

11237
20155



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios Superiores
Instituto Mexicano del Seguro Social
Hospital de Infectología
Centro Médico La Raza

**ESTUDIO CLINICO-EPIDEMIOLOGICO DE 35
CASOS CON SINDROME DE GUILLAIN-BARRE**

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO EN
LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA MEDICA
PRESENTA EL DOCTOR
LUIS ANTONIO DUBEY ORTEGA

Director de Tesis:  Maximo Contreras

México, D. F.

1988

**TESIS CON
PALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

I N D I C E

OBJETIVO	1
INTRODUCCION	2
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	11
HIPOTESIS	12
DISEÑO EXPERIMENTAL	13
MATERIAL Y METODOS	15
RESULTADOS	16
COMENTARIO	24
CONCLUSIONES	28
ANEXO(GRAFICAS)	30
BIBLIOGRAFIA	36

O B J E T I V O

Conocer la incidencia, su evolución clínica y el pronóstico en los pacientes pediátricos con síndrome de Guillain-Barré.

I N T R O D U C C I O N

El síndrome de Guillain-Barré es una condición clínica bien conocida. Los primeros reportes fueron descritos hace un siglo por Landry (1859). Después Guillain, Barré y Ströhl ampliaron el panorama de la enfermedad haciendo una firme descripción clínica de la misma (1916). Con el tiempo mucho se ha escrito acerca de esta entidad nosológica y varios aspectos han sido dados en publicaciones recientes (1).

La frecuencia del síndrome de Guillain-Barré es variada, reportándose en 10 estudios poblacionales un rango de 0.6 a 1.9 casos por 100,000 habitantes por año (2).

Soffer y colaboradores realizaron un estudio epidemiológico en Israel en una población compuesta por diferentes razas de judíos que comprendieron 2,969,172 habitantes presentando una incidencia del síndrome con un rango de 0.46 a 0.82 casos por cien mil habitantes de 1969 a 1972, con una media de 0.71 casos/100,000 habitantes, datos que se correlacionan con otros autores (3).

Kaplan y colaboradores en un estudio realizado en Larimer County, Colorado observaron en un período de 1975 a 1980 una incidencia de 1.2 casos/100 mil habitantes por año y en el período de 1981 a 1983 apreciaron que la incidencia anual aumentó a 4.0 casos/100,000 habitantes lo que fué importante-mente notorio en los dos últimos años del estudio - (2).

Castillo y colaboradores realizaron un estudio en 60 pacientes pediátricos en un período de 6 años (1971 a 1977) en donde apreciaron que 38 de los 60 pacientes estudiados habían ingresado en los últimos tres años (63.3%). (4)

Fierro y colaboradores en un estudio retrospectivo de 97 casos observaron que antes de 1974, las formas graves del síndrome de Guillain-Barré representaron el 14.9% y desde ese año hasta 1977 esas mismas representaron el 50% de los casos en los últimos tres años. La letalidad global fue de 4.1% y el 18.3% de los pacientes quedan con secuelas permanentes (5).

El síndrome de Guillain-Barré se ha definido como una polirradiculoneuropatía simétrica, aguda, con compromiso motor y/o sensorial, distal. Generalmente ascendente, con o sin afección de pares craneales y en muchos casos precedida por una infección viral de vías respiratorias, generalmente benigna y la recuperación es completa en la mayoría de los pacientes (6).

Leneman y colaboradores revisaron 1,100 casos de 1949 a 1965, ninguno tuvo antecedentes en el 33% de los casos. En los que hubo antecedentes los padecimientos infecciosos fueron los más frecuentes en el 87% de los casos (por virus de Epstein-Barr, sarampión, rubeola, influenza, coxsackie, varicela, Echo. Bacterias: staphylococcus, C. diphteriae, H. influenzae. Parasitos: T. pallidum). En un 20% de los casos hubo antecedentes de vacunaciones o inmunoterapia o alergia a drogas (vacunas Salk, DPT); un 13% presentaron trastornos metabólicos o endócrinos (Diabetes, Porfiria, Cushing), un 26% tuvieron antecedente de .

intoxicaciones (tipo alimentario, por mercurio y plomo). (7)

La mayoría de los autores coinciden en que el sexo masculino supera en frecuencia al sexo femenino con una relación de 2:1.

Castillo y colaboradores en relación a la edad en su grupo pediátrico de pacientes observaron mayor porcentaje entre las edades de 2 y 4 años (31.4%), - seguidos por los de 6 a 12 años de edad (14.2%) y de 14 a 16 años de edad (14.2%). (4)

En general las manifestaciones clínicas del síndrome se presentan como debilidad muscular de las - extremidades inferiores. En ocasiones, menos frecuentemente, aparecen parestesias o dolor en las porciones distales, seguidas de debilidad muscular. De -- aquí se inicia una progresión de los síntomas y signos con acentuación de la debilidad muscular y ascenso a regiones proximales. El grado de ataque va desde un cuadro leve con poca alteración muscular hasta una parálisis completa de las cuatro extremidades, con compromiso intercostal que requiere asistencia - ventilatoria. El ataque de los nervios craneales puede aparecer entre 15 y 50% de los casos y los más -- frecuentemente afectados son VII, IX y X. Raramente el V y VI. El exámen físico revela disminución del - tono y fuerza muscular de tipo simétrico, acompañada de hipo o arreflexia osteotendinosa. Las alteraciones de la sensibilidad del tipo en guante o calcetín, consisten en parestesias o hipoestesias. La sensibilidad propioceptiva puede estar afectada en cerca de la mitad de los casos, los signos meníngeos son raros y se presentan sólo en los niños, también se puede encontrar afectación de esfínteres (6).

Como datos clínicos predominantes Castillo y colaboradores encontraron: parálisis de miembros inferiores en el 100% de los casos, parálisis de miembros superiores en el 74% de los casos, parálisis de músculos intercostales y diafragma en 17% de los casos y fiebre en 23% de los mismos (4).

Osler y colaboradores estudiaron 10 pacientes con polineuritis infecciosa aguda de 1956 a 1959 y establecieron 12 criterios diagnósticos que pueden ser considerados de importante valor en el síndrome (8). Estos criterios fueron posteriormente ampliados por Asbury y colaboradores quienes en 1978 formularon los criterios diagnósticos para ayudar al médico a reconocer las limitaciones diagnósticas del síndrome (9).

En la gran mayoría de los casos, la progresión excepcionalmente pasa de las cuatro semanas, a partir del momento de inicio de los síntomas.

Marshall en un estudio de 35 casos describe -- que los signos y síntomas de la enfermedad son dramáticos por lo que se requiere prestar importante atención en el seguimiento y modo de la progresión con considerable acuciosidad. En la mayoría de sus casos la extensión de la lesión se completó dentro de los primeros 7 días desde el inicio (10).

Andersson y Sidén observaron en 60 pacientes -- que los síntomas iniciales fueron síntomas motores, simétricos, bilaterales y sensitivos de las extremidades en 93% de los casos. El intervalo entre el inicio de los síntomas de la enfermedad hasta su llegada al hospital fue menor de 10 días en 73% de

los casos y el tiempo para el desarrollo máximo de los síntomas fué menor a 87% de los casos. Los signos remi-
tieron en menos de 40 días después del inicio de la en
fermedad en 81% de los pacientes (1).

En el estudio de Castillo y colaboradores se notó
que desde el inicio de los síntomas hasta su llegada al
hospital tuvieron un intervalo de 7 días. La mayoría de
los pacientes dejaron de tener una actividad de la enfer-
medad en relación con la progresión del proceso entre -
5 y 15 días. El inicio de la recuperación en las formas
graves en promedio fue de 35 días y en la forma moderada
de 14 días posteriores a su ingreso. La mayoría de estos
pacientes tenían una semana de haber iniciado la enferme
dad paralítica por lo que el promedio se fiho en 10 días
(4).

Briscoe y colaboradores en su estudio observaron en
los pacientes que el tiempo tomado desde el déficit máxi-
mo al inicio de la recuperación clínica fue de 5 a 46 --
días y el tiempo de recuperación clínica completa fué de
2.5 a 15 meses (11).

Uno de los estudios paraclínicos que sirve para --
orientar el diagnóstico es el estudio citoquímico del -
líquido cefalorraquídeo en relación a la concentración
de las proteínas y a la celularidad del mismo. La mayo-
ría de los autores coinciden que después de la primera
semana en la enfermedad existe una elevación de la con-
centración de las proteínas en relación con las células
del líquido cefalorraquídeo existiendo una disociación
albúmino-citológica.

Se han intentado realizar estudios con la finalidad de dar un valor pronóstico a la elevación de la concentración de las proteínas en el líquido cefalorraquídeo (L.C.R.), lo cual se ha observado que no guarda una relación en cuanto al pronóstico de recuperación.

Los exámenes de L.C.R. realizados en 41 de los pacientes del estudio realizado por Castillo y colaboradores no encontraron alteraciones del mismo (68.3%). En 19 pacientes se apreció disociación albúmino-citológica. En las punciones posteriores esta alteración se observó en 26 pacientes (43.3%) y en 15 pacientes (25%) se notaron cambios patológicos en el L.C.R. por lo que se concluyó que no se aprecia relación entre la elevación de las proteínas y el daño neurológico; así mismo no se observaron cambios favorables entre su disminución de las proteínas y la mejoría de las lesiones (4).

Fierro y colaboradores observaron en su estudio de 97 pacientes, disociación albúmino-citológica en 21.6% de los casos sin relación con las formas clínicas analizadas en el trabajo (5).

Briscoe y colaboradores encontraron 22 de 35 pacientes una concentración de proteínas en L.C.R. en ausencia de una respuesta celular (62.8% y en 2 pacientes hubo concentración normal de las mismas (11).

En la última década las investigaciones electrofisiológicas han probado ser no sólo una ayuda para confirmar el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré, sino también para prestar apoyo en los mecanismos fisiopatológicos básicos de la enfermedad.

Eisen y colaboradores en un estudio de 25 pacientes en un período de 5 años al realizárseles el estudio electrodagnóstico al momento del déficit neurológico máximo encontraron que el 62.5% de los pacientes tuvieron retraso en la velocidad de conducción motora de un 40% o menos que los valores normales en uno o más nervios. Las principales alteraciones encontradas fueron: 1) mayor retraso en la velocidad de conducción motora, 2) retraso en las latencias motoras, 3) retraso en las lesiones distales sensitivas o ausencia de un potencial de acción sensorial y 4) los hallazgos electromiográficos revelaron evidencia de una denervación y una reducción motora máxima de recuperación de los potenciales de unión motora. Los resultados informaron que los pacientes con evidencia de denervación requirieron períodos de tiempo prolongado para recuperarse y notaron que los pacientes que alcanzaron un déficit neurológico máximo en tres semanas o menos y en los que fué normal el resultado del estudio en este período de alteración neurológica se recuperaron rápida y completamente lo que le da un valor pronóstico al estudio (12).

Brown y Feasby realizaron un estudio con 25 pacientes en los cuales encontraron dos alteraciones electrofisiológicas principales que fueron el bloqueo de conducción y una disminución en la amplitud de la respuesta M máxima temprana en el curso de la enfermedad. El bloqueo de conducción fue generalizado en algunos nervios periféricos, mientras en otros el bloqueo tuvo localización predominantemente proximal o distal. La respuesta M máxima se correlacionó con la frecuencia y el desarrollo subsecuente de denervación en los músculos y desafortunadamente en la recuperación clínica. Concluyen que el bloqueo de conducción es la principal causa de parálisis aguda y de la pérdida sensitiva en el síndrome. Además la degeneración axonal contribuye variablemente a la alteración aguda, pero es la principal causa de incapacidad motora definitiva (13).

Mills y Murray realizaron estudios electrofisiológicos en 25 pacientes, encontrando un bloqueo de conducción en los nervios motores proximales como una alteración -- única temprana en la producción de parálisis y otros signos del síndrome (14).

Feasby y Brown también observaron bloqueo de conducción temprana en el síndrome de Guillain-Barré cuando -- otros signos de desmielinización (velocidad de conducción lenta y dispersión temporal del potencial de acción muscular) no son frecuentemente observados. Este bloqueo de -- conducción proximal explica porqué los pacientes tienen -- estudios electrofisiológicos distales aparentemente normales (15).

Aunque el síndrome de Guillain-Barré frecuentemente tiene un pronóstico benigno, el 7% de los pacientes fallecen y además el 16% sufren incapacidad motora residual -- (16).

Eberle y Brink realizaron un estudio retrospectivo en 47 niños con criterios estrictos de síndrome de Guillain-Barré, fueron seguidos hasta la recuperación completa o por tres años sin recuperación total. Los factores pronósticos tempranos más importantes de recuperación incompleta fue el intervalo de tiempo entre la mayor debilidad y el comienzo de la mejoría. Si a los 16 días -- después de que la debilidad muscular llega a su acmé no hay mejoría, existe el 96% de probabilidades que la recuperación completa no se presente y si ésta se prolonga -- por más de 18 días la recuperación incompleta es casi segura (17).

Winer y colaboradores revisaron 71 casos de pacientes de dos estudios publicados previamente que recibieron tratamiento con prednisona y plasmaféresis siendo seguidos prospectivamente por doce meses desde el inicio de la neuropatía y el grado de la misma de acuerdo a una escala funcional de valoración. Ellos encontraron que los factores adversos que afectaron el pronóstico fueron la gravedad de la debilidad muscular como aquellos casos que requirieron asistencia ventilatoria y la continuación prolongada por más de tres semanas - después del déficit máximo de la debilidad muscular - encontrándose en un 86% de los casos (18).

Briscoe y colaboradores en su estudio no encontraron correlación entre el índice de recuperación o la gravedad de la enfermedad y las consecuencias a largo plazo. Ellos concluyen que la recuperación clínica del síndrome de Guillain-Barré se puede esperar en todos - los niños siempre que la insuficiencia respiratoria y la neuropatía autonómica sean manejadas adecuadamente. La recuperación no debe prolongarse por más de seis - semanas ya que la persistencia de los síntomas por este tiempo o más nos indica un riesgo de recaída crónica o un curso prolongado del síndrome y la recuperación clínica total puede tomar hasta siete meses después que el déficit máximo ha ocurrido (11).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La polirradiculoneuritis o síndrome de Landry-Guillain-Barré es una entidad de suma importancia - para el pediatra considerándola que puede ser grave, progresiva y poner en peligro la vida del paciente de acuerdo al grado de afectación neurológica y dejar secuelas.

En nuestro medio ha aumentado, repercutiendo - imprtantemente en la población pediátrica por lo - que consideramos de interés realizar un estudio epi demiológico en nuestro hospital para conocer su fre cuencia y analizar la variedad en las manifestacio- nes clínicas, la evolución de las mismas a fin de - identificar las variables que se correlacionan con la magnitud del daño neurológico y que puedan ser - utilizadas como indicadores del pronóstico.

Se ha reportado en la literatura que aquellos pacientes con corta evolución y poco daño periférico sin progresión documentada durante la primera - semana de internamiento tienen mayor posibilidad de recuperación a corto plazo y un mínimo de secuelas- no invalidantes. Sin embargo, los pacientes con mayor extensión ascendente, con compromiso del tronco, sistema nervioso central, pares craneales y músculos respiratorios, generalmente prolongan su evolución, presentan complicaciones intercurrentes y dejan se- cuelas que en ocasiones son invalidantes.

H I P O T E S I S

No se requirió por tratarse de un estudio retrospectivo.

D I S E Ñ O E X P E R I M E N T A L

A) TIPO DE ESTUDIO:

Epidemiológico, observacional y retrospectivo.

B) UNIVERSO DE ESTUDIO:

Pacientes pediátricos a los cuales se les estableció el diagnóstico de polirradiculoneuritis (Síndrome de Landry-Guillain-Barré) atendidos de Enero de 1986 a Diciembre de 1987 en el servicio de Pediatría del Hospital de Infectología del Centro Médico La Raza, IMSS.

Criterios de Inclusión:

- Se incluyeron en el estudio a los pacientes pediátricos con diagnóstico de polirradiculoneuritis - (Síndrome de Landry-Guillain-Barré)

Criterios de Exclusión:

- Pacientes con diagnóstico de poliomielicitis
- Pacientes pediátricos con infecciones del Sistema Nervioso Central (Meningoencefalitis).
- Pacientes que hayan tenido contacto con tóxicos, plantas o secreciones animales que simulen Síndrome de Guillain-Barré.
- Pacientes con intoxicación por metales pesados.
- Pacientes con trastornos electrolíticos (Hipokalemia)
- Pacientes con enfermedades degenerativas del desarrollo o tumorales del Sistema Nervioso Central.

C) CONSIDERACIONES ETICAS:

El estudio se basó en el análisis de la historia clínica de los pacientes, así como la interpretación de los estudios que van incluidos en el protocolo de estudio de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré ya establecido en el servicio de Pediatría del Hospital de Infectología del Centro Médico La Raza, IMSS sin alterar el desarrollo de la evolución clínica y tratamiento de los pacientes durante el período de realización del trabajo.

D) ANALISIS ESTADISTICO:

Este se realizó en base a descripción de variables individuales por separado, su distribución de frecuencia en clases, frecuencia acumulada, promedios, rango y porcentajes.

Para la descripción de la asociación entre variables se utilizó tablas de contingencia, de clasificación categórica y gráficas con promedios.

M A T E R I A L Y M E T O D O S

Se revisaron los expedientes clínicos de 35 pacientes que presentaron cuadro clínico de síndrome de Guillain-Barré de acuerdo a los criterios diagnósticos establecidos en la literatura universal y que son vigentes en el servicio de Pediatría del Hospital de Infectología del Centro Médico La Raza, IMSS durante el período de tiempo comprendido entre Enero de 1986 a Diciembre de 1987.

Los datos clínicos y paraclínicos se registraron en la hoja de recolección de datos del proyecto por paciente y posteriormente se concentraron para su análisis, a partir de ésta se tomó la información requerida para el estudio.

De la historia clínica y de las hojas de evolución de cada expediente se obtuvieron los datos de edad, sexo, tiempo de evolución previa a su ingreso, tiempo al momento que llegaron al acné, tiempo desde el ingreso hasta su egreso, días de estancia hospitalaria, estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo para su análisis, la capacidad funcional se midió en grados para su análisis al momento del acné y al egreso; así como la frecuencia de las complicaciones, de las defunciones y las causas de las mismas.

R E S U L T A D O S

En el servicio de Pediatría del Hospital de Infectología del Centro Médico La Raza ingresaron 2,248 pacientes de Enero de 1986 a Diciembre de 1987, de los cuales 53 pacientes correspondieron al diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré mostrando una incidencia de 2.3% de los casos por año.

De los 53 pacientes se revisaron 35 expedientes, incluyeron 23 hombres (65.7%) y 12 mujeres (34.2%) manteniéndose una relación 2:1 en los casos. La distribución por -- grupos de edad muestra un promedio de 7.84 años (r= 6 meses a 16 años de edad) con mayor predominio entre los 7 y 12 años de edad en 18 pacientes (51.4%). Cuadro y gráfica 1.

DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO				
EDAD (años)	SEXO		No. de Casos	%
	Masc.	Fem.		
0 - 1	0	1	1	2.8
1 - 2	4	1	5	14.2
3 - 6	5	1	6	17.1
7 - 12	9	9	18	51.4
13 - 16	5	0	5	14.2

(Cuadro 1)

No se encontró un antecedente que sugiriera la posible causa de la enfermedad en 20 pacientes (57.1%), una previa infección de vías respiratorias altas se observó en 9 pacientes (25.7%) y una infección gastrointestinal en 6 pacientes (17.1%). Cuadro 2.

**ANTECEDENTES PREVIOS EN 35 CASOS CON
SINDROME DE GUILLAIN-BARRE**

Causas	No. Casos	%
Desconocida	20	57.1
Infec. Vías Resp. A.	9	25.7
Infec. Gastrointest.	6	17.1

(Cuadro 2)

El tiempo de evolución clínica previo al ingreso al hospital varió de 1 a 21 días con una media de 5.6 días.

Los signos y síntomas que presentaron los pacientes se caracterizaron por la presencia de artralgias (3 casos) y cefalea (2 casos) correspondiendo a un 8.5% respectivamente, alteraciones sensitivas en 6 casos (17.1%), mialgias en 9 casos (25.7%), fiebre en 10 casos (28.5%), parálisis de las extremidades en 19 casos (54.2%), de músculos respiratorios en 5 casos (100%). Cuadro 3.

**SINDROME DE LANDRY-GUILLAIN-BARRE
(Signos y síntomas en 35 casos)**

Signos y Síntomas	Número de casos	%
Paresias	35	100.0
Parálisis	26	74.2
Fiebre	10	28.5
Mialgias	9	25.7
Alter. Sensit.	6	17.1
Cefalea	3	8.5
Artralgias	3	8.5

(Cuadro 3)

Las manifestaciones clínicas iniciales fueron predominantemente motoras y/o sensitivas de forma simétrica y bilateral en las extremidades en todos los pacientes que persistieron hasta su ingreso al hospital. En general, la debilidad muscular se inició en miembros inferiores para ascender a los superiores y la extremidad cefálica; simultáneamente a ésta se presentó hiporreflexia o arreflexia - en los segmentos más afectados y de preferencia distal.

Las cuatro extremidades se afectaron en 30 pacientes (85.7%) al igual que en las extremidades superiores. Las extremidades inferiores se afectaron en todos los pacientes (100%). Los músculos respiratorios se vieron involucrados en 5 pacientes (14.2%). Los músculos distales se afectaron en el 100% de los casos, 16 pacientes sufrieron afectación también de los músculos proximales (45.7%). Los pares craneales se vieron afectados en 6 pacientes (17.1%). Cinco tuvieron afectación del trigémino (V), dos con alteración del glossofaríngeo (IX) y del hipogloso (XII). El nervio - facial se afectó en 2 casos. Cuadro 4.

PORCIONES CORPORALES Y SEGMENTOS
MUSCULARES AFECTADOS

SEGMENTO	No. CASOS	%
Extrem. Infer.	35	100.0
Extrem. Super.	30	85.7
Cuatro Extrem.	30	85.7
Músc. Distales	35	100.0
Músc. Proxim.	16	45.7
Músc. Prox. y Dist.	5	14.2
Pares Craneales	6	17.1

(Cuadro 4)

La capacidad funcional medida en grados de la debilidad muscular de las extremidades al aumento del acmé nos muestra que el 65% de los casos tuvieron grado 4 y el 28% tuvieron grado 3. Al momento de su egreso el 65% de los casos mostraron de grado 2 a 0 y el 34% tuvieron grados de 3 y 4, guardando una correlación directamente proporcional de la gravedad al momento del acmé y al egreso del hospital. Cuadro 5 y grafica 2.

CAPACIDAD FUNCIONAL EN EL ACME (A) Y EGRESO (B)
GRADOS DE DEBILIDAD MUSCULAR

GRADO	ACME (A)		EGRESO (B)		
	No. Casos	%	GRADO	No. Casos	%
0	0	0	0	9	25.7
1	0	0	1	7	20.0
2	2	5.7	2	7	20.0
3	10	28.5	3	8	22.2
4	23	65.7	4	4	11.4

La debilidad muscular fué graduada en la siguiente forma (1):

- 0 = Poder normal.
- 1 = Debilidad funcional leve.
- 2 = Debilidad moderada (capacidad de manejar necesidades básicas y caminar una corta distancia sin apoyo).
- 3 = Debilidad pronunciada.
- 4 = Sin movimientos voluntarios

(Cuadro 5)

Sólo en dos pacientes el acné sintomático de las alteraciones neuropáticas coincidieron con su ingreso al hospital, mientras que la progresión de los síntomas continuó en el resto de los casos.

El tiempo para el desarrollo del máximo compromiso neurológico (acné) fue menor de 15 días en 32 pacientes (92.2%), con un promedio de 8.8 días (r= 1 a 62 días).

La progresión de las alteraciones neuromotoras fue ascendente y simétrica desde las extremidades inferiores a las superiores en 30 pacientes (85.71%) y de las extremidades inferiores hacia las superiores, tronco y pares craneales en 5 pacientes (14.28%). En 11 pacientes (36%) hubo una progresión desde las cuatro extremidades hacia el tronco y/o nervios craneales. No hubo pacientes que mostraran progresión desde las extremidades superiores o desde tronco y/o pares craneales. Cuadro 6.

MODO DE PROGRESION DE LAS
ALTERACIONES NEUROMOTORAS

Afectación motora inicial. No. casos()	Progresión de la afectación motora a otras partes.
Extrem. Infer. (35)	Extrem. Super. (30)
	Extrem. Sup., tronco y/o pares craneales. (5)
Cuatro Extrem. (11)	Tronco y/o pares craneales. (11)

(Cuadro 6)

Se tomaron 50 muestras de líquido cefalorraquídeo para su estudio citoquímico en los 35 pacientes (una muestra en 24 pacientes, dos muestras en 9 pacientes, tres muestras en 1 paciente y cinco muestras en 1 paciente, siendo éstas tomadas a criterio del médico tratante). El valor promedio de las proteínas (normal = 15-45mg/100ml) fue de 95.5 mg/100ml (r = 13 a 590mg/100ml). Treinta y dos pacientes mostraron hiperproteínorraquia con su valor más bajo del primero al quinto día de evolución clínica (media = 68.46 mg/100ml y r = 13 a 260mg/100ml). Se observa que a partir del 5o. día todos los estudios reportaron aumento de las proteínas con su valor más elevado entre los días 11 y 15 de la evolución clínica (media = 175.85 mg/100ml y r = 40-590mg/100ml). No se observó correlación entre el tiempo de evolución de la enfermedad con el valor de las proteínas en el líquido cefalorraquídeo. La citología (normal de 0 a 10 células/mm³) nos mostró una media de 16.72 células/mm³ (r = 0 a 190 células/mm³). Sólo en 8 pacientes se observó pleocitosis. Estas cifras no mostraron correlación con la evolución clínica. Gráfica 3.

El estudio electromiográfico se realizó únicamente en 17 pacientes revelando los resultados una velocidad de conducción retardada de forma distal en todos los casos (100%) y proximal en doce pacientes (70%), se observaron datos de denervación de los músculos estudiados en seis pacientes (35%).

Diecisiete pacientes (48.5%) presentaron complicaciones. Once pacientes (64%) tuvieron alteraciones neurológicas (edema cerebral, crisis convulsivas, alteración de nervios craneales), diez pacientes (58%) de tipo respiratorio (bronconeumonía, atelectasia, insuficiencia respi-

ratoria), siete pacientes (41%) con afectación del aparato urinario (retención urinaria e infección de vías urinarias), cinco pacientes (29%) con involucramiento del aparato cardiovascular (taquicardia sinusal, hipertensión arterial e insuficiencia cardíaca) y cuatro pacientes -- (23%) con alteración del aparato digestivo (constipación). Cuadro 7 y gráfica 4.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRE
COMPLICACIONES (15 CASOS)

Aparato o Sistema	Complicaciones	Número Casos.	Total
S.N.C.	Alter. Nerv. Cran.	8	11
	Edema Cerebral	2	
	Crisis Convulsivas	1	
APARATO RESPIRAT.	Atelectasia	4	10
	Bronconeumonía	3	
	Insuf. Resp. Grave	3	
APARATO URINARIO.	Retención urinaria	6	7
	Infec. Vías Urin.	1	
APARATO CARDIOVASC.	Taquicardia sinusal	2	5
	Hipertensión arterial	2	
	Insuficienc. Cardiac.	1	
APARATO DIGESTIVO	Constipación	4	4

(Cuadro 7)

Hubo tres pacientes (8.5%) que fallecieron, siendo las causas de muerte en un paciente choque neurogénico, en otro paciente progresión importante de la enfermedad con afectación de sistema nervioso autónomo involucrando fibras cardíacas y afectación grave de los músculos respiratorios y en el tercer paciente se debió a una progresión de la enfermedad hasta sistema nervioso central.
Gráfica 5:

De los 32 pacientes que sobrevivieron, dieciseis - (50%) tuvieron una restitución funcional sin secuelas - importantes en menos de 2 meses desde el inicio de la - enfermedad hasta su egreso y presentaron una recuperación funcional total 22 pacientes (71%) en menos de 28 semanas (media 9.5 semanas).

El intervalo de tiempo desde el inicio de la enfermedad hasta su egreso del hospital mostró una media de 18.8 días (r= 5 a 64 días). El periodo de estancia hospitalaria se observó con un rango de 4 a 62 días -- (media= 13.22 días)

Todos los pacientes fueron manejados mediante vigilancia de la progresión de las manifestaciones clínicas hasta su recuperación y requirieron también rehabilitación para mejoramiento de su capacidad funcional. En un paciente se realizó traqueostomía. En otro se le administró esteroides no apreciándose acortamiento del tiempo de evolución de la enfermedad ni mejoría en relación con aquellos pacientes que no los recibieron.

C O M E N T A R I O

El síndrome de Landry-Guillain-Barré ha venido aumentando en frecuencia en las dos últimas décadas en las edades pediátricas. A nivel nacional Castillo y Fierro - en sus estudios reportaron un incremento del 15% al 50% de los pacientes hospitalizados (4,5). Decidimos realizar el estudio clínico-epidemiológico con la finalidad de conocer la incidencia en nuestro servicio de Pediatría del Hospital de Infectología del Centro Médico La Raza, IMSS).

En los dos años (Enero 1986-Diciembre 1987) que estudiamos encontramos 53 casos del síndrome en pacientes con edades pediátricas, de un total de ingresos al servicio de 2,248 pacientes, dándonos una incidencia anual de 2.35% de los casos siendo un porcentaje sumamente importante demostrándonos su frecuencia del padecimiento en nuestro medio.

De los 53 casos pediátricos se analizaron 35 expedientes clínicos cumpliendo todos con los criterios establecidos por Asbury en 1931 (9) siendo los que prevalecen en el servicio de Pediatría del Hospital de Infectología del Centro Médico La Raza, IMSS.

Encontramos una mayor incidencia en el sexo masculino con una relación 2:1 y predominio en el grupo de 7 y 12 años de edad (51.4%). Estos resultados concuerdan con los reportados en la literatura (4,10).

En la mayoría de los pacientes (57.3%) no se encontró un antecedente que sugiriera su posible causa, en el resto de los pacientes se documentó infección de vías respiratorias altas (29.7%) y gastrointestinal (17.1%). Esto nos apoya que la causa puede ser multifactorial con predominio de los procesos infecciosos aunque la mayoría se consideró de tipo idiopático ante la ausencia de algún antecedente condicionante.

La evolución del padecimiento clínico fue de 5.6 -- días en promedio antes de su ingreso al hospital y se -- manifestó predominantemente con fiebre (28.5%), cefalea (8.5%), artralgias (8.5%), llamando la atención esta última debido a que en la literatura no se reporta como un síntoma habitual del síndrome de Guillain-Barré (1,4,5,6, 8,9,10,11,12,16,18,19,20). En todos los pacientes se observó una progresión de la enfermedad siendo la manifestación más importante la debilidad muscular ascendente, -- simétrica de inicio en las extremidades inferiores, acompañada de hiporreflexia o arreflexia de los segmentos digtales. En 5 pacientes (14.2%) se afectaron los músculos respiratorios. Seis pacientes (17.1%) sufrieron afectación de los pares craneales predominando la alteración del nervio trigémino (V), el glossofaríngeo (IX) y el nervio facial (VII) concordando con lo que se ha reportado por otros autores (5,6,7,19).

El tiempo para el desarrollo del máximo compromiso neurológico fué menor de quince días en el 92% de los casos con un promedio de 8.8 días, siendo en todos de forma ascendente y determinada en grados (0-4) de acuerdo a la alteración muscular (Cuadro 5). El 65% de los -

pacientes tuvo el grado máximo de debilidad muscular (grado 4) el 28% tuvieron grado 3 y sólo el 5% grado 2. A partir del acmá se inicia la recuperación paulatina de la fuerza y tono muscular observando una relación directa entre el grado de debilidad muscular mostrada en el mismo con el presentado al egreso del hospital. El 65% de los pacientes tuvieron una recuperación satisfactoria (grado 0 al 2) y el 34% tuvo una evolución desfavorable. Se hace notar que los pacientes que tuvieron grado 2 (20%) -- presentaron una resolución favorable en su totalidad, -- con grado 3 el 80% presentó un curso bueno y en lo que respecta a los pacientes con afectación grado 4 el 56% -- tuvieron una buena resolución. Los tres pacientes que fallecieron quedaron incluidos dentro del grado 4 (gráfica 2). Con esto se hace notar el valor pronóstico que tiene el grado de afectación muscular al momento del acmá del padecimiento en relación con la recuperación de la capacidad funcional.

En lo que se refiere al laboratorio en el estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo se corroboró la disociación albúmino-citológica característica del síndrome de Guillain-Barré con un valor promedio de proteínas de $95.5\text{mg}/100\text{ml}$ con su máxima elevación entre los días 11 y 15 de evolución clínica y sin encontrar una correlación entre el valor de las proteínas y la evolución de la enfermedad. Las células no se aumentaron elevadas en el 91% de los casos y mantuvieron un promedio $16.72\text{ cels}/\text{mm}^3$. En base a estos resultados apoyamos la importancia del estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo para el diagnóstico de la enfermedad, enfatizando la importancia de tomar la muestra en la segunda semana de evolución del padecimiento. Sin embargo, no se demostró valor pronóstico para su seguimiento.

Otro estudio que ayuda para apoyar el diagnóstico es la electromiografía que muestra velocidad de conducción retardada, retardo en las lesiones distales sensitivas o ausencia de un potencial de acción sensorial, así como evidencia de denervación de los músculos en estudio y una reducción motora máxima de recuperación de los potenciales de unión motora. Varios autores han corroborado su valor pronóstico del estudio (12,13,14,15). Sin embargo, no fue posible observarlo en este estudio por lo que deberá ser motivo de investigación posterior en nuestro medio.

Las complicaciones comprenden un capítulo de suma importancia ya que se presentaron en el 48% de los casos con predominio de afectación al sistema nervioso central seguido de las alteraciones en el aparato respiratorio y el aparato cardiovascular con lo que se implica una serie de manejos especiales ante su presencia y que nos pueden condicionar que su curso clínico sea modificado en forma desfavorable.

No hay un tratamiento específico para el manejo del síndrome de Guillain-Barré. Se han intentado el uso de esteroides con resultados contradictorios así como el empleo de plasmaféresis (21,22,23,24).

Se subraya la necesidad del inicio temprano (posterior al acmé) de la rehabilitación funcional de las porciones musculares afectadas mediante el empleo de fisioterapia, ya que el retardo en la misma puede alterar la recuperación de la capacidad funcional.

La mortalidad fue del 8.5% de los casos dada por afectación severa del sistema nervioso central y autónomo.

C O N C L U S I O N E S

1. El síndrome de Guillain-Barré presenta una frecuencia del 2.3% de los ingresos al servicio de Pediatría del Hospital de Infectología del Centro Médico La Raza, IMSS.
2. Predomina en el sexo masculino con una relación de 2:1.
3. Es más frecuente entre los 7 y 12 años de edad correspondiendo al 51.4% de los casos en los grupos por edad.
4. Su etiología es multifactorial y en el 57% se consideró idiopático.
5. Los signos y síntomas predominantes son las alteraciones motoras manifestadas por debilidad muscular, ascendente, simétrica que puede llegar a afectar a los músculos respiratorios en el 14.2% de los casos y pares craneales en el 17.1% de los mismos. Además se presentó fiebre (28%), alteraciones sensitivas (17%), artralgias (8.5%) y cefalea (8.5%).
6. El tiempo para la debilidad muscular máxima fue en promedio de 8.8 días.
7. El grado de debilidad muscular al acmé del padecimiento guarda correlación directa con la recuperación de la capacidad funcional dándole un valor pronóstico a éste.
8. El estudio citoquímico en el líquido cefalorraquídeo muestra disociación albúmino-citológica con valor diagnóstico en la segunda semana de evolución clínica.

ESTA TENIS
SALIR DE LA NO BENE
LIBRERIA

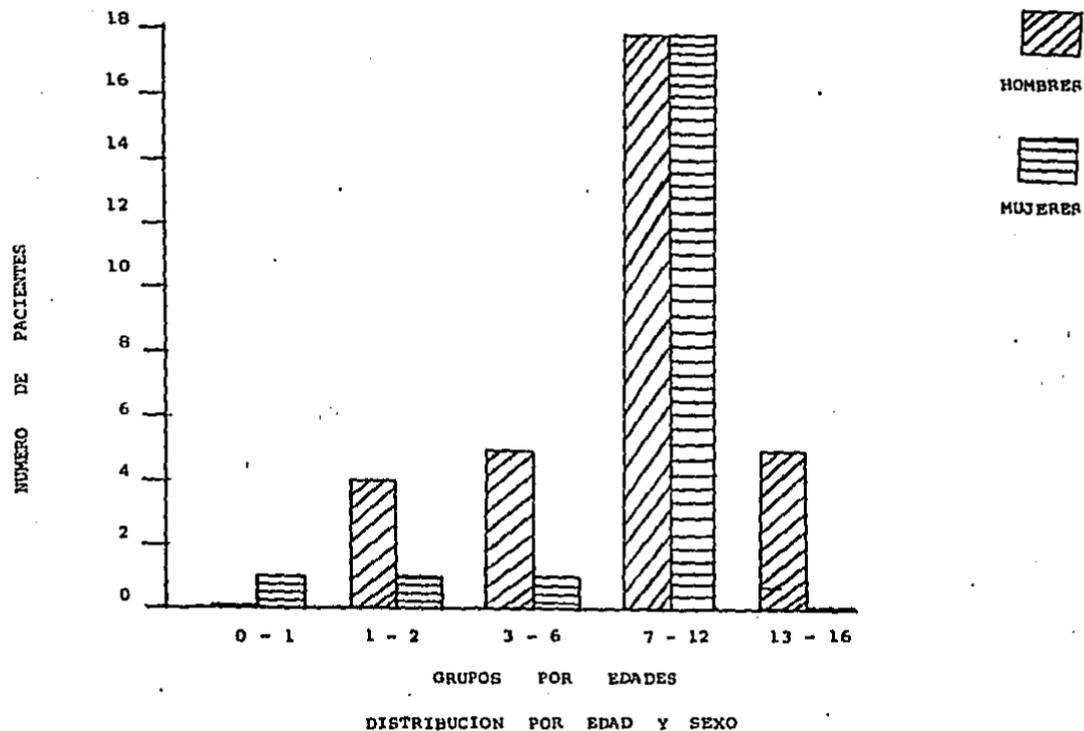
9. Las complicaciones se presentan en el 48% de los casos y las más frecuentes son las alteraciones a nivel del sistema nervioso central y el aparato respiratorio.
10. No hay un tratamiento específico. La fisioterapia muscular temprana acelera la recuperación funcional de las porciones musculares afectadas.
11. La mortalidad es del 8.5% en los pacientes pediátricos con síndrome de Landry-Guillain-Barré en el servicio de Pediatría del Hospital de Infectología del Centro Médico La Raza, IMSS.

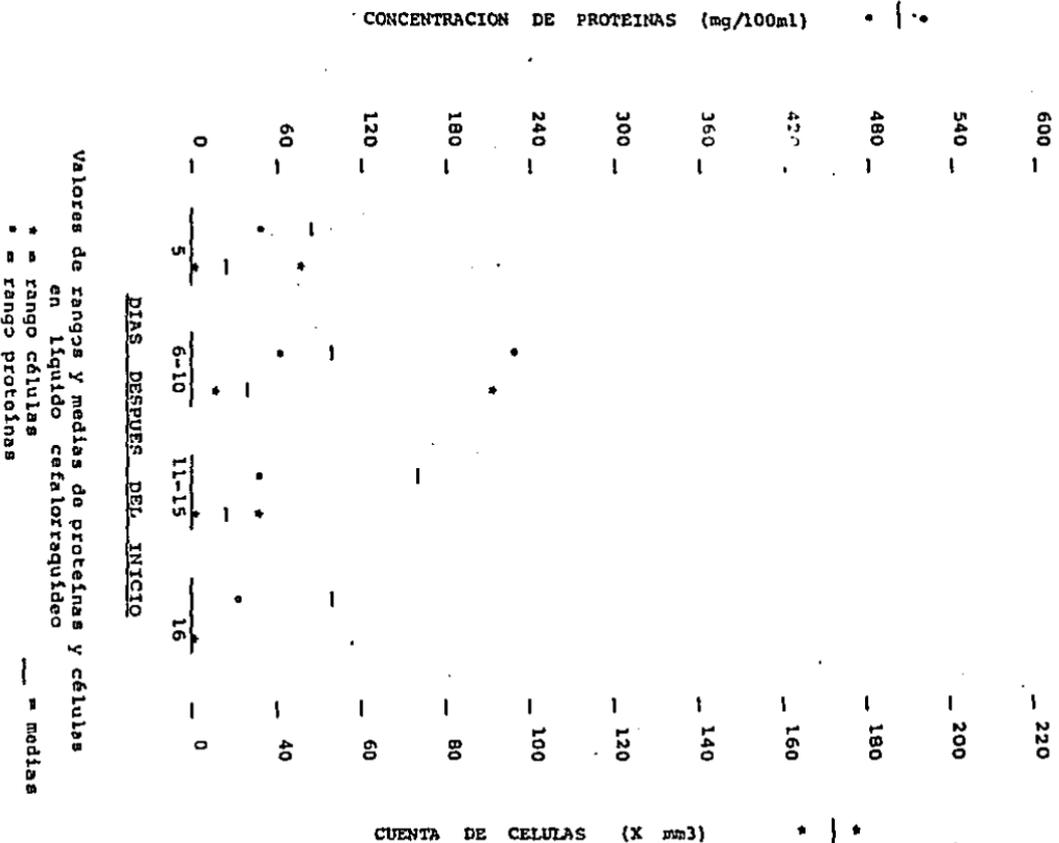
ANEXO

DE

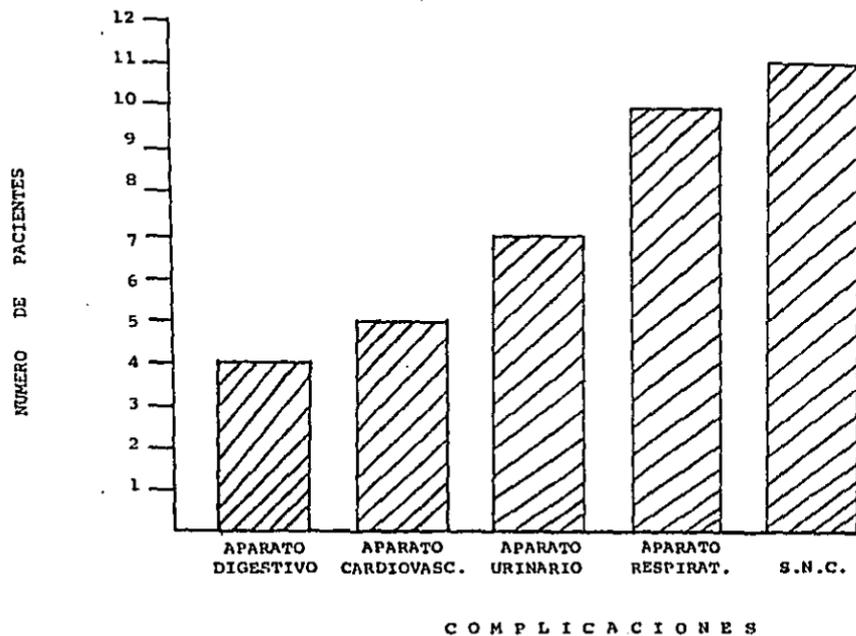
GRAFICAS

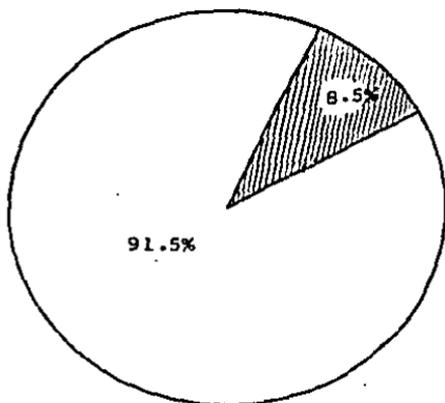
GRAFICA 1



GRÁFICA 3

GRAFICA 4



GRAFICA 5

MORTALIDAD EN 35 CASOS DE SINDROME DE
GUILLAIN-BARRE

B I B L I O G R A F I A

1. Anderson T., Siden A.: A clinical study of the Guillain-Barré syndrome.
Acta Neurol. Scand. 1982; 66: 316-27.
2. Kaplan E.J., Poduska P.J., McIntosh C.G., Hopkins R.S., Ferguson F.W.: Guillain-Barré syndrome in Larimer County, Colorado: A high incidence area.
Neurology 1985; 35: 581-4.
3. Soffer D., Feldman S., Alter M.: Epidemiology of Guillain-Barré syndrome.
Neurology 1978; 35: 686-9.
4. Castillo L., Corona D., Calderon E., Torales A., González N.: Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Ströhl.
Bol. Méd. Hosp. Inf. 1978; 35(4): 235-45.
5. Fierro H., Fierro O, Coyote N., Muñoz O.: Polirradiculoneuritis. Aumento en la frecuencia de las formas graves.
Bol. Méd. Hosp. Inf. 1978; 35(4): 665-72
6. González S.N., Torales T.N., Gómez B.D.: Infectología Clínica. Síndrome de Guillain-Barré. 1984, Edit. Trillas: 294-308.
7. Leneman F.: The Guillain-Barré syndrome.
Arch. Int. Med. 1966; 118: 138-42.

17. Eberle E., Brink J.: Early predictors of incomplete recovery in children with Guillain-Barré polyneuritis.
J. Pediatrics. 1975; 80(3): 356-9.
18. Winer J.B., Hughes R., Greenwood R., Perkin G., Heagly M.: Prognosis in Guillain-Barré Syndrome.
Lancet 1985; 25: 1202-3.
19. William E.B., William F.M.: Neurologic Infections in Children. Guillain-Barré Syndrome. 1975. Eds. Saunders Company.
20. Kumate J., Gutierrez G.: Polirradiculoneuropatia parainfecciosa en Manual de Infectología. 1985. 10a. Edición. Editorial Mendez Cervantes
21. Goodall J.A., Kosmidis J.C. y Gedes A.M.: Effect of corticosteroids on the course of Guillain-Barré syndrome.
Lancet 1974; 1: 524.
22. Hughes R.A., Newsom-Davis J.M., Perkin G.D.: Controlled trial of prednisolone in acute polyneuropathy.
Lancet 1978; 2:750-3.
23. Osterman P.O., Lundemo G. Pirskanen R.: Beneficial effect of plasma exchange in acute inflammatory polyradiculoneuropathy.
Lancet 1984; Dec. 8: 1296-8.
24. Greenwood R.J., Newsom-Davis J.M., Hughes R.A.: Controlled trial of plasma exchange in acute inflammatory polyradiculoneuropathy.
Lancet 1984; 1: 877-9.

8. Osler D.L., Sidell A.: The Guillain-Barré syndrome. The need for exact diagnostic criteria. *New. Engl. J. Med.* 1960; 12: 964-9.
9. Asbury K.A.: Diagnosis considerations in Guillain-Barré syndrome. *Ann. Neurol.* 1981; 9(suppl.): 1-5.
10. Marshall J.: The Landry-Guillain-Barré syndrome. *Brain* 1963; 86: 56-66.
11. Briscoe D.M., Mcmenamin J.B., O'donohoe N.V.: Prognosis in Guillain-Barré syndrome. *Arch. Dis. Child.* 1987; April: 733-35.
12. Eisen A., Humphreys P.: The Guillain-Barré syndrome. A clinical and Electrodiagnostic of 25 cases. *Arch. Neurol.* 1974; 30: 438-43.
13. Brown F., Feasby E.: Conduction block and denervation in Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain* 1984; 107: 219-39.
14. Mills K.R., Murray N.M.: Proximal conduction block in early Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1985; 21: 659.
15. Feasby T.E., Brown W.F.: Conduction block in early Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1986; 8: 332.
16. Hughes R., Winer J.: Guillain-Barré Syndrome. In: Matthews W.B., Glaser G.H., Eds. *Recent advances in clinical neurology*, 4. Edinburgh. Churchill Livingstone 1984: 19-49.