

11237



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO S.D.

"SINDROME DE GUILLAIN BARRE, REPORTE DE UN CASO  
EN ETAPA LACTANTE Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO  
CON GAMMAGOBULINA INTRAVENOSA".

**TESIS DE POSGRADO**  
PARA OBTENER EL TITULO EN  
LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA MEDICA

P R E S E N T A :  
DRA. MARISOL GONZALEZ ARMENDAREZ

SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO  
ORGANISMO DESCENTRALIZADO



DIRECCION DE SALUD

MEXICO, D. F.

2004.



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).

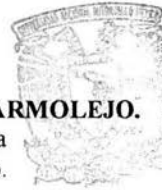
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

**DR. LINO EDUARDO CARDIEL MARMOLEJO.**

Jefe del servicio de Pediatría  
Hospital General de México.



---



SUBDIVISION DE ESPERANZA  
DIVISION DE ESTUDIOS  
FACULTAD DE MEDICINA  
U.N.A.M.

**DR. FRANCISCO MEJIA COVARRUBIAS.**

Profesor titular del curso de Pediatría Médica  
Universidad Nacional Autónoma de México.  
Hospital General de México.



---

**DRA. ROSA ERENDIRA DURAN RUIZ**

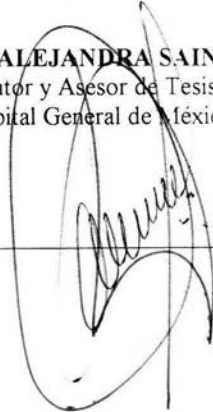
Coordinador de Enseñanza Médica  
Servicio de Pediatría  
Hospital General de México.



---

**DRA CLAUDIA ALEJANDRA SAINOS RAMIREZ**

Tutor y Asesor de Tesis  
Hospital General de México.



---

## *AGRADECIMIENTOS*

*A DIOS* Por darme la vida y estar conmigo en todo momento.

*A MIS PADRES* Por darme la oportunidad de estudiar, por su cariño y apoyo incondicional

*A MIS HERMANOS* Por su apoyo y cariño en cada etapa de mi vida

*A JUAN ROBERTO* Por su amor y compañía

*A LOS NIÑOS* por ser parte fundamental en mi formación

*A MIS AMIGOS* En especial a Irma por su ayuda desinteresada en la elaboración de esta tesis

*A LA DRA. CLAUDIA SAINOS* Por su apoyo, nobleza y comprensión para la realización de este proyecto

# ÍNDICE

RESUMEN.....	I
INTRODUCCION.....	1
OBJETIVOS.....	24
PRESENTACIÓN DEL CASO.....	25
DISCUSION.....	28
CONCLUSIONES.....	30
BIBLIOGRAFIA.....	31

**SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE, REPORTE DE UN CASO EN  
ETAPA DE LACTANTE Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON  
GAMMAGLOBULINA INTRAVENOSA.**

# **SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE, REPORTE DE UN CASO EN ETAPA DE LACTANTE Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON GAMMAGLOBULINA INTRAVENOSA.**

## **RESUMEN**

Se trata paciente del sexo masculino de 1 año 4 meses de edad con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, presentando como antecedente infección de vías aéreas, posteriormente con parálisis ascendente y afección de músculos respiratorios. Confirmándose el diagnóstico mediante electromiografía. Tratándose al paciente con gammaglobulina intravenosa y esteroide (dexametasona), observándose una respuesta al tratamiento 4 meses posteriores y egresándose al paciente 5 meses después de su ingreso al Hospital, presentando como secuela paresia de extremidad inferior izquierda.

Concluimos que el manejo con gammaglobulina intravenosa es efectivo; y acorta la duración de la enfermedad y puede ser utilizado como tratamiento de primera línea en el Síndrome de Guillain Barré en cualquier grupo etáreo. Pero es necesario la realización de estudios en México en pacientes pediátricos sobre su uso.

# **SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE, REPORTE DE UN CASO EN ETAPA DE LACTANTE Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON GAMMAGLOBULINA INTRAVENOSA.**

## **INTRODUCCIÓN:**

Dentro del grupo de las enfermedades neuromusculares, el síndrome de Guillain - Barré es uno de los trastornos que con mayor frecuencia acapara la atención del personal médico involucrado en la atención del paciente neurológico.

Desde los inicios del siglo XIX se recogieron en la literatura médica informes sobre cuadros de entumecimiento con debilidad, que evolucionaban por un período corto y que se seguían de una recuperación espontánea, sin embargo era escaso el conocimiento que se tenía sobre el sistema nervioso periférico que resultaba imposible encontrar una explicación a estos síntomas. En 1859 el francés Jean Baptiste Octave Landry de Thélizza introdujo el término "parálisis aguda ascendente". En 1892 Osler introdujo el término "polineuritis febril aguda" y señaló características similares a las del SGB en sus casos, con la diferencia de que los mismos presentaban fiebre.(1)

A finales del siglo XIX, George Charles Guillain-Barré y Jean Alexandre Barré. durante la primera Guerra Mundial, a ambos servían como médicos dentro de las filas del ejército francés, allí notaron el caso de



dos soldados que se habían vuelto parcialmente parálíticos y que, posteriormente, se recuperaron de este trastorno. En 1916, Guillain y Barré conjuntamente con Strohl, quien llevó a cabo los estudios electrofisiológicos, publicaron su clásico informe sobre estos trastornos.

En 1927, el término "síndrome de Guillain-Barré" se emplea por primera vez en una presentación efectuada en Dragonescu y Claudian e introducida por el mismo Barré.(1)

En 1956 un prominente neurólogo estadounidense C. Millar Fisher, publicó sus observaciones acerca de tres casos que presentaron un cuadro de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia y concluyó que los casos vistos por él eran enfermos de una condición similar o relacionada con el síndrome Guillain-Barré.(1)

## **DEFINICION Y EPIDEMIOLOGIA.**

La polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda es un trastorno desmielinizante de los nervios periféricos de tipo monofásico y con remisión espontánea. El síndrome de Guillain-Barré se define como una polirradiculoneuropatía autoinmune, caracterizada clínicamente por la presencia de una parálisis flácida con arreflexia, trastorno sensorial variable y elevación de las proteínas en el LCR. (1).

Dentro de las variantes de este síndrome se cita en primer lugar el síndrome de Miller-Fisher, otras variantes más inusuales serían la debilidad del miembro superior y de la orofaringe, la debilidad de una pierna o una forma paraparética, debilidad facial bilateral con parestesias distales, ataxia grave con otros trastornos sensitivos o la forma axonal de este trastorno.(4)

De acuerdo con la información de varios autores la incidencia de SGB oscila entre 0.4 y 2.4 casos por 100 000 habitantes al año. (2). Puede presentarse a cualquier edad, con un pico de mayor incidencia entre la quinta y la octava décadas de la vida y ligeramente más frecuente en el hombre que en la mujer, así como en sujetos de raza blanca.(1,2).

Hasta ahora no se ha vinculado con algún factor de tipo ocupacional o hereditario, aunque si parece asociarse a ciertas vacunas, infecciones víricas o a la enteritis por campilobacter jejuni, aproximadamente dos tercios de los casos siguen a una infección usualmente de tipo vírico

inespecífica, de las vías aéreas y gastrointestinales pero también a otras infecciones como la producida por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), citomegalovirus, virus del epstein-Barr o infección por micoplasma pneumoniae, hepatitis asintomática, también se han mencionado cirugías y la anestesia, el embarazo, especialmente durante el primer trimestre, la picadura de insectos y el período posparto.(1,9)

Una proporción más pequeña suele presentarse en el transcurso de ciertos trastornos sistémicos como el lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Hodking, sarcoidosis, o infección reciente por VIH o de otras neoplasias.

Aunque el síndrome de Guillain-Barré se presenta generalmente de manera esporádica, en algunos países como Estados Unidos, Cuba o China se han producido brotes epidémicos de esta afección, las vacunaciones y la infección por campilobacter jejuni se han vinculado como posibles factores desencadenantes.(1)

Se ha comprobado infección reciente por Haemophilus influenzae en un 2% y también se ha asociado al virus de la varicela zoster. (4)

El síndrome de Guillain-Barré es más frecuente en niños que en adultos aunque es raro en los lactantes, con un incremento en la adolescencia y un aumento del riesgo en la tercera década de la vida. En México predomina en preescolares y escolares, en mayor proporción en el sexo masculino en relación de 2:1. (5)

La mortalidad por síndrome de Guillain-Barré oscila entre el 5 y 10% de los casos y en el caso de pacientes que requieren de ventilación mecánica puede ascender hasta un 30%.

Entre 5 y 10% de individuos presentan significativa discapacidad permanente. La muerte es rara y 75 a 90% llegan a la recuperación completa. El periodo de recuperación es más largo que la duración de la enfermedad, entre semanas y meses, con una media estimada de tiempo de recuperación de 7 meses.(2)

## **PATOLOGIA Y FISIOPATOGENESIS DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE:**

La mayoría de los casos con sospecha de síndrome de Guillain-Barré no requieren la realización de biopsias para una confirmación diagnóstica. Los hallazgos patológicos del síndrome Guillain-Barré pueden ser disímiles en cuanto a la dependencia de varios factores, como el tiempo de evolución transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta que se toma la biopsia, el sitio escogido para la obtención de la misma, la gravedad de la infección y el subtipo o variante del síndrome. El sello distintivo de este trastorno es la presencia de un infiltrado inflamatorio mononuclear con desmielinización mediada por macrófagos, así como la existencia de un daño axonal variable. En el síndrome de Guillain-Barré predomina la desmielinización sobre el daño axonal y la desmielinización suele ser segmentaria y el infiltrado inflamatorio es de tipo endoneural. En su composición destacan los linfocitos T del tipo CD4 y CD8 y los

macrófagos, con frecuencia los cambios inflamatorios suelen manifestar predilección por las raíces nerviosas. La proliferación de las células de Schwann también contribuyen a la hiper celularidad endoneural; este proceso suele iniciarse entre la primera y la segunda semana tras el inicio de la enfermedad y parece obedecer a un fenómeno reactivo.(1)

El síndrome de Guillain-Barré se considera actualmente un trastorno autoinmune en cuya fisiopatología intervienen factores humorales como celulares. El proceso fisiopatológico fundamental suele ser la desmielinización primaria mientras que la degeneración axonal varía en cuanto a su gravedad. En relación con la asociación de esta entidad a un posible agente infeccioso, sólo ha podido establecerse un vínculo real con campilobacter jejuni, citomegalovirus, virus de epstein-barr y m. pneumoniae. (4). Los anticuerpos que con mayor frecuencia se encuentran en el suero de los pacientes con SGB suelen dirigirse contra estructuras glicolípídicas denominadas gangliósidos, otros anticuerpos vinculados a la fisiopatología de este proceso se dirigen contra el gangliósido GM1 en especial en los casos más graves y con daño predominantemente axonal o las proteínas de mielina P0,P2 y PMP22.(4)

De manera concisa podría decirse que en primera instancia, se produce un ataque a la mielina o a la célula de Schwann por medio de anticuerpos o de las células T. Mientras que en algunos casos se señalan a los linfocitos T como efectores iniciales del daño, otros en cambio sostienen que serían los anticuerpos los que desempeñan un papel

primordial en la iniciación del proceso. En todo caso, cualquiera de ambos mecanismos parece desembocar siempre en la activación del complemento y de los macrófagos, lo que conduce finalmente a la destrucción de la mielina (1). El bloqueo de la conducción nerviosa causaría la debilidad en el síndrome de Guillain-Barré y podría deberse al efecto de factores humorales, en cambio los dolores y las parestesias se atribuyen a descargas espontáneas originadas en fibras sensitivas desmielinizadas.(1)

## **MANIFESTACIONES CLINICAS DEL SINDROME DE GUILLAIN BARRE:**

Las formas de presentación del síndrome de Guillain-Barré pueden ser muy variadas, tanto en lo referente al componente semiológico como al grado de gravedad de la afección o a la evolución del trastorno.

La presentación clásica de este trastorno suele ser, habitualmente, la de una polineuropatía motora ascendente, precedida de sintomatología sensitiva subjetiva del tipo de las parestesias distales, acompañada de arreflexia y de dolor en los miembros, espalda o flancos y en la que hay ausencia o presencia mínima de signos sensitivos objetivos, así como preservación de las funciones esfinterianas de modo general. El déficit motor suele ser simétrico, usualmente comienza por las extremidades inferiores y se extiende posteriormente a los brazos y las estructuras

inervadas por los nervios craneales en un período de una a cuatro semanas. El término parálisis ascendente denota debilidad que comienza por la piernas proximalmente y progresa hacia los brazos y las otras estructuras.(1) En los niños pequeños la debilidad puede ser malinterpretada como ataxia. (3 )

En un tercio de los casos puede haber debilidad de la musculatura facial, con la particularidad de que generalmente la función de los músculos masticatorios suele conservarse. Los trastornos autonómicos no son infrecuentes , suelen ser fundamentalmente del tipo de hipertensión arterial, labilidad cardiaca o hipotensión ortostática. Puede observarse disfunción esfinteriana transitoria en 15% de los casos, la retención urinaria ocurre alrededor de un tercio de los pacientes al principio de la enfermedad aunque por pocos días. Se han descrito también formas descendentes.

#### ESCALA FUNCIONAL (4)

0. Sano
1. Síntomas y signos leves, pero que le permiten desempeñar las actividades de andar, correr con dificultad, actividades de vestido, comida y aseo.
2. Puede caminar más de 10m sin ayuda ni apoyo, pero no saltar, correr o realizar actividades para su cuidado personal
3. Puede caminar más de 10m pero con ayuda o con apoyo

4. Está confinado en cama
5. Con ventilación asistida

## **CRITERIOS DIAGNOSTICOS DEL SINDROME DE GUILLAIN-BARRE:**

Asbury y Cornblath (1)

### **CARACTERISTICAS REQUERIDAS PARA EL DIAGNOSTICO:**

- Debilidad motora progresiva en más de una extremidad
- Arreflexia

### **CARACTERISTICAS QUE APOYAN FUERTEMENTE EL DIAGNOSTICO:**

- Progresión de los síntomas hasta un máximo de 4 semanas
- Simetría relativa de los síntomas ( la simetría absoluta es rara, pero si un miembro está afectado, es muy probable que el otro también lo este en mayor o menor grado
- Síntomas o signos sensitivos ligeros
- Afectación de nervios craneales, especialmente parálisis bilateral
- Comienzo de la recuperación entre 2 y 4 semanas después de cesar la progresión
- Disfunción anatómica
- Ausencia de fiebre al inicio de la enfermedad



- Elevación de la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo con menos de 10 células / mm<sup>3</sup>
- Hallazgos típicos en los estudios neurofisiológicos

#### CARACTERÍSTICAS DUDOSAS PARA EL DIAGNOSTICO:

- Presencia de un nivel sensitivo
- Marcada o persistente asimetría de los síntomas o de los signos
- Disfunción esfínteriana persistente y grave
- Más de 50 células / mm<sup>3</sup> en el LCR

#### CARACTERÍSTICAS QUE EXCLUYEN EL DIAGNOSTICO:

- Diagnóstico de botulismo, miastenia gravis, poliomielitis o neuropatía tóxica
- Trastornos en el metabolismo de las porfirinas
- Difteria reciente
- Síndrome sensitivo puro sin debilidad

## **ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:**

Los estudios electrofisiológicos constituyen hasta ahora el test diagnóstico de mayor sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré. Los hallazgos electrofisiológicos de esta polineuropatía preceden con bastante frecuencia a las alteraciones del líquido cefalorraquídeo.

El estudio neurofisiológico ofrece una buena correlación con los hallazgos neuropatológicos en niños y por lo tanto determina la forma clínica de la enfermedad. Así los pacientes con signos neurofisiológicos predominantemente de desmielinización de nervios motores y sensitivos muestran también desmielinización en la biopsia, sin apenas afectación axonal.(1)

## **CRITERIOS DE DESMIELINIZACION:(1,8)**

Presencia de al menos cuatro de los siguientes criterios en tres nervios ( al menos dos motores y uno sensitivo)

## **REDUCCION DE LA VELOCIDAD DE CONDUCCION MOTORA:**

Menor del 80% del límite bajo de la normalidad, si la amplitud es mayor del 80% del limite bajo de la normalidad. (LBN)

Bloqueo parcial de la conducción: menos del 15% de cambio en la duración del potencial evocado motor ( potencial de acción compuesto)

entre la estimulación proximal y distal, y más del 20% de disminución en la amplitud de pico a pico (o del área negativa) entre el estímulo proximal y distal.

Dispersión temporal: mas del 15% de cambio en la duración del potencial entre

la estimulación proximal y distal

### **LATENCIAS DISTALES PROLONGADAS:**

- Latencia mayor que el 125% del límite alto de la normalidad (LAN) si la amplitud es mayor del 80% del (LBN)
- Latencia mayor que el 150% del LAN si la amplitud es menor del 80% del LBN
- Ausencia de ondas F o aumento de las latencias mínimas de las ondas F (latencia mayor que el 120% del LAN si la amplitud del potencial evocado motor es superior al 80% del LBN)
- Velocidad de conducción sensitiva: la misma definición que la referida para los nervios motores
- Disminución de la amplitud del potencial evocado motor (potencial de acción compuesto muscular) o del potencial sensitivo, que debe ser menor del 80% del LBN
- El estudio se realiza con estimulación nerviosa mediante electrocos cutáneos a intensidad supramáxima y también con electrodos de superficie.

La mayoría de los pacientes en algún momento de la enfermedad desarrollan la llamada disociación albuminocitológica,(5) pero la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo a menudo es normal durante los 5 o 10 días de este trastorno, la mayor indicación para realizar punción lumbar es para excluir otras entidades y no deberá realizarse cuando la clínica del paciente sugiera lesión medular en tanto no se disponga de (mielografía, resonancia magnética de columna).

Excepcionalmente puede detectarse papiledema en el examen del fondo de ojo de algunos enfermos.

En presencia de casos graves o ante brote epidémico, la realización de coprocultivos puede ser útil para descartar la presencia de campilobacter.(6)

Los pacientes con insuficiencia respiratoria o disfunción autonómica grave no suponen problemas de decisión ni constituyen un dilema para su admisión en la Unidad de Cuidados Intensivos.

### **CRITERIOS DE ADMISION DEL PACIENTE CON SINDROME DE GUILLAIN-BARRE EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS:**

(1)

- ❖ Capacidad vital inferior a 12ml / kg.
- ❖ Capacidad vital inferior a 18-20 ml / kg. acompañada de signos de fatiga

- diafragmática, incluyendo taquipnea, diaforesis y respiración paradójica
- ❖ Tos escasa, tendencia a acumular secreciones en vías respiratorias, neumonía
  - por aspiración
- ❖ Debilidad progresiva asociada a trastornos para la deglución
- ❖ Trastornos autonómicos mayores (fluctuaciones amplias de la tensión arterial y
  - del pulso, arritmias, bloqueo cardiaco, edema pulmonar, íleo paralítico)
- ❖ Hipotensión precipitada por la plasmaféresis o cuando se intenta realizar
  - plasmaferésis en paciente inestables
- ❖ Sepsis o neumonia
- ❖ Dolor torácico

## **TRATAMIENTO Y CUIDADOS INTENSIVOS:**

### **MEDIDAS GENERALES:**

Realizar cambios de posición frecuentes en los pacientes con la intención de evitar las úlceras de decúbito, la terapia de rehabilitación deberá iniciarse lo más pronto posible, para mantener la movilidad de las articulaciones y prevenir la trombosis venosa en los miembros inferiores, la fisioterapia respiratoria se utilizará para evitar la retención de

secreciones bronquiales y atelectasias, se recomienda usar dispositivos ortopédicos y en casos con parálisis facial el cuidado de los ojos es obligatorio para evitar la ulceración corneal.

### **DISFUNCION RESPIRATORIA:**

La capacidad vital deberá medirse por el personal adecuado, al menos una vez cada 4-6 horas durante el día o cada 4 a 6 horas durante la noche, hasta que el paciente se estabilice.

El estudio gasométrico de la sangre también se utiliza para evaluar la función respiratoria, sin embargo la hipoxia, la hipercarbia y la acidosis son trastornos que aparecen con posterioridad al establecimiento del fallo respiratorio, por tanto dicho examen no sería de utilidad para tomar una decisión en relación a la instauración de una ventilación mecánica precoz. La ventilación mecánica electiva estaría indicada cuando la capacidad vital se encontrara entre 10 y 12ml/kg de peso corporal y tendencia a disminuir, signos clínicos como fatiga, sudación en la frente, taquicardia y distracción ligera son importantes a la hora de decidir el momento exacto de la intubación y de la instauración de la ventilación mecánica.(1)

Otras indicaciones de intubación sin necesidad inmediata de ventilación mecánica

Son por ejemplo: La necesidad de proteger la vía aérea. En casos de debilidad de la musculatura orofaríngea. Debe implementarse una intubación temprana para evitar las complicaciones pulmonares y los

riesgos inherentes a la intubación de emergencia. Para los casos en que se utiliza ventilación mecánica suele emplearse la ventilación mandataria intermitente sincronizada y la ventilación de soporte de presión. El tiempo propicio para realizarse la traqueostomía es aún materia de debate existe cierto consenso para realizarse al final de la segunda semana de ventilación mecánica. (1) Con esta espera se ha comprobado que alrededor de un tercio de los pacientes logra extubarse. Las indicación para una traqueostomía temprana podrían ser los casos de síndrome de Guillain-Barré grave que, en los estudios electrofisiológicos, mostrasen un daño axonal importante en asociación con fallo respiratorio y disautonomía. ( 4)

Los intentos de desconexión del ventilador se iniciarán cuando los músculos respiratorios comiencen a recuperar su fuerza, con capacidad vital forzada superior a 10m l /kg con una fuerza inspiratoria máxima superior a 20cm H<sub>2</sub>O, las radiografías de tórax deben ser normales sin infiltrados inflamatorios ni signos de atelectasia y la oxigenación de la sangre adecuada.

### **DISAUTONOMIAS:**

Atendiendo al alto índice de ocurrencia de arritmias cardiacas resulta prudente monitorizar continuamente la actividad electrocardiográfica de todo paciente con síndrome de Guillain-Barré admitido en una Unidad de Cuidados Intensivos y el tratamiento se individualizará según el caso,

habitualmente la taquicardia sinusal no requiere de tratamiento a menos que cause isquemia miocárdica. En contraste las bradiarritmias suelen considerarse como los trastornos cardiovasculares más peligrosos en el curso del síndrome de Guillain-Barré, pueden incluir la asistolia, paro sinusal, bradicardia trastornos que pueden presentarse por estimulación de estímulos vagales. El tratamiento de hipotensión se puede realizar con fármacos presores o con reposición de volumen.(1)

### **INFECCIONES:**

Las infecciones más frecuentes con las que cursan estos pacientes son: Respiratorias y del tracto urinario y sepsis generalizada. Las medidas más importantes para prevenir estas infecciones son el lavado esmerado y frecuente de las manos del personal médico y de enfermería, cateterismo urinario adecuado, la desinfección y esterilización de los equipos de ventilación.

### **NUTRICION Y EQUILIBRIO HIDROELECTROLITICO:**

Se requiere de un adecuado equilibrio de fluidos y electrolitos, inmunocompetencia, preservar la integridad de la piel y mucosas, especialmente del tracto digestivo, alimentación en cantidad suficiente de nutrientes y una distribución óptima de las calorías no proteicas, la determinación del nitrógeno urinario es útil para el control del estado



nutricional del paciente, el aporte de agua y electrolitos se hará según las necesidades del paciente. Por sus ventajas y por ser más fisiológica es preferible la alimentación enteral, ya que favorece la integridad gastrointestinal y del papel inmunológico del intestino, sin embargo constituye un riesgo para la aspiración. La alimentación parenteral estaría indicada en caso de íleo, la administración de procinéticos se recomienda en caso de retraso del vaciamiento gástrico.(1,2)

### **TRATAMIENTO DEL DOLOR:**

El dolor moderado o grave es un síntoma común en los y temprano en muchos pacientes con síndrome de Guillain-Barré, se requiere de tratamiento agresivo incluso con narcóticos, el dolor de la espalda y extremidades inferiores remite por lo regular en las primeras 8 semanas, el dolor puede empeorar en las noches entre las 22:00 y las 04:00 a.m., ocasionando trastornos del sueño del enfermo. Deben evitarse las posturas incómodas.(1)

### **APOYO PSICOLÓGICO:**

El paciente con síndrome de Guillain-Barré puede mostrar diversos estados de ánimo como tristeza, temor, ansiedad, desmoralización, desesperanza o aislamiento, por lo que debe ponerse énfasis en el apoyo

psicológico. Los cuidados de enfermería y el tratamiento médico deberán programarse y coordinarse de modo que permitan un sueño adecuado y suficiente intimidad para el enfermo, deberá intentarse un ambiente familiar dentro de la habitación del paciente para disminuir el estrés.(1)

### **TERAPIA INMUNOMODULADORA:**

Tanto la plasmaféresis como la infusión intravenosa de gammaglobulina intravenosa han mostrado ser beneficiosas en el tratamiento del síndrome de Guillain-Barré cuando se emplean al inicio de la enfermedad. El beneficio de la plasmaféresis puede ser mayor cuando se utiliza durante las dos primeras semanas de evolución. (9) Suele ser un procedimiento seguro pero en ocasiones con complicaciones, por lo que debe realizarse por personal experimentado, uno de los problemas asociados a este procedimiento es la caída de la presión arterial, con menor frecuencia se presentan trastornos de la coagulación, fenómenos alérgicos, transmisión de infecciones e hipocalcemia. El tratamiento con plasmaféresis está contraindicado en inestabilidad hemodinámica, sepsis activa o disautonomía cardiovascular en el curso de la enfermedad.(9,10)

En relación al tratamiento con gammaglobulina intravenosa, estudios han demostrado que dicha modalidad terapéutica es tan efectiva como la plasmaféresis.

## **ACCIONES RELEVANTES DE LA GAMMAGLOBULINA INTRAVENOSA (IGIV) EN PADECIMIENTOS NEUROLÓGICOS:**

Posible efecto en la mielinización, mecanismo de acción no bien definido con acción directa sobre la vaina de mielina, efecto de remielinización en sistema nervioso central y periférico. Aunque no hay evidencia suficiente para concluir el efecto directo de la IGIV sobre la vaina de mielina. Su efecto ejerce acción vía: Anticitocinas, antidiotípica o bloqueo del receptor Fc.

### **INDICACIONES DEL USO DE GAMMAGLOBULINA:**

- § Pacientes con SGB en las primeras dos semanas de evolución.
- § Pacientes con síntomas leves que progresen.
- § Asistencia ventilatoria.
- § Disautonomías.
- § Variantes clínicas del SGB.
- § Polirradiculopatía inflamatoria desmielinizante crónica. (PIDC)

### **VENTAJAS:**

La IgGIV es usada más frecuentemente para el tratamiento de las polirradiculoneuropatías agudas y crónicas por su seguridad y conveniencia particularmente en:

- § Niños que tiene un pobre acceso venoso.
- § Pacientes con inestabilidad autonómica.
- § Pacientes susceptibles a complicaciones por el uso de esteroides.
- § Hospitales que no cuenten con unidades de plasmaféresis.
- § No se requiere equipo especial para su administración.

#### DESVENTAJAS:

- § Costo.
- § Donadores no mexicanos

La gammaglobulina intravenosa es de aplicación más rápida , no requiere de equipo especial se acompaña de menor cantidad de efectos adversos en comparación con la plasmaféresis.

Van Der Meche, estudio 150 pacientes compararon el uso de gammaglobulina intravenosa (GGIV) contra plasmaféresis demostrando que 53% de los pacientes mejoraron en relación con la plasmaféresis con un 34% de mejoría a las 4 semanas. (P= 0-024) encontrando más complicaciones con plasmaféresis. (14,15)

Bril y cols. En un estudio abierto al azar en 50 pacientes comparó IgG IV 0.5 gr / kg / 4 días contra plasmaféresis, demostrando mejoría en 69%

y 61% respectivamente. Así mismo más complicaciones con la plasmaféresis. (16)

Abd – Allah estudia 7 pacientes con tratamiento de GGIV 0.4 gr. / Kg./ día X 5 días encontrándose mayor mejoría en el grupo de GGIV y menos complicaciones. (17)

Zafeiriou y cols aplicaron GGIV en 9 pacientes a razón de 2gr / Kg / día una sola dosis observando recuperación de la deambulaci3n. (18)

En un estudio con el uso de gammaglobulina intravenosa en pacientes con contraindicaci3n para realizaci3n de plasmaféresis, se encontr3 un beneficio cuando se utiliza por seis d3as en relaci3n al tratamiento por 3 d3as.(12)

Por lo que se ha realizado un mayor empleo de gammaglobulina intravenosa en el tratamiento del s3ndrome de Guillain-Barr3, para su uso se recomienda una dosis de 1 a 2 gr. / k /d3a de uno a cinco d3as.(1). La administraci3n de gammaglobulina constituye una modalidad terap3utica generalmente bien tolerada, en especial en j3venes.

Entre sus efectos adversos se encuentran: Reacciones anafil3cticas, dolor tor3cico y / o lumbar, nausea y / o v3mito, diarrea, fatiga, escalofr3os, cefalea artralgias no pueden excluirse completamente las enfermedades infecciosas, mialgias, taquicardia, disnea. Puede presentarse tambi3n

hipersensibilidad incluyendo anafilaxia y fallo cardiaco en pacientes con insuficiencia cardiaca congestiva. Efectos colaterales raros: Insuficiencia renal aguda, anemia hemolítica, enfermedad pulmonar, meningitis aséptica.

El tratamiento con corticoesteroides, se abolió hace varios años tras demostrarse su ineficacia por medio de estudios aleatorizados y controlados. Aunque se tiene reporte de que los corticoesteroides son útiles en el 70 a 100% de los casos infantiles, especialmente en los de inicio relativamente agudo en dosis oral de 0.5 a 2mg/k / día de prednisona, inicialmente con disminución gradual en pocas semanas según los resultados observados. (1)

La falta de recuperación en un 20% de los casos de síndrome de Guillain-Barré que reciben tratamiento convencional justifica la búsqueda de tratamientos más efectivos para esta afección. Entre ellos se proponen la neutralización del antígeno aún no identificado en la mayoría de los casos, neutralización de las células T, bloqueo de las citoquinas, empleo de algunos interferones entre otros.

De las anteriores propuestas y sus posibles aplicaciones en el ser humano sólo se dispone por el momento del informe de aplicación satisfactoria de interferón B -1<sup>a</sup> en grupo de pacientes con síndrome de Guillain-Barré, con estudio piloto en curso.(1)

**OBJETIVO GENERAL:**

Reporte de un lactante mayor con síndrome de Guillain Barré.

**OBJETIVO PARTICULAR:**

Demostrar la respuesta del paciente al uso de gammaglobulina Intravenosa en el tratamiento de síndrome de Guillain Barré.

## **PRESENTACION DEL CASO:**

Lactante mayor masculino de 1 año 4 meses de edad , producto de madre de 20 años de edad aparentemente sana, secundigesta, cursó con embarazo aparentemente normoevolutivo, resuelto por vía eutócica dándose de alta con la madre sin complicaciones aparentes, es alimentado al seno materno, ablactación a los 6 meses de edad, con desarrollo psicomotor adecuado, y cuadro de inmunizaciones completo para su edad. Con padecimiento de 4 días de evolución previos a su ingreso presentando caída de 2 escalones, golpeándose la región frontal sin perder el estado de alerta, ni presencia de eventos convulsivos o vómito, sólo con irritabilidad, por lo que no acude a revisión médica. Dos días posteriores a la caída presenta nistagmus además de persistir con irritabilidad por lo que acuden a médico particular quién diagnóstica infección de vías aéreas superiores indicando trimetoprim con sulfametoxazol, nimesulide y gotas de cloranfenicol oftálmico a dosis no referidas, presentando por la noche vómito, disminución de la fuerza de las 4 extremidades con incapacidad para la deambulación por lo que acuden nuevamente al médico particular quién lo envía a este Hospital General.

Encontrándose el paciente a su ingreso con palidez de tegumentos, mal estado de hidratación, con hipertermia, faringe hiperémica, cardiopulmonar sin compromiso, abdomen sin alteraciones, extremidades con llenado capilar normal.



A la exploración neurológica:

-Funciones mentales: hiporreactivo, nula respuesta a los estímulos álgicos y verbales, resto no valorable.

-Nervios craneales: III,IV y VI, pupilas isocóricas y normoreflexicas, para la dificultad para la mirada extrema hacia el lado izquierdo. Fondo de ojo normal. Resto de pares craneales sin alteraciones.

-Sistema motor: Con tono muscular disminuido, tropismo conservado, fuerza muscular no valorable, reflejos de estiramiento muscular ausentes, sin la presencia de reflejos patológicos.

-Sistema sensitivo: Con nula respuesta álgica.

-Sistema vestibulocerebral: No valorable.

extremidades con disminución de la fuerza y tono muscular y arreflexia. Rigidez de nuca.

Se realiza intubación endotraqueal y se mantiene en fase III de ventilación, se inicia protocolo de estudio para parálisis flácida ascendente, por lo que se solicita líquido cefalorraquídeo reportándose normal, se solicita panel viral con reporte negativo para citomegalovirus, epstein barr y enterovirus, se realiza Tomografía axial computada (TAC) de cráneo reportándose normal. Se realiza electromiografía la cual es anormal indicativa de polineuropatía multifocal del tipo de desmielinización segmentaria iniciandose manejo con gammaglobulina intravenosa a dosis de 1gr /kg. /dosis por 2 días, también se inicia

manejo con antimicrobiano (penicilina sódica cristalina 400,000 UI/ Kg. / día) y dexametasona 0.6mg. / kg /dosis y medidas de sostén.

El control de la TAC de cráneo con reporte de datos de atrofia cortical e imagen sugestiva de quiste aracnoideo. (04 02 04). Electromiografía de control (02 02 04) anormal indicativo de polineuropatía motora multifocal del tipo de la desmielinización segmentaria, y degeneración axonal con mayor afección de segmentos distales.

Se mantiene en fase III de ventilación en la Unidad de Cuidados Intensivos pediátrica de este hospital sin presentar mejoría en cuanto a función respiratoria por aproximadamente 4 semanas por lo que se realiza traqueostomía, la electromiografía de control (26 04 04) sin mejoría por lo que se continúa con tratamiento de sostén, con alimentación a través de sonda transpilórica . Como complicación agregada desarrolla sepsis por candida albicans y se instituye tratamiento con anfotericina B, mejorando la infección. Así mismo se realiza ecocardiograma diagnosticándose endocarditis bacteriana la cual se trata y se toma ecocardiograma de control al mes del primero siendo este último normal.

Posteriormente el paciente evoluciona hacia la mejoría da retirándose el apoyo ventilatorio y finalmente retiro de cánula después de 4 meses y se da de alta después de 5 meses de hospitalización, presentando como secuelas paresia de extremidad inferior izquierda, acudiendo al servicio de rehabilitación de este hospital como externo.

## **DISCUSIÓN:**

El síndrome de Guillain-Barré es un padecimiento poco frecuente entre los lactantes, con un pico entre la quinta y octava década de la vida (1). En México predomina en preescolares y escolares (5) y presentándose en los meses de invierno, sin embargo en este caso se demostró la presencia del mismo en un lactante mayor, contando como es citado en la literatura con antecedente de infección de vías aéreas y con afectación clínica característica con parálisis ascendente y afección de músculos respiratorios, confirmándose el diagnóstico mediante electromiografía, el paciente cursó con las complicaciones esperadas para el padecimiento entre ellas: Sepsis, endocarditis bacteriana y secuelas motoras secundaria

Que la literatura las refiere, para falla respiratoria en un 30% de los casos,

Sepsis en un 90% de los casos y las secuelas discapacitantes se observan en un 5 y 10% de los casos. (2)

Al paciente se le administró gammaglobulina intravenosa al 5to día de iniciado el cuadro, mencionándose en la literatura que la etapa ideal para el manejo con gammaglobulina es entre las dos primeras semanas de iniciado el cuadro (1), observándose en el paciente una respuesta lenta al manejo siendo a los 4 meses después, con recuperación de la función respiratoria y sin requerir ya de cánula de traqueostomía a los 5 meses

después de tratamiento, dicha recuperación se encuentra en el rango de lo referido en la literatura que es de entre 3 y 7 meses.(1)

Aunque el costo de la misma ofrece una desventaja para su uso. En este caso se observó que la gammaglobulina es efectiva en el tratamiento de síndrome de Guillain-Barré aunque con una recuperación lenta, dado lo anterior por lo atípico del caso así como por las complicaciones que el paciente tuvo y que ya fueron mencionadas.

Al paciente también le fue administrado esteroide del tipo de dexametasona con la intención de interferir con el proceso autoinmune de la desmielinización y acortar la duración de la enfermedad.

Algunos autores refieren que no se ha mostrado eficacia con su uso . (1), pero en otros reportes se refiere que los esteroides son útiles en el 70 a 100% de los casos infantiles, especialmente en los cuadros de inicio agudo utilizándose prednisona a dosis de 0.5 a 2mg/kg/día en un inicio y posteriormente con disminución gradual de la misma.(2)

Concordamos y sugerimos el uso de esteroide dentro del manejo con Sx de Guillain Barré en conjunto con el uso de gammaglobulina intravenosa como primera línea de tratamiento.

## **CONCLUSIONES:**

1. El síndrome de Guillain-Barré es un padecimiento que puede presentarse a cualquier edad.
2. El uso de IGIV en padecimientos neurológicos debe ser indicada por un equipo multidisciplinario.
3. La dosis recomendada es de 1 – 2 gr./kg. / día divididos en 1 a 5 días.
4. Es el tratamiento de primera línea para el Síndrome de Guillain Barré.
5. Deben realizarse más estudios en México y en pacientes pediátricos para demostrar su eficacia.

## BIBLIOGRAFIA

1. A. Tellería-Díaz, D.J. Calzada-Sierra. Síndrome de Guillain-Barré  
Rev Neurol 2002, 34 (10): 966-976.
2. David Fanion, MD. Guillain-Barré Syndrome  
Instant Access to the minds of Medicine, August 14, 2004:  
1-14.
3. Kenneth J Mach. Guillain-Barré Syndrome in Childhood.  
Instant Access to the minds of Medicine,
4. S.I. Pascual-Pascual. Aspectos actuales de las neuropatías  
inflamatorias agudas y crónicas. Síndrome de Guillain-Barré y polineuritis  
crónica inflamatoria desmielinizante. Rev Neurol 2002; 35 (3): 269-276.
5. Napoleón González Saldaña y Cols. Infectología Clínica Pediátrica.  
Mac Graw Hill, Séptima edición; 2004: 759-767.
6. R. van Koningsveld, MD; R. Rico y Cols. Gastroenteritis-associated  
Guillain-Barré síndrome on the Caribbean Island Curacao. Neurology  
2001; 56: 1467-1472.
7. R.D.M Hadden y cols. Preceding infections, immune factors, and  
outcome in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2001; 56: 758-765.
8. Shin J. Oh , Chris LaGanke, y Gwen C. Claussen. Sensory  
Guillain-Barré syndrome. Neurology 2001 ; 56 : 82-86.
9. Hiroyuki Takei, Yuichi Komaba y cols. Plasma Immunoabsorption  
Therapy for Guillain-Barré Syndrome: Critical Day for initiation. J.  
Nippon Med Sch 2002; 69 (6).
10. F.G.A. Van der Meché M.D., P.I.M. Schmitz. A randomized trial  
comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-

Barré Syndrome. The New England Journal Of Medicine. April 23, 1992 Vol 326 No 17.

11. Hughes. Intravenous IgG in Guillain-Barré syndrome. BMJ 1996; 17 August.313:376-377.
12. J.C Raphael y cols. Intravenous immune globulins in patients with Guillain-Barré syndrome and contraindications to plasma exchange : 3 days versus 6 days. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001 ;71: 235-238.
13. Rong-Kuo y cols. Guillain-Barré syndrome en Taiwan : a clinical study of 167 patients. Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry 1997; 63:494-500.
14. Hahn AF. Brain 1996;119:1067 – 77.
15. Van Der Mecha.NEJM 1992;326:23-9.
16. NEJM 1992;326(17)1123-29
17. Neurology 1996;46:100 – 3.
18. J.ChildNeurol.1997;12(6):376-80.