometer potencialmente el sistema respiratorio o autonómico, y ser fatal. (1)

La inmunoglobulina ha sido usada para el tratamiento agudo de Síndrome de Guillain Barré con mecanismo de acción ya definido. Esta terapia es mas practica por que es de fácil administración, el mayor problema es la contaminación potencial con enfermedades vírales como hepatitis C. El primer reporte de uso de Ig en niños fue en un paciente de 11 años quien tubo dos recaídas después del tratamiento inicial con plasmaferesis, y tubo una excelente respuesta de la segunda recaída al tratamiento con Ig. La respuesta rápida a la terapia ocurre en 48 hrs en adolescentes y niños menores hasta de 3 años. El tratamiento puede ser igual o superior a la plasmaferesis, mas esto no ha sido estudiado por separado en niños.

En el departamento de pediatría del Hospital Universitario de Jordán, Amman, Jordania se estudiaron prospectivamente 4 casos de Síndrome

Guillain Barré en niños tan jóvenes como de 3 años tratados con inmunoglobulina. Todos ellos incapacitados para la marcha y en deterioro cuando el tratamiento fue iniciado. Estos pacientes iniciaron su recuperación a las 24 hrs y pudieron moverse totalmente a las 6 semanas de la primera dosis de IgIV (9)

La plasmaferesis ha sido usada en la década pasada, pero no se han hecho estudios controlados específicamente en niños. esta fue particularmente efectiva en pacientes que recibieron este tratamiento en los primeros 7 días de iniciado el padecimiento y para pacientes que requirieron ventilación mecánica.(1)

La plasmaféresis (PE) fue el primer tratamiento efectivo para aminorar la morbimortalidad del Síndrome de Guillain Barré, mas tiene complicaciones y contraindicaciones. Altas dosis de inmunoglobulina IV (IgIV) ha demostrado ser tanto o mas efectiva. Una proporción de pacientes se deteriora después del tratamiento así IgIV (25%) y PE (34%) después de las primeras 2 semanas después de tratados. Actualmente se están desarrollando nuevos tratamientos pilotos con IgIV mas altas dosis de metilprednisolona. (7)

Se realizo un estudio abierto en 25 pacientes tratados por 5 días con IgIV a 0.4 gr/Kg/día y 0-5 gr. de metilprednisolona IV por día. En la comparación de estos resultados con un grupo de 74 paciente con tratamiento con IgIV sola se encontró que 19 de los 25 paciente (76%) mejoraron su funcionalidad en 4 semanas, comparado con 39 de 74 (53%) de los tratados con solo IgIV. Lo que sugiere que el tratamiento combinado de IgIV y metilprednisolona es mas efectivo. (10)

Se ha discutido la necesidad de hacer estudios multicentricos prospectivos. El los cuales se analice la plasmaferesis y la inmunoterapia y sus efectos.

Jansen et al revisaron la literatura y hallaron 50 casos de niños tratados con plasmaferesis con resultados positivos similares a los de los adultos.(2), sin complicaciones mayores o muerte.

En un estudio realizado en la unidad de terapia intensiva del hospital Universitario de Puerta del Mar, Cádiz; en el que realizaron 18 sesiones de plasmaferesis en 5 niños diagnosticados con Síndrome de Guillain Barré observaron mejoría obvia en 3 pacientes, En uno no se observó evolución favorable, este paciente sufría leucemia linfocítica. Y el último paciente no fue valorable por que presentó encefalopatía hipóxica secundaria a paro cardíaco. (16)

Las complicaciones de la plasmaféresis son hipotensión, reacciones transfusionales, infecciones transmitidas por sangre, septicemia, hipocalcemia, arritmias, y paro cardiopulmonar. La plasmaferesis tiene dificultades técnicas y puede ser segura hasta en niños de 8 o más años. Sin embargo es una técnica especializada y difícil de aplicar a niños menores(2)

Los corticoesteroides no están indicados en el Síndrome de Guillain Barré. Sin embargo en niños con curso progresivo o prolongado mayor de 1 mes compatible con Dx de polineuropatía inflamatoria crónica desmielinizante documentada se han usado cursos de prednisona combinados con plasmaferesis.

Es importante enfatizar en la necesidad del cuidado de terapia intensiva por la posibilidad de disfunción cardiovascular y autonómica. De 9 pacientes muertos por Síndrome de Guillain Barré 2 de ellos niños 1 murió por paro cardíaco y el otro por periodos de bradicardia e hipotensión sin respuesta neurológica. Estas fluctuaciones en TA y FC con inestabilidad autonómica son predictores de arritmia cardíaca fatal. Se debe tener un manejo muy adecuado del balance de líquidos, zonas de presión, una causa de muerte

en adultos es el embolismo pulmonar mas no se ha estandarizado en uso de la heparina, subcutánea como profilaxis de la trombosis venosa. El soporte psicológico en la prevención y tratamiento de la depresión puede ser implementado pro el servicio de rehabilitación y los niños con daño axonal difuso pueden ser lentamente recuperables.(1)

Cerca del 13% de los pacientes con Síndrome de Guillain Barré no tratados fallecen. Por esto es de primordial importancia hacer el diagnostico correcto para tener la posibilidad de un tratamiento adecuado y prevenir el desenlace fatal debido principalmente a insuficiencia respiratoria y paro cardiaco.(2)

En el estudio realizado en el Hospital Rodolfo Nieto Padrón en Villahermosa Tabasco con 10 pacientes se dio tratamiento con medias de sostén en un 70% de los pacientes, en el 30% se dio ventilación mecánica por un tiempo promedio de 6.3 días. En estos pacientes el tiempo de inicio de la insuficiencia respiratoria fue de 4.3 días. El tiempo de hospitalización de estos pacientes fue de 20 días en promedio (19)

## 2.9 PRONOSTICO

Algunos estudios sugieren que el pronostico es mejor en niños que en adultos, aunque no hay diferencia entre niños pequeños o mayores (1).

La mayoría de los niños cursan con evolución benigna en raras ocasiones tienen enfermedad que les lleve a la muerte. En 1987 un estudio sugirió que el curso clínico en los niños es mas favorable que en los adultos. Sin embargo en 1989 un estudio holandés concluyo que no existe diferencia significativa en la severidad del Síndrome de Guillain Barré entre niños y adultos.

El estudio de Síndrome de Guillain Barré en niños del hospital de Columbia realizado entre 1937 y 1956 es de relevancia histórica. Los datos fueron valorables en 28 de 30 pacientes, 25 tenían mejoría significativa en 2 a 8 semanas de iniciado el ataque, 2 tuvieron recaídas y 1 falleció. Toda la recuperación fue notada entre 2 y 10 meses. En las series de la clínica Mayo tienen un periodo similar 19 de 26 niños con Síndrome de Guillain Barré se recuperaron totalmente 2 paciente tuvieron recaídas, y 7 persistieron con debilidad hasta 3 a 5 años del inicio. un niño murió de neumonía en el punto mas critico de la enfermedad.. Esos centros de referencia tienden a ver niños mas severamente enfermos.

Basados en el Síndrome de Guillain Barré visto en el laboratorio de EMG (1) la duración media de hospitalización fue de 11.6 días (desviación standard de 8.8). de los 24 niños 20 fueron dados de alta a casa, los otros 4 fueron transferidos a centros de rehabilitación.

Epstein y Sladky revisaron retrospectivamente 23 niños con este tratamiento, concluyendo que el tiempo medio para caminar independientes fue de 25 días en contraste con 60 días en los que no recibieron este tratamiento (1). Un estudio australiano noto hallazgos similares en 6 niños con tiempo medio para caminar de 17 días en contraste con 43 días para 18 niños que solo recibieron terapia de soporte. Niparko et al estudiaron 15 niños con plasmaferesis en la unidad de terapia intensiva 11 fueron extubados en los siguientes 10 días y los otros tuvieron estancia prolongada. Otro estudio de 11 niños demostró recuperación en 1 semana en 10 de los 11 niños (2).

En un estudio realizado en el departamento de pediatría de la universidad de Oulu, Finlandia se establecieron factores de riesgo para la falla respiratoria en niños afectados de Síndrome de Guillain Barré. Encontrando signos y síntomas productivos de falla respiratoria, evaluados en 120 niños con esta

enfermedad. 20 de sus pacientes requirieron ventilación mecánica, Si los síntomas de Síndrome de Guillain Barré iniciaban en los 8 días después de la infección respiratoria precedente al Síndrome de Guillain Barré la odds ratio (OR) para falla respiratoria fue de 4.9 (95% de intervalos de confianza (CI): 1.3-18.5). La afección de nervios craneales fue mas común en niños que requirieron ventilación mecánica (15/20 vs 32/100. OR: 6.4 95% CI: 2.1-19.1). El nivel de proteínas en LCR > 800 mg/L durante la primera semana tubo un OR de ventilación asistida de 3.1 (95% CI de OR: 1.04-9.0). En este modelo todos esos factores de riesgo fueron asociados con la necesidad de ventilación asistida. Con base en estos hallazgos consideraron que el tratamiento preventivo con plasmaferesis o IVIg debe ser aplicado a niños con estos factores de riesgo, y en el resto de niños debe hacerse monitoreo clínico. Esto debido a que la plasmaferesis y la IVIg no están libres de efectos adversos y son costosas. (18)

Se ha encontrado que hasta un 13% de los pacientes no tratados con Síndrome de Guillain Barré mueren, y esto principalmente por paro cardiaco o falla respiratoria(2). Otros autores reportan mortalidad hasta de un 3% o 4% (21)

## 2.10 DIAGNOSTICO (3)

### I- Características requeridas para el diagnostico

debilidad motora progresiva de mas de una extremidad (rangos desde mínima, con o sin ataxia, hasta parálisis total de los músculos de todas las extremidades y el tronco, parálisis bulbar o facial y oftalmoplejia

Arreflexia de predominio distal, una hiporreflexia de bíceps o rotuliana es suficiente si otras características están presentes

## II- Características que ayudan a soportar mas fuertemente el diagnostico

### A- Clínicas:

- 1- progresión. signos o síntomas de debilidad motora de desarrollo rápido
- 2- simetría relativa.
- 3- síntomas o signos sensoriales
- 4- involucramiento de pares craneales
- 5- recuperación. usualmente inicia a las 2 a 4 semanas de que para la progresión
- 6- disfunción autonómica
- 7- ausencia de fiebre durante los síntomas neuríticos

### Variantes:

- 1- fiebre durante los síntomas neuríticos
- 2- perdida severa de sensibilidad con dolor
- 3- cese de la progresión sin recuperación con remanente residual permanente
- 4- alteración de la función de esfínteres
- 5- progresión de mas de 4 semanas
- 6- alteración de SNC

### B- LCR (características que aumentan el soporte del Dx)

- 1- aumento de proteínas después de la primera semana
- 2- celularidad escasa. menor de 10 leucocitos mononucleares por  $\text{mm}^3$

### variantes

no aumento de las proteínas en un periodo de 1 a 10 semanas de los síntomas

cuentas de 1 a 50 mononucleares por mm<sup>3</sup>

#### C- Electrodiagnostico

-disminución de la conducción nerviosa

#### III- Características que hacen dudar el Dx

- 1- debilidad asimétrica marcada
- 2- disfunción persistente de vejiga o intestino grueso
- 3- disfunción inicial de vejiga o intestino grueso
- 4- mas de 50 mononucleares en LCR
- 5- presencia de PMN en LCR
- 6- nivel marcado de sensibilidad

#### IV- Características que excluyen el Dx

- 1- historia de abuso de hexacarbono
- 2- metabolismo anormal de las porfirinas
- 3- historia reciente de difteria, con o sin miocarditis
- 4- características clínicas que conduzcan a otra neuropatía (debilidad de extremidades superiores) evidencia de intoxicaciones
- 5- ocurrencia de síndrome puramente sensitivo
- 6- un Dx definitivo de una patología como poliomiелitis, botulismo, histéria, neuropatía tóxica (: nitrofurantoina, dapsona, organofosforados), los cuales ocasionalmente se confunden con Síndrome de Guillain Barré.

Dos características son requeridas para el diagnostico de Síndrome de Guillain Barré, la debilidad motora progresiva y la arreflexia, la debilidad motora debe ser en mas de 1 extremidad de acuerdo al inciso IIA2, la simetría relativa soporta aun mas este hallazgo.

## 2.11 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El Dx diferencial en niños incluye un amplio espectro de enfermedades no considerados en los adultos.

De consideración inmediata:

- parálisis
- compresión de cordón espinal, mielopatía

Infecciosos:

- poliomielitis
- neuropatía motora china (*C. jejuni*)
- difteria
- HIV
- Enfermedad de Lyme ?

Otros procesos autoinmunes

- vasculitis, mononeuritis múltiple
- miositis aguda viral
- mielitis transversa
- enfermedad injerto contra huésped posterior a transplante de MO

Toxinas

- Vincristina
  - neuropatía hereditaria oculta sensoriomotora tipo I
  - huésped inmunocomprometido ?
- inhalación de pegamentos
- metales pesados: arsénico, talio, mercurio
- productos relacionados con agricultura: insecticidas, arbusto espinoso
- toxinas de pescado

Nutricionales

deficiencia de tiamina severa

Errores del metabolismo

enfermedad de Leigh

porfiria

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

Es de nosotros conocido que con la erradicación de la poliomielitis en el mundo, el Síndrome de Guillain Barré es una de las patologías mas frecuentes causantes de parálisis flácida aguda.

Por ende lo que se pretende en este trabajo es conocer las características clínicas, evolución, evaluar el tratamiento recibido, conocer las complicaciones y la recuperación presentadas por estos pacientes

Evaluar la tasa de mortalidad. Y Finalmente hacer comparaciones con estudios de nuestra institución y de otras instituciones.

En nuestro hospital ya hay antecedentes de un estudio puntual en el que se evaluaron los casos de Síndrome de Guillain Barré presentados en el periodo entre enero de 1988 y enero de 1990, en el cual se concluye que se necesita hacer un estudio de prevalencia a mas largo plazo para conocer verdaderamente la incidencia, las características clínicas, la evolución, las complicaciones presentadas por estos pacientes en nuestro medio.

Además de lo anterior con nuestro estudio se pretende sentar las bases para que abra campos de estudio al respecto de esta patología, como por ejemplo realizar a futuro nuevas investigaciones con el uso de la plasmaferesis como tratamiento para este síndrome, y compararlo con el tratamiento que actualmente prestamos; y mas que este tratamiento esta a nuestro alcance en estos momentos.

### **4. JUSTIFICACIÓN**

Con la erradicación de la poliomielitis el Síndrome de Guillain Barré es la causa mas común de parálisis flácida aguda, por lo cual debemos conocer

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

Es de nosotros conocido que con la erradicación de la poliomielitis en el mundo, el Síndrome de Guillain Barré es una de las patologías mas frecuentes causantes de parálisis flácida aguda.

Por ende lo que se pretende en este trabajo es conocer las características clínicas, evolución, evaluar el tratamiento recibido, conocer las complicaciones y la recuperación presentadas por estos pacientes

Evaluar la tasa de mortalidad. Y Finalmente hacer comparaciones con estudios de nuestra institución y de otras instituciones.

En nuestro hospital ya hay antecedentes de un estudio puntual en el que se evaluaron los casos de Síndrome de Guillain Barré presentados en el periodo entre enero de 1988 y enero de 1990, en el cual se concluye que se necesita hacer un estudio de prevalencia a mas largo plazo para conocer verdaderamente la incidencia, las características clínicas, la evolución, las complicaciones presentadas por estos pacientes en nuestro medio.

Además de lo anterior con nuestro estudio se pretende sentar las bases para que abra campos de estudio al respecto de esta patología, como por ejemplo realizar a futuro nuevas investigaciones con el uso de la plasmaferesis como tratamiento para este síndrome, y compararlo con el tratamiento que actualmente prestamos; y mas que este tratamiento esta a nuestro alcance en estos momentos.

### **4. JUSTIFICACIÓN**

Con la erradicación de la poliomielitis el Síndrome de Guillain Barré es la causa mas común de parálisis flácida aguda, por lo cual debemos conocer

nuestra incidencia; las características clínicas de los pacientes que llegan a nuestra institución, la evolución, para así evaluar el tratamiento que les brindamos, e intentar la mejoría de este para evitar al máximo las complicaciones surgidas.

## **5. OBJETIVOS**

Conocer las características clínicas los pacientes con Síndrome de Guillain Barré en el Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón.

Conocer la evolución y complicaciones de los pacientes con Síndrome de Guillain Barré

Evaluar el tratamiento administrado a nuestros pacientes

Conocer la recuperación presentada por los pacientes y su tiempo medio de hospitalización

Evaluar la tasa de mortalidad

## **6. TIPO DE INVESTIGACIÓN**

Retrospectiva, descriptivo

## **7. UNIVERSO DE LA MUESTRA (grupo de estudio)**

Pacientes que hallan padecido Síndrome de Guillain Barré en el periodo comprendido por los últimos 5 años, entre enero de 1992 y junio de 1997 en

nuestra incidencia; las características clínicas de los pacientes que llegan a nuestra institución, la evolución, para así evaluar el tratamiento que les brindamos, e intentar la mejoría de este para evitar al máximo las complicaciones surgidas.

## **5. OBJETIVOS**

Conocer las características clínicas los pacientes con Síndrome de Guillain Barré en el Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón.

Conocer la evolución y complicaciones de los pacientes con Síndrome de Guillain Barré

Evaluar el tratamiento administrado a nuestros pacientes

Conocer la recuperación presentada por los pacientes y su tiempo medio de hospitalización

Evaluar la tasa de mortalidad

## **6. TIPO DE INVESTIGACIÓN**

Retrospectiva, descriptivo

## **7. UNIVERSO DE LA MUESTRA (grupo de estudio)**

Pacientes que hallan padecido Síndrome de Guillain Barré en el periodo comprendido por los últimos 5 años, entre enero de 1992 y junio de 1997 en

nuestra incidencia; las características clínicas de los pacientes que llegan a nuestra institución, la evolución, para así evaluar el tratamiento que les brindamos, e intentar la mejoría de este para evitar al máximo las complicaciones surgidas.

## **5. OBJETIVOS**

Conocer las características clínicas los pacientes con Síndrome de Guillain Barré en el Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón.

Conocer la evolución y complicaciones de los pacientes con Síndrome de Guillain Barré

Evaluar el tratamiento administrado a nuestros pacientes

Conocer la recuperación presentada por los pacientes y su tiempo medio de hospitalización

Evaluar la tasa de mortalidad

## **6. TIPO DE INVESTIGACIÓN**

Retrospectiva, descriptivo

## **7. UNIVERSO DE LA MUESTRA (grupo de estudio)**

Pacientes que hallan padecido Síndrome de Guillain Barré en el periodo comprendido por los últimos 5 años, entre enero de 1992 y junio de 1997 en

nuestra incidencia; las características clínicas de los pacientes que llegan a nuestra institución, la evolución, para así evaluar el tratamiento que les brindamos, e intentar la mejoría de este para evitar al máximo las complicaciones surgidas.

## **5. OBJETIVOS**

Conocer las características clínicas los pacientes con Síndrome de Guillain Barré en el Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón.

Conocer la evolución y complicaciones de los pacientes con Síndrome de Guillain Barré

Evaluar el tratamiento administrado a nuestros pacientes

Conocer la recuperación presentada por los pacientes y su tiempo medio de hospitalización

Evaluar la tasa de mortalidad

## **6. TIPO DE INVESTIGACIÓN**

Retrospectiva, descriptivo

## **7. UNIVERSO DE LA MUESTRA (grupo de estudio)**

Pacientes que hallan padecido Síndrome de Guillain Barré en el periodo comprendido por los últimos 5 años, entre enero de 1992 y junio de 1997 en

el hospital del niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón, que hallan sido reportados a la secretaria de salud del estado.

## **8. TAMAÑO DE LA MUESTRA**

La muestra estará formada por todos los pacientes que se hallen en el periodo revisado.

Este trabajo es de prevalencia por lo tanto que el tamaño de la muestra se establece por el numero de pacientes encontrados entre el primero de enero de 1992 y el 30 de junio de 1997.

## **9. CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

Serán clínicos:

I- Características requeridas para el diagnostico

Debilidad motora progresiva de mas de una extremidad (rangos desde mínima, con o sin ataxia, hasta parálisis total de los músculos d todas las extremidades y el tronco, parálisis bulbar o facial y oftalmoplejia

Arreflexia de predominio distal, una hiporreflexia de bíceps o rotuliana es suficiente si otras características están presentes

II- Que los casos hayan sido diagnosticados en el Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón y hallan sido incluidos en el protocolo de parálisis flácidas del comité de vigilancia epidemiologica de las parálisis flácidas de la Secretaria de Salud Publica.

el hospital del niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón, que hallan sido reportados a la secretaria de salud del estado.

## **8. TAMAÑO DE LA MUESTRA**

La muestra estará formada por todos los pacientes que se hallen en el periodo revisado.

Este trabajo es de prevalencia por lo tanto que el tamaño de la muestra se establece por el numero de pacientes encontrados entre el primero de enero de 1992 y el 30 de junio de 1997.

## **9. CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

Serán clínicos:

I- Características requeridas para el diagnostico

Debilidad motora progresiva de mas de una extremidad (rangos desde mínima, con o sin ataxia, hasta parálisis total de los músculos d todas las extremidades y el tronco, parálisis bulbar o facial y oftalmoplejia

Arreflexia de predominio distal, una hiporreflexia de bíceps o rotuliana es suficiente si otras características están presentes

II- Que los casos hayan sido diagnosticados en el Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón y hallan sido incluidos en el protocolo de parálisis flácidas del comité de vigilancia epidemiologica de las parálisis flácidas de la Secretaria de Salud Publica.

## 10. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

### IV- Características que excluyen el Diagnóstico

- 1- historia de abuso de hexacarbono
- 2- metabolismo anormal de las porfirinas
- 3- historia reciente de difteria, con o sin miocarditis
- 4- características clínicas que conduzcan a otra neuropatía (debilidad de extremidades superiores) evidencia de intoxicaciones
- 5- ocurrencia de síndrome puramente sensitivo
- 6- un Dx definitivo de una patología como poliomielitis, botulismo, histeria, neuropatía tóxica (: nitrofurantoina, dapsona, organofosforados), los cuales ocasionalmente se confunden con Síndrome de Guillain Barré
- 7- Ausencia del expediente clínico en la institución o de reporte en la Secretaría de Salud Pública

## 11. RECOLECCIÓN DE DATOS

Se llenara una encuesta predeterminada basándonos en los hallazgos del expediente clínico

## 12. PLAN DE ANÁLISIS

Dado que la mayor parte de los resultados son de tipo nominal (si o no, presencia o ausencia). Una vez recogidos y tabulados los datos obtenidos

## **10. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

### **IV- Características que excluyen el Diagnóstico**

- 1- historia de abuso de hexacarbono
- 2- metabolismo anormal de las porfirinas
- 3- historia reciente de difteria, con o sin miocarditis
- 4- características clínicas que conduzcan a otra neuropatía (debilidad de extremidades superiores) evidencia de intoxicaciones
- 5- ocurrencia de síndrome puramente sensitivo
- 6- un Dx definitivo de una patología como poliomielitis, botulismo, histeria, neuropatía tóxica (: nitrofurantoina, dapsona, organofosforados), los cuales ocasionalmente se confunden con Síndrome de Guillain Barré
- 7- Ausencia del expediente clínico en la institución o de reporte en la Secretaría de Salud Pública

## **11. RECOLECCIÓN DE DATOS**

Se llenara una encuesta predeterminada basándonos en los hallazgos del expediente clínico

## **12. PLAN DE ANÁLISIS**

Dado que la mayor parte de los resultados son de tipo nominal (si o no, presencia o ausencia). Una vez recogidos y tabulados los datos obtenidos

## 10. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

### IV- Características que excluyen el Diagnostico

- 1- historia de abuso de hexacarbono
- 2- metabolismo anormal de las porfirinas
- 3- historia reciente de difteria, con o sin miocarditis
- 4- características clínicas que conduzcan a otra neuropatía (debilidad de extremidades superiores) evidencia de intoxicaciones
- 5- ocurrencia de síndrome puramente sensitivo
- 6- un Dx definitivo de una patología como poliomielitis, botulismo, histeria, neuropatía tóxica (: nitrofurantoina, dapsona, organofosforados), los cuales ocasionalmente se confunden con Síndrome de Guillain Barré
- 7- Ausencia del expediente clínico en la institución o de reporte en la Secretaría de Salud Publica

## 11. RECOLECCIÓN DE DATOS

Se llenara una encuesta predeterminada basándonos en los hallazgos del expediente clínico

## 12. PLAN DE ANÁLISIS

Dado que la mayor parte de los resultados son de tipo nominal (si o no, presencia o ausencia). Una vez recogidos y tabulados los datos obtenidos

del expediente clínico procederemos al análisis de estos basados fracciones del total y con esto se realizara significancia entre fracciones.

### 13. VARIABLES

Ficha de identificación: nombre del paciente numero de expediente para poder llevar a cabo la revisión de los expedientes y tomar la información necesaria de estos.

Edad: Tiempo en meses que ha vivido la persona Estudiaremos esta por que dentro de nuestro trabajo deseamos definir los rangos de edad afectados y cuales de estos mas frecuentemente

Sexo: condición orgánica que distingue al macho de la hembra. Definiremos el sexo mas afectado

Procedencia: definiremos si hay una entidad territorial de la cual nos lleguen la mayor parte de los pacientes y con estos datos poder posteriormente realizar una investigación acerca del motivo por el cual en este sitio se presenta el Síndrome de Guillain Barré con mayor frecuencia

Antecedentes de vacunación: si el paciente ha sido o no vacunado con las vacunas contempladas en el programa nacional de inmunizaciones, y si hay alguna relación temporal entre la aplicación de alguna vacuna y el inicio de la sintomatología neurológica y su relación con la presentación del Síndrome de Guillain Barré pues es de nosotros conocida la presencia de parálisis flácida secundaria a inmunizaciones.

Antecedentes de últimos episodios de diarrea, infección respiratoria y cirugía: es decir si el paciente ha padecido alguna de estas patologías dentro del mes anterior al inicio de la sintomatología del Síndrome de Guillain Barré, especificando el tiempo transcurrido entre la presencia de

este antecedente y el inicio del cuadro neurológico, sin importar la etiología de esta y si ha recibido o no tratamiento previo. Debido a que también es conocido el antecedente de alguno de estos procesos antes del inicio del cuadro clínico de Síndrome de Guillain Barré, especialmente los procesos infecciosos respiratorios, posterior a los cuales se presentan con mas frecuencia los casos de Síndrome de Guillain Barré.

Es para nosotros importante el hecho de la toma de la TA y FC y la revisión de sus alteraciones ya que la disautonomía provocada por el Síndrome de Guillain Barré es una de las complicaciones que se presentan pudiendo llegar a ser fatales esta variable la mediremos como la presencia o ausencia de disautonomía.

Debilidad: falta de fuerza que presente el paciente, sea esta proximal (afectando cintura pélvica o escapular) distal afectando musculatura distal de extremidades, sea combinada, o sea de cuello (en la cual el paciente pierde la fuerza para el movimiento de este). Definiendo si se presenta o no debilidad y la localización.

La distribución de la debilidad es importante por que el tipo de distribución es uno de los criterios diagnósticos del Síndrome de Guillain Barré siendo esta progresiva simétrica ascendente, y considerando que con mucha certeza en caso de no presentarse de este modo podemos descartar este tipo de patología. Esta variable la definiremos por la presencia o ausencia de debilidad y los sitios o grupos anatómicos afectados por ellas (extremidades superiores, inferiores, tronco, cuello, etc.)

Reflejos: considerados estos como la reacción neuromuscular inconsciente a un estímulo a nivel de un punto gatillo determinado, considerando esta como normal, hiporreflexia cuando el paciente presente algún grado de respuesta sin ser esta de la intensidad suficiente para considerarla normal y arreflexia cuando no se encuentre respuesta alguna al estímulo.

La presencia o no de reflejos osteotendinosos es otro de los criterios diagnósticos ya que el Síndrome de Guillain Barré es una polirradiculopatía hipo o arrefléxica. Esta variable la evaluaremos como la presencia de reflejos normales, hiporreflexia o arreflexia, y según los grupos musculares afectados.

La presencia de parestesias: definidas estas como sensaciones anormales debidas a un trastorno funcional del SNC. Estas son importantes ya que este síndrome frecuentemente se acompaña de estas sea antecediendo a la parálisis o durante presentación de esta. La evaluaremos como la presentación o no de estas alteraciones

La presencia o no de dolor: definido como sensación subjetiva molesta de alguna parte del cuerpo.

El compromiso de los pares craneales es importante por que nos indica el grado de ascenso de la parálisis, además que en una forma de Síndrome de Guillain Barré el S. de Miller Fisher el inicio es con la presentación de ataxia y alteraciones de los pares craneales. La valoraremos como el compromiso o no de estos y cuales son los comprometidos

La presencia o no de cefalea definida esta como dolor a nivel de cabeza

Irritabilidad: se definirá como la presencia o no de alteraciones del comportamiento con cambio del estado de animo hacia la ira

ya que es importante por que uno de los diagnósticos diferenciales del Síndrome de Guillain Barré son las encefalitis, y cuando este se presenta inicialmente con esta sintomatología se puede confundir con una encefalopatía. Valoraremos esto como la presencia o ausencia de estos síntomas.

Alteración de esfínteres: se definirá como la presencia o no de alteración en el control voluntario de los esfínteres anal y vesical (sea esta incontinencia o retención urinaria o anal). Valoraremos la presencia o no de alteración de

los esfínteres, pues esta es una complicación del Síndrome de Guillain Barré

El estudio del LCR: Hiperproteíorraquia. se definirá como alteración en la cantidad de proteínas en el líquido cefalorraquídeo un reporte de estas menor de 15 mg/dl o mayor de 45 mg/dl considerado este como el rango normal superior en un paciente. Es importante ya que en este se encuentran alteraciones como es la disociación albuminocitológica muy característica de este síndrome, además evaluamos la fecha de la toma del LCR con respecto al ingreso del paciente y al inicio de la parálisis ya que según el tiempo transcurrido entre la toma de la muestra y el inicio de la parálisis los hallazgos serán mas o menos específicos. El LCR lo evaluaremos con el número de células por  $\text{mm}^3$ , considerando como el máximo permisible de estas en un paciente con Síndrome de Guillain Barré de 50 células por  $\text{mm}^3$  y que estas sean de predominio de mononucleares, El nivel de glucosa en mg/dl, el nivel de proteínas en mg/dl.

La EMG y la V de conducción son importantes por que son dos estudios paraclínicos que nos ayudan a confirmar el diagnóstico dependiendo el tipo de patrón que se reporte. Lo evaluaremos como tipo de patrón presentado y como la presencia o no de alteraciones de la velocidad de conducción sea que esta este normal, aumentada o disminuida. Alteraciones

Y los antecedentes de ingesta de Ta, Ar, y Pb son importantes pues estos son causantes de parálisis flácidas con las cuales hay que hacer Dx diferencial del Síndrome de Guillain Barré. Se valorara como la presencia o ausencia de antecedentes de ingesta de estos

Finalmente revisaremos lo evolución de los pacientes para conocer las complicaciones presentadas y su estado final, y con esto evaluar el resultado obtenido con el tratamiento administrado, el cual en nuestro caso fue conservados, y posteriormente poder comparar estos datos con estudios

nuevos que realicemos en pacientes tratados con otros métodos como la plasmáferesis la cual en el momento ya está a nuestro alcance

Finalmente evaluar la tasa de mortalidad de nuestros paciente y el motivo de esta.

Y comparar los resultados obtenidos en nuestro estudio con los resultados obtenidos en otras instituciones

Dentro de las variables que analizaremos :

La edad promedio de presentación y su distribución por edades

El sexo predominante en nuestra casuística

La relación entre vacunación, diarreas, infecciones respiratorias crugías y presentación del Síndrome de Guillain Barré y compararlo con los hallazgos de estudios anteriores

Determinar el grado de compromiso neurológico promedio de nuestros pacientes, en cuanto a alteraciones de sensibilidad, reflejos, alteraciones de pares craneales, control de esfínteres y su relación con la gravedad del Síndrome de Guillain Barré.

Evaluar el porcentaje de paciente con alteraciones autonómicas (disautonomía), con alteraciones de control de esfínteres, el porcentaje de paciente en quienes se comprometió sensibilidad y motricidad además el grado de compromiso de estas.

Determinar el porcentaje de pacientes en quienes se encontró compromiso de pares craneales

Evaluar la sintomatología asociada de tipo general y su relación con la gravedad del Síndrome de Guillain Barré desarrollado

Evaluar el porcentaje de pacientes que requirieron entubación y si es posible el tiempo promedio de esta

Determinar el porcentaje de pacientes que amerito ingreso a la unidad de terapia intensiva

Determinar el porcentaje de complicaciones y definir cual fue cada una de estas

Determinar el porcentaje de recuperación total de los pacientes y el grado de recuperación en meses.

Determinar el porcentaje de pacientes que requirieron traqueotomía

Determinar el porcentaje de pacientes fallecidos y la causa de su fallecimiento.

## 14. RESULTADOS

### 14.1 GRUPO DE ESTUDIO

En el estudio revisamos 37 expedientes de pacientes con antecedente de haber presentado Síndrome de Guillain Barré, en el periodo entre enero de 1992 y octubre de 1997.

En el grupo de estudio se encontraron pacientes con edades entre 13 y 179 meses, de los cuales, 25 son de sexo masculino (67%), y 12 de sexo femenino (33%). Fig 1

### 14.2 DISTRIBUCIÓN POR EDAD

Se encontró que entre los lactantes (1 a 2 años) se afectaron 3(8.1%) pacientes, los preescolares (3 a 5 años) se afectaron 5(13.5%) pacientes, los escolares (6 a 11 años) 19(51.3%) pacientes, y los adolescentes (12 a 15 años) 10(27%) pacientes. Siendo el grupo mas afectado el de los escolares con la mitad de todos los casos. Fig 1

### DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO

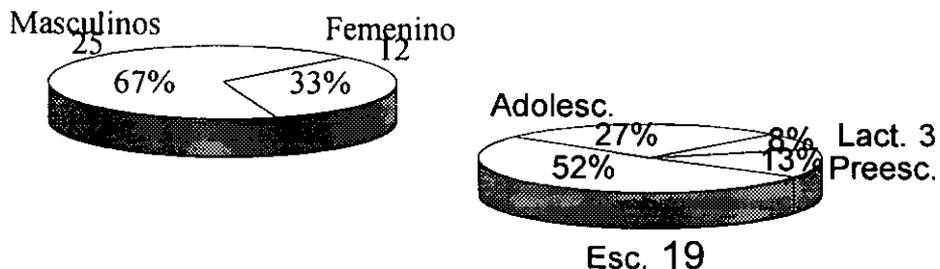


Fig. 1

### 14.3 PROCEDENCIA DE LOS CASOS

En cuanto a la procedencia de los pacientes se encontró que 24(64.9%) son de el estado de Tabasco; de estos de Huimanguillo ingresaron 6 pacientes, de Teapa 3, de Cárdenas 3, de Comalcalco 2, del Centro 2, de Nacajuca 2, y 1 de Jonuta, Centla, Balancán, Paraíso, Frontera, y Tacotalpa.

Las tasas de incidencia para Tabasco es de 3.19 por 100.000 habitantes y para cada uno de los municipios es la siguiente por 100.000 habitantes:

Cuadro 1

Ciudad	Incidencia por 100000 habitantes
Huimanguillo	8.78
Teapa	17.34
Cárdenas	3.43
Comalcalco	2.85
Centro	0.99
Nacajuca	7.17
Junuta	9.94
Balancán	4.18
Paraíso	3.41
Tacotalpa	6.28
Centla	5.94

**Cuadro 1**

De Chiapas procedían 7(18.9%) pacientes, dos de Salto de Agua, y uno de cada uno de las siguientes localidades: Tila, Palenque, Trinidad, Malpaso e

Ixtapantolajuya. Del estado de Veracruz procedieron 2(5.4%) pacientes; 1 de Minatitlan y 1 de Acayúcan. Del estado de Campeche procedieron 4(10.8%) pacientes de los cuales 2 eran de Ciudad del Carmen, 1 de Palizada y 1 de Moloacan. Esta distribución de casos es explicable en la medida de que nuestro hospital tiene mayor área de influencia en Tabasco, seguidos de las regiones de estados vecinos (Chiapas, Campeche y Veracruz) que debido a su cercanía geográfica con nuestra ciudad capital acuden a esta institución en busca de atención médica.

#### 14.4 PREVALENCIA

En la distribución por años de los pacientes incluidos en el estudio se encontró que en 1992 ingresaron 10(27%) pacientes con Síndrome de Guillain Barré, en 1993 ingresaron 8(21.6%), en 1994 ingresaron 2(5.4%), en 1995 ingresaron 4(10.8%) en 1996 ingresaron 7(18.9%) y en 1997 ingresaron 6(16.2%) pacientes. Con un promedio de 6.16 ingresos por año.

Fig 2

Por estaciones del año encontramos lo siguiente: en Primavera (Marzo, Abril y Mayo) ingresaron 7(18.9%) pacientes, en Verano (Junio, Julio, Agosto) ingresaron 11(29.7%) pacientes, en Otoño (Septiembre, Octubre, Noviembre) ingresaron 6(16.2%) pacientes y en Invierno (Diciembre, Enero y Febrero) ingresaron 13(35.1%) pacientes. Encontrando leve predominio en los meses de invierno y verano. Fig 3

## 14.5 ANTECEDENTES INFECCIOSOS

De nuestros 37 pacientes 16(43.2%) tuvieron antecedentes de infección respiratoria previa entre 2 y 30 días antes del inicio de la debilidad. De estos, en 5(13.5%) la infección fue 1 semana antes del inicio de la enfermedad, en 3(8.1%) la infección fue 2 semanas antes, en 7(18.9%) la infección fue 3 semanas antes del inicio y en 1(2.7%) fue 5 semanas antes del inicio (30 días).

En 3(8.1%) pacientes el inicio de la sintomatología fue precedido por enfermedad diarreica previa, en estos pacientes el antecedente de la infección fue 1 semana antes del inicio de la sintomatología.

En 18(48.6%) no se halló antecedentes positivo. En 1 paciente se refirió aplicación de la vacuna antipoliomielitica 2 días antes pero éste mismo paciente tuvo antecedente de enfermedad diarreica 5 días antes del inicio del cuadro. Fig 4

## DISTRIBUCION POR AÑOS

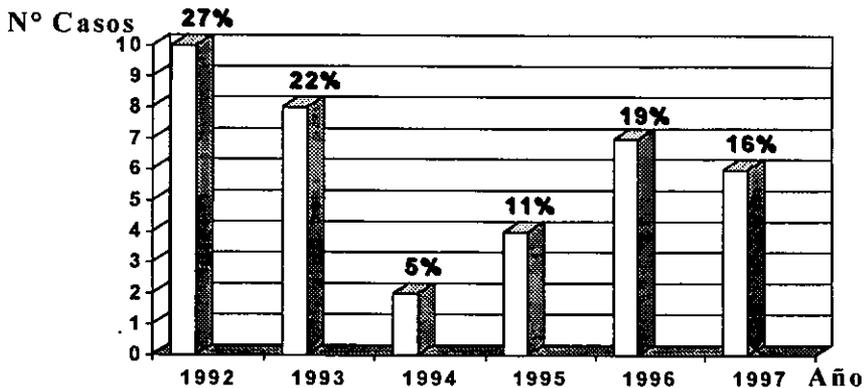


Fig. 2

## DISTRIBUCION ESTACIONAL

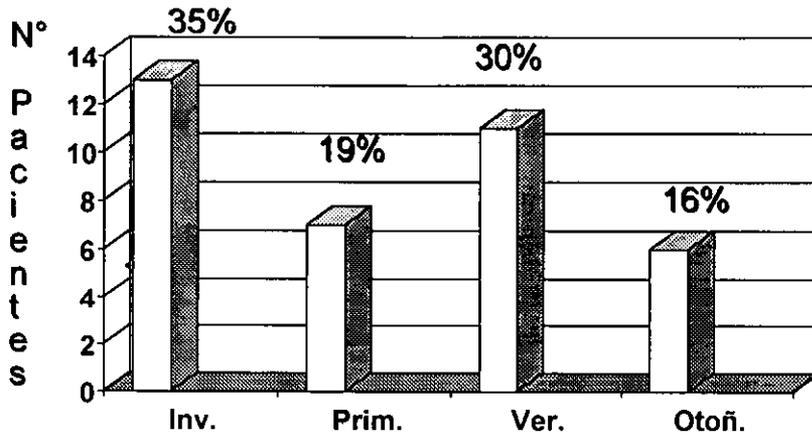


Fig. 3

## ANTECEDENTES

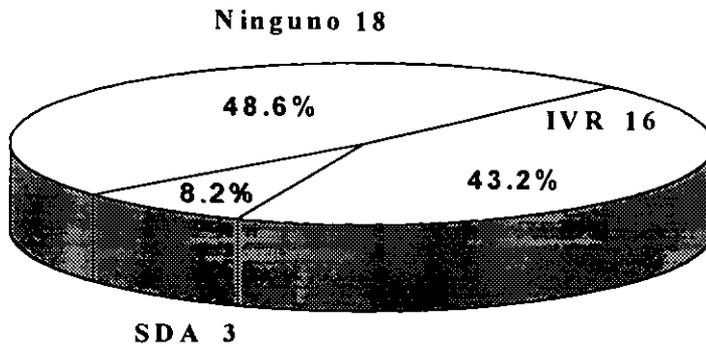


Fig. 4

## 14.6 SINTOMATOLOGÍA

Dentro de los antecedentes referidos por los pacientes en el curso de su enfermedad antes del ingreso al hospital se refirió: Cuadro 2, Fig. 5,6

Síntomas	N° Casos	Porcentaje
Dolor en Pies	9	24.3%
Dolor en Piernas	10	27%
Dolor en muslos	6	16.2%
Dolor en antebrazos	2	5.4%
Dolor en brazos	2	5.4%
Dolor Lumbar	3	8.1%
Dolor en caderas	1	2.7%
Dolor generalizado	3	8.1%
Irritabilidad	1	2.7%
Cefalea	6	16.2%
Ataxia	8	21.6%
Vomito	2	5.4%
Dif. Respiratoria	1	2.7%
Astenia-adinamia	7	18.9%
Costipación	6	16.2%
Delirio	1	2.7%
Alteraciones de la marcha	11	29.7%

### Cuadro 2

En 12(32.4%) pacientes se refirieron alteraciones de la sensibilidad, como hipoestusias estas fueron de predominio distal y principalmente en extremidades inferiores. Fig. 6

Parestesias se refirieron en 11(29.7%) pacientes, de estos 11 las refirieron en miembros inferiores y 3( en miembros superiores Fig. 6

Se encontró alteración de los N. Craneales en 11(29.7%) pacientes los nervios craneales mas comprometidos fueron los siguientes: en 11 pacientes se comprometieron el IX, X y XII pares referidos como alteraciones para la deglución y disminución del reflejo nauseoso, en 4 pacientes se refirió alteración de VI par y en 5 alteraciones del VII par. Fig. 6

La debilidad fue simétrica en el 100% de los pacientes, de estos el 100% la presento en extremidades inferiores, 28(75.6%) en extremidades superiores, y en 9(24.3%) incluyó hasta cuello. En el 100% fue de predominio distal y en 4(10.8%) pacientes también incluyó zona proximal. Fig. 7

Se encontraron alteraciones de los reflejos osteotendinosos en el 100% de los pacientes estas alteraciones fueron simétricas. Se reportaron con arreflexia en miembros inferiores (rotuliano y aquiliano) 29(78.3%) pacientes, en 16(43.2%) pacientes esta también incluyó miembros superiores (bicipital y palmar). En 8(21.6%) pacientes se reporto hiporreflexia de extremidades inferiores (rotuliano y aquiliano). Se reporto hiporreflexia en extremidades superiores en 10(27) pacientes y sin alteraciones en los reflejos de miembros superiores se reportaron 11(29.7%) pacientes. Fig. 7

En cuanto a alteraciones de tipo autonómico se encontraron alteraciones en la Tensión arterial en 10(27%) pacientes, en 2 de ellos se halló hipotensión arterial y en 8 de ellos el hallazgo fue de hipertensión arterial, a los pacientes hipertensos se les dio tratamiento con propanolol, nifedipina y captopril. La frecuencia cardiaca se encontró alterada en 14(37.8%) pacientes presentándose con episodios de bradicardia 2 pacientes (5.4%) y periodos de taquicardia 12 pacientes (32.4%).

Además de lo anterior se encontraron alteraciones en la frecuencia respiratorio en 11 pacientes (29.7%). Fig. 6

En 9(24.3%) pacientes se hallaron alteraciones de el control de esfinter urinario, encontrándose retención urinaria en la mayoría de los casos. En solo un paciente se encontró incontinencia de esfinter rectal. Fig. 6

## HALLAZGOS PATOLOGICOS

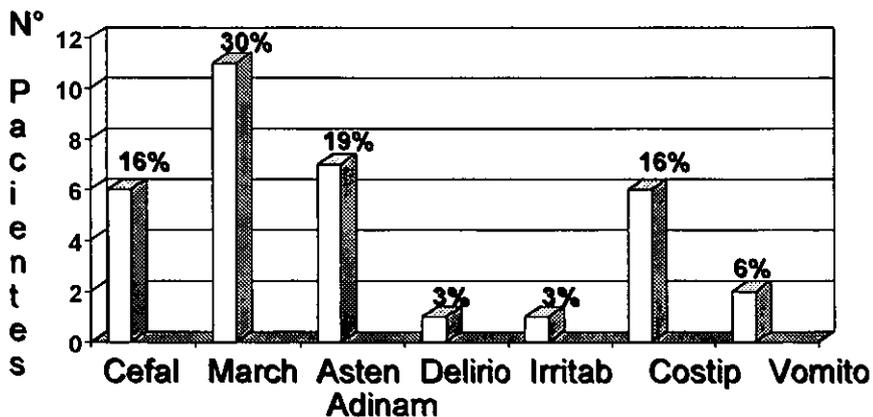


Fig. 5

## HALLAZGOS PATOLOGICOS

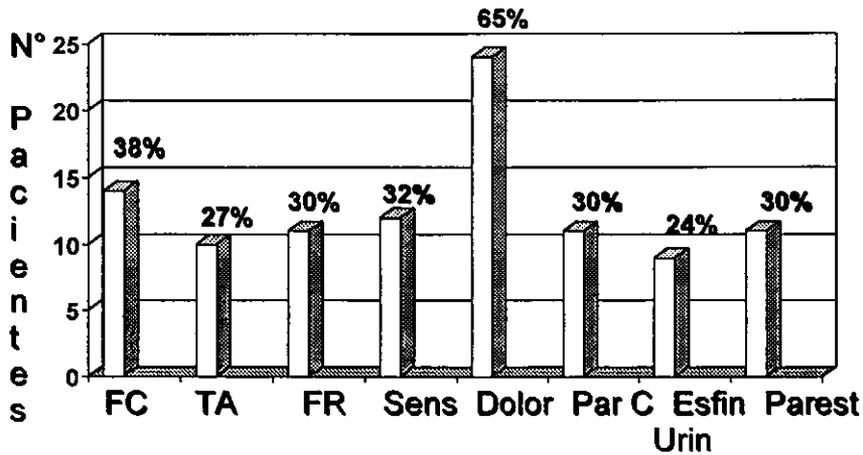


Fig. 6

## HALLAZGOS PATOLOGICOS

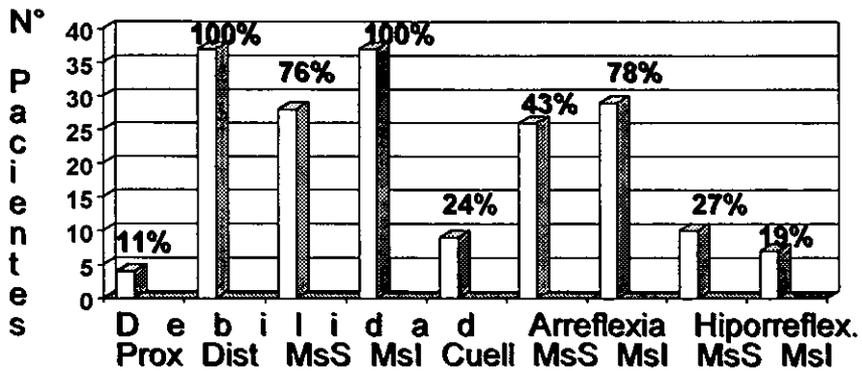


Fig. 7

## 14.7 COMPLICACIONES

En 10(27%) de nuestros pacientes. Encontrándose Bronconeumonía en siete, IVU en seis, sepsis en dos; en uno por *pseudomona* que posteriormente presentó colonización por *cándida* y en otro por *Estafilococo aureus*. Se presentó síndrome convulsivo en uno, hemorragia pulmonar en dos, paro cardiorrespiratorio en uno, meningitis en uno y síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiuretica en uno.

En 6(16.2%) de nuestros pacientes se requirió ventilación mecánica, ésta debida a la debilidad progresiva con compromiso de los músculos respiratorio con la consiguiente alteración del intercambio gaseoso, hipoxemia e hipercapnia secundarias. Estos pacientes estuvieron con entubación endotraqueal entre 3 y 14 días al cabo de los cuales se les realizó traqueostomía, manteniéndose con ventilación mecánica entre 8 y 70 días. Estos 6 pacientes fueron trasladados a la unidad de terapia intensiva donde permanecieron entre 5 y 17 días. Fig. 8.

## COMPLICACIONES

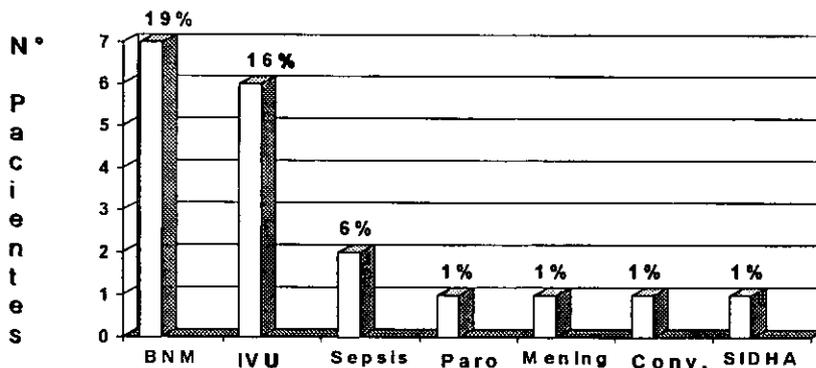


Fig. 8

## 14.8 DEFUNCIONES

Se presentó una sola defunción (2.7%) en esta serie de 37 casos revisados, la cual se presentó en un paciente quien presentó múltiples complicaciones infecciosas con bronconeumonía, IVU, sepsis por *Pseudomona*, desnutrición secundaria y hemorragia pulmonar, En este paciente se realizó biopsia de nervio encontrando lesión axonal difusa severa, ameritó paso a la unidad de terapia intensiva en la cual se mantuvo por 17 días. El paciente se mantuvo entubado y se le realizó traqueostomía y gastrostomía, manteniéndose con ventilación mecánica por 70 días al cabo de los cuales falleció.

## 14.9 LABORATORIO Y GABINETE

Dentro de los hallazgos de laboratorio y gabinete se encontró lo siguiente: En los 37 pacientes se hicieron 50 tomas de líquidos cefalorraquídeos encontrando los siguiente: 2 células en 4 pacientes 1 célula en 4 pacientes, 3 células en 3 pacientes, 7 células en 1 y 9 células en 1. Finalmente se encontró celularidad menor de  $10 \text{ mm}^3$  en 23 pacientes. Se considera como normales aquellos que tienen menos de 10 células por  $\text{mm}^3$  y por otros autores los líquidos con hasta 50 células por  $\text{mm}^3$ . En un paciente se presentó deterioro del estado neurológico con presencia de fiebre por lo que se le realizó LCR de control encontrándose 311 células con 78% de polimorfonucleares y 22% de mononucleares, y otro paciente mostró células de 80 con 60% de mononucleares y 40 % de polomorfonucleares sin sintomatología meningítica.

En estos líquidos estudiados se encontró nivel de proteínas así: Cuadro 3

Proteinorraquia semanas al inicio de la debilidad	<45 mg/dl	46-100 mg/dl	101-200 mg/dl	201-300 mg/dl	>300 mg/dl
N° Casos 1ª Sem.	14	5	3	2	1
N° Casos 2ª Sem.	-	1	7	2	-
N° Casos 3ª Sem.	1	1	3	2	1
N° Casos 4ª Sem.	1	1	-	-	-
N° Casos 5ª Sem.	-	-	-	-	1
N° Casos 6ª Sem.	-	-	-	-	-
N° Casos 7ª Sem.	-	-	-	-	-
N° Casos 8ª Sem.	-	-	1	-	-
N° Casos 9ª Sem.	-	-	1	-	1

Cuadro 3

En los hallazgos del primero líquido cefalorraquídeo tomado a cada uno de nuestros pacientes encontramos proteinorraquias distribuidas así: Cuadro 4

Proteinorraquia	<45 mg/dl	46-100 mg/dl	101-200 mg/dl	201-300 mg/dl	>300 mg/dl
N° Casos 1ª Sem.	14	4	3	2	1
N° Casos 2ª Sem.	-	-	4	2	-
N° Casos 3ª Sem.	-	-	2	1	-
N° Casos 4ª Sem.	-	-	1	-	-
N° Casos 5ª Sem.	-	-	-	-	1

Cuadro 4

Los hallazgos en 10 pacientes a los cuales se les tomo control de LCR fue el siguiente: Cuadro 5

Proteinorraquia	Inicial 1 <sup>ra</sup> Semana	Control / Semanas
Paciente 1	40 mg/dl	925 mg/dl - 7 Sem.
Paciente 2	55 mg/dl	46 mg/dl - 2 Sem.
Paciente 3	45 mg/dl	46 mg/dl - 3 Sem.
Paciente 4	12 mg/dl	90 mg/dl - 2 Sem.
Paciente 5	17.6 mg/dl	112 mg/dl - 3 Sem.
Paciente 6	7.5 mg/dl	45 mg/dl - 3 Sem.
Paciente 7	7.2 mg/dl	95 mg/dl - 2 Sem.
Paciente 8	12 mg/dl	414 mg/dl - 3 Sem.
Paciente 9	28 mg/dl	183 mg/dl - 2 Sem.
Paciente 10	20 mg/dl	137 mg/dl - 2 Sem.

#### Cuadro 5

En 7 pacientes de los estudiados no se reportaron aumentos de la proteinorraquia a esto pacientes el LCR se les tomó entre 1 y 20 días del inicio de la debilidad así: en 4 pacientes se tomó en la primera semana sin realizar controles posteriores, a dos de ellos se les tomó a la tercera semana sin realizar controles posteriores y en otro se tomó en la primera y tercera semanas sin presentar aumento de la proteinorraquia

En nuestro estudio se realizó EMG y velocidad de conducción a 24 pacientes, reportándose estas en su totalidad con disminución de la velocidad de conducción y patrón neuropático compatible con el Síndrome de Guillain Barré

De los 7 pacientes en los que no se halló hiperproteínorraquia a 6 se les realizó EMG y velocidad de conducción, reportándose esta última patológica con velocidad de conducción disminuida y patrón neuropático, y en los 7 se cumplieron los criterios clínicos de debilidad e hiporreflexia progresiva y simétrica de tipo ascendente.

Otros datos que valoramos fue la respuesta leucocitaria al ingreso del paciente encontrándonos que solo 13 pacientes tuvieron un promedio normal de leucocitos considerado como entre 5000 y 10000 leucocitos por mm<sup>3</sup>, el resto de los pacientes presentaron cifras aumentadas de leucocitos así entre 10000 y 15000 leucocitos 13 pacientes, entre 15000 y 20000 7 pacientes, entre 20000 y 25000 leucocitos en 2 pacientes y mayor de 25000 leucocitos en 1 paciente. De estos pacientes hubo predominio linfocitario con cifras mayores al 40% en 9 pacientes con cifras hasta del 68%, y en 11 predominaron los PMN con cifras mayores al 70% y con valores hasta del 90%. Además de lo anterior nos llamo la atención que en 10 pacientes se reportaron cifras de eosinófilos mayores al 5%, con cifras hasta de 21%.

#### 14.10 EVOLUCIÓN

En cuanto a la evolución de los pacientes en nuestro estudio esta en términos generales fue satisfactoria hacia la mejoría y el alta de los pacientes, el periodo de hospitalización varió entre 2 y 71 días con un promedio de hospitalización de 15.3 días por paciente, De los 37 pacientes 6(16.2%) pasaron a la unidad de terapia intensiva donde permanecieron entre 5 y 17 días con un promedio de 10.16 días por paciente, en estos pacientes fue necesaria la entubación cuya duración fluctuó entre 3 y 14 días

antes de la realización de la traqueostomía, en estos 6 pacientes se requirió asistencia ventilatoria la cual fluctuó entre 8 y 70 días con un promedio de 32.5 días por paciente

## 15. ANÁLISIS

### 15.1. HALLAZGOS EPIDEMIOLOGICOS

#### 15.1.1 POBLACIÓN

En nuestro estudio revisamos 37 expedientes de pacientes con antecedente de haber presentado Síndrome de Guillain Barré, en el periodo entre enero de 1992 y octubre de 1997.

En nuestro grupo encontramos pacientes con edades entre 13 y 179 meses con un promedio de edad de 93.5 meses con una relación de 2:1 en cuanto a la presentación por sexo con preponderancia del sexo masculino lo cual no se correlaciona con la literatura ya que en estudios anteriores como el realizado en Finlandia (15) y el estudio realizado en el hospital del Niño Rodolfo Nieto Padrón con 10 pacientes no se halló diferencia de la frecuencia en cuanto al sexo

#### 15.1.2 EDAD

En nuestro estudio encontramos que el grupo más afectado es el de los escolares con 19(51.3%) pacientes seguidos de los adolescentes con 10(27%) pacientes. Lo cual comparado con el estudio anterior realizado en

Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón (19) difiere pues en este estudio predominaron los pacientes preescolares con un 50%, seguido por los adolescentes en un 30%.

### 15.1.3 PROCEDENCIA

En el estudio anterior realizado en el Hospital del Niño Rodolfo Nieto Padrón se encontró que el 60% de los pacientes procedían del estado de Chiapas y el 40% del estado de Tabasco

### 15.1.4 VARIACIÓN POR ESTACIONES

Encontramos predominio en los meses de invierno(35.1%) y verano(29.7%) con un total del 64.8% lo cual se correlaciona con estudios anteriores como el realizado en el Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón donde encontraron predominio de la presentación en el invierno (50%) y el verano (40%).

Esto es explicable si tenemos en cuenta que hasta un 50 a 75% de los pacientes con Síndrome de Guillain Barré se presentan con antecedentes infecciosos, sean de tipo respiratorio o gastrointestinal, los cuales son también mas frecuentes en épocas de invierno y verano respectivamente.

### 15.1.5 ANTECEDENTE INFECCIOSO

En nuestro estudio el Porcentaje de pacientes con algún antecedente precediendo al inicio de cuadro es de 19(51.3%) casos con antecedentes infecciosos contra 18 casos sin antecedentes, lo cual se correlación con la literatura en la cual se reporta que del 50 a 70% de los casos de Síndrome de Guillain Barré son precedidos por infecciones de tipo respiratorio o diarreico. (1) siendo los procesos respiratorios los que predominan. En otros estudios se reportan antecedentes infecciosos hasta en el 75% de los pacientes (14), y otros lo reportan en un 40% de los casos (20)

Se encontró en 1(2.7%) paciente antecedente de vacunación contra la polio 2 días antes del inicio del cuadro, lo cual ha sido reportado en otros estudios (12), más nuestro paciente también tenía antecedente de infección diarreica 1 semana antes del inicio de la debilidad, por lo que no queda claramente establecida la relación entre la vacuna y el inicio del cuadro de Síndrome de Guillain Barré.

## 15.2 HALLAZGOS PATOLÓGICOS

### 15.2.1 DEBILIDAD

Dentro de los antecedentes referidos por lo pacientes en el curso de su enfermedad antes del ingreso al hospital se refirió: debilidad en el 100% de los pacientes la cual fue progresiva y ascendente y simétrica. Lo que es el principal criterio clínico para el Dx de Síndrome de Guillain Barré según Ausbury y coincide con otros estudios en los cuales los déficits motores han sido reportados en el 100% de los pacientes (14), (19)

### 15.2.2 SENSIBILIDAD

En nuestro estudio el dolor es de los síntomas mas encontrados (62%) lo cual se correlación con estudios anteriores que lo reportan hasta en un 67% de los pacientes (1), seguido por alteraciones de sensibilidad incluidas Parestesias disestesias, y entumecimiento en un 57%, la cual es de predominio distal (1)

En el estudio realizado en el Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón se encontraron alteraciones de la sensibilidad en un 80% de los casos (19)

Otros estudios reportan dolor y Parestesias en un 50% de los casos (21)

### 15.2.3 ALTERACIONES DE PARES CRANEALES

Se encontró alteración de los N. Craneales en 11(29.7%), coincidiendo con otros estudios, además los nervios mas comprometidos también fueron el IX, X y XII pares seguidos por el VII par craneal.

Se han reportado alteraciones de los nervios craneales en un 30 a 40% de los pacientes (1), Otros los refieren comprometidos hasta en un 46% (14) En el estudio realizado en el Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón se reporta 50% de los pacientes con alteraciones de los nervios craneales predominado el nervio facial y el pneumogastrico, de estos cursaron con diplejia facial el 20% de los casos (19)

En otro estudio realizado en Boston 8 de 24 niños reportaron alteraciones del VII par craneal y además en otros 5 se compromiso de otros nervios craneales como en II, IV y VI.(1). Otros estudios reportan como los más comúnmente alterados el VII, IX, X y XII pares craneales (20) lo cual concuerda con los hallazgos de nuestro estudio en el que se encontró que

los pares craneales mas comprometidos fueron el IX, X, y XII, seguidos por el VII par.

#### 15.2.4 ALTERACIONES DE REFLEJOS OSTEOTENDINOSOS

Se encontraron alteraciones de los reflejos osteotendinosos en el 100% de los pacientes. Estas alteraciones fueron hiporreflexia y arreflexia simétricas. En el estudio del Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón se reportaron alteraciones de los reflejos en el 100% de los pacientes, con arreflexia total en el 70% de los pacientes, y arreflexia distal con hiporreflexia proximal en el 30% de los pacientes. Las alteraciones de los reflejos fueron simétricas en el 90% de ellos.(19)

En el estudio realizado en España con 13 niños el 100% mostró alteraciones motoras y arreflexia (14)

#### 15.2.5 ALTERACIONES AUTONOMICAS

En cuanto a alteraciones de tipo autonómico se encontraron alteraciones en la Tensión arterial en 10(27%) pacientes La frecuencia cardiaca se encontró alterada en 14(37.8%) pacientes Estos hallazgos se correlacionan con los reportados en la literatura como disfunción autonómica entre los que incluyen arritmias, bradicardia, taquicardia supraventricular, hipotensión postural y alteraciones en la TA (1). Es de vital importancia el monitoreo constante de éstos pacientes pues la inestabilidad hemodinámica es una de las principales causas de muerte de los pacientes afectados de SGB, junto con las complicaciones de tipo respiratorio.

La alteraciones autonómicas se presentaron en el 40% de los pacientes estudiados en el Hospital del niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón. (19)

Otros estudio como el de Boston reportaron alteraciones de la TA en 3 de 24 niños (12.5%)(1)

En 9(24.3%) pacientes se hallaron alteraciones de el control de esfínter urinario Lo cual concuerda con los hallazgos reportados en la literatura, 20% (1) (21).

### 15.3 COMPLICACIONES

Hallamos complicaciones en 10(27%) de nuestros pacientes. Encontramos con mayor frecuencia Bronconeumonía e IVU. Estas son explicables debido a la pérdida progresiva de la capacidad de expansión pulmonar a medida que la fuerza de los músculos respiratorios se hace menor para contraerse, lo que conlleva a pérdida de uno de los principales factores de defensa pulmonar para la evacuación de secreciones, como son los suspiros, las inspiraciones profundas y la tos, además de la necesidad de entubación para manejo ventilatorio en algunos de los pacientes lo cual también disminuye los mecanismos de defensa pulmonares. Las complicaciones urinarias son debidas a la necesidad de colocación de sondas vesicales a estos pacientes debida a la disfunción de esfínter urinario y para el mejor control de líquidos, máxime si los pacientes están en una UTI en la cual para su mejor monitoreo y por su estado de gravedad se hace mas necesaria la sonda.

Las complicaciones reportadas en el estudio del previo Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón se presentaron en el 40% de los pacientes y estas

fueron: fueron Bronconeumonía, sangrado de tubo digestivo, paro cardiorrespiratorio, atelectasias, y sepsis (19)

Defunciones se presentaron en un (2.7%) paciente de nuestra serie (2.7%). Esto se correlaciona con los descrito por algunos autores con mortalidad del 3 a 4% (21)

En 6(16.2%) de nuestros pacientes se requirió ventilación mecánica, ésta debida a la debilidad progresiva con compromiso de los músculos respiratorios con la consiguiente alteración del intercambio gaseoso, hipoxemia e hipercapnia secundarias.

Este tipo de complicaciones en ha reportado en otros estudios, En el estudio realizado en España con 13 niños se requirió asistencia ventilatoria en dos de ellos (14)

#### 15.4 HALLAZGOS DE LABORATORIO Y GABINETE

Concluimos que a medida que evoluciona la enfermedad se presenta aumento de la proteinorraquia pues de los LCR con niveles normales la mayoría fueron tomados en la primera semana y de los patológicos 11 se tomaron el la primera semana y 19 en semanas posteriores,

Los hallazgos en 10 pacientes a los cuales se les tomo control de LCR fue el siguiente: a todos los pacientes se les tomo LCR en la primera semana del inicio de la debilidad encontrándose cifras menores de 45 mg/dl en 9 pacientes, y en uno de 55 mg/dl, el control posterior de estos LCR se realizo posteriormente en un periodo comprendido entre 2 y 10 semanas encontrándose aumento de la proteinorraquia en los 10 pacientes, pero

considerado como patológico mayor de 45 mg en 8 de los 10 pacientes, continuando dentro del rango normal en 2 casos de los cuales a 1 se le realizo EMG que reportó patrón neuropático.

En 7 pacientes de los 37 estudiados no se reportaron aumentos de la proteinorraquia a esto pacientes el LCR se les tomó entre 1 y 20 días del inicio de la debilidad así: en 5 pacientes se tomo en la primera semana sin realizar controles posteriores, a dos de ellos se les tomó a la tercera semana sin realizar controles posteriores y en otro se tomo en la primera y tercera semanas sin presentar aumento de la proteinorraquia. Debemos tener en cuenta que hay un porcentaje alto de pacientes a los que se les toma la proteinorraquia en la primera semana los cuales no presentan alteraciones en los niveles de esta sin ser considerado esto como excluyente del diagnostico.

De los pacientes en los que no se hallo hiperproteinorraquia a 6 se les realizo EMG y velocidad de conducción reportándose patológica con velocidad de conducción disminuida y patrón neuropático, es de tener en cuenta que estos parámetros de laboratorio y gabinete no son necesarios para un diagnostico certero de Síndrome de Guillain Barré, pero ayudan para su evaluación. En los 7 se cumplieron los criterios clínicos de debilidad e hiporreflexia progresiva y simétrica de tipo ascendente.

En nuestro estudio se realizo EMG y velocidad de conducción a 24 pacientes, reportándose estas en su totalidad con disminución de la velocidad de conducción y patrón neuropático compatible con el Síndrome de Guillain Barré.

Otros datos que valoramos fue la respuesta leucocitaria al ingreso del paciente encontrándonos que solo 13 pacientes tuvieron un promedio normal de leucocitos considerado como entre 5000 y 10000 leucocitos por  $\text{mm}^3$ , el resto de los pacientes presentaron cifras aumentadas de leucocitos. Además de lo anterior nos llamo la atención que en 10 pacientes se reportaron cifras de eosinofilos mayores al 5%, con cifras hasta de 21%, a lo cual por el momento no le hemos hallado explicación.

## 15.5 EVOLUCIÓN

En cuanto a la evolución de los pacientes en nuestro estudio esta en términos generales fue satisfactoria hacia la mejoría y el alta de los pacientes, el periodo de hospitalización vario entre 2 y 71 días con un promedio de hospitalización de 15.3 días por paciente, De los 37 pacientes 6 pasaron a la unidad de terapia intensiva donde permanecieron entre 5 y 17 días con un promedio de 10.16 días por paciente, en estos pacientes fue necesaria la entubación cuya duración fluctuó entre 3 y 14 días antes de la realización de la traqueostomía, en estos 6 pacientes se requirió asistencia ventilatoria la cual fluctuó entre 8 y 70 días con un promedio de 32.5 días por paciente.

Según el estudio realizado en Oulu, Finlandia se establecieron factores de riesgo para falla respiratoria en los pacientes con Síndrome de Guillain Barré los cuales incluyen inicio de los síntomas de debilidad y parálisis en los primeros 8 días posterior al antecedente infeccioso, afección de N. craneales y LCR con proteinorraquia mayor de 80 mg/dl en la primera semana.

De los pacientes que ingresaron a la unidad de terapia intensiva, quienes necesitaron intubación orotraqueal y ventilación mecánica tenemos que 5 son de sexo masculino y 1 de sexo femenino, sus edades variaron entre 28 meses y 144 meses. uno en edad preescolar (28 meses), dos en etapa escolar (76 y 92 meses) y tres adolescentes (137, 143, y 144 meses) estos pacientes como ya lo mencionamos fueron los que presentaron estancias más prolongadas, y mayor número de complicaciones como paro cardiorrespiratorio, meningitis, sepsis, Desnutrición secundaria, hemorragia pulmonar, convulsiones, IVU), Respecto a los criterios dados por Oulu como de riesgo para falla respiratoria los pacientes cumplieron los siguientes: todos presentaron alteración de los pares craneales principalmente el VI en tres; VII en tres, IX, X, XII en los seis, todos presentaron cuadriparesia flácida con arreflexia y compromiso del cuello en 5 de ellos. De estos dos presentaron antecedentes de infección respiratoria antes del inicio de su cuadro (7 y 10 días antes), y 1 infección diarreica (5 días antes), En 4 de estos pacientes se encontraron niveles de proteinorraquia mayor de 80 mg/dl en su LCR (172, 170, 414, 290 mg/dl) a tres se les tomó en la primera semana y a uno en la segunda semana el que tenía LCR previo de la primera semana con proteínas de 12 mg/dl; los otros dos presentaron niveles normales a la toma que se les realizó en la cuarta semana. De estos pacientes a 3 se les hizo EMG y velocidad de conducción la que se reportó con disminución de la velocidad de conducción y compatibles con patrón neuropático.

## 16. BIBLIOGRAFÍA

- 1-H. Royden Jones, Jr, Childhood Guillain-Barré Syndrome: clinical presentation, diagnosis, ant therapy. Tropical review 1995
- 2-Mauricio R Delgado, MD, FRCPC, Guillain-Barré syndrome: a pediatric challenge
- 3- Arthur K. Asbury, MD, and David R. Cornblath, MD, Assesment of current diagnostic criteria for Guillain Barré syndrome. Ann Neurol 1990; 27 (suppl): S21-S24.
- 4- Touren A, Mandel M, Shahar E, et al. Primary CNS Burkitt's linphoma presenting as SGB. Medical Pediatric oncologi 1994. Mar; 15(2): 105-8
- 5- Zaleska-B, Domzal-T, Korsak-J. Plasmapheresis in neurology-personal experience. Neurology Neurochir-Pol 1994. Mar-Apr; 28(2): 167-74
- 6- Hausmanowa Petruszewicz-I. Neurology-Neurochir-Pol. 1994. Mar-Apr; 28(2): 157-66
- 7- van-der-Meche-FG. The Guillain Barre Syndrome: diagnosis, treatment and prognosis. Acta Neurol Belg. 1994; 94(2): 124-7
- 8- Takahashi-M, Saitoh-K, Ohta-K, Kudoh-Y. Serological study of C. jejuni infections in patients with Guillain Barre Syndrome. Kansenshogaku-Zasshi. 1994 Apr; 68(4): 467-73
- 9- al Qudah-AA. Inmunoglobulins in the treatment of Guillain Barre Syndrome in early childhood. Journal Child Neurology. 1994, Apr; 9(2): 178-80
- 10- The Dutch Guillain Barre Study Group. Treatment of Guillain Barre syndrome with high-dose inmune globulins combined with metylprednisolone; a pilot study. Ann-Neurol. 1994 Jun, 35(6):749-52
- 11- Yuki-N. Pathogenesis of axonal Guillain Barre syndrome: hypothesis. Muscle-Nerve. 1994 Jun; 17(6): 680-2

**ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

- 12- Stratton KR, Howe CJ, Johnston RB Jr. Adverse event asociated with childhood vaccines other than pertusis and rubella. Sumary of a report from the Institute of Medicine. JAMA 1994 May 25; 27(20): 1602-5
- 13- Sugita-K, Ishii-M, Takanashi-J, Nilmi-H, Yuki-N. Guillain Barre syndrome asociated with IgM anti GM1 antibody following C. jejuni enteritis. Eur.Journal-Pediatr. 1994 Mar, 153(3): 181-3
- 14- Roca-Gonzalez-A, Palomeque-Rico-A, Pastor-Duran-X, Molinero-Egea-C, Jimenez Gonzalezs-R. Guillain Barre Syndrome: a study of 13 children. An-Esp-  
Pediatr. 1993 Dec; 39(6): 513-6
- 15- Rantala-H, Cherry JD, Shield-WD, Uhari-M. Epidemiology of Guillain Barre Syndrome in children: relationship of oral polio vaccine administration to occurrence. J-Pediatr. 1994 Feb; 124(2):220-3
- 16- Hernandez-Gonzalez-A, Rubio-Quñones-F, y cols. The treatment of the Guillain Barre Syndrome in childhood by plasmapheresis. An-Esp Pediatr. 1993 Sep; 39(3): 240-2
- 17- Topcu-M, Ergin-M, Nurlu-G y cols. Evoked potentials in Guillain Barre Syndrome. Turk-J\_pediatr. 1993 Apr-Jun; 35(2): 79-85
- 18- Rantala-H, Uhari-M, Cherry-JD, Shield-WD. Risk factors of respiratory failure in children with SGB. Pediatr-Neurol. 1995 Nov; 13(4): 289-92
- 19- Flores Rubalcaba Rebeca. Sx de Landry Guillain Barre Concepto actual y características clinicas de los casos manejados en el Hospital del Niño durante 1988-1989. Tesis de Postgrado. 1990.
- 20- Guy M. McKahann, MD. Guillain Barré Syndrome: Clinical and Therapeutic Observations. Ann Neurol 1990;27(suppl):S13-S16
- 21- Swaiman, Wright. The practice of pediatric neurology, Secondaedition1982, Pag 1172-75