



GOBIERNO DE LA  
CIUDAD DE MÉXICO



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

SECRETARIA DE SALUD DE LA CIUDAD DE MEXICO  
DIRECCION DE FORMACION ACTUALIZACION MÉDICA E  
INVESTIGACION

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN  
PEDIATRIA

**APLICACIÓN DE LA ESCALA DE EGRIS EN PACIENTES  
PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN EL  
HOSPITAL PEDIÁTRICO LEGARÍA**

TRABAJO DE INVESTIGACION CLINICA  
PRESENTADO POR:

MEZQUITE REYNOSO CARMEN LIVIER  
PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

DIRECTOR DE TESIS:  
DR. GARCIA MELO LUIS MIGUEL

ASESOR DE TESIS:  
DR. ARMANDO TORRES GOMEZ



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

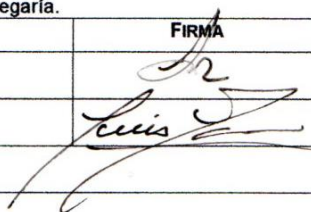
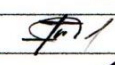
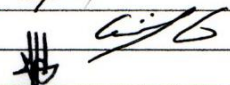

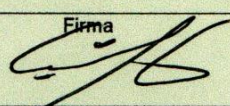
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

## FORMATO DE REGISTRO DE PROTOCOLOS DE MÉDICOS RESIDENTES DE LA SECRETARÍA DE SALUD CON RIESGO MÍNIMO Y MENOR QUE EL MÍNIMO

**Instructivo:**

Este formato se fundamenta en la normatividad vigente en materia de investigación para la salud. Para ingresar la información posicione el cursor en la celda o espacio inferior izquierdo década apartado, se solicita el mismo tipo de letra, con espaciado sencillo y usar mayúsculas y minúsculas.

I. Ficha de identificación																			
Título del proyecto de investigación: Aplicación de la Escala de EGRIS en pacientes Pediátricos con Síndrome de Guillain Barré en el Hospital Pediátrico Legaria.																			
INVESTIGADORES PARTICIPANTES						INSTITUCIÓN/ESPECIALIDAD				FIRMA									
Nombre del Investigador principal ( <i>médico residente</i> ) Dra. Mezquite Reynoso Carmen Livier						SSCDMX Hospital Pediátrico Legaria Pediatria													
Nombre del profesor titular de la Especialidad Dr. García López Luis Ramiro						SSCDMX Hospital Pediátrico Tacubaya Pediatria													
Domicilio y teléfono del investigador principal Calle Juan Enriquez No.531, Colonia Juan Escutia CP: 09100 Iztapalapa, CDMX.																			
Correo electrónico del investigador principal Mez_carmen@hotmail.com																			
Unidad(es) operativa(s) dónde se realizará el estudio Hospital Pediátrico Legaria																			
II. Servicio dónde se realizará el estudio																			
a)	Medicina	b)	Odontología	c)	Nutrición	d)	Administración												
e)	Enfermería	f)	Psicología	g)	Trabajo Social	h)	Otra(especifique)												
III. Área de especialidad donde se realizará el estudio																			
1.	Anestesiología	2.	Medicina Interna	3.	Medicina de Urgencias	4.	Dermatopatología												
5.	Cirugía General	6.	Medicina Familiar	7.	Cirugía Pediátrica	8.	Medicina Crítica												
9.	Ginecología y Obstetricia	10.	Ortopedia	11.	Cirugía Plástica y Reconstructiva	12.	Medicina Legal												
13.	Pediatria	14.	Dermatología	15.	Otra(especifique)														
IV. Periodo de estudio		de		DEL		AL		Día		Mes		Año							
V. Datos de validación				Nombre				Firma											
Jefe de Enseñanza e Investigación				Dr. Díaz Sotelo Juan Francisco															
Director de la Unidad Operativa				Dra. Martínez Huitron Angélica															
Director de Tesis				Dr. García Melo Luis Miguel															
ESPACIO PARA SER LLENADO POR EL PRESIDENTE DEL COMITÉ DE ENSEÑANZA, CAPACITACIÓN, INVESTIGACIÓN Y ÉTICA.																			
Aprobación y registro			1	9	0	7	2	1	Fecha de recepción		2	0	0	7	2	1	Fecha de aprobación		
			Día		Mes		Año					Día		Mes		Año			
Presentes en sesión de trabajo, los miembros del Comité de Enseñanza, Capacitación, Investigación y Ética perteneciente a la Secretaría de Salud de la Ciudad de México aprueban por consenso la evaluación del protocolo que se indica.																			
Nombre del presidente Dra. Angélica Martínez Huitrón							Firma 												
Comité de Enseñanza, Capacitación, Investigación y Ética																			
Dictamen		Aprobado (X)																	
		Hacer correcciones y presentar nuevamente																	
		No aprobado																	
Fecha de registro		1	9	0	7	2	1	Código de registro		3	0	5	0	1	0	0	1	2	1
		Día		Mes		Año				Unidad		Clave		Número		Año			



**APLICACIÓN DE LA ESCALA DE EGRIS EN PACIENTES PEDIATRICOS CON  
SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN EL HOSPITAL PEDIATRICO LEGARIA**

HOSPITAL PEDIATRICO LEGARIA PERIODO 2019-2021

AUTOR: MEZQUITE REYNOSO CARMEN LIVIER

Vo. Bo.

---

DR. LUIS RAMIRO GARCIA LOPEZ  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN  
PEDIATRIA

Vo. Bo.

---

DRA. LILIA ELENA MONROY RAMIREZ DE ARELLANO  
DIRECTORA DE FORMACION, ACTUALIZACION MEDICA E INVESTIGACION  
SECRETARIA DE SALUD DE LA CIUDAD DE MEXICO

**APLICACIÓN DE LA ESCALA DE EGRIS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON  
SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN EL HOSPITAL PEDIÁTRICO LEGARÍA**

---

**GARCIA MELO LUIS MIGUEL**

DIRECTOR DE TESIS

JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA DEL  
HOSPITAL PEDIÁTRICO LEGARÍA

## **DEDICATORIA:**

Dedico este trabajo principalmente a Dios, por ser la luz incondicional que ha guiado mi camino hasta este momento tan importante de mi formación profesional.

A mis padres Maria Hilda y Odilon, quienes con su amor, paciencia y esfuerzo me han permitido llegar a cumplir hoy un sueño más.

A mi compañero de vida Gibrán, por su cariño y apoyo incondicional, durante este viaje, por estar conmigo en todo momento gracias.

A mi hermana Amaranta y al pequeño Boran, porque son una parte importante de mi vida y que junto a mis padres han sido apoyo y fuente de inspiración para este trabajo.

A toda mi familia porque con sus oraciones, consejos y palabras de aliento hicieron de mí una mejor persona y me acompañan en todos mis sueños y metas.

A mis compañeras y amigas, sin ellas esta aventura no hubiera sido la misma: Fanny, Viri, Liz y Esther.

Agradezco las enseñanzas brindadas por todos y cada uno de mis maestros a lo largo de estos 3 años. De todos me llevo algo muy especial y sé que lo aprendido jamás lo olvidaré.

Finalmente quiero expresar mi más grande y sincero agradecimiento al Dr. Luis Miguel García Melo, principal colaborador durante todo este proceso, quien con su dirección, conocimiento y enseñanza permitió el desarrollo de este trabajo.



## CONTENIDO

INDICE	PÁGINA
RESUMEN.....	1
I.INTRODUCCION.....	2
II.MARCO TEORICO Y ANTECEDENTES.....	3
2.1 Marco teórico.....	3
2.2 Antecedentes.....	29
III.PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	31
IV.JUSTIFICACION.....	31
V.HIPOTESIS .....	31
VI.OBJETIVO GENERAL.....	32
VII.OBJETIVOS ESPECIFICOS.....	32
VIII.METODOLOGIA.....	32
8.1 Tipo de estudio.....	32
8.2 Población de estudio.....	32
8.3 Muestra.....	32
8.4 Tipo de muestreo y estrategia de reclutamiento.....	33
8.5 Variables.....	34
8.6 Mediciones e instrumento de medición.....	35
8.7 Análisis estadístico de los datos.....	36
IX.IMPLICACIONES ETICAS.....	37
X.RESULTADOS.....	39
XI.ANALISIS DE RESULTADOS.....	46
XII.DISCUSION.....	50
XIII.CONCLUSIONES.....	51
XIV BIBLIOGRAFIAS.....	52
INDICE DE TABLAS.....	55
INDICE DE FIGURAS.....	55
ANEXOS.....	57



## RESUMEN

**Introducción:** El Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl, denominado simplemente como Síndrome de Guillain Barré (SGB), es un epónimo comúnmente utilizado para un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes que se expresan por una afección polirradiculoneuropática, del tipo desmielinizante. Se presenta como una parálisis simétrica ascendente donde pueden presentarse alteraciones sensitivas o autonómicas. Esta condición se observa a nivel mundial, en pacientes de todas las edades y de ambos sexos. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es usualmente desencadenado por una infección viral o bacteriana. Su incidencia es de 1.7/100000, y en la actualidad, es la causa más frecuente de parálisis flácida en niños previamente sanos. En la mayoría de los pacientes la evolución es buena, observándose solo en el 10% secuelas. Cerca de un 20% de pacientes con síndrome de Guillain Barre desarrollaran insuficiencia respiratoria severa, que requerirá de apoyo con ventilación mecánica.

**Objetivo:** Evaluar la validez diagnóstica en términos de sensibilidad y especificidad del instrumento EGRIS para desarrollar síndrome de insuficiencia respiratoria aguda y predecir la necesidad de apoyo ventilatorio en pacientes pediátricos  $\geq 5$  años de edad y  $< 18$  años, con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré en el Hospital Pediátrico Legaria.

**Metodología:** Se realizó un estudio de tipo observacional, descriptivo, transversal, y ambispectivo de los pacientes ingresados al Hospital Pediátrico Legaria mayor o igual a 5 años de edad y menores de 18 años, en el periodo del 1 marzo 2015 al 30 julio del 2021 con diagnóstico definitivo de Síndrome de Guillain Barré. Para este estudio se tomaron en cuenta las variables: sexo, edad, EGRIS al ingreso, antecedente clínico, ventilación mecánica y traqueostomía.

**Resultados:** Considerando los 65 pacientes que constituyeron la muestra de estudio, la Escala EGRIS, alcanza una Sensibilidad (S) de 88.89 %, su tasa de falsos positivo (TFP) alcanza el 74.19%; asimismo su VPP = 25.81% que es también muy bajo. Lo anterior representa una alta incertidumbre ante un pronóstico positivo ofrecido por la escala. Con respecto a la Especificidad (E) se tiene 50.77%, que resulta relativa baja aun cuando su TFN es del orden de 2.94%. Su VPN = 97.06%, lo que le da una alta confiabilidad en su pronóstico de Negatividad.

**Conclusiones:** Se concluyó por los resultados obtenidos que esta escala no predice con precisión el desarrollo de insuficiencia respiratoria, en nuestra población muestra. La utilidad de ella radica en que puede utilizarse para excluir a los pacientes con nulo riesgo de desarrollar insuficiencia respiratoria y puede brindar al personal médico una base más de apoyo en la toma de decisiones; desde un ingreso oportuno a una unidad de cuidados intensivos o una intubación mecánica temprana y electiva, con el fin de disminuir posibles complicaciones.

**Palabras claves:** Síndrome de Guillain Barré, Ventilación mecánica, Escala EGRIS.

## I. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB), o polirradiculoneuritis aguda inflamatoria, se ha convertido, tras la desaparición de la poliomielitis anterior aguda, en la principal causa de parálisis aguda extensa en los países desarrollados. En México el síndrome de Guillain Barré es la causa más frecuente de parálisis en menores de 15 años. Se trata de una urgencia neurológica dado el riesgo de evolución hacia una insuficiencia respiratoria aguda. Los desencadenantes infecciosos más comunes incluyen campylobacter jejuni, haemophilus influenza, neumonía por micoplasma, virus de Epstein barr, citomegalovirus y hepatitis E. El diagnóstico generalmente es clínico y las pruebas complementarias sólo se emplean en el diagnóstico diferencial. El tratamiento es sintomático y tiene como objetivo prevenir las complicaciones derivadas del déficit motor.

La finalidad de este estudio de investigación es evaluar la utilidad y validez diagnóstica en términos de sensibilidad y especificidad de la Escala de EGRIS para desarrollar síndrome de insuficiencia respiratoria aguda y por ende ameritar apoyo mecánico ventilatorio en el paciente pediátrico mayor o igual a 5 años de edad con y menor de 18 años con Síndrome de Guillain-Barré en el área de urgencias y hospitalización del Hospital Pediátrico Legaría. Dicha unidad pertenece a la red de hospitales de segundo nivel de la Ciudad de México, el estudio se realizó en el periodo del 1ro de Marzo 2015 al 30 de Julio del 2021.

El Hospital Pediátrico Legaría, pese a ser un hospital de segundo nivel, es un centro de referencia neurológica, donde se atiende a paciente quienes acuden por sus propios medios o son referidos de todos los estados de la república, por lo que a diferencia de otras unidades pediátricas, el Síndrome de Guillain Barré es un diagnóstico que se realiza con más frecuencia, por lo que la importancia de este estudio radica en poder demostrar que esta escala pueda servir como una herramienta de fácil uso para identificar a los pacientes que presentan alto riesgo de presentar falla respiratoria y así prevenir las complicaciones derivadas de retrasar el apoyo mecánico ventilatorio.

## II. MARCO TEORICO

### 2.1 Marco Teórico

#### 2.1.1 Antecedentes históricos:

El síndrome de Guillain Barré se describe como una polineuropatía rápidamente progresiva, mediada por el sistema inmune. La historia de síntomas relacionados con este síndrome data desde el siglo XIX. En 1848, Robert Graves en la primera edición de *Clinical lectures* propuso que en la “epidemié du Paris” la parálisis flácida aguda tenía su origen en la lesión de los nervios periféricos. Fue la primera ocasión en la que se distinguió una parálisis de origen central.<sup>16</sup> En 1859 Jean Baptiste Octave Landry de Thézillat describió de manera formal la “Parálisis ascendente”, en la gaceta semanal de medicina y cirugía.<sup>26</sup> El describió los casos de 5 de sus pacientes, complementando su estudio con otros 5 ejemplos descritos en literatura previa. Distinguiendo así tres formas de parálisis ascendente: parálisis ascendente sin síntomas sensoriales, parálisis ascendente acompañada de dolor intermitente o insensibilidad y por último parálisis ascendente progresiva acompañada de síntomas sensoriales. Siendo así una de las primeras descripciones de lo que ahora conocemos como síndrome de guillain barré, conocida hasta ese momento como la parálisis de Landry.<sup>21, 27, 28</sup>

Posteriormente Ostler en 1892 realizó la descripción de seis tipos de polineuropatía y acuñó el nombre de polineuritis aguda febril, en el que consideraba que algunos pacientes de Landry probablemente cursaron con un proceso inflamatorio de la médula espinal. En 1916 Guillain Barré y Strohl describieron las características de la forma clásica del cuadro; demostraron que estos pacientes presentaban déficit motor y arreflexia, pero sin afección sensitiva y con disociación albumino citológica en el líquido cefalorraquídeo, brindando los principales argumentos sólidos y científicos del síndrome de guillain barré.<sup>29</sup>

En los 20 años subsecuentes, más de 30 casos fueron reportados en la literatura médica, siendo el mismo Guillain quien añadió 10 de estos casos en un artículo que publicó en 1936; desde entonces, la entidad se conoció bajo el epónimo de Síndrome de Guillain Barré<sup>17, 21</sup> Miller-Fisher en 1958 contribuyó con la descripción de una variante consistente compuesta por: oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Finalmente, Dyck y su grupo, en 1975, describieron una variante crónica como polineurorradiculopatía recurrente. Los criterios diagnósticos iniciales del síndrome de Guillain Barré fueron creados en 1978 en solicitud del Instituto Nacional de Desórdenes neurológicos y comunicativos, y Accidentes cerebrovasculares. En 1990 la revisión de criterios diagnósticos, de Asbury y Comblath hizo énfasis en la presencia de eventos previos y propusieron criterios electrodiagnósticos, principalmente retraso en la velocidad de conducción de dos o más nervios motores.<sup>2, 23, 24</sup>

### **2.1.2 Definición:**

El Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl, denominado simplemente como Síndrome de Guillain Barré (SGB), es un epónimo comúnmente utilizado para un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes que se expresan por una afección polirradiculoneuropática, del tipo desmielinizante.<sup>17, 29</sup> Generalmente se presenta como una parálisis simétrica ascendente donde además pueden presentarse alteraciones sensitivas o autonómicas.<sup>17</sup> Esta condición se observa a nivel mundial, en pacientes de todas las edades y de ambos sexos. Actualmente es la primera causa de parálisis aguda en los países en donde la poliomielitis ha sido eliminada.<sup>9,10</sup>

La mayoría de pacientes pediátricos con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré 60-70%, cuentan con el antecedente de haber padecido un cuadro infeccioso sistémico o local, de etiología viral o bacteriana. En la mayoría de los pacientes la evolución es buena, observándose solo en el 10% secuelas, y una mortalidad baja de 3-4% asociada más a menudo con disautonomías y con la ventilación mecánica.<sup>9,17</sup>

La clínica del síndrome de Guillain Barré, normalmente se debe a la inflamación multifocal de las raíces espinales y los nervios periféricos, especialmente de las vainas de mielina. En casos severos los axones también se ven dañados. La sintomatología alcanza su máxima expresión en las primeras 4 semanas posteriores al cuadro infeccioso.<sup>12</sup> Se caracteriza por un período de recuperación que va de semanas a meses; por lo que es de suma importancia establecer medidas de predicción clínica, un diagnóstico temprano, y un tratamiento oportuno para brindar así una atención de calidad en pacientes con síndrome de Guillain Barré.<sup>9, 17, 29</sup>

### **2.1.3 Epidemiología:**

El síndrome de Guillain Barré afecta a pacientes de todas las edades, sin embargo la incidencia incrementa conforme la edad, siendo rara en menores de 2 años. Varía de país en país y la mayoría de los casos reportados se encuentran en Estados Unidos, Europa, Japón, China y Australia.<sup>1, 19, 29</sup>

Es una patología conocida en todo el mundo, es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda, en países en los cuales la vacunación contra la poliomielitis ha permitido la erradicación de esta. En México el último caso reportado fue el 18 de octubre de 1990 en Jalisco, para abril de 1995 a México le fue otorgado el certificado de erradicación del virus de polio salvaje.<sup>28</sup> Lo que convirtió al síndrome de Guillain Barré en México la causa más frecuente de parálisis en menores de 15 años.<sup>7, 15, 23</sup>

El riesgo estimado de por vida para desarrollar la enfermedad es menos de 1 en 1,000 personas. Afecta a ambos sexos, sin embargo los pacientes masculinos presentan más afección en comparación con la población femenina con una relación H:M 1.5:1. En la población pediátrica, presenta una incidencia a nivel mundial entre 0.5 a 1.5 casos por cada 100,000 habitantes en la población de 0-17 años y un estimado en la

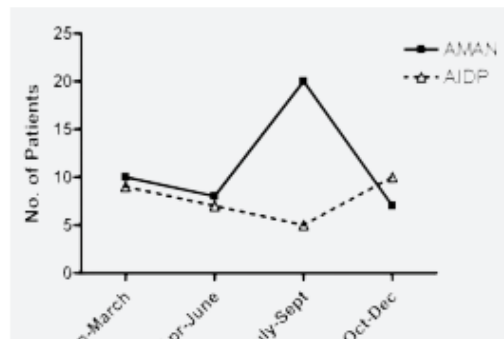
población adulta de 0.4 a 4 casos por cada 100,000 habitantes. Alcanzando un pico máximo a los 70-80 años<sup>7, 13, 15, 29</sup>

La variante más común del síndrome de Guillain Barré, la cual representa aproximadamente el 90% de todos los casos es la Poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, con mayor recurrencia en Europa y América del Norte.<sup>4</sup>

En el 2007 se publicó un estudio realizado en la Ciudad de México, con población pediátrica de dos hospitales, en el cual se encontró que las variantes más comunes fueron la Poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda y la neuropatía axonal motora aguda en pacientes con una edad promedio de 6 años. Los pacientes varones presentaron el mayor número de casos con una relación M/H 1:3.<sup>19</sup>

Ambas variantes se encontraron presentes durante todo el año, con un pico de julio a septiembre de la Poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda con relación de 4:1 respecto a la neuropatía axonal motora aguda, en comparación con una distribución aproximada 1:1 durante el resto del año. Este pico se relaciona con la temporada de lluvia en la Ciudad de México, el cual es un periodo donde se observa un incremento de las enfermedades infecciosas tanto gastrointestinales como de vías aéreas. (Figura 1)<sup>31</sup>

Figura 1 Distribución estacional de la neuropatía motor axonal aguda y poliradiculoneuropatía inflamatoria aguda, en la Ciudad de México.



AIDP: Poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda  
 AMAN: Neuropatía axonal motora aguda

Por otra parte un estudio realizado en el Instituto Nacional de Pediatría de la Ciudad de México enfocado a los aspectos epidemiológicos, encontró factores considerados como de riesgo, posibles detonantes de la parálisis. (Tabla 1) Los cuales son importante tener en cuenta para implementar actividades preventivas que pueden ser valiosas en el control del SGB.<sup>23</sup>

<b>Tabla 1. Factores de riesgo (Posibles desencadenantes de la PFA)</b>	<b>% total n=61</b>	<b>AMAN n=35 (%)</b>	<b>AIDP n=14 (%)</b>	<b>C j. n=13</b>
Enfermedades infecciosas, Previas a la parálisis	77	27 (77)	12 (86)	11
Estancia en lugares con clima húmedo	53.3	16 (46)	11 (79)	8
Inicio de PFA dentro de 2 meses posteriores a la SNS	47.5	22 (63)	7 (50)	6
Convivencia con animales de granja	45.9	20 (57)	6 (43)	7
Procedencia de áreas rurales	32	14 (40)	3 (21)	7

Familiar dedicado a actividades de campo	29.5	15 (43)	3 (21)	6
Aplicación previa de vacuna de origen viral	16.4	7 (20)	2 (14)	4
Contacto previo con otro niño vacunado	13.1	3 (9)	4 (28)	2

También en dicho estudio se asoció la presencia de *Campilobacter jejuni*, en un 21.2% de pacientes con la variante axonal motora aguda, así mismo el 38% de estos pacientes tenía antecedente de cuadros diarreicos.<sup>23</sup>

El síndrome de Guillain Barré es frecuentemente asociado a un cuadro infeccioso reciente; siendo la gastroenteritis por *Campylobacter Jejuni* la infección más común, sobretodo en la variante axonal. Agentes virales también se han asociado al síndrome de Guillain Barré: en 8-22% Cytomegalovirus, 10.02% Epstein Barr, y en el 5% de los casos a Herpes Zoster. En menor frecuencia a bacterias como *Mycoplasma Pneumoniae* y *Haemophilus Influenza*.<sup>29</sup>

Cerca de un 20% de pacientes con síndrome de Guillain Barré desarrollaran insuficiencia respiratoria severa, que requerirá de apoyo con ventilación mecánica. La aparición de arritmias cardiacas e inestabilidad hemodinámica se deben a alteraciones en el sistema nervioso autónomo lo que contribuye a la mortalidad de los pacientes la cual se estima ser de 3-10%.<sup>15</sup>

La incidencia del síndrome de Guillain Barré puede incrementar durante brotes de enfermedades infecciosas que desencadenen la patología. En el 2013 un brote de Zika en la Polinesia Francesa y un brote de la misma enfermedad en el 2015-2016 en Latino América y el Caribe fueron relacionados con un incremento en individuos diagnosticados con Síndrome de Guillain Barré. Recientemente en Febrero-Marzo del 2020 en Italia, se estudió a 5 pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré con infección reciente por Covid-19, presentando un intervalo entre el inicio de los síntomas de Covid-19 y el inicio de los síntomas del Síndrome de Guillain Barré entre 5 a 10 días. Dicho intervalo es similar a intervalos vistos en pacientes con síndrome de Guillain Barré por otras infecciones.<sup>15, 30</sup>

#### **2.1.4 Etiología:**

Aunque la causa del síndrome de Guillain Barré no está bien aclarada, resalta un conocimiento muy interesante y de gran importancia, sobre la relación que existe entre la infección previa por *Campylobacter jejuni* y el desarrollo de las formas axonales y Síndrome de Miller Fisher, patógeno el cual se disemina igual que el virus de la polio a través de la vía fecal-oral, y el cual puede aislarse en las heces hasta varias semanas tras la terminación de la diarrea.<sup>23, 25</sup>

El síndrome de Guillain Barré, se considera un síndrome postinfeccioso. En la anamnesis hay un antecedente de infección digestiva (gastroenteritis aguda), respiratoria o síndrome gripal en más del 60% de los casos. Los principales agentes son bacterianos; *Campylobacter jejuni* presente hasta en un 30-40% de los casos, *Mycoplasma pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, virales; citomegalovirus (CMV), virus de Epstein-Barr (VEB) y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) (Tabla. 2) <sup>22, 24</sup>

**Tabla 2. Principales agentes causales de Síndrome de Guillain Barré <sup>7,8</sup>**

**Bacterias:**

- **Campylobacter jejuni 30-40%**
- **Haemophilus influenzae 2 a 13%**
- **Mycoplasma pneumoniae 5%**
- **Borreliosis de Lyme**

**Virus:**

- **Citomegalovirus 10 a 22%**
- **Virus de Epstein Barr 10%**
- **Virus de la varicela-zoster**
- **Hepatitis tipo A, B, C y E**
- **Dengue**
- **Influenza A**
- **Virus Zika**
- **VIH**

**Otras condiciones asociadas:**

- **Cirugías**
- **Traumatismos**

Recientemente se ha aludido a la vacunación como origen de la enfermedad. Esto se debe a la «epidemia» de SGB que tuvo lugar en 1976 tras la campaña de vacunación contra la gripe porcina, se registró un incremento de casos positivos de síndrome de guillain barré en pacientes que recibieron la vacuna comparado con pacientes que no lo hicieron. La campana contra la gripe H1N1 de 2009 también se asoció a un aumento de casos de SGB, pero mínimo (> 1 caso excedente por millón de dosis). Sin embargo, el virus de la gripe es por sí mismo la causa de ciertos casos de SGB, por lo que el balance riesgo/beneficio es difícil de establecer. El vínculo entre el SGB y las otras vacunas nunca se ha demostrado. <sup>1, 22</sup>



Un porcentaje pequeño de pacientes puede desarrollar síndrome de Guillain Barré debido a otros eventos desencadenantes como cirugía, trauma y trasplante de médula ósea.<sup>24</sup> En un estudio se asoció a 16 pacientes que se encontraban en tratamiento con antagonistas del factor de necrosis tumoral  $\alpha$ . Otro estudio señaló a dos pacientes que lo desarrollaron con el uso de isotretinoína, pero no está claro si existe algún vínculo causal. También se ha relacionado la aparición del síndrome con procesos sistémicos, como el linfoma de Hodgkin, el lupus eritematoso sistémico y la sarcoidosis.<sup>31</sup>

### 2.1.5 Fisiopatología:

El concepto principal de la fisiopatogenia de la enfermedad es que su presencia se debe a una conjugación de varios y variados factores, como en un gran número de enfermedades, existen factores del paciente, el agente, y el ambiente que se conjugan y dan por resultado la expresión de la enfermedad. Se han estudiado, que hay gran parecido entre moléculas normales que forman parte de la estructura mielinica y axonal neuronales, con estructuras que a su vez forman parte de paredes o antígenos bacterianos y/o virales.<sup>17</sup>

El Síndrome de Guillain Barré es particularmente asociado con diferentes patrones de anticuerpos anti-gangliosidos los cuales son segregados de acuerdo al fenotipo clínico. Los glucoesfingolípidos son residuos de carbohidratos unidos a una fracción de lípidos por un enlace glucosídico; cuando estos presentan en la fracción del carbohidrato uno o más ácidos sialicos son conocidos como gangliosidos. En el sistema nervioso central de los vertebrados se han caracterizado hasta 188 tipos, cuya función es formar parte de las membranas celulares de las células de sostén (glía) del sistema nervioso central y periférico formados de mielina; blancos moleculares clásicos de los anticuerpos antigangliosidos de superficie que contribuyen al proceso de inflamación-desmielinización del nervio periférico en el Síndrome de Guillain-Barré.<sup>21</sup> Dentro de los glicolípidos estudiados y que están involucrados se hallan el GM1, asialo-GM1, GM1b, Ga1Nac-GD1a, GD1b, 9-O-acetil-GD1b, GD3, GT1a, GT1b, GQ1b y el LM1. Incluso se ha llegado a intentar correlacionar la molécula involucrada con un tipo específico de patrón clínico (Tabla 3). La variedad AMAN se ha correlacionado sobre todo con el involucramiento de antígenos oligosacáridos de la pared celular de algunas cepas de *Campylobacter jejuni*, responsable de algunos cuadros de gastroenteritis, así, cuando existen en la sangre de los pacientes anticuerpos antiGT1a (de tipo IgG) clínicamente se presenta oftalmoparesia y parálisis facial en 57% de los casos, involucro bulbar en 70%, y en 39% de los casos hay necesidad de ventilación mecánica: todo esto también puede observarse en el caso de pacientes con anticuerpos anti GQ1b, además los datos clínicos sugestivos de una infección por *C. jejuni* son diarrea y dolor abdominal, que preceden a los síntomas de SGB. Los pacientes infectados por *C.jejuni* y que desarrollan SDB tiene mayor probabilidad de padecer una neuropatía axonal,

desarrollar anticuerpos al gangliosido GM1, desarrollar una forma clínica puramente motora, y tener hiperproteínoorraquia de menor intensidad, presentando una forma severa de la enfermedad.<sup>2, 17</sup>

Los pacientes infectados por *citomegalovirus* desarrollan mayor concentración de moléculas asociadas con activación y migración de las células T, presentando una variedad moderada de la enfermedad. Otros microorganismos involucrados son el *micoplasma pneumoniae*, con su galactocerebrosido que se mimetiza con el glicolípido mayor de la mielina, *virus de Epstein Barr*, *E.coli*, *Haemophilus influenzae*, *Parainfluenza 1*, *Influenza A*, *HIV*, *Hepatitis B*, *Clamidia psittaci*, *Borrelia burgdorferi*, *Varicel zoster*, *enterovirus*, *rotavirus* y el *virus del Nilo*. Algunas vacunas se han asociado con un riesgo elevado de Síndrome de Guillain Barré, excepto la vacuna antirrábica hecha en cultivo de tejido cerebral. Un informe demostró que las vacunas contra la gripe porcina y la gripe estacional de 1976 indujeron la formación de anticuerpos anti-GM1 en ratones, lo que sugiere mimetismo molecular en el Síndrome de Guillain Barré del estado postvacunación, pero esto no pudo replicarse en los modelos murinos y humanos. En contraste, una vacuna antirrábica derivada del cultivo cerebral de ovejas que estaba contaminada con gangliosidos puede desencadenar el Síndrome de Guillain Barré asociado con anticuerpos IgG anti-GM1 o anti GD1a.<sup>17, 18, 21</sup>

<b>Tabla 3. Subtipos de Síndrome de Guillain Barré y subtipos de anticuerpos antigangliosidos relacionados</b> <sup>29</sup>	
<b>AIDP</b>	DESCONOCIDA
<b>AMSAN</b>	GM1, GM1b, GD1a
<b>AMAN</b>	GM1, GM1b, GD1a, Ga1NAC-GD1a
<b>MSFS</b>	GQ1b, GT1A
<b>Neuropatía aguda sensitiva</b>	GD1a
<b>Variante orofacial</b>	GT1a
<b>MFS/SGB</b>	GQ1b, GM1, GM1b, GD1a, Gal, Nac-GD1a

Histopatología: Los aspectos histopatológicos de la enfermedad fueron descritos por primera vez por Haymaker y Kernohan, quienes notaron que ocurría un deterioro inflamatorio en las raíces anteriores de la medula espinal. Finalmente en 1969 Asbury, Arnason y Adams reportaron que los datos característicos de la enfermedad eran un infiltrado mononuclear inflamatorio perivascular, el cual rodea, además, zonas de mielina degradada en nervio periférico. Esta desmielinización ocurre con respecto de los axones de los nervios dañados; sin embargo, cuando la inflamación es muy intensa puede ser variable en severidad y extensión. Posteriormente los nervios son invadidos por macrófagos que engullen la mielina. En la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda y la variante de Miller Fisher, se desarrolla una

respuesta inflamatoria contra las células de Schwann productoras de mielina o la mielina periférica. La infiltración de los pequeños vasos epineurales y endoneurales (principalmente venas) por linfocitos y monocitos causa degeneración segmentaria de la mielina en todo el nervio. La inflamación es más intensa en la unión de las raíces dorsal y ventral. La desmielinización bloquea la conducción eléctrica a lo largo del nervio. La degeneración axonal ocurre como una respuesta secundaria; el grado se relaciona con la intensidad de la respuesta inflamatoria.<sup>17, 31</sup>

Todos los nervios mielinizados: motores, sensoriales, craneales, simpáticos, pueden verse afectados. La ruptura de la barrera hematoencefálica en la unión dural permite la trasudación de proteínas plasmáticas al líquido cefalorraquídeo.<sup>31</sup>

En las variantes motoras y sensoriales, el axón se ve afectado sin una respuesta inflamatoria. El proceso inmunitario primario se dirige a los ganglios de Ranvier, lo que lleva a una afectación axonal funcional con bloqueo de conducción causado por desprendimiento de mielina paranodal, alargamiento de los ganglios, disfunción de los canales de sodio, y alteraciones en la homeostasis de iones y agua. En algunos casos este proceso puede revertirse rápidamente o en otros casos puede progresar a degeneración axonal. En la variante motor-sensorial, los nervios sensoriales también se ven afectados.<sup>31</sup>

Aspecto molecular de la fisiopatología del SGB: Células T autorreactivas reconocen un autoantígeno específico presentado por moléculas del complejo mayor de histocompatibilidad, clase II, y al mismo tiempo presentan señales coestimuladoras sobre la superficie de las células presentadoras de antígenos, como los macrófagos en los compartimientos del sistema inmune. Los linfocitos T activados cruzan la barrera hematonerviosa (BNB) para entrar al sistema nervioso periférico (PNS) un proceso parcialmente mediado por quimiocinas, moléculas de adhesión (CAMs) y la matriz de metaloproteinasas (MMPs)<sup>31</sup>

Dentro del PNS, las células T activan a los macrófagos que entran en una actividad fagocítica, produciendo además citosinas inflamatorias, como el TNF $\alpha$  o el IFN $\gamma$ . Autoanticuerpos (ADCC) pueden bloquear funcionalmente lugares o epitopes involucrados con la conducción nerviosa o pueden activar la vía clásica del complemento (C) liberándose mediadores proinflamatorios y el complejo final citolítico C5b-9. La terminación de la respuesta inflamatoria es mediada parcialmente por los macrófagos por la inducción de apoptosis de las células T y la liberación de citosinas antiinflamatorias, como la IL-10 y el factor-B de transformación del crecimiento (TGF-B)<sup>17</sup>

### **2.1.6 Cuadro clínico:**

La característica clínica principal del Síndrome de Guillain Barré es una debilidad, rápida, progresiva y ascendente, la cual comienza en las extremidades inferiores y suele ser bilateral, se acompaña de pérdida de reflejos tendinosos y a menudo cursa con la presencia de dolor. Puede asociarse con sensación de malestar general,

náuseas, diarrea, letargo y ocasionalmente cefalea occipital. Los síntomas que predominan en pacientes pediátricos son: el dolor neuropático y dificultad para la marcha.<sup>1, 24</sup> El espectro clínico del SGB varía desde una leve debilidad a complicaciones severas que lleven a la insuficiencia respiratoria. Hasta el 15% de la población pediátrica afectada por SGB requerirá ventilación y un 20-30% de la población adulta. Los niños pueden tener un curso clínico más corto y es más probable que tengan una recuperación completa en comparación con la población adulta.<sup>1</sup>

El Síndrome de Guillain Barré evoluciona en tres fases: una fase de extensión, una fase de meseta, y una fase de recuperación.

Fase de extensión: Por definición dura menos de 4 semanas. El cuadro clínico debuta frecuentemente con síntomas sensitivos en forma de parestesias o disestesias de las extremidades. Se asocia un déficit motor, bilateral y simétrico, flácido y con arreflexia. El déficit evoluciona de forma ascendente, con predominio proximal y de gravedad variable: riesgo de evolución hacia tetraplejía, diplejía facial y afectación de nervios frénicos con insuficiencia respiratoria restrictiva aguda. Puede haber formas atípicas: forma descendente, evolución superaguda en menos de 24 horas, conservación de los reflejos osteotendinosos e incluso hiperreflexia.

Fase de meseta: Esta fase es de duración variable. Las parestesias o dolores están presentes en 80% de los casos; la arreflexia es generalizada en un 80% de pacientes, el 75% pierde la marcha y el 30% evoluciona hacia una insuficiencia respiratoria.

Fase de recuperación: La recuperación motriz puede ser larga, y hasta un 20% de los pacientes no recupera la marcha a los 6 meses. Casi el 10% de los pacientes presentan todavía síntomas residuales a los 3 años del episodio. Se observan fluctuaciones clínicas tras el inicio del tratamiento, con posibilidad de reagravación.

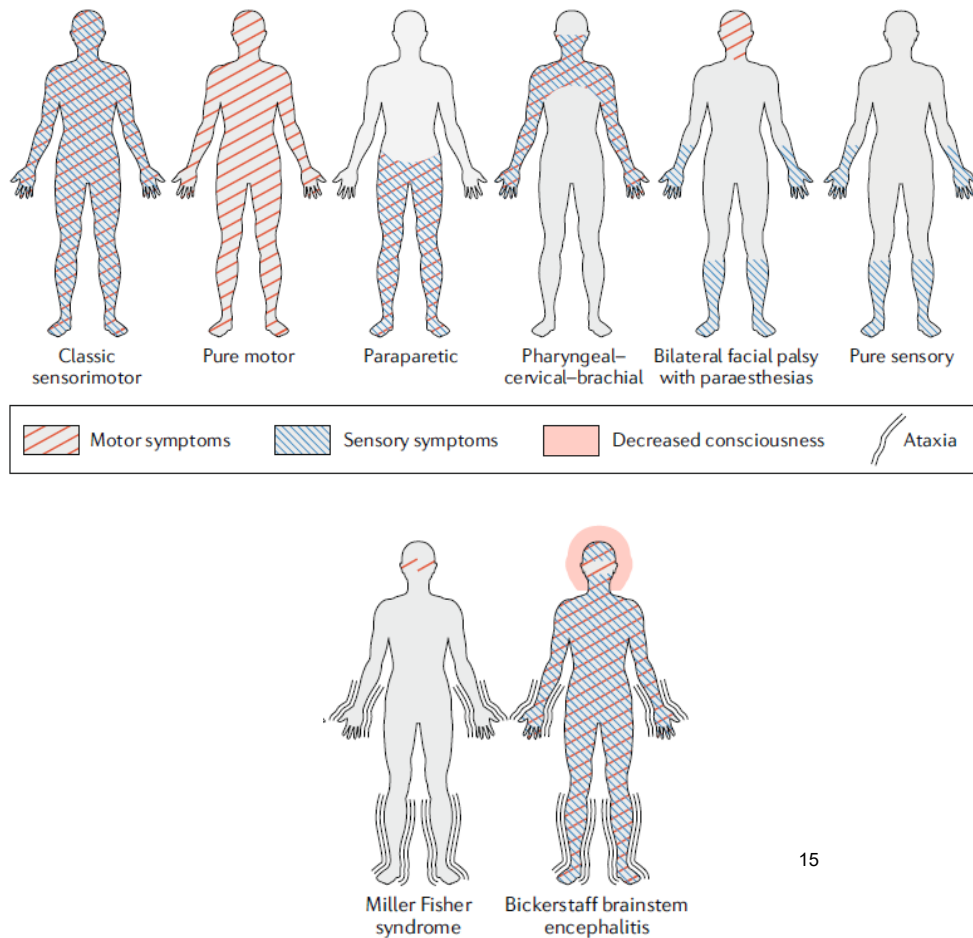
<sup>22</sup>Habitualmente los síntomas neuropáticos sobrevienen después de un período de latencia de una a cuatro semanas; rara vez ocurren después de seis semanas desde el evento desencadenante. En un estudio prospectivo realizado en 95 pacientes pediátricos, se observó que los síntomas iniciales más frecuentes fueron: inestabilidad en la marcha en el 45% de los casos, dolor neuropático en el 34% e imposibilidad para caminar en el 24%. En el pico de la enfermedad se observaron los siguientes síntomas: 79% dolor neuropático severo, asociado sobre todo con el mínimo movimiento de las extremidades, predominantemente en cintura escapular, espalda y pantorrillas, el 60% presentó imposibilidad para caminar, el 51% presentó disfunción autonómica, el 46% presentó alteraciones en algún nervio craneal, como los involucrados en la movilidad ocular, facial, en la deglución y, más aún, en la inervación de los músculos respiratorios, 24% presentó dificultad para usar los brazos y un 13% requirió ventilación mecánica asistida por esto, los pacientes deben hospitalizarse para ser vigilados.<sup>7, 17, 24</sup>

La disfunción autonómica ocurre aproximadamente en la mitad de los pacientes pediátricos con Síndrome de Guillain Barré entre ellas se encuentran una gran variedad de disritmias cardíacas (asistolia, bradicardia, taquicardia sinusal

persistente, taquiarritmias ventriculares y atriales), hipotensión ortostática, hipertensión transitoria o persistente, íleo paralítico, disfunción vesical, estreñimiento, gastroparesia severa y diaforesis profusa, esto a la vez de las implicaciones, se debe tener en cuenta el uso de medicamentos vasopresores o vasodilatadores. En casos muy raros se ha reportado la presencia de afección al sistema nervioso central <sup>14, 17, 24</sup>

La exploración física revela la presencia de debilidad simétrica de las extremidades inferiores, disminución o ausencia de los reflejos y alteraciones en la marcha. Los síntomas sensoriales generalmente se encuentran positivos como son dolor el cual varía de paciente en paciente y puede ser desde: dolor en tendones y articulaciones, dolor muscular, y parestesias dolorosas, e irritabilidad nerviosa refleja. Los síntomas iniciales pueden ser inespecíficos sobre todo en pacientes menores de 6 años, lo que causa un retraso en el diagnóstico, algunos casos de manera inicial se presentan con debilidad proximal, pobre localización del dolor, irritabilidad, o con la presencia de alteraciones en los esfínteres lo que obliga a descartar una lesión en la medula espinal. En un porcentaje muy bajo particularmente en las variantes motoras puras se puede observar hiperreflexia durante el transcurso de la enfermedad. <sup>15, 24</sup>

Históricamente el Síndrome de Guillan Barré se consideraba como un trastorno único, ahora se sabe que este presenta varias variantes clínicas (Figura 2)<sup>15</sup>. Cada una de las variantes del SGB presenta características clínicas y fisiopatológicas representativas. La forma clásica que se presenta con parálisis ascendente es la más común, sin embargo existen otras variantes que se presentan de manera atípica con alteraciones en un grupo de músculos o nervios de manera local o regional. <sup>24</sup>



15

Figura 2. Representación gráfica del patrón de síntomas típicamente observado en las diferentes variantes clínicas del síndrome de Guillain-Barre. Los síntomas pueden ser exclusivamente motores o exclusivamente sensitivos, o una combinación de síntomas motores y sensitivos. La ataxia puede estar presente en pacientes con síndrome de Miller Fisher. En la encefalitis de Bickerstaff puede estar presente tanto la ataxia como disminución del estado de conciencia. Los síntomas pueden estar localizados en regiones específicas del cuerpo y el patrón de síntomas en las diferentes variantes de SGB difiere una de la otra. A pesar de que la parálisis facial bilateral, la variante sensorial pura y el síndrome de Miller Fisher se encuentran incluidos en el espectro de Síndrome de Guillain Barre estos no cumplen con los criterios diagnósticos de SGB. <sup>15</sup>

A continuación enlistamos las características de las distintas variantes del Síndrome de Guillain Barré (Tabla 4):

#### Polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria aguda

Es la variante más común en Norte América, Europa y en los países desarrollados, con un 85-90% de todos los casos. Generalmente se debe a un desorden inmunitario, mediado por anticuerpos, con un factor infeccioso desencadenante usualmente viral o bacteriana. El cuadro típico generalmente se desarrolla 2 a 4 semanas después del episodio desencadenante. El síntoma más común es la presencia de dolor en las extremidades o región lumbar, así como la presencia de parestesias, seguido de debilidad simétrica de las extremidades inferiores la cual puede progresar en horas o días y afectar a extremidades superiores, en los casos más severos incluso a los músculos respiratorios. Se encuentra también la presencia de los reflejos tendinosos disminuidos o ausentes y en el 50% de los casos se presenta algún síntoma de disfunción autonómica. El objetivo de la respuesta inmune parece ser dentro de la superficie de la membrana de la célula de Schwann o de la mielina, lo que resulta como característica principal la desmielinización inflamatoria. La consecuencia primaria del proceso inmune es la disrupción multifocal de los segmentos de mielina lo que lleva a los hallazgos electrofisiológicos característicos: disminución en la velocidad de conducción nerviosa, prolongación de la latencia de las ondas distales y de la onda F, así como bloqueo en la conducción. Una vez que la reacción inmune se detiene, inicia la reparación y la remielinización, lo que correlaciona con una rápida y en la mayoría de casos una recuperación completa del cuadro de parálisis flácida. En algunos pacientes con esta variante particularmente los que presentan cuadros severos, la desmielinización inflamatoria puede estar acompañada de disrupción variable o pérdida de los axones. El daño a los axones es un evento secundario el cual se debe a la inflamación intensa, y edema de los nervios. El grado de daño axonal en esta variante determina el tiempo de recuperación, la duración de las secuelas y el pronóstico final. <sup>9, 20, 24, 29</sup>

#### Neuropatía motora axonal aguda

Es una variante motora pura del SGB, la cual se distingue de la PDIA, principalmente por la implicación en los nervios motores y los hallazgos electrofisiológicos los cuales sugieren daño axonal. Generalmente se presenta en China del Norte, pero también es común encontrarla presente en países como Japón, México, y Sur América. Es más común en países desarrollados, tiene una incidencia estacional, y en su mayoría precede de una infección por *Campilobacter jejuni* hasta en un 67%. La forma clínica dependerá de la extensión del daño axonal y en contraste con PDIA los reflejos tendinosos pueden estar conservados o incluso puede presentar hiperreflexia. La recuperación generalmente es más rápida, sobre todo si la afección se limita a la región distal, sin embargo un mayor número de pacientes con esta variante presentan insuficiencia respiratoria y necesidad de ventilación mecánica asistida. <sup>20, 24, 29</sup>



### Neuropatía motor y sensitiva axonal aguda

Esta variante generalmente es parecida a la motora axonal, solo que esta se acompaña de síntomas sensitivos. El curso de la enfermedad tiende a ser prolongado, severo y la recuperación puede llegar a ser incompleta. El daño axonal predomina tanto en las fibras motoras como sensitivas, y la afección inflamación desmielinizante es mínima. En un alto porcentaje los pacientes presentan síntomas de disfunción autonómica. Es muy rara su presencia en la población pediátrica y en su mayoría afecta a adultos. <sup>1, 20, 24</sup>

### Síndrome de Miller Fisher

Esta variante fue descrita por Fisher en 1956 y constituye alrededor del 3-5% de los casos de SGB en países occidentales. Es una forma atípica de SGB, se presenta con una tríada de síntomas la cual consiste: debilidad facial (principalmente oculomotor y / o bulbar), ataxia y arreflexia. Las formas incompletas incluyen oftalmoplegia aguda sin ataxia, y neuropatía atáxica aguda sin oftalmoplegia. La oftalmoplejía externa total suele acompañarse de ptosis palpebral, lo que permite diferenciar al SMF de otras patologías como la Encefalitis de Bickerstaff o la encefalomiелitis aguda diseminada. En el SMF existe leve paresia de extremidades, siendo raro casos de insuficiencia respiratoria. Los síntomas suelen desaparecer en semanas o meses. La presencia de gangliósidos GQ1b se asocia a la variante Miller Fisher, con un alto número de ellos encontrados principalmente en los nervios oculomotores, lo cual puede explicar la oftalmoplejía en esta condición. Los resultados en estudios de líquido cefalorraquídeo y en estudios de electrofisiología son similares a los encontrados en la variante PDIA. Sin embargo se ha descrito un predominio en la disminución o ausencia en el potencial de acción de los nervios sensoriales y ausencia en el reflejo tibial H. <sup>1, 20, 24, 29</sup>

### Encefalitis de Bickerstaff

Se trata de una encefalitis del tronco encefálico caracterizada por la presencia de encefalopatía e hiperreflexia, en combinación con características clínicas del SMF como son oftalmoplejia, y ataxia. También ha sido asociada a la presencia de anticuerpos anti-GQ1b. Esta variante responde adecuadamente al tratamiento con inmunoglobulina humana y a plasmaferesis.<sup>24</sup>

### Debilidad Faringo-Cervico-braquial

Se caracteriza por la presencia de debilidad aguda de los músculos orofaríngeos, del cuello y de los hombros, así como la presencia de dificultad para la deglución. También puede estar presente la debilidad facial, la fuerza y los reflejos de las extremidades inferiores generalmente están conservados. Se piensa que esta variante es una forma axonal localizada. Se ha asociado a esta variante la presencia de anticuerpos IgG para GT1a, GQ1b, y en menor porcentaje a GD1a. <sup>24</sup>

### Polineuritis craneal

Estos pacientes generalmente desarrollan afección bilateral, múltiple y aguda en los pares craneales (debilidad facial, disfagia, y disfonía) así como pérdida sensorial periférica severa. Esta variante se asocia a una infección por citomegalovirus, y se ha observado una afección en pacientes más pequeños en comparación con las otras variantes de SGB. Los hallazgos en LCR y en los estudios de electrofisiología son similares a la variante PDIA. En estudios de resonancia magnética contrastada con gadolinio se ha observado un reforzamiento de las raíces de los pares craneales. Un mayor número de pacientes pediátricos con esta variante han presentado necesidad de soporte ventilatorio en comparación con pacientes con las variantes más típicas del SGB.<sup>24</sup>

Otras variantes incluyen:<sup>24</sup>

- Neuropatía panautonómica aguda: la forma más rara de SGB.
- Síndrome de Guillain Barré sensitivo puro.
- Diplejía facial y parestesias de las extremidades distales
- Parálisis del 6to par craneal y parestesias distales
- Radiculopatía lumbar bilateral

**Tabla 4 Resumen: Variantes del Síndrome de Guillain Barré<sup>24</sup>**

Variante	Frecuencia de casos	Características clínicas
<b>Clásica sensitiva-motora</b>	30-85%	Debilidad rápida, progresiva y simétrica. Síntomas sensitivos con disminución o ausencia de los reflejos tendinosos. Generalmente alcanzando un pico de los síntomas a las 2 semanas.
<b>Motora pura</b>	5-70%	Debilidad motora sin la presencia de síntomas sensitivos.
<b>Paraparetica</b>	5-10%	Paresia restringida a las piernas
<b>Debilidad Faringo-Cervico-braquial</b>	<5%	Debilidad de los músculos faríngeos, cervicales y braquiales sin debilidad de las extremidades inferiores.
<b>Parálisis facial bilateral con parestesias</b>	<5%	Debilidad facial bilateral, parestesias y reflejos disminuidos.
<b>Sensitiva pura</b>	<1%	Neuropatía sensorial aguda o subaguda sin otros déficits.

<b>Síndrome de Miller Fisher</b>	5-25%	Oftalmoplejia, ataxia y arreflexia. Pueden aparecer formas incompletas con ataxia aislada (neuropatía atáxica aguda) u oftalmoplejia.
<b>Encefalitis de Bickerstaff</b>	<5%	Oftalmoplejia, ataxia, arreflexia, así como síntomas de la vía piramidal y alteraciones de la conciencia.

**Tabla 5. Escala de Hughes**

<b>1. Sano.</b>
<b>2. Síntomas menores y capaz de correr.</b>
<b>3. Camina más de 10 metros con apoyo, pero incapaz de correr.</b>
<b>4. Camina más de 10 metros en espacios abiertos con apoyo.</b>
<b>5. Confinado a silla de ruedas o a cama.</b>
<b>6. Requiere ventilación asistida en la mayor parte del día.</b>
<b>7. Muerte.</b>

Se utilizó la escala adaptada de discapacidad de Hughes para describir el curso clínico del síndrome de Guillain-Barré; la cual fue útil para la observación de las fluctuaciones clínicas y durante el tratamiento. <sup>10</sup> (Tabla 5)

### **2.1.7 Diagnóstico:**

El diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré es todo un reto, especialmente en pacientes pequeños y en presentaciones atípicas. El diagnóstico inicial se basa en las manifestaciones clínicas, siendo las más comunes la presencia de debilidad muscular progresiva, simétrica o discretamente asimétrica, y la presencia de reflejos tendinosos ausentes o disminuidos. La debilidad puede variar desde una dificultad leve para caminar hasta una parálisis casi completa de todos los músculos de las extremidades, incluyendo los músculos faciales, respiratorios y bulbares. Sin embargo, algunas variantes de SGB se manifiestan con afectación local o regional de un cierto grupo de músculos o nervios, algunas otras se manifiestan con afección a los pares craneales. Estas variaciones en la clínica inicial hacen difícil realizar un diagnóstico temprano y oportuno. <sup>5, 24</sup>

Los criterios de Asbury y Cornblath (1990), son útiles para el diagnóstico de formas típicas de síndrome de Guillain Barré, clásicamente incluyen debilidad progresiva de la musculatura pélvica y braquial, ascendente, con disminución o ausencia de reflejos de estiramiento muscular. (Tabla 6) <sup>5</sup>

<b>Tabla 6. Criterios de Asbury</b>
<p><b>Características necesarias para el diagnóstico</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Debilidad progresiva en ambos brazos y piernas</li> <li>• Arreflexia (o hiporreflexia)</li> </ul>
<p><b>Características que apoyan el diagnóstico</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Progresión de los síntomas durante días a cuatro semanas</li> <li>• Simetría relativa</li> <li>• Signos o síntomas sensoriales leves</li> <li>• Afectación del nervio craneal, debilidad facial Especialmente bilateral</li> <li>• Disfunción autonómica</li> <li>• Ausencia de fiebre de inicio</li> <li>• Hallazgos típicos en líquido cefalorraquídeo (disociación albumino - citológica)</li> <li>• Electromiografía/velocidades de conducción del nervio (signos característicos de un proceso desmielinizante En los nervios periféricos)</li> </ul>
<p><b>Características que ponen en duda el diagnóstico</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Debilidad asimétrica</li> <li>• Disfunción vesical e intestinal persistente</li> <li>• Disfunción vesical e intestinal inicial</li> <li>• &gt; 50 células en el líquido cefalorraquídeo</li> <li>• Nivel sensitivo</li> </ul>
<p><b>Características que descartan el diagnóstico</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Abuso de Hexa carbonos (solventes inhalados, N-hexano y N-butilcetona), incluye inhalación de tiner y pegamento</li> <li>• El metabolismo de la porfirina anormal</li> <li>• Infección reciente de difteria</li> <li>• Intoxicación por plomo</li> <li>• Otras condiciones similares: poliomielitis, botulismo, parálisis histérica, neuropatía toxica</li> </ul>

Ninguna investigación por sí sola puede confirmar o descartar el diagnóstico de SGB, particularmente al principio de su curso. En un niño con una presentación clínica compatible, el diagnóstico se deberá apoyar de estudios complementarios como los son el análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR), los estudios de electrodiagnóstico, la resonancia magnética, TAC de cráneo y complementarios como el resultado de anticuerpos de inmunoglobulina G por ejemplo: IgG sérica GQ1b. <sup>24</sup>

Los siguientes hallazgos son características que apoyan el diagnóstico <sup>22, 24</sup>:

- Disociación albuminocitológica es decir hiperproteínoorraquia (> 45 mg / dL) con un recuento normal de glóbulos blancos en LCR.
- En las formas desmielinizantes los estudios de electrodiagnóstico muestran anomalías que incluyen; bloqueo de la conducción motora, enlentecimiento de la conducción nerviosa motora y sensitiva, dispersión temporal y latencias distales prolongadas. En las formas axonales, los estudios de conducción nerviosa muestran una disminución de la amplitud de la respuesta motora (y posiblemente sensorial), con velocidades de conducción normales.
- Reforzamiento de las raíces de los nervios espinales, cauda equina y las raíces de los pares craneales, en estudio de resonancia magnética con medio de contraste.
- Detección de anticuerpos IgG séricos contra GQ1b, que apoya el diagnóstico de las siguientes variantes de SGB: Síndrome de Miller Fisher, encefalitis de Bickerstaff y debilidad braquial faríngea-cervical.

#### Líquido cefalorraquídeo:

En el resultado de la punción lumbar a menudo podemos encontrar elevación de las proteínas en el LCR, con un recuento normal de glóbulos blancos. Este hallazgo, conocido como disociación albuminocitológica, está presente aproximadamente en el 50-66% de los pacientes en la primera semana después del inicio de los síntomas y en un 75% de los pacientes en la tercera semana tras el inicio de estos. Cuando se analiza el LCR dentro de los primeros días tras la aparición de los síntomas hasta un 50% de los pacientes presentan niveles normales de proteínas en LCR. La elevación de proteínas puede deberse a una mayor permeabilidad de la barrera hematoencefálica a nivel de las raíces nerviosas proximales. <sup>24</sup>

Se debe plantear otro diagnóstico diferencial en niños con parálisis flácida aguda que tengan un recuento de células en LCR >50/mm<sup>3</sup>; infección por VIH, enfermedad de Lyme, poliomielitis, infección por enterovirus 71, virus del Nilo Occidental o neoplasia maligna. <sup>22, 24</sup>

#### Estudios de electrodiagnóstico:

Los estudios de electrodiagnóstico son las pruebas más específicas y sensibles para el diagnóstico de SGB y establecen la fisiopatología subyacente ya sea desmielinizante o axonal. Aportan además elementos pronósticos sobre la evolución de la enfermedad. El estudio neurofisiológico permite el diagnóstico del SGB en pediatría hasta en un 90% desde los primeros días tras el inicio de los síntomas. Los cambios son prácticamente universales en la segunda semana de enfermedad, momento en el que casi siempre se puede hacer un diagnóstico definitivo. <sup>24</sup>

Las formas desmielinizantes se caracterizan por un alargamiento de las latencias distales, una disminución de la velocidad de conducción, bloqueos proximales

(manifestación de una desmielinización segmentaria) y/o alargamiento de las latencias de ondas F (lo que permite la exploración de la parte proximal del nervio). Durante la afección axonal, se constata una disminución de la amplitud de los potenciales de acción en los nervios motores (AMAN) o en los nervios sensitivos y motores (AMSAN). La evidencia electromiográfica de denervación aguda siempre sugiere una lesión axonal grave y un peor pronóstico. En la tabla 7 se muestran los criterios específicos para la clasificación<sup>6, 22, 24</sup>

<b>Tabla 7. Criterios electrofisiológicos de clasificación de los síntomas Guillain-Barre.</b>	
<b>Normal</b>	Todos los criterios, en todos los nervios: - DML $\leq$ 100% ULN - Presencia de ondas F con una latencia $\leq$ 100% ULN - MCV $\geq$ 100% LLN - dCMAP $\geq$ 100% LLN - pCMAP $\geq$ 100% LLN - Proporción pCMAP/dCMAP $>$ 0,5
<b>Primitivamente desmielinizante</b>	Al menos 1 criterio en 2 nervios, o 2 criterios en 1 nervio si los otros son inexcitables, y: - dCMAP $\geq$ 10% LLN - MCV $<$ 90% LLN (85% si dCMAP $<$ 100% LLN) - DML $>$ 100% ULN (120% si dCMAP $<$ 100% LLN) - Proporción pCMAP/dCMAP $>$ 0,5 y dCLAO $\geq$ 20% - Latencia de las ondas F $>$ 120% ULN
<b>Primitivamente axonal</b>	Ninguno de los dos precedentes en todos los nervios, y: - dCMAP $<$ 80% LLN en dos nervios
<b>Inexcitable</b>	dCMAP ausente en todos los nervios
<b>Equivoco</b>	No responde a ninguno de los criterios precedentes

### Estudios de imagen

La resonancia magnética espinal con administración de gadolinio muestra con frecuencia un reforzamiento de las raíces nerviosas espinales y de la cauda equina durante las primeras semanas después del inicio de los síntomas SGB. El realce puede ser difuso o afectar con predominio a las raíces nerviosas ventrales (anterior) y, con menor frecuencia, a las raíces dorsales (posteriores). En algunos casos, el realce de la raíz nerviosa puede no estar presente en el primer estudio y observarse en una segunda resonancia magnética. En algunos casos, también puede observarse realce de las raíces de los pares craneales, lo que refleja una afectación nerviosa más

difusa. Los estudios de neuroimagen también tienen un papel en el descarte de diagnósticos alternativos como los son tumores espinales o encefalomiелitis diseminada aguda.<sup>1, 24</sup>

La evidencia de estudios retrospectivos no controlados sugiere que la sensibilidad de la resonancia magnética espinal con contraste para el diagnóstico de SGB infantil es > 90%. Sin embargo, el reforzamiento de la raíz del nervio espinal es un hallazgo inespecífico que se puede observar en una variedad de trastornos que incluyen; polirradiculopatía relacionada con VIH o infección por citomegalovirus, polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, aracnoiditis, sarcoidosis, meningitis carcinomatosa o linfomatosa y ciertas enfermedades metabólicas. Por lo tanto, el diagnóstico de GBS no se puede realizar solo mediante resonancia magnética.<sup>24</sup>

### Anticuerpos

Las reacciones inmunitarias dirigidas contra los epítomos de la superficie de la membrana de la célula de Schwann o de la mielina pueden causar la forma desmielinizante aguda del SGB, mientras que las reacciones inmunitarias contra los epítomos contenidos en la membrana axonal causan las formas axonales agudas. Con base en la evidencia clínico-serológica de acuerdo con el tipo de antígeno que expresa cada nervio, ejemplos notables son el síndrome de Miller-Fisher y la encefalitis de Bickerstaff, donde los anticuerpos anti-GQ1b se expresan predominantemente en el nervio abducens, troclear y oculomotor, así como en los husos musculares de los músculos inervados; posiblemente GQ1b también se exprese en la formación reticular, lo que explicaría por qué los pacientes con encefalitis de Bickerstaff tienen el deterioro rostrocaudal característico. Asimismo, 18% de los pacientes con neuropatía sensitiva atáxica aguda muestran anticuerpos anti-GQ1b y 65% de los síndromes de Guillain-Barré atáxicos también expresan ese antígeno. Otro antígeno importante es GT1, que se expresa en los nervios glossofaríngeo, vago y en las fibras vagales del nervio accesorio; las formas incompletas de síndrome de Miller-Fisher y con la debilidad faringo-cervico-braquial expresan de igual forma anticuerpos anti-GQ1b y GT1. Actualmente, las pruebas de laboratorio para detectar anticuerpos contra glicolípidos distintos de GQ1b no se realizan de forma rutinaria debido a su utilidad clínica limitada.<sup>21, 24</sup>

### Otros estudios de laboratorio

Se ha reportado en un 28% de los casos elevación de las enzimas hepáticas AST, ALT, GGT y fosfatasa alcalina, 11% menos de 1.5 veces lo normal, y 17% de casos con elevación por arriba de tres veces lo normal, dada la naturaleza misma del SGB, deberá descartarse infección por citomegalovirus, virus de la hepatitis, toxoplasma, u otras enfermedades hepáticas preexistentes.<sup>17</sup>

### Escalas empleadas

En la mayoría de los pacientes, el síndrome de Guillain-Barré continúa progresando durante un máximo de una a tres semanas después de la aparición de los síntomas.



La insuficiencia respiratoria se produce en 25% de los pacientes y las principales complicaciones, como neumonía, sepsis, embolia pulmonar y hemorragia gastrointestinal, se manifiestan en 60% de los pacientes intubados. Las escalas de pronóstico Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (EGRIS) y Erasmus GBS Outcome Score (EGOS) utilizan el número de días entre el inicio de la debilidad y la admisión hospitalaria, la existencia o ausencia de debilidad facial o bulbar y la gravedad de la debilidad de las extremidades para predecir la probabilidad de que la insuficiencia respiratoria se manifieste.

#### **2.1.8 Diagnóstico diferencial:**

Los trastornos del sistema nervioso central, nervios periféricos, unión neuromuscular y músculo pueden tener características que inicialmente se parecen al síndrome de Guillain-Barré, sin embargo los resultados del examen neurológico, el curso clínico, el perfil del líquido cefalorraquídeo y los hallazgos electrodiagnósticos generalmente establecen el diagnóstico del síndrome de Guillain Barré.<sup>22</sup>

Los principales diagnósticos diferenciales para considerar son las urgencias neuroquirúrgicas y las infecciones del SNC. La presencia de un nivel sensitivo, anestesia en silla de montar, trastornos esfinterianos precoces (en particular incontinencia urinaria o fecal) o signos piramidales (hiperreflexia, signo de Babinski o de Hoffmann) debe hacer sospechar una compresión medular o un síndrome de cola de caballo.<sup>22</sup>

La hipertermia en la fase inicial, la pleiocitosis en el líquido cefalorraquídeo (LCR) o un síndrome inflamatorio hacen sospechar una meningoradiculitis. Se debe estudiar la presencia de virus herpes (virus herpes simple (VHS), virus de la varicela zóster (VVZ)) y Borrelia en el LCR. En espera de resultados, se debe iniciar tratamiento antiviral y antibiótico. Tampoco existe síndrome confusional en la fase inicial. Si lo hay, se debe considerar otro diagnóstico, como la porfiria aguda intermitente. La reaparición de un déficit a distancia del tratamiento sugiere una polirradiculoneuritis crónica y se debe realizar una nueva electroneuromiografía.<sup>22</sup>

Otros diagnósticos diferenciales y signos de orientación se muestran en la Tabla 8 y Tabla 9.

<b>Tabla 8. Condiciones comunes que pueden imitar el síndrome de Guillain-Barré</b> <sup>33</sup>		
<b>Enfermedad</b>	<b>Características clínicas</b>	<b>Gabinete/Laboratorio</b>
<b>Mielitis Transversa</b>	Nivel sensorial claro Incontinencia urinaria	RM de medula espinal con gadolinio Pleiocitosis (>200 células)
<b>Miastenia Gravis</b>	Ptosis y oftalmoplegia Reflejos tendinosos normales. Debilidad de musculo masetero. Sin disautonomías	Electromiografía, Prueba de velocidades de conducción nerviosa, estimulación reptitiva Líquido cefalorraquídeo normal. Prueba con neostigmina
<b>Botulismo</b>	Pupilas dilatadas, oftalmoparesias, disfagia, Disfagia, dificultad al habla. Patrón descendente, cuadriparesias, constipación, hipotensión ortostatica, boca seca, retención urinaria, lagrimeo disminuido.	Bioensayo de ratón. Pruebas de velocidad de conducción nerviosa motor y sensitivas normales. Respuesta disminuida del potencial de acción a la estimulación del musculo compuesto de los músculos proximales de 2- a 3- Hz, disminución del potencial de acción del musculo compuesto a una estimulación supramaximal del nervio, incremento de la acción del nervio y bloqueo con electromiografía de un solo nervio.
<b>Neuropatía Vasculítica</b>	Historial: Lupus eritematosos sistémico, granulomatosis con poliangitis, poliarteritis nodosa, y artritis reumatoide. Dolor sin parestesias, debilidad asimétrica marcada	Radiografía de tórax y senos paranasales o TAC de tórax, biopsia de nervios y musculo.
<b>Meningitis carcinomatosa o linfomatosa</b>	Cambios cognitivos, estupor Dolor radicular Asimetría implicada de los nervios craneales	Citología de LCR RM con gadolinio RM de medula espinal o cerebro con gadolinio

**Tabla 9. Diagnósticos diferenciales más importantes de GBS por localización**

13

<p><b>Nervios periféricos</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pacientes con neuropatía recurrente subaguda axonal, con niveles elevados de lactato en LCR y mutación de PDHcl<math>\alpha</math></li> <li>• Trastornos metabólicos como la hipermagnesemia. o hipofosfatemia</li> <li>• Parálisis causada por garrapatas</li> <li>• Toxicidad por metales pesados como el arsénico, oro y talio</li> <li>• Neuropatía inducida por medicamentos (por ejemplo, vincristina, compuestos de platino, nitrofurantoína, paclitaxel)</li> <li>• Porfiria</li> <li>• Neuropatía por enfermedad crítica</li> <li>• Vasculitis</li> <li>• Difteria</li> </ul>	<p><b>Médula espinal</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Infarto, mielitis, compresión</li> </ul>
	<p><b>Placa terminal neuromuscular</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Miastenia gravis</li> <li>• Envenenamiento por organofosforados</li> <li>• Botulismo</li> </ul>
	<p><b>Intracraneal</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Meningitis neoplásica</li> <li>• Encefalitis del tronco encefálico</li> </ul>
	<p><b>Neuronas motoras del asta anterior</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Polio y otros enterovirus que pueden desencadenar poliomielitis, incluyendo Virus del Oeste del Nilo</li> </ul>
	<p><b>Raíces nerviosas</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC)</li> <li>• Compresión de las raíces nerviosas en la base de la columna vertebral (Síndrome de cola de caballo)</li> </ul>
	<p><b>Músculo</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Miopatía por enfermedad crítica</li> <li>• Polimiositis</li> <li>• Dermatomiositis</li> <li>• Hipo / hipercalcemia</li> <li>• Parálisis periódica</li> </ul>

### **2.1.9 Tratamiento:**

Los pacientes con SGB deben ser admitidos al hospital para una vigilancia estrecha. Las indicaciones de ingreso a la unidad de cuidados intensivos incluyen la presencia de tetraparesia flácida, una enfermedad rápidamente progresiva, capacidad vital de menos de 20 ml / kg, parálisis bulbar o inestabilidad cardiovascular autónoma que incluye hipertensión y arritmias. La evolución y severidad de esta neuropatía es variable; puede suceder con una velocidad alarmante de modo que la intubación y la ventilación mecánica puedan ser necesarias dentro de las primeras 24-48 h desde el inicio de los síntomas <sup>1, 9, 12</sup>

El tratamiento del SGB tiene dos aspectos el tratamiento sintomático y el tratamiento etiológico, siendo el primero lo principal a llevarse a cabo, ya que generalmente una vez pasada la fase aguda o de progresión inicia la recuperación.

#### Tratamiento sintomático

Insuficiencia respiratoria aguda: El 25-30% de los pacientes necesita ventilación mecánica por insuficiencia respiratoria aguda o trastornos de deglución. La ventilación no invasiva (VNI) no está indicada en este tipo de pacientes con trastornos de deglución, disminución rápida de la capacidad vital con agotamiento respiratorio y disautonomía. La intubación no debe retrasarse para no aumentar el riesgo de neumopatía adquirida asociada a ventilación mecánica. El retiro ventilatorio puede iniciarse cuando la capacidad vital sea superior a 7 ml/kg y se puede proceder a la extubación si es superior a 15 ml/kg. Se debe hacer de manera progresiva, con períodos de prueba cada vez más largos con un tubo en T. El éxito de una prueba de 12 horas manteniendo una gasometría normal es un requisito antes de la extubación. En caso de retiro complicado, puede proponerse una traqueotomía en espera de la recuperación. En este caso se recomienda que haya transcurrido un período de 3 semanas de ventilación mecánica antes de recurrir a esta opción. <sup>22</sup>

Trastornos de la deglución y nutrición: El aspecto nutricional no debe olvidarse y hay que vigilarlo con determinaciones de albumina sérica y balances nitrogenados pues la inmovilidad, el estrés metabólico, la afección intestinal, la disfagia y la depresión contribuyen a la desnutrición del paciente. Se prefiere la nutrición vía oral, sin embargo la presencia de síntomas bulbares, sobre todo si hay trastornos de la deglución, impone la colocación de una sonda nasogástrica para alimentación enteral y administración de medicamentos. La alimentación vía parenteral se inicia con indicaciones precisas. El recurso a una gastrostomía no está consensuado y por lo general se realiza en pocos casos. El estreñimiento es un problema frecuente, pudiendo utilizarse metoclopramida como procinetico intestinal o ablandadores de heces de uso común, en caso de diarrea, esta pudiera ser una manifestación de afección disautonomica o una reacción a la dieta utilizada y afortunadamente, es casi siempre algo pasajero. <sup>22, 24</sup>

Dolor: El dolor neurógeno debe tratarse con analgésicos específicos como la gabapentina o la carbamazepina. Otras opciones son los antidepresivos tricíclicos, quinina y fenitoina. No hay que olvidar los dolores asociados a la inmovilización, que se tratan con analgésicos clásicos y antiinflamatorios no esteroideos.<sup>22, 24</sup>

#### Tratamiento etiológico

Plasmaferesis: El principio de esta terapia es reemplazar el plasma del paciente tras la separación de los elementos nucleados por centrifugación o filtración. Se cree que la plasmaferesis actúa removiendo anticuerpos y complejos circulantes que se dirigen hacia antígenos de los nervios periféricos y raíces. Esta técnica es eficaz en varios aspectos: disminución de la duración de la ventilación mecánica, disminución del tiempo de recuperación de la marcha con y sin ayuda y disminución del tiempo de recuperación del déficit. La eficacia a largo plazo queda demostrada por la disminución de la mortalidad y las secuelas al cabo de 1 año. El volumen para recambiar es de 1,5 veces la masa plasmática. Se recomienda realizar cuatro recambios en las formas moderadas y graves (pérdida de la marcha, necesidad de soporte ventilatorio) y dos en las formas leves (déficit motor sin pérdida de la marcha). Deben iniciarse precozmente, en los primeros 7 días tras el debut del déficit. Las técnicas de filtración son tan eficaces como la centrifugación. La asociación de albúmina con coloide se tolera mejor que el plasma como solución de reemplazo. Las principales contraindicaciones de la plasmaféresis son las coagulopatías y las sepsis. Las complicaciones son raras (< 5% de las sesiones) y frecuentemente benignas, de tipo hipotensión, fiebre/escalofríos o náuseas/vómitos.<sup>22, 24</sup>

Inmunoglobulina: La inmunoglobulina intravenosa tiene una acción inmunomoduladora multimodal (bloqueo de receptores Fc de las inmunoglobulinas G [IgG], supresión de la activación linfocítica, modulación del sistema de complemento y neutralización de autoanticuerpos patológicos). Cuando se inician en los 15 días que siguen el comienzo del déficit, la inmunoglobulina IV es tan eficaz como la plasmaféresis en términos de mortalidad y de recuperación clínica (retiro de ventilación mecánica, recuperación de la marcha) a corto plazo (4 semanas) y largo plazo (1 año). Se encuentran pocos datos que orienten a una dosificación óptima. Las dosis recomendadas son de 0.4gkg/día durante 5 días, en niños el resultado es el mismo si se emplea la misma dosis total pero administrada solo en 2 días (1gkg/día). Debido a la facilidad de la aplicación, la inmunoglobulina intravenosa es actualmente el tratamiento preferido de SGB. Las principales contraindicaciones son el déficit de IgA y la insuficiencia renal. Se han descrito efectos secundarios menores en un 1-5% de pacientes (cefaleas, fiebre/escalofríos, náuseas/vómitos, hipo/hipertensión, taquicardia, mialgias, artralgiás) y generalmente se deben a una velocidad de perfusión demasiado rápida. Los efectos secundarios más graves que pueden observarse son: shock anafiláctico en pacientes con déficit de IgA, meningitis

asépticas, insuficiencia renal aguda orgánica, episodios tromboembólicos, hiponatremia/seudohiponatremia, erupción cutánea o anemia hemolítica.<sup>1, 9, 22, 25,</sup>

**Corticoesteroides:** Los esteroides son ampliamente utilizados en una gran variedad de enfermedades autoinmunes, lo cual ha llevado a utilizarlos como medida terapéutica en el SGB durante varias décadas. Sin embargo, una revisión sistemática del uso de corticosteroides en niños y adultos con SGB no encontró beneficio alguno en cuanto a la mejoría de la discapacidad tras su empleo en comparación con aquellos que recibieron placebo. En vista de estos resultados, los esteroides son a menudo evitados en el tratamiento de SGB en niños.<sup>1</sup>

#### Prevención de complicaciones

Para evitar complicaciones tromboembólicas Se debe iniciar anticoagulación preventiva con heparina natural no fraccionada (HNF) y heparina de bajo peso molecular (HBPM) o colocación de medias de compresión neumática intermitente hasta que el paciente vuelva a caminar o al menos 3 meses en casos de persistencia de la inmovilización. La retención aguda de orina hace necesaria la colocación de una sonda vesical. Se mantiene hasta la recuperación de la movilidad de los miembros inferiores. Se deberá mantener desde un inicio cambios frecuentes de posición, tanto para alivio del dolor como para la prevención de escaras de decúbito, sobre todo en pacientes incapaces de moverse.<sup>17, 22</sup>

#### Rehabilitación

La rehabilitación deberá iniciarse de manera temprana para evitar las complicaciones ya antes mencionadas como lo son la trombosis (con la movilización y el uso de compresas) y la deformidad de las articulaciones (usando ortesis y férulas), así mismo la rehabilitación precoz e intensiva parece ser eficaz para disminuir la severidad de la atrofia de los músculos que ocurre como resultado de una parálisis prolongada; por lo general debe mantenerse durante varios meses, o incluso años en casos graves, para cumplir el segundo y más importante objetivo que es la recuperación motriz. La fisioterapia respiratoria es de gran importancia, especialmente en niños que todavía no están conectados a la ventilación mecánica, pero también debe hacerse en los que lo están, con técnicas de eliminación de secreciones (Cough-Assist), es de especial interés en la prevención del acúmulo de secreciones bronquiales y de las sobreinfecciones pulmonares.<sup>22, 29</sup>

#### **2.1.10 Pronóstico:**

El pronóstico general a largo plazo para los niños con síndrome de Guillain Barré es más favorable que el de los adultos, la mayoría de los niños tiene una buena recuperación de la función motora, en comparación con pacientes mayores, con peores resultados en mayores de cuarenta años. Aproximadamente el 85 por ciento

de los pacientes logran una recuperación completa y funcional dentro de los primeros 6 a 12 meses. La recuperación es máxima a los 18 meses del inicio de la enfermedad. En casos severos de síndrome de Guillain Barré, existe un retraso en la deambulaci3n recuperándose en un tiempo aproximado de 6 meses a un 1 a1o. Solo 5 -10% de los ni1os presentan leves secuelas motoras o sensoriales de predominio en extremidades.<sup>13, 16, 20</sup>

La neuropatía axonal motora aguda tiene un curso m3s agudo y severo que la Poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, con una mayor tasa de requerir ventilaci3n mecánica. No obstante, se ha demostrado que el pron3stico a largo plazo para ambas variantes es igualmente favorable en ni1os. Aun as3, el dolor y la necesidad de ayuda a la deambulaci3n se llegan a observar hasta los seis meses posteriores del inicio del cuadro. La calidad de vida puede estar da1ada en diferentes áreas muchos a1os despu3s del inicio de la enfermedad, indicando recuperaci3n incompleta a largo plazo; entre el 25 y 85% de los pacientes continúan con signos residuales de neuropatía, indicando da1o funcional. En un examen neurol3gico detallado realizado semanas o meses despu3s del cuadro, aún pueden encontrarse d3ficits neuropsiquiátricos tales como fatiga y parestesias, as3 como una pobre coordinaci3n y concentraci3n.<sup>1, 7, 13</sup> La recaída ocurre en un peque1o porcentaje de pacientes, un ensayo multic3ntrico de 229 pacientes mostr3 una tasa de recaída de 3 a 5 por ciento.<sup>31</sup>

Existe informaci3n limitada sobre los factores que podr3an servir como predictores para la recuperaci3n, no obstante se han asociado ciertas características presentes en pacientes como son: el deterioro de los nervios craneales, la necesidad de asistencia respiratoria y la tetraplejia a una recuperaci3n adversa de la capacidad para caminar, al contrario el mejor factor predictivo para la pronta recuperaci3n de esta funci3n, es la presencia de fuerza muscular en el d3a 10 despu3s del inicio de la enfermedad.<sup>13</sup>

La mortalidad estimada del SGB es variable y aún con el advenimiento de una terapia efectiva sigue siendo de 4 a 8%, se considera que m3s de 20% de los pacientes llega a requerir ventilaci3n asistida y que alrededor del 40% de aquellos que ameritaron hospitalizaci3n requerirán rehabilitaci3n.<sup>7</sup>

El s3ndrome de Guillain Barré es una urgencia neurol3gica por el riesgo de evoluci3n hacia una insuficiencia respiratoria aguda. La vigilancia cl3nica debe ser estrecha hasta alcanzar la fase de meseta. Adem3s de las opciones terap3uticas específicas: plasmaferesis o inmunoglobulina, el tratamiento es básicamente asintomático, gracias al cual el pron3stico suele ser favorable.

## 2.2 Antecedentes

### Escala de EGRIS

La insuficiencia respiratoria es una manifestación potencialmente mortal del síndrome de Guillain-Barré ocurre en el 20 al 30% de los pacientes. A menudo se desarrolla de forma insidiosa, esto puede explicar relativamente la alta frecuencia de intubaciones nocturnas y de emergencia. 60% de los pacientes intubados desarrollan complicaciones mayores, que incluyen neumonía, sepsis y embolia pulmonar. La predicción de insuficiencia respiratoria es importante para tomar en cuenta las necesidades del paciente, desde solo requerir vigilancia en una sala general o ameritar ingreso a la unidad de cuidados intensivos; por lo que de esta manera se evite el retraso en el tratamiento y posibles complicaciones.<sup>32</sup>

En 2010, Walgaard, et al. Desarrollaron un modelo para predecir el riesgo de insuficiencia respiratoria en la etapa aguda del SGB, basado en las características clínicas disponibles en el momento de la admisión en el hospital. Se usaron datos recolectados prospectivamente de una cohorte de derivación de 397 pacientes con SGB para identificar predictores de ventilación mecánica. Usando un análisis de regresión logística multivariado se encontró que los predictores fuertes de ventilación mecánica en la primera semana de admisión en el hospital fueron: días entre la aparición de la debilidad y la admisión en el hospital, compromiso bulbar y/o del nervio facial en la admisión, y la puntuación total de fuerza muscular de la MRC. El puntaje total del consejo de Investigación Médica (MRC) es la suma del puntaje en la escala MRC para: debilidad muscular por abducción bilateral del hombro; flexión del codo; extensión de muñeca; flexión de cadera; extensión de rodilla; y dorsiflexión del tobillo. Un puntaje de MRC alto denota mayor discapacidad, siendo el puntaje máximo 60.<sup>11, 15</sup>

El modelo llamado EGRIS (Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score) se construyó a partir de estos tres parámetros clínicos. (Figura 3) Cada variable se divide en categorías, cada categoría tiene una puntuación asociada:

La primera variable tiene las categorías: >7 días con una puntuación de 0, 4-7 días con una puntuación de 1 y ≤ 3 días con una puntuación de 2.

La segunda variable cuenta con las siguientes categorías y puntuaciones: ausencia 0 y presencia 1.

La última variable consta de las categorías: 60-51 (0 puntos), 50-41 (1 punto), 40-31 (2 puntos), 30-21 (3 puntos) y ≤20 (4 puntos).<sup>11, 15</sup>

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



Figura 3. Modelo EGRIS (Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score)

Medición	Categoría	Puntuación
Días entre el inicio de la debilidad y el ingreso hospitalario	>7 días	0
	4-7 días	1
	< 3 días	2
Debilidad facial y / o bulbar al ingreso hospitalario	Ausente	0
	Presente	1
Puntaje total de MRC al ingreso hospitalario	Ausente	0
	Presente	1
	60-51	0
	50-41	1
	40-31	2
	30-21	3
	< 20	4
<b>EGRIS</b>	NA	0-7

- **0 a 2 indica un riesgo bajo de requerir ventilación mecánica (4%)**
- **3 a 4 indica un riesgo intermedio de requerir ventilación mecánica (24%)**
- **≥5 indica un riesgo alto de requerir ventilación mecánica (65%)**

El rendimiento de este modelo fue validado en un estudio cohorte independiente en pacientes mayores a 6 años. El modelo tuvo una buena habilidad tanto discriminativa como de calibración. Los autores afirman que el modelo predice con precisión el desarrollo de insuficiencia respiratoria dentro de la primera semana de admisión en el hospital de pacientes con el SGB, usando características disponibles en el momento de la admisión en el hospital. El uso de este modelo en pediatría no ha sido del todo validado a nivel internacional por lo tanto, puede que no sea aplicable a otros grupos etarios u otras poblaciones. Por tal motivo este trabajo tiene como objetivo, valorar la utilidad de la escala de EGRIS en la predicción de insuficiencia respiratoria, tomando como muestra a una población de pacientes mexicanos mayores de 5 años, en uno de los hospitales pediátricos de mayor referencia neurológica en la zona centro del país y así evaluar si es una herramienta que puede ser utilizada en la práctica diaria. <sup>11, 15</sup>

### **III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Cuál es utilidad y la validez diagnóstica en términos de sensibilidad y especificidad del instrumento EGRIS para desarrollar síndrome de insuficiencia respiratoria aguda y predecir la necesidad de apoyo ventilatorio en pacientes pediátricos  $\geq 5$  años de edad y  $< 18$  años, con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré en el Hospital Pediátrico Legaria.

### **IV. JUSTIFICACION**

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía motora aguda de mecanismo inmunológico y de distribución mundial, que afecta por igual a todas las edades, y a ambos sexos. La enfermedad se caracteriza por la existencia de lesiones segmentarias desmielinizantes que se distribuyen a lo largo de los nervios periféricos de tal forma que los nervios no pueden transmitir las señales del encéfalo eficazmente y los músculos pierden su habilidad de responder a las órdenes del cerebro, resultando en una pérdida de sensibilidad y movilidad. Esta patología se encuentra precedida, en un alto porcentaje de casos, por una infección viral o bacteriana, inmunizaciones o cirugía y es la neuropatía aguda más frecuente, de evolución más rápida y potencialmente fatal.<sup>10,11</sup>

La progresión de este padecimiento es regularmente de unos días a cuatro semanas. En los casos leves el SGB causa debilidad muscular y arreflexia lo que conduce a dificultad para caminar, con una recuperación exitosa en unos pocos meses. El SGB severo, que se caracteriza por progresar rápidamente, puede causar cuadriplejía y necesidad de ventilación mecánica dentro de las primeras 48 horas, se estima que aproximadamente el 30% de los pacientes presentan la necesidad de ventilación mecánica.<sup>11</sup>

En la actualidad no se cuenta con una escala en pediatría que evalúe el riesgo de presentar falla respiratoria y por ende ameritar ventilación mecánica asistida, si bien se han realizado estudios con la escala de EGRIS aún no ha sido validada internacionalmente.<sup>11</sup> El presente estudio tiene como finalidad la detección temprana de pacientes con alto riesgo de presentar falla respiratoria, utilizando dicha escala y así permitir al personal de pediatría contar con una herramienta de fácil empleo que permita iniciar un tratamiento adecuado y de esta manera prevenir las posibles complicaciones derivadas de esta misma.

### **V. HIPOTESIS**

Al tratarse de un estudio descriptivo no requiere hipótesis.

## **VI. OBJETIVO GENERAL**

Evaluar la validez diagnóstica en términos de sensibilidad y especificidad del instrumento EGRIS para predecir la necesidad de apoyo ventilatorio en pacientes pediátricos mayor o igual a 5 años de edad y menores de 18 años, con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré en el Hospital Pediátrico Legaría.

## **VII. OBJETIVOS ESPECIFICOS**

Determinar la frecuencia de pacientes que necesitaron apoyo mecánico ventilatorio.

Determinar qué edad predominó en paciente que requirieron ventilación mecánica asistida.

Determinar el sexo que predominó en la necesidad de ventilación mecánica asistida.

Determinar la variante clínica de Síndrome de Guillain Barré del Hospital Pediátrico Legaría, con mayor índice de necesidad de ventilación mecánica asistida.

Determinar el factor desencadenante que predispone a los pacientes pediátricos del Hospital Pediátrico Legaría a padecer Síndrome de Guillain Barré y la cual se asocia a mayor frecuencia de requerir ventilación mecánica asistida.

## **VIII. METODOLOGIA**

### **8.1 Tipo de estudio:**

Se realizó un estudio de tipo observacional, descriptivo, longitudinal y ambispectivo, de los pacientes ingresados al Hospital Pediátrico Legaría en el periodo del 1 marzo 2015 al 30 Julio del 2021 con diagnóstico final de Síndrome de Guillain Barré.

### **8.2 Población de estudio:**

Pacientes ingresados al Hospital Pediátrico Legaría mayor o igual a 5 años de edad y menores de 18 años, en el periodo del 1 marzo 2015 al 30 julio del 2021 con diagnóstico definitivo de Síndrome de Guillain Barré.

### **8.3 Muestra**

Se obtuvieron datos de un total de 65 expedientes de pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión de este estudio.

#### **8.4 Tipo de muestra y estrategia de reclutamiento**

Se obtuvieron los datos de expedientes clínicos de pacientes que ingresaron al Hospital Pediátrico Legaría en el periodo de Marzo 2019 a marzo 2021 con el diagnóstico de síndrome de Guillain Barré, tomando en cuenta los siguientes criterios:

Criterios de inclusión:

- Expedientes clínicos completos de pacientes pediátricos mayor o igual a 5 años y menores de 18 años de edad, de ambos géneros.
- Pacientes con criterios clínicos, abordaje integral basado en apoyo de estudios de laboratorio y gabinete compatibles con diagnóstico de síndrome de guillain barré.
- Pacientes con valoración integral del cuadro por parte del servicio de neurología pediátrica

Criterios de exclusión:

- Expedientes incompletos sin estudios de gabinete o laboratorio.
- Pacientes sin valoración por parte del servicio de Neurología Pediátrica.
- Pacientes con parálisis flácida a causa de otra patología, pacientes con neuropatías previas y pacientes con clínica no compatible con Síndrome de Gullian Barré.
- Pacientes menores de 5 años y mayores de 18 años
- Pacientes con sospecha de padecer síndrome de Guillain Barré quien durante su estancia se descartó el diagnóstico.

Recursos humanos:

1. Personal de archivo del Hospital Pediátrico Legaría, quien se encargó de facilitar los expedientes al médico residente para su cotejo.
2. Médico residente titular de este proyecto quien se encargó de revisar los expedientes seleccionados para el periodo de este estudio, así como recabar y analizar las variables.

Recursos materiales:

1. Expedientes clínicos seleccionados para el periodo en que se llevó a cabo este estudio.
2. Computadora personal, programa Excel y programa SPSS v22, conexión a internet
3. Artículos electrónicos, libros de pediatría y neurología pediátrica para la elaboración del marco teórico.
4. Hojas para registro de datos y pluma.

Financiamiento del proyecto

El estudio fue autofinanciado

## 8.5 Variables

VARIABLE (Índice/indicador)	TIPO	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	CALIFICACIÓN	FUENTE (forma genérica)
Edad *	Independiente	Tiempo de vida extrauterina	Cuantitativa Continua	Números arábigos	5 a 17 años
Sexo	Independiente	Características genotípicas del individuo, relativas a su papel reproductivo	Nominal Dicotómica	1 2	1. Femenino 2. Masculino
EGRIS otorgado a su ingreso	Dependiente	Calificación de EGRIS otorgada al ingreso del paciente al hospital	Cuantitativa Ordinal	Puntos	0-7
Requirió Ventilación Mecánica	Dependiente	Uso de ventilación mecánica asistida	Nominal Dicotómica	Si No	1. Si 2. No
Días de ventilación mecánica*	Independiente	Número de días que requirió ventilación mecánica asistida	Cuantitativa discontinua	Números arábigos	1-100 días
Requirió Traqueostomía	Dependiente	Necesidad de realizar procedimiento quirúrgico traqueostomía por intubación prolongada.	Nominal Dicotómica	Si No	1. Si 2. No
Resultado Velocidades Conducción	Independiente	Reporte del estudio de velocidad de conducción nerviosa y onda F	Cualitativa nominal	Variante	1. Polirradiculon europatía desmielinizant e inflamatoria aguda 2. Neuropatía axonal motora aguda 3. Neuropatía axonal sensitivo-motora aguda 4. Mixto 5. Síndrome de Miller-Fisher
Días totales de estancia hospitalaria	Dependiente	Días totales que permaneció en el hospital	Cuantitativa Discreta	Números arábigos	1-100 días

\* De acuerdo al resultado de las pruebas de normalidad, RIC: Max-Min, DE

## 8.6 mediciones e instrumento de medición

Se elaboró una cedula de recolección de datos con los siguientes apartados:

Expediente Clínico	
Edad	(Años)
Sexo	1. Masculino      2. Femenino
Fecha de Nacimiento	
Fecha de Ingreso	
EGRIS otorgado a su ingreso	
Tiempo de evolución transcurrido desde evento desencadenante hasta presentación de sintomatología	(Días)
Factor desencadenante	
Requirió terapia intensiva	1. Si      2. No
Días en Terapia Intensiva	(Días)
Requirió Ventilación Mecánica	3. Si      2. No
Días de ventilación mecánica	(Días)
Requirió Traqueostomía	3. Si      2. No
Resultado Velocidades Conducción	(Variante)
Fecha de Egreso	
Días totales de estancia hospitalaria	(Días)

## 8.7 Análisis estadístico de los datos

1. Para la recopilación de datos se utilizó el programa Microsoft Excel

2. Estadística Descriptiva

- Se describieron los datos obtenidos mediante medidas de resumen:
  - a) Frecuencia.
  - b) Moda.
  - c) Media.
  - d) Mediana.
  - e) Rango.
  - f) Desviación estándar.
- Los datos se organizaron en:
  - a) Tablas de frecuencia.
  - b) Tablas de contingencia.
- La representación gráfica de los datos se hizo a través
  - c) Histogramas, Gráficas Circulares.

3. Estadística Inferencial:

- a) Mediante la prueba de Ji-cuadrada de Pearson se investigó la asociación entre las variables nominales.
- b) Prueba Z para la comparación de Proporciones
- c) Métodos de cálculo para los parámetros de Exactitud Diagnóstica

4. Software estadístico empleado:

- a) Statistica 10.0
- b) Minitab 16
- c) NCSS 2000

## **IX. IMPLICACIONES ÉTICAS**

De acuerdo al artículo 23 del reglamento de la ley general de salud en materia de investigación para la salud, al tratarse de un estudio cuya fuente principal son los expedientes clínicos y no involucra riesgo alguno, el presente proyecto de investigación no amerita implementar consentimiento informado para su realización.

En el presente proyecto el procedimiento está de acuerdo con las normas éticas, el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud y con la declaración del Helsinki de 1975 enmendada en 1989 y códigos y normas Internacionales vigentes de las buenas prácticas de la investigación clínica. Así mismo, el investigador principal se apegará a las normas y reglamentos institucionales y a los de la Ley General de Salud.

Esta investigación se considera sin riesgo.

Se ha tomado el cuidado, seguridad y bienestar de los pacientes que se respetarán cabalmente los principios contenidos en él, la Declaración de Helsinki, la enmienda de Tokio, Código de Núremberg, el informe de Belmont, y en el Código de Reglamentos Federales de Estados Unidos. Se respetarán en todo momento los acuerdos y las normas éticas referentes a investigación en seres humanos de acuerdo a lo descrito en la Ley General de Salud, la declaración de Helsinki de 1975 y sus enmiendas, los códigos y normas internacionales vigentes para las buenas prácticas en la investigación clínica.

Se tomaron en cuenta las disposiciones del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la salud, en el Título Segundo, Capítulo primero en sus artículos: 13, 14 incisos I al VIII, 15,16,17 en su inciso II, 18,19,20,21 incisos I al XI y 22 incisos I al V. Así como también, los principios bioéticos de acuerdo a la declaración de Helsinki con su modificación en Hong Kong basados primordialmente en la beneficencia, autonomía.

En el artículo 13 por el respeto que se tendrá por hacer prevalecer el criterio del respeto a su dignidad y la protección de sus derechos y bienestar, al salvaguardar la información obtenida de los expedientes.

Del artículo 14, en el inciso I, ya que apegado a los requerimientos de la institución y del comité local de investigación, se ajustara a los principios éticos y científicos justificados en cada uno de los apartados del protocolo.

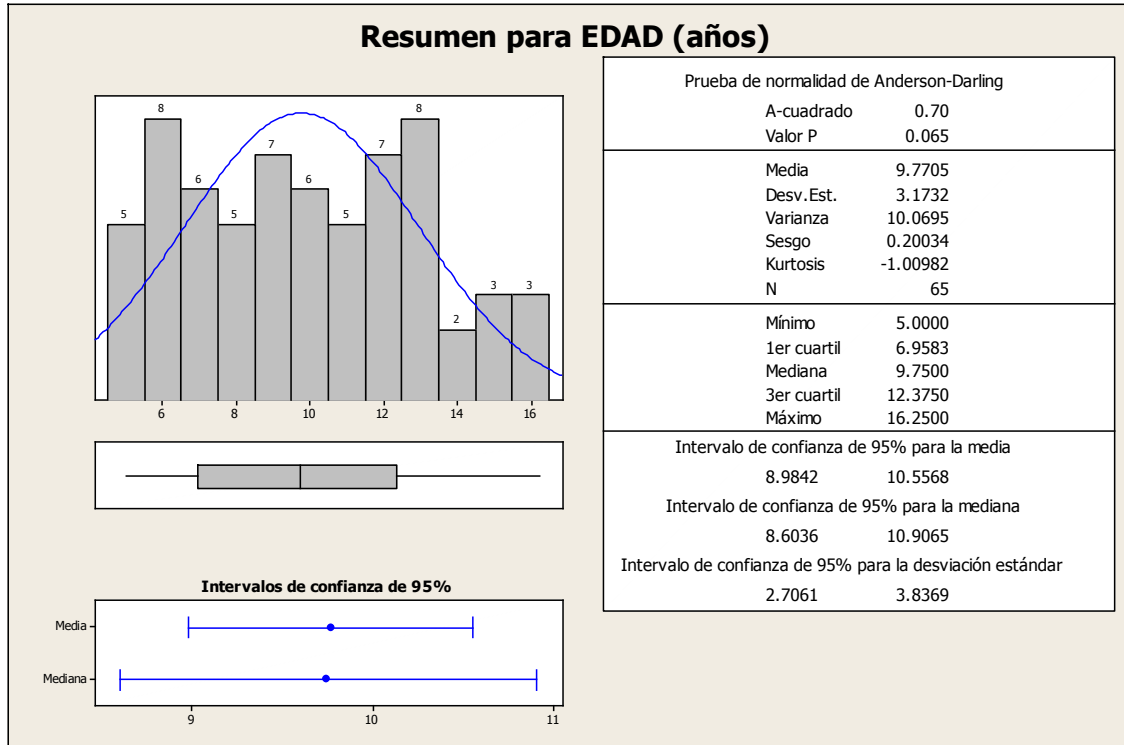
En todo momento se preservará la confidencialidad de la información de las participantes, ni las bases de datos ni las hojas de colección contendrán información que pudiera ayudar a identificarlas, dicha información será conservada en registro aparte por el investigador principal bajo llave.



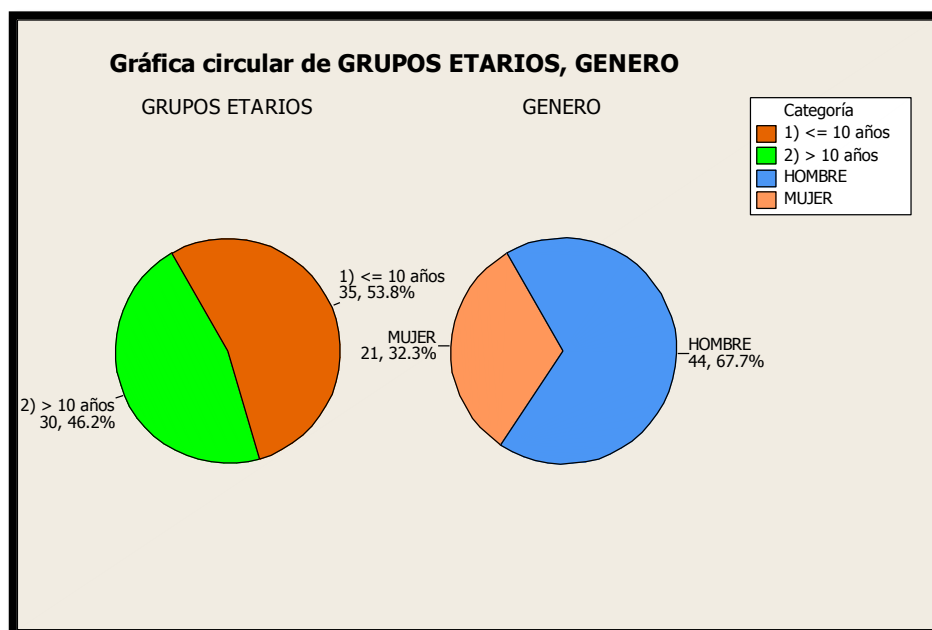
La publicación de los resultados de esta investigación se preservará la exactitud de los resultados obtenidos. Al difundir los resultados de ninguna manera se expondrá información que pudiera ayudar a identificar a las participantes.

## X. RESULTADOS

Gráfica 1. Resumen estadístico de la Edad (años) de los pacientes que integraron la muestra.

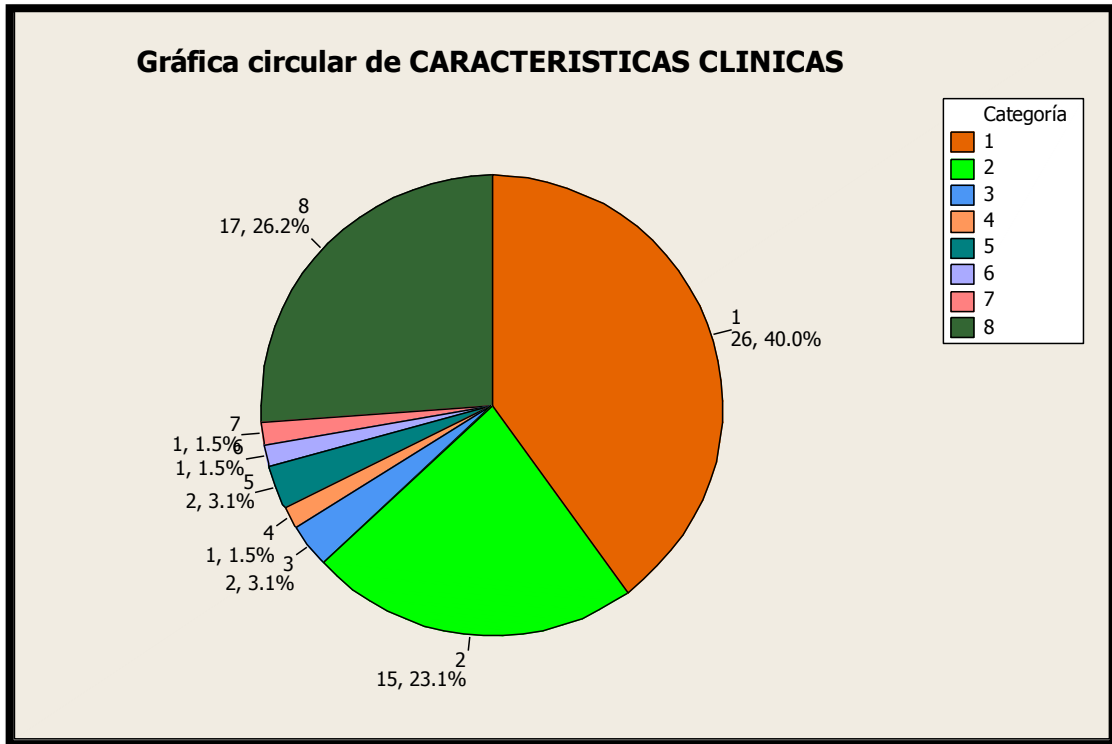


Gráfica 2. Distribución de la Edad (años) organizada por grupos etarios y el Género de los pacientes.

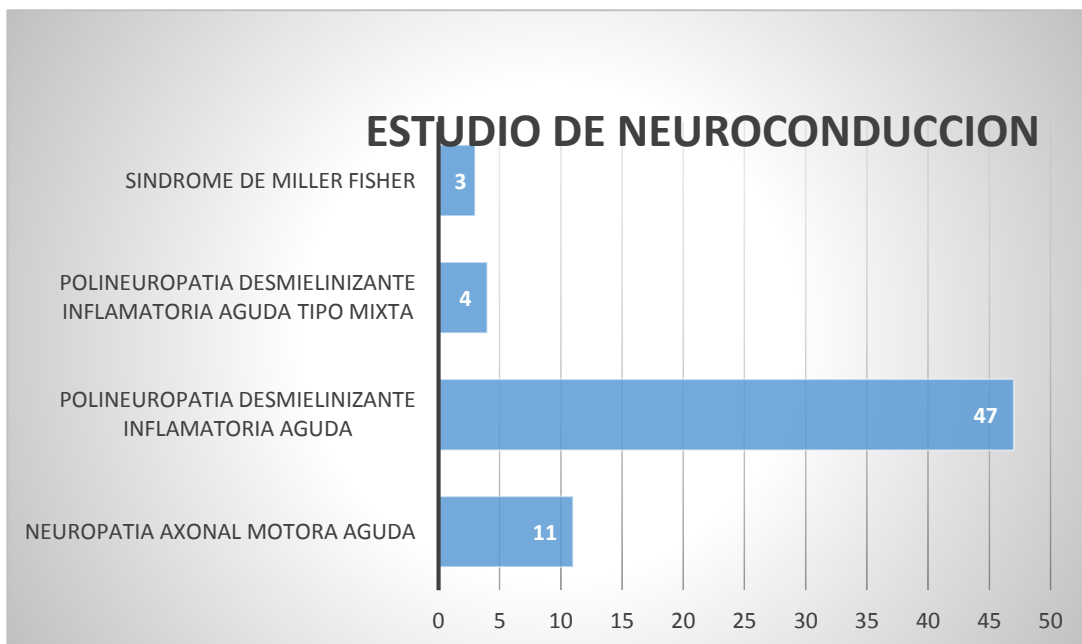


Gráfica 3. Antecedente clínico asociados a Síndrome de Guillain Barre.

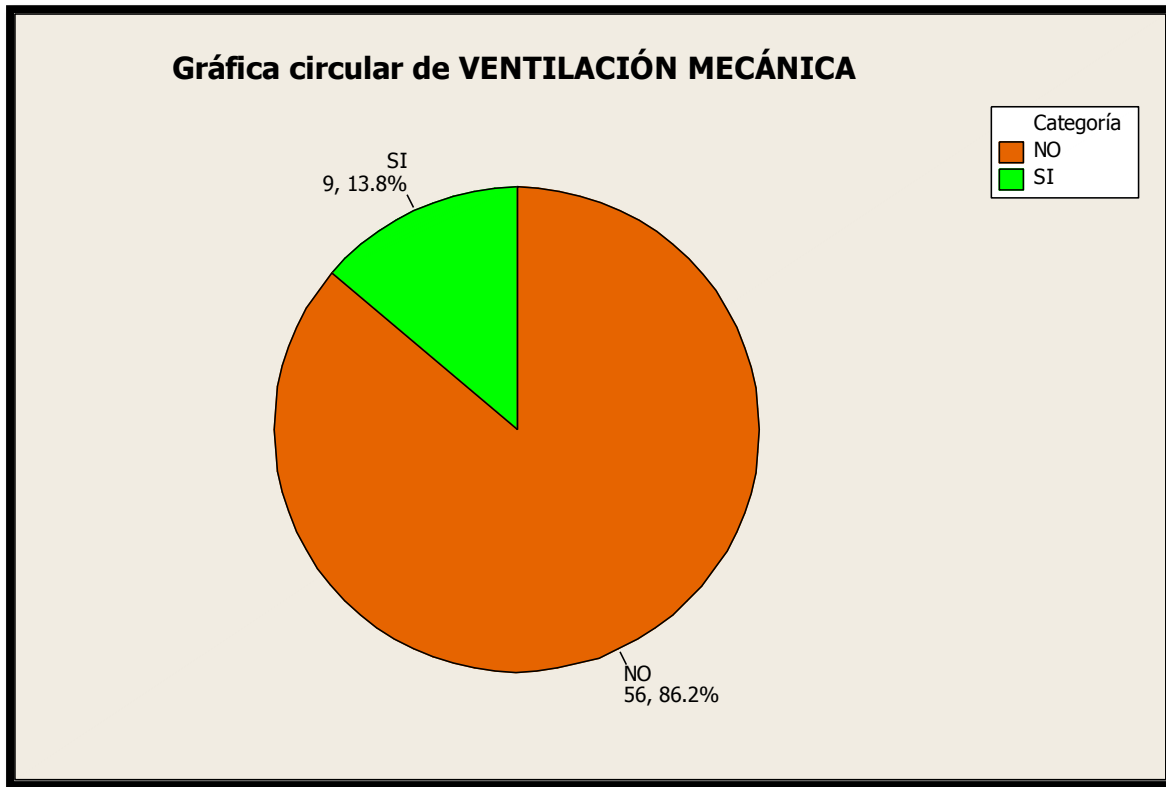
- 1) INFECCIÓN DE VÍAS AÉREAS SUPERIORES (IVAS),
- 2)GASTROENTERITIS, 3)SX FEBRIL, 4)INFECCION DE VIAS URINARIAS,
- 5) INTOXICACION POR PLOMO, 6)SARV-COV-2, 7)
- MENINGOENCEFALITIS, 8) SIN CAUSA



Gráfica 4: Estudio de neuroconduccion



Gráfica 5. Frecuencia observada del requerimiento de Ventilación Mecánica.



Gráfica 6. Variante clínica asociada a ventilación Mecánica.

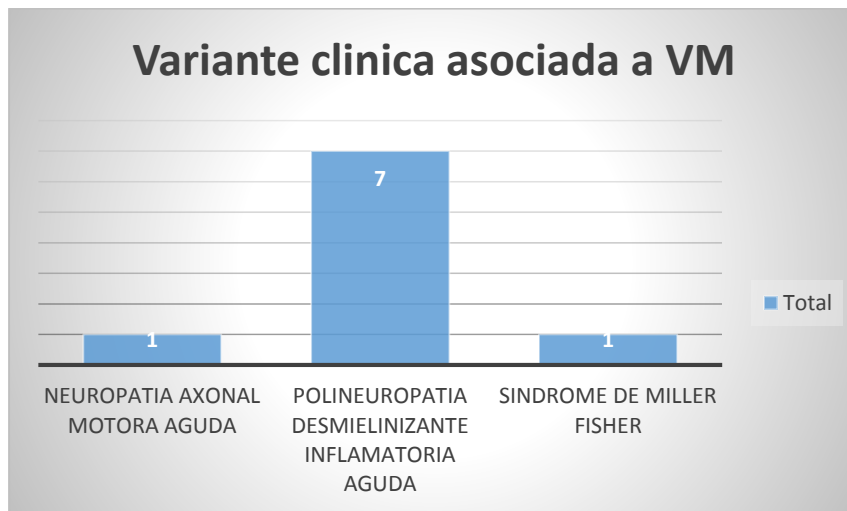


Tabla 1. Medidas de resumen estadístico para el número de días de VM.

Variable	Descriptive Statistics (DC1a_Egris in BD_EGRIS)					
	Mean	Std.Dev	Minimum	Maximum	N	No.cases Missing
VENT. MECANICA (dias)	32.77778	28.14151	3.00000	81.00000	9	0

Tabla 2a. Correlación de la variable Sexo con la variable requerimiento de ventilación mecánica VM. ( $p = 0.48578$ )

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC1b_Egris in BD_EC)			
Marked cells have counts > 10			
GENERO	VENT. MECANICA/ NO	VENT. MECANICA/ SI	Row Totals
MUJER	19	2	21
Column %	33.93%	22.22%	
Row %	90.48%	9.52%	
Total %	29.23%	3.08%	32.31%
HOMBRE	37	7	44
Column %	66.07%	77.78%	
Row %	84.09%	15.91%	
Total %	56.92%	10.77%	67.69%
Totals	56	9	65
Total %	86.15%	13.85%	100.00%

Tabla 2b. Correlación de la variable Sexo con la variable Pronóstico de EGRIS. ( $p = 0.28452$ )

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC1a_Egris in BD_EC)			
Marked cells have counts > 10			
SEXO	PRONOSTICO EGRIS NEGATIVO	PRONOSTICO EGRIS POSITIVO	Row Totals
1	13	8	21
Column %	38.24%	25.81%	
Row %	61.90%	38.10%	
Total %	20.00%	12.31%	32.31%
2	21	23	44
Column %	61.76%	74.19%	
Row %	47.73%	52.27%	
Total %	32.31%	35.38%	67.69%
Totals	34	31	65
Total %	52.31%	47.69%	100.00%

Tabla 3a. Correlación de la variable *Traqueotomía* con la variable requerimiento de ventilación mecánica VM. ( $p = 0.0000$ )

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC1b_Egris in BD_EC)			
Marked cells have counts > 10			
TRAQUEOTOMÍA	VENT. MECÁNICA/ NO	VENT. MECÁNICA/ SI	Row Totals
NO	56	4	60
Column %	100.00%	44.44%	
Row %	93.33%	6.67%	
Total %	86.15%	6.15%	92.31%
SI	0	5	5
Column %	0.00%	55.56%	
Row %	0.00%	100.00%	
Total %	0.00%	7.69%	7.69%
Totals	56	9	65
Total %	86.15%	13.85%	100.00%

Tabla 3b. Correlación de la variable *Traqueotomía* con la variable Pronóstico de EGRIS. ( $p = 0.0147$ )

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC1a_Egris in BD_EC)			
Marked cells have counts > 10			
TRAQUEOTOMÍA	PRONOSTICC EGRIS NEGATIVO	PRONOSTICC EGRIS POSITIVO	Row Totals
NO	34	26	60
Column %	100.00%	83.87%	
Row %	56.67%	43.33%	
Total %	52.31%	40.00%	92.31%
SI	0	5	5
Column %	0.00%	16.13%	
Row %	0.00%	100.00%	
Total %	0.00%	7.69%	7.69%
Totals	34	31	65
Total %	52.31%	47.69%	100.00%

Tabla 4. Correlación de la variable *Antecedente Clínico* con el variable requerimiento de ventilación mecánica VM. (p = 0.1080)

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC1b_Egris in BD_EC)			
Marked cells have counts > 10			
CARACTERISTICAS CLINICA	VENT. MECÁNICA/ NO	VENT. MECÁNICA/ SI	Row Totals
1	20	6	26
Column %	35.71%	66.67%	
Row %	76.92%	23.08%	
Total %	30.77%	9.23%	40.00%
2	13	2	15
Column %	23.21%	22.22%	
Row %	86.67%	13.33%	
Total %	20.00%	3.08%	23.08%
3	2	0	2
Column %	3.57%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Total %	3.08%	0.00%	3.08%
4	1	0	1
Column %	1.79%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Total %	1.54%	0.00%	1.54%
5	2	0	2
Column %	3.57%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Total %	3.08%	0.00%	3.08%
6	0	1	1
Column %	0.00%	11.11%	
Row %	0.00%	100.00%	
Total %	0.00%	1.54%	1.54%
7	1	0	1
Column %	1.79%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Total %	1.54%	0.00%	1.54%
8	17	0	17
Column %	30.36%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Total %	26.15%	0.00%	26.15%
Totals	56	9	65
Total %	86.15%	13.85%	100.00%

Tabla 5. Análisis ROC Validez del Instrumento EGRIS para Predecir Necesidad de Ventilación Asistida

Escala EGRIS	Valor (IC <sub>95%</sub> )
Área Bajo la Curva ROC	0.87 (0.59 – 0.99)
<hr/>	
Escala EGRIS $\geq$ 5 Puntos	
Sensibilidad	0.89 (0.52 – 1.00)
Especificidad	0.59 (0.45 – 0.72)
Valor Predictivo Positivo*	0.26 (0.12 – 0.45)
Valor Predictivo Negativo*	0.97 (0.85 – 1.00)
Razón de Verosimilitud Positiva	2.16 (1.47 – 3.20)
Razón de Verosimilitud Negativa	0.19 (0.03 – 1.21)
Área Bajo la Curva ROC	0.74 (0.585 – 0.893)



## **XI. ANALISIS DE RESULTADOS**

Se realizó el presente estudio, bajo un enfoque observacional, descriptivo, longitudinal y ambispectrivo, con el objetivo de medir la exactitud del desempeño predictivo de la Escala de EGRIS para desarrollar síndrome de insuficiencia respiratoria aguda y así ameritar apoyo mecánico ventilatorio en pacientes mayores o igual a 5 años y menores de 18 años, en el Hospital Pediátrico de Legaríá.

Se analizaron expedientes de 65 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión establecidos en el protocolo que sustento la presente investigación.

Se determinaron los valores de manera transversal de las siguientes variables: Edad (años), sexo, EGRIS, ventilación mecánica (VM), Días de VM, traqueostomía y neuroconduccion.

### **11.1 Descripción de la muestra**

La edad (años) de los 65 pacientes osciló entre 5 y 16.25 años, con media y desviación estándar de  $9.77 \pm 3.17$  años. (Grafica 1)

Se organizaron los pacientes en dos categorías etarias: menor o igual a diez años encontrándose 35 (53.8%) pacientes y mayor de diez años siendo 30 (46.2%) casos. Por lo que respecta a género, la muestra de estudio se compuso de 44 (67.7%) hombres y 21 (32.3%) mujeres (Gráfica 2).

Los antecedentes clínicos asociados a desarrollar Síndrome de Guillain Barre que presentaron los pacientes estudiados fueron:

1) IVAS, 2) Gastroenteritis, 3) Sx febril, 4) Infección de vías urinarias, 5) Intoxicación por plomo, 6) SARS-COV-2, 7) Meningoencefalitis, 8) Sin causa.

La frecuencia observada de cada una de ellas se presenta en la Gráfica 3. Se encontró que una infección de vías aéreas superiores (IVAS) con 26 (40%) casos fue el antecedente más común asociado a Síndrome de Guillain Barre.

De acuerdo al estudio de neuroconduccion la variante clínica más frecuente fue la tipo Polineuropatía desmielinizante Inflamatoria Aguda, con una frecuencia de 47 casos (72.3%), seguida de la Neuropatía Axonal Motora Aguda 11 casos (16.9), posteriormente variante Desmielinizante Inflamatoria Aguda tipo mixta 4 casos (6.1%) y finalmente la variante Miller Fisher 3 casos (4.6%) (Grafico 4)

El requerimiento observado de ventilación mecánica ocurrió en 9(13.8%) pacientes (Gráfica 5). Los días de ventilación mecánica registrados se muestran en las Tablas 1a y 1b. El número de días de ventilación oscilaron entre 3 y 81 días, con media y desviación estándar de  $32.7 \pm 28.14$  (Tabla 1).

### **11.2 Correlación de las variables 1) Sexo, 2) Edad (Grupos de Edad), 3)Antecedente clínico, con el requerimiento de ventilación mecánica (VM) y Pronóstico de EGRIS.**

Con la finalidad de conocer el grado de asociación que guardan estas variables con las dos variables bajo estudio: a) Escala de EGRIS y b) VM, se realizó un análisis de correlación para las variables 1, 2,..., 5 con las variables a y b.

Tabla 2a. Se muestra la interacción entre sexo y empleo o no empleo de VM. Se encontró un mayor prevalencia de VM en el sexo masculino con 7 casos de los 9 pacientes que ameritaron VM (77.7%) mientras que solo 2 pacientes femeninas ameritaron VM (22.2%)

Tabla 2b. Se muestra la interacción entre sexo y predicción de la escala EGRIS. La prueba de independencia Ji Cuadrada no reveló asociación significativa ( $p = 0.28452$ ). El grupo etario con predominio de ameritar manejo mecánica ventilatorio fue el grupo escolar con una edad promedio, media y desviación estándar de 7.3 años.

La necesidad de Traqueotomía tuvo asociación significativa con VM ( $p < 0.0001$ ) y la escala de EGRIS ( $p < 0.0147$ ). Esta asociación queda sustentada en las Tablas 3a y 3b. De los 9 pacientes que ameritaron ventilación mecánica 5 (55.5%) de ellos requirieron traqueotomía por ventilación mecánica prolongada, de los cuales el 100% tenía una puntuación de EGRIS mayor o igual a 6.

Se encontró que la variante de mayor asociación a ventilación mecánica fue la variante Desmielinizante Inflamatoria Aguda, (Grafica 5) y el antecedente clínico asociado con mayor índice de ameritar VM fue la presencia de una infección de vías aéreas superiores (IVAS) con un total de 6 casos (66.6%) (Tabla 4)

### **11.3 Análisis de la Exactitud Diagnóstica para la Escala de EGRIS tomando como referencia los resultados observados de requerimiento de VM. Se analiza el rendimiento de la Escala de EGRIS, en la muestra total así como en los subgrupos de pacientes inducidos en cada una de las variables: Género (M/H), edad y Antecedentes clínicos.**

Se llevó a cabo el análisis de Exactitud Diagnóstica, para la Escala de EGRIS tomando como referencia el resultado de la VM. Este análisis cubrió las siguientes el cálculo de los parámetros: Sensibilidad (S), Especificidad (E), Valor Predictivo Positivo (VPP), Valor Predictivo Negativo (VPN), Tasa de Falsos Positivos (TFP), Tasa de Falsos Negativos (TFN).

Considerando los 65 pacientes que constituyeron la muestra de estudio, se calcularon los parámetros de la exactitud diagnóstica arriba mencionados. Estos parámetros se organizan en la siguiente tabla:

Modelo para la lectura de los valores de la la Exactitud Diagnóstica de la Escala de EGRIS ante la evidencia proporcionada por el requerimiento de Ventilación mecánica (VM).

Pronóstico Escala de Egris	Ventilación Mecánica (VM)		Total
	Positivo (1)	Negativo (2)	
<b>Positivo (1)</b>	<b>A = 8</b>	<b>C = 23</b>	A + C = 31
Column %	<b>S = 88.89%</b>	41.07%	
Row %	<b>VPP = 25.81%</b>	TFP = 74.19%	
Total %	12.31%	35.38%	47.60%
<b>Negativo (2)</b>	<b>B = 1</b>	<b>D = 33</b>	B + D = 34
Column %	11.11%	<b>E = 58.93%</b>	
Row %	TFN = 2.94%	<b>VPN = 97.06%</b>	
<b>Total %</b>	1.54%	50.77%	52.31%
<b>Gran Total</b>	<b>A + B = 9</b>	<b>C + D = 56</b>	<b>65</b>
<b>Gran Total %</b>	<b>13.85%</b>	<b>86.15%</b>	<b>100.00%</b>

Reglas para el cálculo del valor de los parámetros de la Exactitud Diagnóstica:

Parámetro de Exatitud Dx	Fórmula	Valor	Porcentaje
Sensibilidad:	$A / (A+B)$	0.888889	88.89
Especificidad:	$D / (C+D)$	0.589286	58.93
Valor Predictivo Positivo (VPP):	$A / (A+C)$	0.258065	25.81
Valor Predictivo Negativo (VPN):	$D / (B+D)$	0.970588	97.06
Tasa de Falsos Negativos (TFP):	$C / (A+C)$	0.741935	74.19
Tasa de Falsos Positivos (TFN):	$B / (B+D)$	0.029412	2.94

Cabe mencionar que si bien, la Escala Egris, alcanza una Sensibilidad (S) de 88.89 %, su tasa de falsos positivo (TFP) alcanza el 74.19%; asimismo su VPP = 25.81% que es también muy bajo. Lo anterior representa una alta incertidumbre ante un pronóstico positivo ofrecido por la escala. Con respecto a la Especificidad (E) se tiene 50.77%, que resulta relativa baja aun cuando su TFN es del orden de 2.94%. Su VPN = 97.06%, lo que le da una alta confiabilidad en su pronóstico de Negatividad.

Por lo anterior, aplica comparar la tasa de casos de pacientes que requirieron VM: 9/65 (13.84%) contra la tasa de casos pronosticados con requerimiento de VM por la Escala Egris: 31/65 (47.69%).

Una aplicación de la prueba Z para comparar dos proporciones revela diferencia estadísticamente significativa ( $p < 0.001$ ). Esto último se sustenta con el resultado de esta prueba en el siguiente cuadro:

#### Prueba e IC para dos proporciones

Muestra	X	N	Muestra p
1	9	65	0.138462
2	31	65	0.476923

Diferencia =  $p(1) - p(2)$

Estimado de la diferencia: -0.338462

IC de 95% para la diferencia: (-0.486087, -0.190836)

Prueba para la diferencia = 0 vs. no = 0:  $Z = -4.49$  Valor  $P < 0.001$

Prueba exacta de Fisher: Valor  $P < 0.001$

#### 11.4 Análisis ROC.

Se llevó a cabo un análisis ROC para medir el rendimiento pronóstico de la Escala de Egris en el pronóstico de decidir cuando un paciente requería apoyo de ventilación mecánica (VM). Los resultados de este análisis se muestran en la Tabla 5 y son similares a los encontrados y expuestos en la sección 11.3 de este informe.

## **XII. DISCUSION**

El presente estudio con enfoque observacional, descriptivo, longitudinal y ambispectrivo, se realizó analizando expedientes de 65 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión establecidos en la presente investigación. Se tomó como línea de tiempo un lapso de 6 años abarcando expedientes desde el 1 Marzo del 2015 hasta el 30 de Julio 2021.

En cuanto a los aspectos clínicos, epidemiológicos, fisiopatológicos y diagnósticos, pudimos establecer una correlación y similitudes existentes con los datos reportados previamente en otros estudios internacionales, trabajos de investigación y artículos de revisión.

Encontramos que el requerimiento observado de ventilación mecánica ocurrió en 9 pacientes lo cual equivale al 13.8% de todos los pacientes estudiados. A nivel mundial se estima que aproximadamente el 15% de los pacientes pediátricos requerirán ventilación mecánica derivado de esta complicación, porcentaje que se acerca al obtenido en el estudio. El número de días de ventilación oscilaron entre 3 y 81 días, con media y desviación estándar de  $32.7 \pm 28.14$ .

El objetivo principal del estudio fue evaluar la utilidad y validez diagnóstica en términos de sensibilidad y especificidad de la Escala de EGRIS en la población pediátrica ya antes mencionada. Se trata de un modelo desarrollado en 2010 para predecir el riesgo de insuficiencia respiratoria en la etapa aguda del síndrome de Guillain Barre y que conlleva a la necesidad de ventilación mecánica. Este modelo se basa en las características clínicas disponibles en el momento de la admisión en el hospital: días entre la aparición de la debilidad y la admisión en el hospital, compromiso bulbar y/o del nervio facial en la admisión, y la puntuación total de fuerza muscular de la MRC. Calcula una puntuación final (EGRIS), que varía entre 0 y 7, que indica el riesgo que tiene un paciente con SGB en la etapa aguda de presentar insuficiencia respiratoria. La cual tiene los siguientes valores 0 a 2 indica un riesgo bajo de requerir ventilación mecánica (4%), 3 a 4 indica un riesgo intermedio de requerir ventilación mecánica (24%)  $\geq 5$  indica un riesgo alto de requerir ventilación mecánica (65%). Su creación fue realizada con población de pacientes caucásicos holandeses, mayores de 6 años hasta la edad adulta, por lo que el uso de este modelo en pediatría no ha sido del todo validado a nivel internacional. El análisis estadístico del modelo tuvo una buena habilidad tanto discriminativa como de calibración (área bajo la curva ROC de 0.82). Los autores afirman que el modelo predice con precisión ( $\leq 90\%$ ) el desarrollo de insuficiencia respiratoria en pacientes con el SGB dentro de la primera semana de admisión en el hospital, usando características disponibles en el mismo momento de la admisión. El resultado de nuestro estudio obtuvo que la Escala EGRIS, alcanza una Sensibilidad (S) de 88.89 %, su tasa de falsos positivos (TFP) alcanza el 74.19%; asimismo su VPP = 25.81% que es también muy bajo. Lo

anterior representa una alta incertidumbre ante un pronóstico positivo ofrecido por la escala. Con respecto a la Especificidad (E) se tiene 50.77%, que resulta relativa baja aun cuando su TFN es del orden de 2.94%. Su VPN = 97.06%, lo que le da una alta confiabilidad en su pronóstico de Negatividad. Comparando así la tasa de casos de pacientes que requirieron VM: 9/65 (13.84%) contra la tasa de casos pronosticados con requerimiento de VM por la Escala EGRIS: 31/65 (47.69%), concluyendo que solo el 25% de los pacientes predichos realmente requirieron ventilación mecánica.

Si bien en nuestra población no predice con precisión el desarrollo de insuficiencia respiratoria, si se manifiesta como un posible factor de exclusión el tener una puntuación menor a 5 en la escala de EGRIS, para el desarrollo de insuficiencia respiratoria.

### **XIII. CONCLUSIONES**

Esta investigación fue realizada con la finalidad de evaluar la utilidad y validez diagnóstica en términos de sensibilidad y especificidad de la Escala de EGRIS para desarrollar síndrome de insuficiencia respiratoria aguda y por ende ameritar apoyo mecánico ventilatorio, en pacientes con Síndrome de Guillain Barré dentro de la primera semana de admisión en el hospital. Este estudio se llevó a cabo en la población pediátrica de pacientes mayor o igual a 5 años y menor de 18 años, del Hospital Pediátrico de Legarí. Se concluyó por los resultados obtenidos que esta escala no predice con precisión el desarrollo de insuficiencia respiratoria, en nuestra población muestra. Sin embargo la utilidad de ella radica en que puede utilizarse para excluir a los pacientes con nulo riesgo de desarrollar insuficiencia respiratoria. De esta manera se puede emplear de manera rápida y fácil en el área de hospitalización, servicios de neurología pediátrica y servicios de urgencias pediatría y puede brindar al personal médico una base más de apoyo en la toma de decisiones; desde un ingreso oportuno a una unidad de cuidados intensivos o una intubación mecánica temprana y electiva, con el fin de disminuir posibles complicaciones. La constante revaloración, la clínica y evolución del paciente siempre tendrán un mayor peso para el tratamiento definitivo.

#### XIV. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Abbassi N, Ambegaonkar G. (2019). Guillain-Barré syndrome: a review, *Paediatrics and Child Health*, 29(11), 459-462.
2. Anderson SM, Ling CC, Zhang P, Townson K, Willison HJ, Bundlea DR. (2004) Synthesis of ganglioside epitopes for oligosaccharide specific immunoadsorption therapy of Guillain-Barré syndrome. *Organic & Biomolecular Chemistry*, 2, 1199-1212.
3. Asbury AK, Cornblath DR. (1990). Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Annals of Neurology*, 27, 21-24.
4. Ashrafi MR, Mohammadalipoor A, Naeini AR, Amanat M, Tavasoli AR, Heidari M, Badv RS, Mohammadi M, Zamani GR, Rahimi-Dehgolan S, Rahimi R, Akbari MG. (2020). Clinical Characteristics and Electrodiagnostic Features of Guillain-Barré Syndrome Among the Pediatric Population. *Journal of Child Neurology*, 35(7), 448-455.
5. Casares-Albernas F, Herrera-Lorenzo O, Infante-Ferrer J, Varela-Hernández A. (2007). SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ. ACTUALIZACIÓN ACERCA DEL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO. *Revista Archivo Médico de Camagüey*, 11(3), 1-15. Recuperado de [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1025-02552007000300014&lng=es&tlng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552007000300014&lng=es&tlng=es).
6. Gordon PH, Wilbourn AJ. (2001). Early electrodiagnostic findings in Guillain-Barré syndrome. *Archives of neurology*, 58(6), 913-917.
7. Guía de Práctica clínica; Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en el Segundo y Tercer nivel de Atención. Ciudad de México: Secretaría de Salud. Disponible en: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/contenidos/gpc/catalogoMaestroGPC.html>
8. Guía de Práctica Clínica; Diagnóstico y manejo del síndrome de Guillain Barré en la etapa aguda, en el primer nivel de atención. Ciudad de México: Secretaría de Salud. Disponible en: [http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/064\\_GPC\\_GuillanBarre1erNA/SSA\\_064\\_08\\_GRR.pdf](http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/064_GPC_GuillanBarre1erNA/SSA_064_08_GRR.pdf)
9. Hahn AF. (1998). Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 352(9128), 635-641.
10. Hernandez-Almeida E, Bali-Dip D, Cruz-Batista MR, Moreno-Ramírez O. (2002). Presentación clínica y evolución del síndrome de Guillain-Barré en una unidad de cuidados intensivos. *Revista Cubana Medica*, 41(6), 1-6. Recuperado [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75232002000600007](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232002000600007)
11. Hernández-Torruco J, Canul-Reich J, Frausto-Solís J, et al. (2013). Predictores de falla respiratoria y de la necesidad de ventilación mecánica en el síndrome de Guillain-Barré: una revisión de la literatura. *Revista Mexicana de Neurociencia*, 14(5), 272-280.

12. Hughes, RA, Swan AV, Van-Doorn PA. (2014). Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *The Cochrane database of systematic reviews*, 2014(9), Recuperado de: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002063.pub6>
13. Korinthenberg R, Trollmann R, Felderhoff-Müser U, Bernert G, Hackenberg A, Hufnagel M, Pohl M, Hahn G, Mentzel HJ, Sommer C, Lambeck J, Mecher F, Hessenauer M, Winterholler C, Kempf U, Jacobs BC, Rostasy K, Müller-Felber W. (2020). Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline. *European Journal of Paediatric Neurology*, 25, 5-16.
14. Levison LS, Thomsen RW, Markvardsen LK, Christensen DH, Sindrup SH, Andersen H. (2020) Pediatric Guillain-Barré Syndrome in a 30-Year Nationwide Cohort. *Pediatric Neurology*, 107, 57-63.
15. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA. et al. (2019). Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nature Review Neurology*, 15, 671–683. <https://doi.org/10.1038/s41582-019-0250-9>
16. McDonald CM. (2001). Peripheral neuropathies of childhood. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*. 12(2) 473-490.
17. Monroy Guerrero J. Nuñez Orozco L. (2005). Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl una actualización. *Revista Mexicana de Neurociencia*, 6(3), 271-282.
18. Murthy J. (2017). Guillain-Barré syndrome and variants: Antiganglioside antibodies. *Neurology India*, 65, 971-972.
19. Nachamkin I, Arzarte-Barbosa P, Ung H, Lobato C, Gonzalez-Rivera A, Rodriguez P, Garcia-Briseno A, Cordero LM, Garcia-Perea L, Perez JC, Ribera M, Aldama PC, Guitérrez GD, Sarnat LF, García MR, Veitch J, Fitzgerald C, Cornblath DR, Rodriguez Pinto M, Griffin JW, Willison HJ, Asbury AK, McKhann GM. (2007). Patterns of Guillain-Barré syndrome in children: results from a Mexican population. *Neurology*, 69(17), 1665-1671.
20. Newswanger DL, Warren CR. (2004). Guillain-Barré syndrome. *American Family Physician*, 69(10). 2405-10.
21. Rebolledo-García D, González-Vargas Z, Medina-López PO, et al. (2018). Síndrome de Guillain Barré: viejos y nuevos conceptos. *Revista Mexicana de Neurociencia*, 19(1). 80-93.
22. Ritzenthaler T, Sharshar T, Orlikowski D. (2014) Síndrome de Guillain-Barré, *EMC-Anestesia-Reanimación*, 40(4), 1-8.
23. Rivera AG, Aldama PC, Arzate Barbosa P, et al. (2006). Epidemiología del síndrome de Guillain-Barré asociado a *Campylobacter jejuni* en el INP. *Acta Pediátrica de México*, 27(5), 300-303.
24. Ryan MM. (2020). Guillain-Barré syndrome in children: Epidemiology, clinical features, and diagnosis. In: UpToDate, <https://www.uptodate.com/contents/quillain-barre-syndrome-in-children->



[epidemiology-clinical-features-and-diagnosis/print?search=zika-virusinfection&topicRef=5141&source=see link](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/12-guillain.pdf)

25. Pascual-Pascual MI. (2008). Síndrome de Gullain-Barré. *Asociación Española de Pediatría: Protocolos de Neurología*. 2, 82-87. Recuperado de <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/12-guillain.pdf>
26. Pearce JM. (1997). Octave Landry's ascending paralysis and the Landry-Guillain-Barre-Strohl syndrome. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 62(5), 495–500.
27. Skalski P, Owecki, MK, Magowska, AM. (2019). Jean Baptiste Octave Landry (1866–1940). *Journal of Neurology*, 266, 2341–2343.
28. Solana-Rojas A, García-Melo L, Reyes-Varela M, Díaz-Sotelo J, Cruz-Sánchez A, Pérez-Moreno J, Basulto-López F, Salinas-Oviedo C. (2020). Clinical severity and associated complications in pediatric patients with Guillain-Barré syndrome. *Revista Mexicana de Neurociencia*, 21(1) 15-26.
29. Torriceli RE. (2016). Guillain Barre Syndrome in Pediatrics. *Journal of Autoimmunity & Research*, 3(2), 1012.
30. Toscano G, Palmerini F, Ravaglia S, Ruiz L, Invernizzi P, Cuzzoni MG., Franciotta D, Baldanti F, Daturi R, Postorino P, Cavallini A, Micieli G. (2020). Guillain-Barré Syndrome Associated with SARS-CoV-2. *The New England journal of medicine*, 382(26), 2574–2576.
31. Vriesendorp FJ. (2020). Guillain-Barré syndrome: Pathogenesis. In: UpToDate, [https://www.uptodate.com/contents/guillain-barre-syndrome-pathogenesis?search=guillain-barre-syndrome-&source=search\\_result&selectedTitle=4~150&usage\\_type=default&display\\_rank=4](https://www.uptodate.com/contents/guillain-barre-syndrome-pathogenesis?search=guillain-barre-syndrome-&source=search_result&selectedTitle=4~150&usage_type=default&display_rank=4)
32. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, Drenthen J, van Koningsveld R, Garsen MJ, van Doorn PA, Steyerberg EW, Jacobs BC. (2010). Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. *Annals of Neurology*, 67(6), 781- 787
33. Wijdicks EF, Klein CJ. (2017). Guillain-Barré Syndrome. *Mayo Clinic Proceedings*, 92(3), 467-479.

## **INDICE DE FIGURAS**

Figura 1. Distribución estacional de la neuropatía motor axonal aguda y poliradiculoneuropatía inflamatoria aguda, en la Ciudad de México.

Figura 2. Representación gráfica del patrón de síntomas típicamente observado en las diferentes variantes clínicas del síndrome de Guillain-Barre.

Figura 3. Modelo EGRIS (Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score)

Gráfica 1. Resumen estadístico de la Edad (años) de los pacientes que integraron la muestra.

Gráfica 2. Distribución de la Edad (años) organizada por grupos etarios y el Género de los pacientes.

Gráfica 3. Antecedente clínico asociados a Síndrome de Guillain Barre.

Gráfica 4: Estudio de neuroconducción

Gráfica 5. Frecuencia observada del requerimiento de Ventilación Mecánica.

Gráfica 6. Variante clínica asociada a ventilación Mecánica.

## **INDICE DE TABLAS**

### Tablas en marco teórico

Tabla 1. Factores de riesgo (Posibles desencadenantes de la PFA)

Tabla 2. Principales agentes causales de Síndrome de Guillain Barré

Tabla 3. Subtipos de Síndrome de Guillain Barré y subtipos de anticuerpos antigangliosidos relacionados

Tabla 4. Resumen: Variantes del Síndrome de Guillain Barré

Tabla 5. Escala de Hughes

Tabla 6. Criterios de Asbury

Tabla 7. Criterios electrofisiológicos de clasificación de los síntomas Guillain-Barre.

Tabla 8. Condiciones comunes que pueden imitar el síndrome de Guillain-Barré

Tabla 9. Diagnósticos diferenciales más importantes de GBS por localización

### Tablas en análisis

Tabla 1. Medidas de resumen estadístico para el número de días de VM

Tabla 2a. Correlación de la variable Sexo con la variable requerimiento de

ventilación mecánica VM. ( $p = 0.48578$ )

Tabla 2b. Correlación de la variable Sexo con la variable Pronóstico de EGRIS

Tabla 3a. Correlación de la variable *Traqueotomía* con la variable requerimiento de ventilación mecánica VM.

Tabla 3b. Correlación de la variable *Traqueotomía* con la variable Pronóstico de EGRIS.

Tabla 4. Correlación de la variable *Antecedente Clínico* con el variable requerimiento de ventilación mecánica VM.

### Tabla 1. Características de la Muestra.

Característica	Valor
Edad	9.75 (5.25, 5 – 16.25)
Sexo	
Femenino	21 (32.31%)
Masculino	44 (67.69%)

Valores expresados en: mediana (RIC, min – max), frecuencia absoluta (%).

### Tabla 2. Características Clínicas de los Pacientes.

Característica	Valor
Diagnóstico	
IVAS	26 (40%)
Gastroenteritis	15 (23.08%)
Síndrome Febril	2 (3.08%)
IVU	1 (1.54%)
Intoxicación por plomo	2 (3.08%)
SARS COV2	1 (1.54%)
Meningoencefalitis	1 (1.54%)
Sin Causa	17 (26.15%)
EGRIS	4 (2, 1 – 7)
EGRIS $\geq 5$	31 (47.69%)
EGRIS $< 5$	34 (52.31%)
Ventilación Mecánica	9 (13.85%)
Días en Ventilación Mecánica	0 (0, 0 – 81) / 4.53 (15.14)*
Traqueostomía	5 (7.69%)

Valores expresados en: mediana (RIC, min – max), frecuencia absoluta (%). \*Media (DE).

## ANEXOS

### ANEXO 1. Cronograma de actividades

Actividades	Noviembre 2019	Enero Julio 2020	Julio Agosto 2020	Sept Octubre 2020	Nov Diciembre 2020	Enero Febrero 2021	Marzo Julio 2021	Agosto 2021
<i>Elección del tema</i>								
<i>Búsqueda bibliográfica</i>								
<i>Elaboración de protocolo</i>								
<i>Trabajo de campo Recolección de datos</i>								
<i>Construcción de la base de datos</i>								
<i>Análisis preliminar de resultados</i>								
<i>Resultados definitivos</i>								
<i>Elaboración de informe final</i>								