

11254

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL DE PEDIATRÍA
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

**“Incidencia, manifestaciones clínicas y pronóstico del Síndrome
de Guillain Barré en niños”.**

TESIS

PARA OBTENER EL TITULO DE SUBESPECIALIDAD EN:

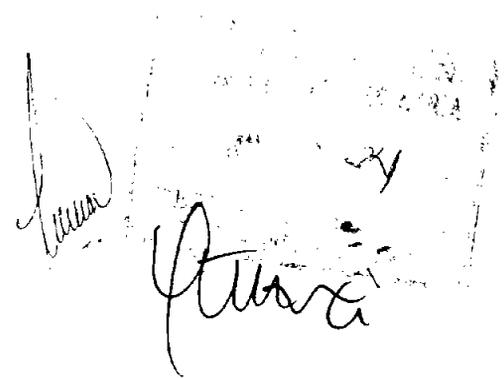
“NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA”

PRESENTA

DR. MARIO LECHUGA PERDOMO

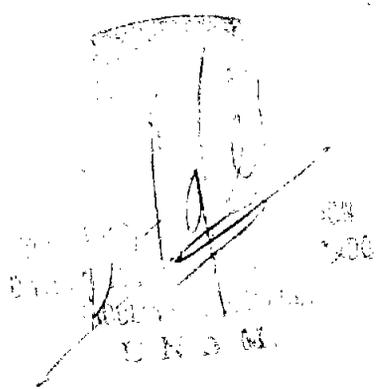
TUTORES:

DR. RUBÉN GARCÍA RAMÍREZ
DR. FRANCISCO AGUILAR REBOLLEDO
DR. GERARDO SÁNCHEZ VACA
DR. DARÍO RAYO MARES
DR. ERNESTO RAMÍREZ NAVARRETE

Handwritten signatures and a stamp. One signature is clearly legible as 'Mario Lechuga Perdomo'. There is a rectangular stamp with some illegible text and a date.

MÉXICO D.F.

MARZO 2004

Official stamp and signature. The stamp is circular and contains the text 'UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO' and 'INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL'. There is a handwritten signature over the stamp.



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.

ÍNDICE

Resumen.....	1
Introducción.....	2
Materia y métodos.....	3
Resultados.....	4
Discusión.....	14
Conclusiones.....	16
Bibliografía.....	17
Anexo 1.....	20
Anexo 2.....	21
Anexo 3.....	22
Anexo 4.....	23

RESUMEN

Introducción.-El síndrome de Guillain Barre (SGB) es una de las enfermedades mas relevantes dentro de las neuropatías inflamatorias agudas en los niños.

Objetivo.-Describir la incidencia, manifestaciones clínicas y factores pronósticos del SGB en los niños.

Material y métodos.- Se revisaron los expedientes clínicos de niños con SGB que ingresaron en nuestra unidad del 1o enero de 1996 al 31 de diciembre del 2002. Los pacientes fueron menores de 16 años de edad y cumplieron con los criterios de Asbury. Se excluyeron pacientes con otro tipo de parálisis flácida aguda y/o que tuvieron tratamiento previo con esteroides, inmunoglobulina o plasmaféresis.

El análisis se realizó mediante estadística descriptiva (cálculo de frecuencia simple, mediana, rango y análisis de población no paramétrico mediante prueba de U de Mann-Whitney y la prueba de Kruskal-Wallis. Se utilizó un programa SPSS 2002 versión 10.00.

Resultados.- Se encontró un total de 42 casos; de los cuales 9 fueron eliminados por tener un diagnóstico erróneo y tres de los que no se contó con expediente. El rango de edad de la población fue de 8 meses a 15 años con media de 7.39 y mediana de 6.87 años. En cuanto a sexo 15 fueron hombres y 15 mujeres. La incidencia correspondió a 0.77/ 100 000.

El patrón electroneuromiografico (ENMG) fue axonal (58.62%) y la recuperación en promedio fue de 195.2 días, y con desmielinizante (41.37%) un promedio de 44.9 días ($P= 0.001$). La recuperación se presentó de manera mas tardía para los que tuvieron un estadio funcional V de Hughes (media de 229.87 días) en relación a los que tuvieron un estadio IV (media de 98 días) existiendo una diferencia de 131.87 días ($P=0.21$). Sin embargo, si se encontró correlación entre el estadio V de Hughes y el patrón axonal $P=0.043$.

La debilidad mas frecuente correspondió a 2/5 (36.7%). El antecedente mas frecuente fue el de proceso infeccioso de vías aéreas superiores con un 53.3%

Discusión: Este estudio mostró que el patrón axonal y un estadio V son factores de mal pronóstico que influyen en la recuperación. Además, este trabajo propone una escala funcional modificada para un mejor seguimiento de la mejoría.

Otras manifestaciones clínicas relacionadas al pronóstico no fueron corroboradas en el estudio tales como la edad y tipo de infección, sobre la recuperación.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una poli neuropatía caracterizada por parálisis ascendente que puede llegar a causar compromiso ventilatorio e incluso la muerte [1,2]. Esta neuropatía también puede afectar a los nervios sensoriales, autonómicos y craneales VII, III, IV, VI [3, 4,5].

El SGB tiene una incidencia de 1.3 casos/100,000 personas (intervalo 0.4 a 4.0) Los hombres se afectan más que las mujeres. Un 50 a 70% de los casos con SGB es precedido por una infección aguda de tipo respiratorio o gastrointestinal [3,5]. El intervalo entre la infección prodrómica y el inicio de los síntomas del SGB varía entre una a tres semanas [5-6].

Con la eliminación virtual de la poliomielitis en varias regiones, el SGB ha pasado a ser la causa más frecuente de parálisis flácida aguda generalizada [7-11].

Este padecimiento ocasiona un gran costo económico debido a los cuidados médicos necesarios por el reposo prolongado y la estancia en la unidad de cuidados intensivos (UCI) lo cual puede ocurrir hasta 33% de los casos. En esto por disfunción autonómica y compromiso ventilatorio. El manejo en estos casos incluye un soporte integral (ventilatorio), tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulina y de las complicaciones (12-16).

La progresión de la enfermedad varía en duración, cerca del 75% de los pacientes alcanza su nadir dentro de las primeras 4 semanas. Después de una corta meseta se observa una resolución gradual de la parálisis que puede durar semanas o meses. La evolución generalmente es favorable y el pronóstico es mejor en los niños, quienes necesitan menos tiempo de apoyo ventilatorio y muestran más rápida recuperación de la parálisis [17-20].

La evolución de muchos de estos enfermos no sólo depende del tiempo de la instauración de la terapia (intubación, inmunoglobulina y plasmaféresis) sino también de la intervención temprana de rehabilitación, atención de aspecto psicológico y manejo de las complicaciones (21-29).

Los indicadores de una recuperación rápida son: La preservación de reflejos tendinosos, antecedente de infección por H. influenzae y el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa.

Diversos estudios sobre los hallazgos neurofisiológicos en relación a el patrón axonal no han sido contundentes hacia demostrar una recuperación más lenta(30,31), aunque esta situación puede ser el reflejo de la diferencia de tiempo del inicio del tratamiento con inmunoglobulina o plasmaféresis a pacientes con patrón axonal en comparación con los que presentan un patrón de disminución de las velocidades de conducción nerviosa, lo que puede influir en las diferencias en el pronóstico de estos dos grupos (32,33).

Dentro de estos mismos indicadores se han buscado aquellos que buscan predecir la necesidad de ventilación mecánica temprana como tiempo del inicio a la admisión menor de 7 días, incapacidad para pararse, incapacidad para levantar los codos o la cabeza y aumento de las enzimas hepáticas requiriendo tener 4 de estos parámetros para ser candidatos a monitoreo en la UCI (34).

Se ha visto que la plasmaféresis o inmunoglobulina aplicada a pacientes con afección severa reduce el periodo de progresión y estabilización de los síntomas neurológicos, siendo esta respuesta similar para ambas terapias. La aplicación de esteroide no tiene una significativa influencia en el curso y efecto final del tratamiento del síndrome de Guillain Barre (35, 36, 8, 37,38)

Dentro de los factores con pobre resultado de debilidad muscular a largo plazo son: Una edad menor, una progresión rápida y el hallazgo de C. Jejumi (30,33).

Dado que algunos pacientes con SGB tienen una evolución insidiosa y que actualmente no se han superado todas sus complicaciones; el conocer la evolución inicial, sus manifestaciones clínicas al inicio de la parálisis y cuales necesitan un soporte más estrecho y evaluar la sobrevida es un tema de investigación importante en la población pediátrica.

El objetivo de este trabajo fue determinar la incidencia, características clínicas, evolución y factores pronósticos de pacientes con esta entidad haciendo énfasis en el manejo intensivo de los pacientes con SGB grave y los resultados con terapia inmunológica.

Material y métodos

Se revisaron todos de los expedientes clínicos de los niños con SGB que ingresaron en nuestra unidad en el periodo del 1o enero de 1996 al 31 de diciembre del 2002. Los pacientes fueron menores de 16 años de edad y cumplieron con los criterios de Asbury (anexo1). Se excluyeron pacientes con otro tipo de parálisis flácida aguda y/o que tuvieron tratamiento previo con esteroides, inmunoglobulina o plasmaféresis.

Se describieron las características generales para toda la población en cuanto a las variables estudiadas -antecedente de infección, inmunizaciones, tratamiento con gammaglobulina, plasmaféresis o metilprednisolona, características de la debilidad, alteración de los reflejos, disfunción vesical, alteraciones sensoriales,

ataxia, afección de nervios craneanos, fiebre, falla autonómica, duración de internamiento, estudio de LCR.

Se analizó la influencia del patrón electroneuromiografico sobre los días de recuperación de la marcha se dividieron en pacientes con patrón en axonal versus desmielinizante.

Se analizó la respuesta a las diversas modalidades (inmunoglobulina, plasmaféresis y esteroide) de tratamiento realizando comparación con el grupo que no recibió ningún tratamiento. También el factor de la edad para lo cual se dividió en pacientes en menores de seis años y mayores de seis años.

El análisis se realizó mediante estadística descriptiva (cálculo de frecuencia simple, media, mediana, mínimo- máximo y análisis no paramétrico mediante prueba de U de Mann-Whitney, prueba de Kruskal-Wallis y r de Spearman. Se utilizó un programa SPSS 2002 versión 10.00.

Resultados

Se encontró un total de 42 casos que ingresaron con diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré a nuestra unidad durante el periodo de enero de 1996 al 31 de diciembre del 2002; de los cuales 9 fueron eliminados por tener un diagnóstico posterior diferente al del síndrome de Guillain-Barré (tabla 1) y tres de los que no se contó con expediente. La incidencia correspondió a 0.77/ 100 000 pacientes ingresados a nuestra unidad.

Tabla1. Diagnósticos confundidos con SGB

no	Diagnostico final
1	Lupus Eritematoso Sistémico
2	Charcot Marie-Tooth
3	Mieloradiculoneuritis
4	Malformación arteriovenosa
5	Encefalomiелitis
6	Neuroblastoma paraespinal
7	Mielitis traumática
8	Miosotis Viral
9	Siringomelia

La edad de la población tuvo una media de 7.39 años y mediana de 6.87 (con un mínimo de ocho meses a un máximo de 15 años). En cuanto a sexo 15 fueron hombres y 15 mujeres.

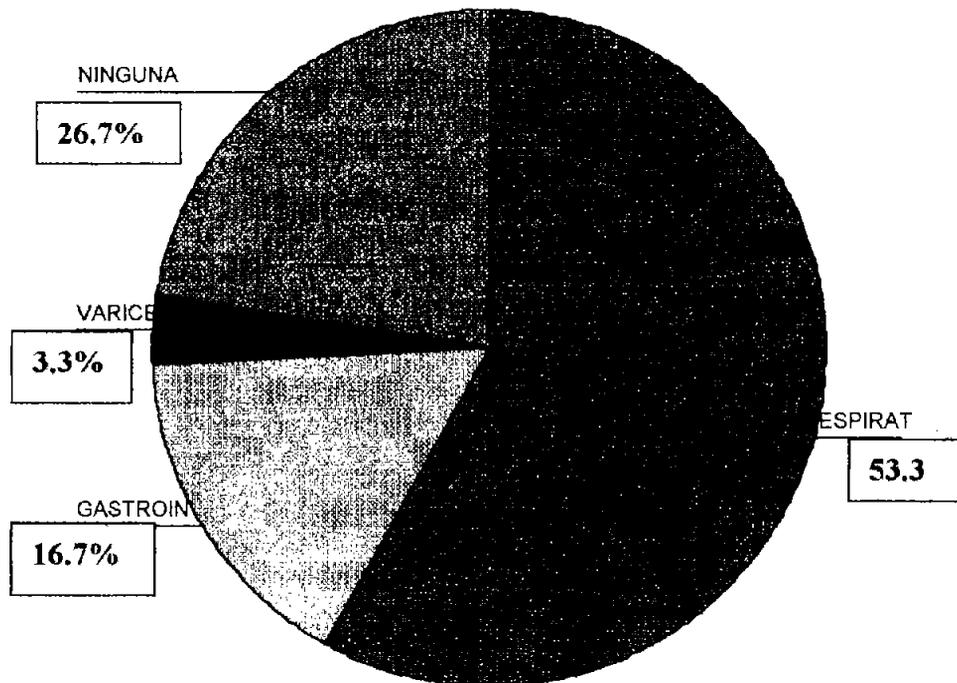
Los porcentajes de los antecedentes infecciosos son mostrados en la figura 1.

Los grados máximos de debilidad al ingreso fueron los siguientes: Grado 0/5= 4 pacientes (13.3%), 1/5= 1 paciente (3.3%), 2/5= 11 (36.7%), 3/5= 8 (26.7%) y 4/5= 6 (20%).

El patrón simétrico predominó en un 80% de los casos. Los reflejos estuvieron ausentes en 20 pacientes (66.7%), disminuidos en 9 (30%) y uno que presentó hiperreflexia al inicio (3.3%) con posterior evolución a hiporreflexia.

Las disestesias se presentaron en dos pacientes (6.7%). En las extremidades inferiores se presentó dolor en 21 pacientes (70%), simultáneamente en extremidades superiores e inferiores en dos pacientes (6.7%) y uno con dolor en cadera como afectación principal.

Figura 1. Distribución por porcentajes de los antecedentes infecciosos.

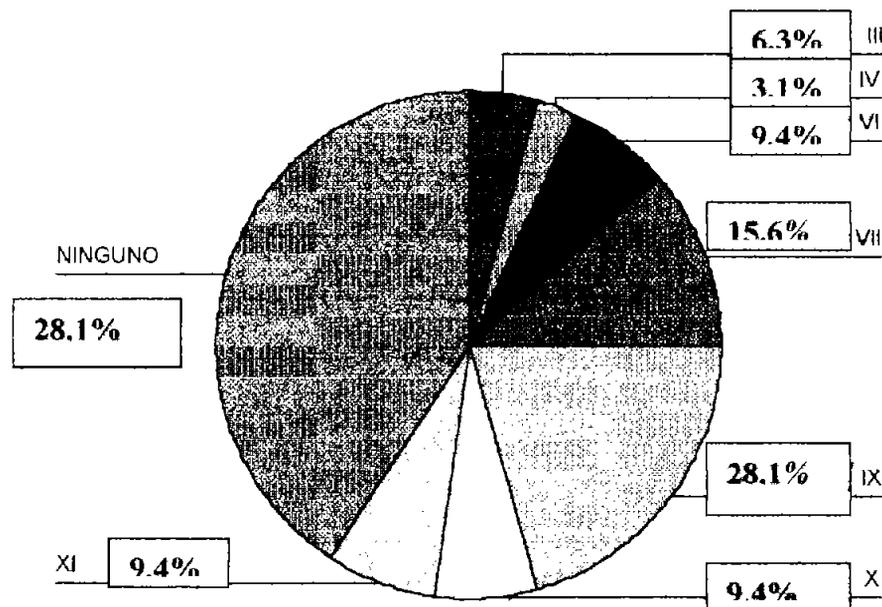


La distribución de afectación de nervios craneales se muestra en la figura 2.

Las disautonomias estuvieron presentes en forma de hipotensión en un caso (3.3%) y dos con hipertensión (6.6%).

El líquido cefalorraquídeo tuvo característica de agua de roca en 27 pacientes (90%) y solo en dos casos (6.7%) se refirieron como turbios en relación a presencia de eritrocitos. El citológico mostró un rango de cero a 78 células /mm³, media de 4.35 y mediana 1 cel/mm³. Las proteínas estuvieron elevadas en todos los casos con media de 152, mediana de 77, rango de 23 Mg. a 839 Mg. /dl.

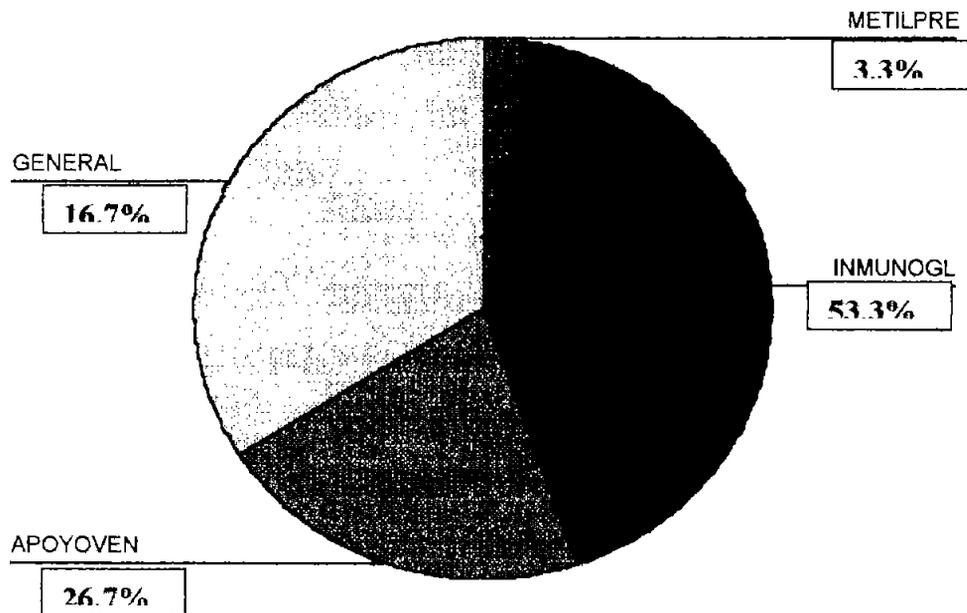
Figura 2. Distribución porcentual de la afección a nervios craneanos



Las velocidades de conducción en 11 casos (36.66%) estuvieron abolidas y 19 (63.33%) disminuidas.

El manejo de los pacientes se muestra en la figura 3. Solo un paciente recibió tratamiento con metilprednisolona (15mg/Kg./día) y ninguno plasmaféresis, por lo que estos tratamientos no se incluyeron en el análisis. Solo se realizó análisis para los pacientes que recibieron inmunoglobulina (400mg/Kg./día por cinco días) y manejo general.

Figura 3. Tratamiento de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré.



Apoyoven= apoyo ventilatorio, metilpre= metilprednisolona, inmunogl= inmunoglobulina

Tabla 2. Grupos de pacientes de acuerdo a patrón de electroneuromiografía y días de recuperación.

<i>Patrón axonal</i>		<i>Patrón desmielinizante</i>	
<i>Número de paciente</i>	<i>Días de recuperación</i>	<i>Número de paciente</i>	<i>Días de recuperación</i>
2(T)	85	1	8
5	212	3	5
6 (T) (V)	123	4	40
9 (T) (V)	278	7(T)	---
10	122	8	13
11	221	12	258
13(T)(V)	161	14	65
15	147	17	12
16	59	18	20
19(T)	107	20 (T)	27
22(T)	132	21(T)(V)	61
23(T)(V)	205	24(T)	17
25 (T)	306	30(T)	13
26 (T)(V)	400		
27	152		
28 (T)(V)	277		
29(T)(V)	332		
Media con tratamiento estadio IV Hughes	157	Media con tratamiento estadio IV de Hughes	29.5
Media sin tratamiento estadio IV de Hughes	152	Media sin tratamiento estadio IV de Hughes	52.62

T = Tratamiento con inmunoglobulina V = Apoyo ventilatorio.

En el análisis de grupos por patrón de electroneuromiografía (ENMG) los pacientes con patrón axonal (58.62%) tuvieron una recuperación con media de 195.2 días, mediana de 161 (con un mínimo 59 días a un máximo de 400), y los pacientes con patrón desmielinizante (41.37%) una media de 41.46 días, mediana 18.5 día (mínimo-máximo 5 a 258 días).

Se encontró un mayor tiempo de recuperación para los pacientes con patrón axonal en relación a los que presentaron desmielinizante, tanto en pacientes que no recibieron inmunoglobulina (152 vs. 52.62) como los que recibieron tratamiento con inmunoglobulina (157 vs. 19) ($P = 0.001$). Se observó además que la mayor cantidad de pacientes con apoyo ventilatorio pertenecieron al grupo con patrón axonal.

Tabla 3. Grupo de pacientes que requirieron apoyo ventilatorio y recibieron inmunoglobulina

No de Paciente	Fuerza días	Patrón ENMG	Días de ventilación	Días de evolución previa	Recuperó marcha días
6	2	Axonal	13	6	123
9	2	Axonal	3	11	278
13	2	Axonal	5	5	161
21	2	Desmielinizante	5	11	61
23	0	Axonal	5	4	205
26	4	Axonal	2	14	400
28	3	Axonal	25	1	277
29	2	Axonal	3	8	334
Media	2	Axonal: 87.5% Desmielinizante : 12.5%	7.6	7.5	229.87

Todos los pacientes que requirieron apoyo ventilatorio (estadio V de Hughes) (tabla 3) también recibieron tratamiento con inmunoglobulina, por lo que no fue posible realizar comparación con un grupo control con el mismo grado funcional.

Para el estadio V el patrón predominante fue el axonal con 87.5% de los pacientes de este grupo. La media de grado de fuerza muscular fue 2/5. El tiempo de recuperación de la marcha para este grupo funcional tuvo una media de 229.87 días y mediana 241 (mínimo-máximo 61 a 400 días).

Los pacientes con estadio IV de Hughes (tablas 4 y 5) se dividieron en pacientes que recibieron o no tratamiento con inmunoglobulina. Para los que recibieron manejo con inmunoglobulina el tiempo de recuperación de la marcha tuvo una

media de 88.87 días y mediana de 56 (mínimo-máximo 13 a 306 días). Para el grupo que recibió solo medidas generales la recuperación tuvo una media de 95.5 días y mediana 62 (mínimo-máximo 5 a 258 días).

A pesar de las diferencias de una mayor debilidad y un mayor número de pacientes con patrón axonal en el grupo con tratamiento, la recuperación mostró solo una diferencia de solo 2.5 días al compararlo con el grupo control ($P = 0.97$). Este acortamiento de diferencia de días de recuperación para estos pacientes consideramos se relacionó a la administración de inmunoglobulina si bien este resultado estadísticamente no fue significativo.

Cuando se comparo a los dos grupos con inmunoglobulina y diferente estadio funcional, la recuperación se presentó de manera mas tardía para los que tuvieron un estadio funcional V de Hughes (media de 229.87 días) en relación a los que tuvieron un estadio IV (media de 98 días) existiendo una diferencia de 131.87 días mostrando la influencia del estadio funcional sobre el tiempo de recuperación ($P = 0.21$).

Se encontró correlación entre el grado funcional y el patrón de ENMG ($P = 0.043$), con un predominio del patrón axonal para estadio V y desmielinizante para estadio IV (tabla 6).

Tablas 4. Grupos de pacientes con estadio de Hughes IV con tratamiento

No Paciente	Fuerza	Edad años	Patrón ENMG	Evolución antes de ingresar Días	Recuperación marcha Días
2	0	5	Axonal	5	85
7	1	2.8	Desmielinizante	5	24
19	3	7	Axonal	2	107
20	4	6.41	Desmielinizante	7	27
22	0	2.83	Axonal	3	132
24	0	.66	Desmielinizante	4	17
25	3	5.58	Axonal	2	306
30	2	12.83	Desmielinizante	2	13
Promedio	2	5.38	Axonal: 40% Desmielinizante 40%	3.75	98

Tablas 5. Grupos de pacientes con estadio de Hughes IV sin tratamiento

No Pacientes	Fuerza	Patrón ENMG	Evolución antes de ingresar Días	Recuperación marcha Días
1	4	Desmielinizante	1	8
3	2	Desmielinizante	3	5
4	3	Desmielinizante	5	40
5	2	Axonal	1	212
8	4	Desmielinizante	7	13
10	3	Axonal	11	122
11	2	Axonal	8	221
12	3	Desmielinizante	4	258
14	3	Desmielinizante	21	65
15	2	Axonal	5	147
16	4	Axonal	16	59
17	3	Desmielinizante	12	15
18	2	Desmielinizante	14	20
27	4	Axonal	5	152
	3	Axonal:42% Desmielinizante 68%	8.07	95.5

ENMG= Electroneuromiografía

Tabla 6. Distribución de patrones de electroneuromiografía de acuerdo a estadio funcional de Hughes.

Patrón	Estadio IV	Estadio V
Axonal	10	7
desmielinizante	12	1

Tabla 7. Tiempo de instauración de manejo con inmunoglobulina.

No del Paciente	Día de evolución en que se inicio inmunoglobulina	Días de recuperación	Grado de Fuerza muscular
4	11	80	3
6	6	117	2
7	7	--	1
9	23	275	2
13	6	156	2
19	2	105	3
20	7	20	4
21	13	50	2
22	4	129	0
24	8	13	0
25	3	306	3
26	16	400	4
28	2	277	3
29	9	334	2
30	2	13	2

El inicio de tratamiento con inmunoglobulina tuvo una media de 7.93 días y mediana de 7 (mínimo-máximo de 2 a 23 días).

Los pacientes que recibieron este manejo se dividieron de acuerdo al tiempo de inicio del manejo: Pacientes con siete días o menos de evolución (recuperación de marcha con media de 164 días y mediana de 142.5 días (mínimo-máximo de 131 a 306 días); los que iniciaron entre los días 7 a 14 tuvieron una recuperación con media de 99.4 días y mediana de 50 (mínimo-máximo de 13 a 334 días), los de inicio del tratamiento a más de dos semanas con una recuperación con media de 337.5 días y mediana de 337.5 (mínimo-máximo de 275 a 400 días ($P = 0.154$)).

Al comparar grupos divididos por edad de pacientes que no recibieron inmunoglobulina, no encontramos prácticamente diferencia en los días de recuperación entre ambos grupos ($P = 0.739$).

Tabla 8. Relación de edad con días de recuperación de la marcha con población dividida por grupo menor y grupo mayor de seis años en pacientes sin inmunoglobulina.

Edad menor de 6 años			Edad mayor de seis años		
Pacientes	Edad (años)	Días de recuperación	Pacientes	Edad (años)	Días de recuperación
3	2	5	1	7.41	8
8	2.83	13	4	14.83	40
12	3.08	258	5	8.083	212
15	1.75	147	10	15.25	122
16	1.58	59	11	8	221
			14	6.75	65
			17	12	15
			18	7.41	20
			27	13.66	152
Promedio	2.24	96.4	Promedio	10.37	95

Tabla 9. Días de recuperación en relación con antecedente de infección y correlación con patrón de Electroneuromiografía (que no recibieron tratamiento).

No de Paciente	Antecedente de infección	Patrón EMG	Días de recuperación	Días previos a inicio de padecimiento
1	Respiratoria	Desmielinizante	8	14
3	respiratoria	Desmielinizante	5	25
4	respiratoria	Desmielinizante	40	7
5	gastrointestinal	Axonal	212	6
8	Ninguno	Desmielinizante	13	--
10	respiratoria	Axonal	122	15
11	gastrointestinal	Axonal	221	11
12	respiratoria	Desmielinizante	258	15
14	Ninguno	Desmielinizante	65	--
15	respiratoria	Axonal	147	7
16	SABIN	Axonal	59	24
17	Ninguna	Desmielinizante	15	--
18	Respiratoria	Desmielinizante	20	14
27	gastrointestinal	Axonal	152	2
Promedios	Respiratoria		85	
	Gastrointestinal		195	

Los pacientes sin antecedente de infección tuvieron una recuperación de la marcha en 31 días, con infección respiratoria de 85 días y gastrointestinal de 195 días. (P= 0.094)

Tabla 5.1 Correlación de días previos de antecedente infeccioso con los días de recuperación.

	Menos de 1 semana	1 a 2 semanas	Mas de 2 semanas
Días en promedio	137.75	125.8	32

Quando realizamos la correlación del antecedente de los días en que se presentó la infección con los días de recuperación, observamos que mientras este periodo es mas corto los días la recuperación es mas tardía (P=0.368).

Discusión

No se encontró un predominio de sexo en el grupo de estudio, si bien algunos reportes han mostrado un predominio de alguno de los sexos.

Las edades de nuestros pacientes se encontraron dentro de los 8 meses a 15 años. A diferencia de otros reportes la edad no pareció ser un factor que influyera en el tiempo de recuperación a diferencia de lo apreciado por otros autores en la población pediátrica (33,37).

El antecedente predominante en nuestra serie fue el de infección con un 70% similar a lo reportado por otros autores (70,79 vs. 74%), con predominio de vía aérea superior (35, 37), aunque el antecedente de infección y su origen parecieron mostrar influir sobre el tiempo de recuperación este resultado no fue estadísticamente significativo.

A pesar de que se encontró pacientes con afección de nervios craneales no se integró en ellos un síndrome de Miller Fisher.

El tratamiento en nuestra unidad fue y continúa siendo el uso de inmunoglobulina el cual ha demostrado un beneficio semejante al de la plasmaféresis evitando la invasión al paciente y siendo un recurso más accesible.

Dentro de los parámetros que influyeron para el uso de inmunoglobulina en nuestros pacientes fue un curso evolutivo mas corto, compromiso de nervios craneales y la necesidad de apoyo ventilatorio siendo esto semejante a lo mencionado en otros reportes donde se considero la edad y severidad de la enfermedad como parámetros para valorar el inicio de tratamiento (37).

La mortalidad por este padecimiento fue nula en nuestro estudio y al igual que en otros reportes un factor que ha estado presente en este es el inicio temprano del manejo con inmunoglobulina, si bien en nuestro estudio el resultado estuvo limitado por el tamaño de la muestra para obtener un resultado estadísticamente significativo.

La influencia del patrón electroneuromiográfico de tipo axonal y la severidad el cuadro evidenciada en el estadio funcional del paciente mostraron ser factores estadísticamente significativos para un mayor tiempo de recuperación de la marcha como se ha visto en otros estudios.

La mejoría al comparar a los dos grupos con estadio funcional IV fue únicamente de 2.5 días; es apreciable la diferencia en cuanto a un mayor grado de debilidad y mayor porcentaje del patrón axonal en el grupo que se manejo con inmunoglobulina lo cual se observó son factores que influyen en un tiempo de recuperación mas tardío y que en este caso podemos considerar que su beneficio se mostró al igualar el tiempo de recuperación a una población que no presentaba la influencia de estos factores. Aunque lo anterior no fue estadísticamente significativo y ello puede estar condicionado al tamaño de muestra del estudio (35).

En cuánto a la necesidad de apoyo ventilatorio este se requirió en un 26% de nuestra población comparado con 20% en la literatura (37).

Parámetros como tipo de enfermedad precedente, edad, hallazgos de líquido cefalorraquídeo y velocidades de conducción no tuvieron un valor predictivo lo que concuerda algunos estudios, si bien otros refieren que la edad es un predictor, no tuvimos en nuestra muestra la influencia de este factor (33, 37).

Se encontró una correlación entre el estadio funcional y el patrón electroneuromiográfico (r de Spearman 0.021) específicamente en los estadios IV y V que son los que estuvieron presentes en nuestros pacientes y que de manera inicial podría esperarse oriente el tipo de patrón que posiblemente llegará a presentar el paciente y con ello la severidad y un mayor tiempo para su recuperación, pudiendo recibir el manejo con inmunoglobulina de manera mas temprana.

Por otra parte la modificación de la escala funcional de Hughes (anexo 3) puede proporcionar un parámetro mas preciso para determinar del momento de inicio de recuperación del paciente y avance de su mejoría, sobre todo en el estadio IV y V donde inicia la recuperación de fuerza de las extremidades. Así mismo la correlación del patrón y el estadio funcional permitirían poder considerar que patrón esperar en el estudio de ENMG que se realiza de manera posterior y con ello la consideración del manejo temprano de inmunoglobulina en el grupo de pacientes con un patrón que se correlaciona con una recuperación mas tardía y por ello con mayor probabilidad de complicarse por el reposo prolongado.

Conclusiones

Los factores que mostraron en nuestro estudio tener una influencia importante sobre el tiempo de recuperación de la marcha fueron: La presencia de un patrón axonal y una mayor severidad del cuadro evidenciado en el estadio funcional del paciente (estadio V).

La inmunoglobulina a pesar de la limitación del tamaño de población del estudio se continúa mostrando como un factor importante en la mortalidad y acortamiento del tiempo de recuperación de la marcha, la consideración del estadio funcional en relación a un patrón electroneuromiografico puede orientar sobre que pacientes tendrán una recuperación mas prolongada y tendrán un mayor beneficio con la instauración temprana de la inmunoglobulina.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Ropper AH. *The Guillain-Barré syndrome*. *N Engl J Med* 1992; 326:1130-6.
- 2) Ropper AH. *Intensive care of acute Guillain-Barré syndrome*. *Can J Neurol Sci* 1994; 21: S23-7.
- 3) Landry O. *Note sur la paralysie ascendante aigue*. *Gazette Hebdomadaire Méd Chir* 1859; 6: 272-88.
- 4) Guillain G, Barré JA, Strohl A. *Sur un syndrome de radiculo-névrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire. Remarques sur les caractères cliniques et graphiques des réflexes tendineux*. *Bull Soc Méd Hop Paris* 1916; 40: 1462-70.
- 5) Fisher CM. *An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia)*. *N Engl J Med* 1956; 225: 57-65.
- 6) Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, Bolton CF, Hahn AF, Koopman WF, et al. *An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy*. *Brain* 1986; 109: 1115-26.
- 7) Hund EF, Borel CO, Cornblath DR, Hanley DF, McKhann GM. *Intensive management and treatment of severe Guillain-Barré syndrome*. *Crit Care Med* 1993; 21: 433-46.
- 8) Asbury AK. *New concepts of Guillain-Barré syndrome*. *J Child Neurol* 2000; 15: 183-91.
- 9) Ropper AH. *Unusual clinical variants and signs in Guillain-Barré syndrome*. *Arch Neurol* 1986; 43: 1150-2.
- 10) Cheng Q, Jiang GX, Fredrikson S, Link H, De Pedro-Cuesta J. *Incidence of Guillain-Barré syndrome in Sweden 1996*. *Eur J Neurol* 2000; 7: 11-6.
- 11) Van Koningsveld R, Van Doorn PA, Schmitz PI, Ang CW, Van der Meche FG. *Mild forms of Guillain-Barré syndrome in an epidemiologic survey in the Netherlands*. *Neurology* 2000; 54: 620-5.
- 12) Schonberger LB, Hurwitz ES, Katona P, Holman RC, Bregman DJ. *Guillain-Barré syndrome: its epidemiology and associations with influenza vaccination*. *Ann Neurol* 1981; 9: 31-8.
- 13) Alter M. *The epidemiology of Guillain-Barré syndrome*. *Ann Neurol* 1990; 27 (Suppl.): S7-12.
- 14) Van der Meche FG. *The Guillain-Barré syndrome; pathogenesis and treatment*. *Rev Neurol (Paris)* 1996; 152: 355-8.
- 15) Jones GD, Wilmschurst JM, Sykes K, Murdoch IA. *Guillain-Barré syndrome: delayed diagnosis following anesthesia*. *Paediatr Anaesth* 1999; 9: 539-42.
- 16) McCabe PH, Blakeslee MA, Tenser RB. *Guillain-Barré syndrome after thalamotomy for tremor in MS*. *Neurology* 1998; 51: 1229-30.

- 17) Brooks H, Christian AS, May AE. *Pregnancy, anesthesia and Guillain-Barré syndrome. Anaesthesia* 2000; 55: 894-8.
- 18) Breuer GS, Morali G, Finkelstein Y, Halevy J. *A pregnant woman with hepatitis A and Guillain-Barré. J Clin Gastroenterol* 2001; 32: 179-80.
- 19) Amoah GB. *Landry Guillain-Barré-Strohl syndrome in pregnancy: case report. East Afr Med J* 1996; 73: 623-4.
- 20) Marks HG, Augustyn P, Allen RJ. *Fisher's syndrome in children. Pediatrics* 1977; 60: 726-9.
- 21) Cheng Q, Jiang GX, Fredrikson S, Link H, De Pedro-Cuesta J. *Increased incidence of Guillain-Barré syndrome postpartum. Epidemiology* 1998; 9: 601-4.
- 22) Kurland LT, Wiederholt WC, Kirkpatrick JW, Potter HG, Armstrong P. *Swine influenza vaccine and Guillain-Barré syndrome. Epidemic or artifact? Arch Neurol* 1985; 42: 1089-90.
- 23) Tang XF, Zhang XJ. *Guillain-Barré syndrome or new Chinese paralytic syndrome in northern China? Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1996; 101: 105-9.
- 24) Blaser MJ, Olivares A, Taylor DN, Cornblath DR, McKhann GM. *Campylobacter serology in patients with Chinese paralytic syndrome. Lancet* 1991; 338: 308.
- 25) Gracey DR, McMichan JC, Divertie MB, Howard FM. *Respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a 6-year experience. Mayo Clin Proc* 1982; 57: 742-6.
- 26) Sunderrajan EV, Davenport J. *The Guillain-Barré syndrome: pulmonary- neurologic correlations. Medicine* 1985; 64: 333-41.
- 27) Fletcher DD, Lawn ND, Wolter TD, Wijdicks EF. *Long-term outcome in patients with Guillain-Barré syndrome requiring mechanical ventilation. Neurology* 2000; 54: 2311-5.
- 28) Hughes RA, Rees JH. *Clinical and epidemiologic features of Guillain-Barré syndrome. J Infect Dis* 1997; 176 (Suppl. 2): S92-8.
- 29) Tellería D, Calzada S. *Síndrome de Guillain-Barré. Rev Neurol* 2002;34(10): 966-76
- 30) Kuwabara S, Mori M, Ogawara K, Hattori H, Yuki N. *Indicators of rapid clinical recovery in Guillain-Barré syndrome* 2001; 70(4): 560-2
- 31) Paradiso G, Tripoli J, Galicchio S, Fejerman N. *Epidemiological, clinical and electrodiagnostic findings in childhood Guillain-Barré syndrome: A reappraisal. Ann neurol* 1999; 46(5):701-7.
- 32) Ortiz C, Mieth A. *Factores pronósticos para la marcha en el síndrome de Guillain-Barré infantil. Rev neurol* 2003; 36(12): 1113-20

- 33) Vajsar J, Fehlings, Stephens D. Long-term outcome in children with Guillain-Barré syndrome. *J Pediatr*; 142: 305-9
- 34) Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, Raphael J. Early predictors of mechanical ventilation un Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Med* 2003; 31(1): 276-83
- 35) Zielinska M, Galas Z. Clinical picture, evolution and results of treatment of Guillain-Barre syndrome in children and adolescent. *Neurol Neurochir Pol* 2000; 34(3 S): 27-40 (abstract)
- 36) Winer J. Treatment of Guillain-Barré syndrome. *QJM* 2002; 95(11): 717-21
- 37) Korinthenberg J, Schulte M. Natural history and treatment effect in Guillain-Barré syndrome: A multicenter study. *Arch Dis Child* 1996; 74: 281-7.
- 38) Hahn A. Guillain- Barré syndrome. *The lancet* 1998; 352: 635-41

ANEXOS

Anexo 1. Criterios de Asbury 1990.

Hallazgos requeridos para el diagnóstico

- A. Debilidad motora progresiva de más de un miembro
- B. Arreflexia

Hallazgos que sugieren fuertemente el diagnóstico

- C. Hallazgos clínicos (en orden de importancia)
 - 1. Progresión (90% de los pacientes alcanzan su máximo a las 4 semanas)
 - 2. Relativamente simétricos
 - 3. Signos y síntomas sensoriales leves
 - 4. Afección del facial (50%)
 - 5. Recuperación (usualmente inicia 2 a 4 semanas después de que se detiene la progresión)
 - 6. Disfunción autonómica
 - 7. Ausencia de fiebre al inicio de los síntomas neuríticos
- D. Hallazgos del LCR que apoyan fuertemente el diagnóstico
 - 1. Proteínas en el LCR (después de la primera semana)
 - 2. Células en el LCR (menos de 10 células)
- E. Hallazgos electrodiagnósticos que apoyan fuertemente el diagnóstico.
 - 1. Aproximadamente el 80% puede tener evidencia de bloqueo o lentificación de las velocidades de conducción nerviosa en algún punto durante la enfermedad.
 - 2. Los estudios de conducción nervioso pueden no llegar a ser anormales hasta varias semanas dentro de la enfermedad.

Hallazgos que crean duda en el diagnóstico.

- F. Marcada y persistente asimetría de la debilidad
- G. Disfunción vesical o intestinal persistente
- H. Disfunción intestinal o vesical al inicio
- I. Mas de 50 células mononucleares/ por microlitro en el LCR (excluyendo HIV)
- J. Presencia de leucocitos polimorfonucleares en el LCR
- K. Nivel sensorial preciso

Hallazgos que descartan el diagnóstico

- L. Historia actual de abuso de hexacarbono
- M. Metabolismo porfirinico anormal
- N. Infección difteria reciente
- O. Intoxicación por plomo
- P. Diagnóstico definitivo de poliomiелitis, botulismo, parálisis histérica o neuropatía toxica.

Anexo 2

ESCALA FUNCIONAL DE HUGHES

Grados:

0.- Normal

1.-Signos o síntomas menores de neuropatía pero es capaz de realizar trabajo manual.

2.-Capaza de caminar sin soporte pero incapaz de realizar trabajo manual

3.-Capaz de caminar con soporte de un bastón o ayuda

4.- Confinado a la cama o silla de ruedas

5.-Requiere asistencia ventilatoria

6.-Muerto

Anexo 3.

**Examen muscular de gradación Nacional Fundacion of infantile parálisis, Inc,
Comité sobre efectos tardíos, adoptada por la American y la British
Academies of Orthopaedic Súrgenos.**

<i>Grado</i>	<i>Descripción</i>
<i>5/5</i>	<i>Arco de movilidad completo en contra de la gravedad, con cierta resistencia máxima</i>
<i>4/5</i>	<i>Arco de movilidad completo en contra de la gravedad, con cierta resistencia</i>
<i>3/5</i>	<i>Arco de movilidad completo en contra de gravedad</i>
<i>2/5</i>	<i>Arco de movilidad completo con eliminación de la gravedad</i>
<i>1/5</i>	<i>Evidencia de contracción muscular leve, no hay movimiento articular</i>
<i>0/5</i>	<i>No hay evidencia de contracción muscular</i>

Anexo 4

Escala funcional modificada

Grado	Descripción
1	<i>Normal / con datos mínimos de neuropatía, pero es capaz de realizar actividad manual.</i>
2	<i>Capaza de caminar sin soporte o ayuda pero incapaz de realizar trabajo manual</i>
3	<i>Capaz de caminar solo con soporte o ayuda</i>
4	<p><u><i>Confinado a la cama o silla de ruedas:</i></u> <i>A-Sin evidencia de contracción muscular</i> <i>B-Contracción muscular leve sin movimiento articular</i> <i>C-Arco de movilidad completo eliminando gravedad</i> <i>D-Vence gravedad</i> <i>E-Vence gravedad con cierta resistencia</i></p>
5	<p><u><i>Requiere de asistencia ventilatoria</i></u> <i>A-Sin evidencia de contracción muscular</i> <i>B-Contracción muscular leve sin movimiento articular</i> <i>C-Arco de movilidad completo eliminando gravedad</i></p>

Cuadro 1. Características generales de los pacientes incluidos.

Variable	Casos N = 83	Controles N = 137	OR (IC95%)	p
<i>Sexo</i>				
Masculino	46 (44.6)	82 (59.9)	1.1 (0.6 – 2.08)	0.61
Femenino	37 (55.4)	55 (40.1)		
<i>Edad (meses)</i>	5 (1 día – 16 años)	12 (1 día – 16 años)		0.07
Recién nacido	25 (30.1)	30 (21.9)	1.5 (0.8 – 2.8)	0.22
Edad gestacional	34 (32.1 – 36)	33 (32.8 – 35.5)		0.89
Días de estancia antes de neumonía	8 (3 – 55)	10 (3 – 69)		0.79
<i>Sitio hospitalización</i>				
UCIN	23 (27.7)	31 (22.6)		
UTIP	30 (36.1)	35 (25.5)		0.24
Lactantes	15 (18.1)	36 (26.3)		
Preescolares	5 (6.0)	14 (10.2)		
Escolares	10 (12.0)	21 (15.3)		
<i>Diagnósticos principales</i>				
Cardiopatía congénita	30 (36.1)			
Cáncer	13 (15.6)			
Trastornos neurológicos	13 (15.6)			
Trast. gastrointestinales	11 (13.2)			
SDR	5 (6.0)			
Otros	11 (13.2)			
<i>Desnutrición</i>	32 (38.6)	41 (29.9)	1.4 (0.8 – 2.6)	0.24
<i>Grado desnutrición</i>				
I	8 (25.0)	14 (34.1)		0.54
II	11 (34.4)	15 (36.6)		
III	13 (40.8)	12 (29.3)		
Inmunocomprometido	9 (10.8)	15 (10.9)	0.9 (0.4 – 2.3)	0.84
Trastornos deglución	6 (7.2)	12 (8.8)	0.8 (0.2 – 2.2)	0.88
Cirugía	57 (68.7)	81 (59.1)	1.5 (0.8 – 2.6)	0.20
Uso bloqueadores H2	37 (44.6)	60 (43.8)	1.0 (0.5 – 1.7)	0.97
Uso antibióticos	67 (80.7)	96 (70.1)	1.78 (0.9 – 3.4)	0.11
Sonda nasogástrica	3 (3.6)	2 (1.5)	2.5 (0.4 – 15.4)	0.56
Sonda orogástrica	33 (39.8)	34 (24.8)	1.9 (1.1 – 3.5)	0.02
Días uso sonda	5.5 (1 – 53)	6 (1 – 72)		0.84
<i>Oxígeno suplementario</i>	42 (50.6)	18 (13.1)	6.7 (3.5 – 13.0)	< 0.0001
<i>Casco cefálico</i>	29 (34.9)	19 (13.9)	3.3 (1.7 – 6.7)	0.0004
<i>Días casco cefálico</i>	2 (1 – 13)	7 (1 – 29)		0.02
<i>Uso ambú</i>	64 (77.1)	28 (20.4)	13.1 (6.7 – 25.3)	< 0.0001
<i>Ventilación asistida</i>	69 (83.1)	48 (35.0)	9.1 (4.6 – 17.9)	< 0.0001
<i>Días ventilador</i>	6 (1 – 33)	4.5 (0 – 56)		0.51
<i>Uso humidificador</i>	67 (80.7)	64 (46.7)	4.7 (2.5 – 9.0)	< 0.0001
<i>Días humidificador</i>	2 (1 – 33)	5 (1 – 29)		0.006
<i>Defunción</i>	25 (30.1)	11 (8.0)	4.9 (2.2 – 10.7)	0.005
<i>Total de días de estancia hospitalaria</i>	32 (3 – 1825)	10 (1 – 72)		< 0.0001

Nota: Los valores cuantitativos se expresan en medianas; entre paréntesis se describe los valores mínimo y máximo. Los cualitativos, se expresan en números enteros; entre paréntesis, los porcentajes.

Cuadro 2. Características clínicas, radiológicas y de laboratorio de los niños con neumonía nosocomial (n = 83).

Característica	Número de pacientes	%
Fiebre	56	67.5
Estertores	74	91.6
Espujo purulento	38	40.8
Dificultad respiratoria (Silverman > 3)	3*	21.4
Incremento en variables ventilador**	31	44.9
Estado de choque durante neumonía nosocomial	8	9.6
<i>Radiografía de tórax***:</i>	81	97.0
Infiltrado unilateral	53	65.4
Infiltrado bilateral	28	34.5
Infiltrado macronodular	49	60.4
Infiltrado micronodular	31	38.2
Incremento en infiltrado previo	16	19.3
Derrame	9	10.8
<i>Laboratorio:</i>		
Leucocitos (cel/mL) †	11,600 (340 – 30,500)	
Neutrófilos absolutos (cel/mL) †	7089 (12 – 27,200)	
Bandas totales	0 (0 – 3264)	
Hipoxemia	11	13.3
Hipercapnia	18	21.7

* n = 14; ** n= 69; ***n = 81

† Valores expresados en mediana (mínimo y máximo).

Cuadro 3. Causas de muerte entre los pacientes incluidos.

Causa*	Casos (n =25)	Controles (n = 11)
Neumonía	12	
Sepsis	10	3
Choque séptico	7	1
Choque cardiogénico	6	1
Hemorragia intracraneana	4	
Insuficiencia hepática		3
Falla orgánica múltiple	2	1
Choque mixto	1	2
Meningoencefalitis	2	
Insuficiencia renal aguda	2	
Sangrado de tubo digestivo	2	
Neumotórax	2	
Prematurez extrema	2	
Hemorragia pulmonar	1	1
Edema cerebral	1	
Fibrilación ventricular	1	
Edema púlmonar	1	

* En la mayoría de los casos, en la nota médica se mencionó más de una causa.