

NOMBRE DEL CATEDRATICO: DR. SAUL PERAZA MARIN

NOMBRE DE LA ALUMNA: LAURA DILERY CRUZ DIAZ

MATERIA: PEDIATRIA

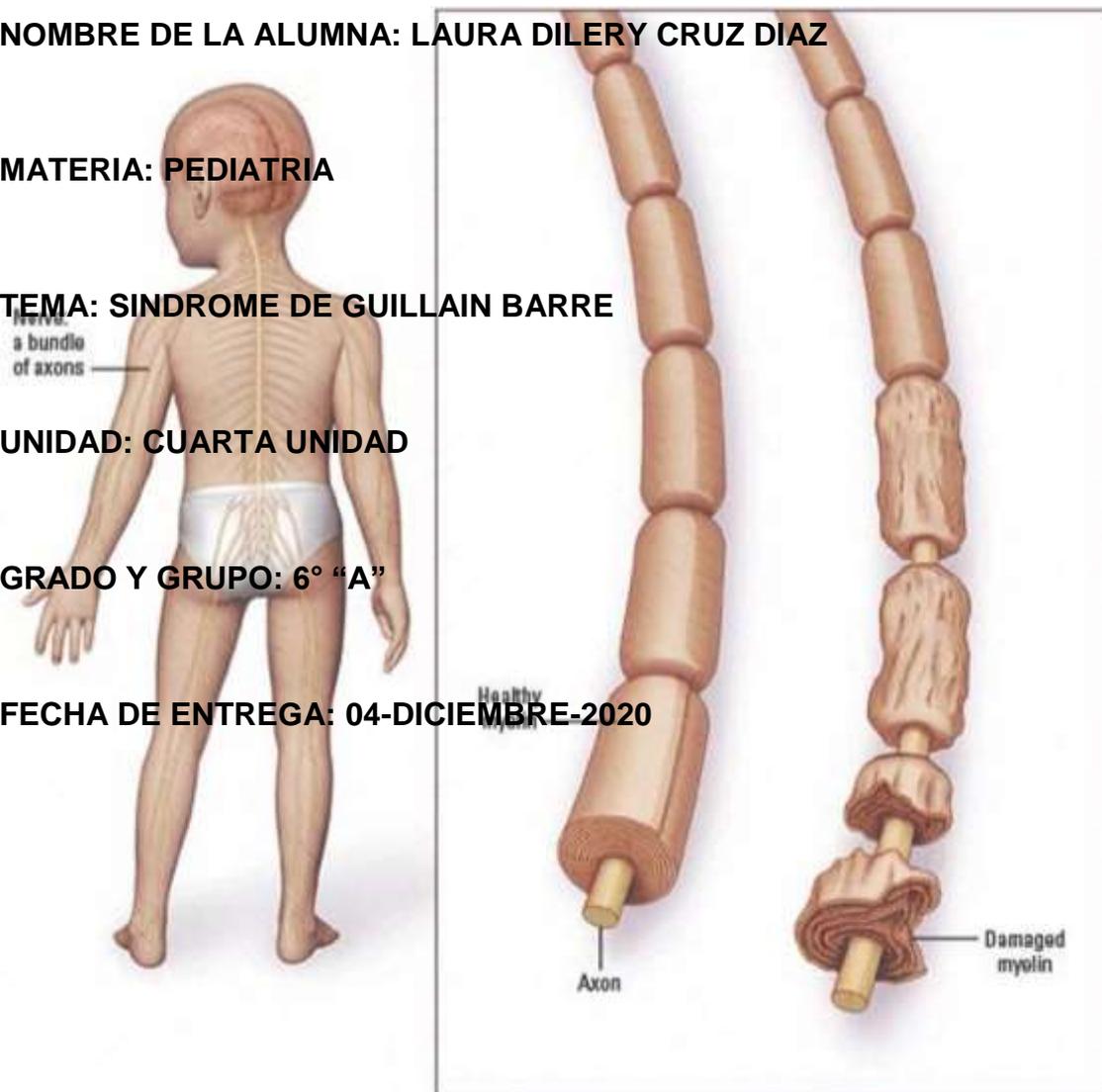
TEMA: SINDROME DE GUILLAIN BARRE

nerve
a bundle
of axons

UNIDAD: CUARTA UNIDAD

GRADO Y GRUPO: 6° "A"

FECHA DE ENTREGA: 04-DICIEMBRE-2020



DEFINICIÓN

El síndrome de Guillain-Barré o poliradiculoneuritis aguda es una enfermedad autoinmune, desencadenada por una infección viral o bacteriana. Se caracteriza por una debilidad simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, a veces llegando a afectar la musculatura bulbar respiratoria, y que cursa con pérdida de reflejos osteotendinosos y con signos sensitivos leves o ausentes.

En casos severos, la debilidad compromete la función respiratoria, requiriéndose asistencia ventilatoria mecánica.

El LCR muestra una disociación albúmino-citológica, con aumento de proteínas y normalidad celular. Es la causa más frecuente de parálisis neuromuscular aguda, con incidencia de 1,3 a 2 por 100.000, y su mortalidad alcanza el 5-15%.

EPIDEMIOLOGIA

Es la causa más frecuente de la parálisis flácida en niños previamente sanos,² tiene una incidencia anual de 0.6 a 2.4 casos por 100,000 habitantes, se presenta en cualquier grupo etario, afecta a ambos géneros, relación H/M 1.5:1.3 El pico más alto de incidencia es en la tercera edad y el menor en niños (0.38 a 0.91 casos por 100,000), es muy rara en niños menores de 2 años.^{4,5}

INFECCIONES PRECEDENTES

El 2/3 de los casos han padecido una infección del tracto respiratorio o gastrointestinal 1-3 semanas antes. Los gérmenes causantes más frecuentes, que hay que investigar, son:

1. *Campylobacter jejuni* (26-41% de los casos). Está asociado especialmente a formas axonales y al síndrome de Miller-Fisher. Se puede aislar en las heces hasta varias semanas tras la terminación de la diarrea.
2. Citomegalovirus (10-22 %), particularmente frecuente en niñas.

3. Virus de Epstein-Barr (10%).
4. Haemophilus influenzae (2-13%)
5. Virus varicela-zoster.
6. Mycoplasma pneumoniae

FACTORES DE RIESGO

La incidencia anual del síndrome de Guillain Barré a nivel mundial se estima que actualmente va de 0.6 a cuatro casos por cada 100,000 habitantes. En México, entre el año 2000 y 2008, la incidencia de parálisis flácida aguda reportada ha sido de alrededor de cuatro casos por millón.

La mayoría de pacientes refieren un proceso infeccioso de vías aéreas o digestivas cuatro semanas previas al inicio de los síntomas. La infección por Campilobacter jejuni (26 a 41%) es la más común de las infecciones asociadas con el síndrome de Guillain Barré, seguida por los citomegalovirus (10 a 22%), el virus de Epstein Barr (10%), Hemophilus influenzae (2 a 13%), el virus de la varicelazoster y Mycoplasma pneumoniae.

INMUNOPATOGENIA

El SGB tiene un espectro clínico amplio, lo cual proyecta diferentes sitios y grados de daño, en la patogénesis de la enfermedad se han involucrado mecanismos autoinmunes mediados tanto por el sistema inmune humoral como por el celular. La mielina es una lipoproteína que constituye un sistema de bicapas fosfolipídicas formadas por esfingolípido, se encuentra en el sistema nervioso, en concreto formando una capa gruesa alrededor de los axones de las neuronas y permite la transmisión de los impulsos nerviosos entre distintas partes del cuerpo gracias a su efecto aislante. Se han identificado autoanticuerpos contra gangliósidos involucrados en el daño de la mielina y en su producción por las células de Schwann, se postula que son generados como parte de una reacción cruzada contra las proteínas de los axones dentro del marco de la respuesta inmune contra agentes infecciosos como Campylobacter jejuni. También se ha sugerido involucro de células T a través de desmielinización asociada a la acción de macrófagos.

Aproximadamente dos tercios de los pacientes con SGB tiene antecedente de infección del tracto respiratorio o gastrointestinal. *Campylobacter* sp es el agente infeccioso más frecuentemente asociado, otros agentes son citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*, enterovirus, hepatitis A y B, virus del herpes simple, *Chlamydia pneumoniae*.

El aislamiento de *C. jejuni* en los pacientes con SGB reportado en diferentes series se describe en un rango de 26 a 30%. En un estudio se identificó *C. jejuni* en el 70% de los pacientes con un cuadro diarreico 12 semanas previo al inicio de los síntomas neurológicos.

La identificación de *Campylobacter* sp en el SGB se ha asociado a peor pronóstico, recuperación lenta, mayor discapacidad neurológica y mayor riesgo de recaída de SGB.

La presencia de anticuerpos contra ciertos gangliósidos específicos, como la N-acetilgalactosaminil, se han asociado a ciertos fenotipos clínicos como debilidad predominantemente distal, ausencia de afectación de nervios craneales y de alteración sensitiva, además otros autores han descrito su asociación a neuropatía axonal motora. El síndrome de Miller Fisher, una variante de SGB en el que hay una afectación de nervios craneales, se ha asociado a infección por *Campylobacter* y a reactividad cruzada de autoanticuerpos contra gangliósidos GO1b presentes en la mielina de los nervios craneales.

MANIFESTACIONES CLINICAS

Dos tercios de los pacientes con SGB desarrollan síntomas neurológicos 2 a 4 semanas después de una infección respiratoria o gastrointestinal. Más del 90% de los pacientes alcanzan el nadir de la enfermedad en 2 a 4 semanas, sin embargo la recuperación de la función ocurre lentamente en semanas o meses. Un cuadro clínico con evolución progresiva en 2 o más meses o la presencia de una recaída debe hacer pensar en una entidad diferente a SGB. Existen diferentes fenotipos clínicos, sin embargo la presentación clásica del SGB se caracteriza por parestesias y debilidad simétrica ascendente de las extremidades

inferiores en horas o días. En casos más graves involucra los brazos y los músculos de la respiración.

Los síntomas iniciales, en orden de frecuencia, son: Inestabilidad en la marcha (45%), dolor neuropático (34%) e incapacidad para caminar (24%).

La frecuencia de los síntomas y sus características clínicas, durante la evolución, se presenta en el siguiente listado:

- Dolor neuropático (79%): localizado en la región posterior de las extremidades inferiores.
- Incapacidad para la marcha (60%).
- Disfunción autonómica (51%): asistolia, arritmias (taquicardia sinusal, bradicardia, taquicardia sinusal, taquicardia ventricular), hipotensión ortostática, hipertensión, íleo paralítico, disfunción vesicular y sudoración anormal.
- Involucro de los nervios craneales (46%): se afecta con mayor frecuencia el nervio facial, resultando en una debilidad facial bilateral.
- Debilidad de las extremidades superiores (26%).
- Afección de los músculos de la respiración que requieren uso de ventilador mecánico (13%).

El curso de la enfermedad es más leve en niños que en adultos, la recuperación de la función ocurre lentamente en semanas o meses, específicamente, los niños que no requirieron ventilación mecánica, pudieron caminar por sí solos en promedio de 43 a 52 días.

En niños con síndrome de Guillain-Barré se pueden observar los siguientes signos y síntomas: • Hiporreflexia osteotendinosa: 88% • Debilidad en extremidades: 88% • Dolor en extremidades: 59% • Ataxia: 29% • Parestesias: 17% • Cefalea: 12% • Mareo: 12% • Dolor lumbar: 6% • Falla respiratoria: 6% • Taquicardia sinusal: 6% • Anormalidad en la sudoración: 6% • Hipertensión arterial: 6% • Hipotensión arterial: 6%.

En México se observan con relativa frecuencia en niños, casos de intoxicación por tullidora o capulín tullidor (*Karwinskia humboldtiana*) que presenta un cuadro clínico casi idéntico al síndrome de Guillain-Barré: paresia o parálisis flácida,

simétrica y ascendente, que puede limitarse a los miembros inferiores o puede ocasionar cuadriplegia con compromiso respiratorio que requiera ventilación asistida. Un signo común para establecer la sospecha diagnóstica, como parte de la información a proporcionar en la referencia a segundo o tercer nivel de atención, es la presencia de “manos en garra”. Puede ser útil que el médico de primer nivel investigue al respecto con el paciente y sus familiares y vecinos, y obtenga información que incorpore a la nota médica de referencia.

FENOTIPOS CLÍNICOS DE SGB

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda: Es el prototipo de SGB, es la forma más frecuente en América del norte, Europa y el mundo industrializado, correspondiendo del 85 al 90% de los casos.

Neuropatía axonal motora aguda: es una forma de afección motora del SGB, se distingue por afección de los nervios motores con un patrón electrofisiológico sugestivo de daño axonal, ocurre principalmente en el norte de China, Japón, México y el sur de América.²⁵ Se presenta con mayor frecuencia en países en vías de desarrollo, con un patrón de incidencia estacional asociado a infección por *Campylobacter jejuni*. El curso clínico de la enfermedad es similar a la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, sin embargo estos pacientes tienen mayor frecuencia de falla ventilatoria.

Neuropatía axonal sensorial-motora: Es semejante a la variante axonal motora con la característica adicional que presenta síntomas de afección sensorial y tiene un curso más prolongado. Se ha descrito afección axonal de las fibras nerviosas sensitivas y motoras. Esta forma de SGB es poco frecuente en pacientes pediátricos, sin embargo puede estar relacionado en parte por la dificultad técnica para la realización de pruebas sensoriales y debido a que no en todos los pacientes se realizan los estudios electrofisiológicos.

Síndrome de Miller Fisher: Se manifiesta como oftalmoplejía externa, ataxia, debilidad muscular y arreflexia. Los potenciales evocados auditivos del tallo cerebral demuestran defectos en la conducción central y periférica.

Polineuropatía cranialis: Se presenta como una afección aguda y bilateral de múltiples nervios craneales y pérdida sensorial periférica grave; típicamente con

debilidad facial bilateral, disfagia, disfonía y el nervio óptico sin afectación. Los pacientes tienden a ser adultos más jóvenes en comparación con los otros fenotipos clínicos, promedio de 36 años; esta variante se ha asociado con infección precedente por citomegalovirus.

DIAGNOSTICO

Los estudios electrofisiológicos son las pruebas diagnósticas más sensibles y específicas, muestran anomalías que indican involucro multifocal desmielinizante:

- Bloqueo parcial de la conducción, anomalía temprana más frecuente.
- Velocidad de conducción disminuida, reflejan el segmento desmielinizado.
- Dispersión temporal anormal.
- Latencia distal prolongada.

La ausencia anormal y prolongada de reflejos «H» u ondas «F» indica la presencia de involucro de la raíz proximal. Las anomalías en la electromiografía se presentan, 2 a 3 semanas del inicio de los síntomas.

El análisis del líquido cefalorraquídeo después de la primera semana de inicio de los síntomas muestra presión de apertura normal, celularidad menor a 10 mononucleares, concentración elevada de proteínas (³ 45 mg/dL).

Escala de medición de funcionalidad: Existe una escala de discapacidad en SGB conocida como F-score que evalúa la capacidad funcional de los pacientes:

- (0) Sano
- (1) Síntomas o signos mínimos de neuropatía pero capaz de realizar trabajos manuales
- (2) Capaz de caminar sin ayuda pero incapacidad para realizar trabajos manuales.
- (3) Capaz de caminar con bastón o dispositivo especial de soporte.
- (4) Confinado a la cama o silla

(5) Necesidad de ventilación mecánica

(6) Muerte.

La repercusión moderada se clasifica de acuerdo al F-score de 2 puntos, un puntaje más alto refleja daño neurológico grave.

CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO

Adaptados de Asbury y Cornblath, 1990.

I. Criterios requeridos para el diagnóstico

A. Debilidad progresiva en más de un miembro. El grado de afectación es muy variable, desde mínima debilidad en las piernas, con o sin ataxia, a parálisis total de las 4 extremidades, de tronco y bulbar, parálisis facial y oftalmoplejía.

B. Arreflexia osteotendinosa universal. Puede aceptarse una arreflexia distal e hiporreflexia bicipital y patelar si se cumplen el resto de los criterios.

TRATAMIENTO

Inmunoglobulina intravenosa

Los reportes del uso de GGIV en pacientes pediátricos con SGB son limitados, para empezar no existen ensayos clínicos controlados, sin embargo los estudios pequeños aleatorizados abiertos en pacientes pediátricos concluyen que la GGIV disminuye el tiempo de recuperación en comparación con sólo el tratamiento de soporte. Aunque estos estudios no son definitivos por las limitaciones de los diseños, los resultados son consistentes con los ensayos clínicos controlados en adultos que muestran un efecto benéfico de la GGIV en el SGB. Además la mayoría de los estudios observacionales muestran que la GGIV acelera la recuperación en los pacientes pediátricos.

La GGIV en el SGB protege contra agentes infecciosos y suprime los procesos inflamatorios e inmunológicos. Se han propuesto potenciales mecanismos de acción como son el bloqueo de los receptores Fc en macrófagos que previenen el ataque por los autoanticuerpos a las células de Schwann y mielina, la regulación de los autoanticuerpos y citocinas a través de anticuerpos anti-idiotipo

o anticitocinas, la mayor expresión de los receptores Fc gamma IIB inhibitorios e interferencia con la cascada del complemento o efectos reguladores de las células T.42-43 La dosis recomendada de GGIV en pacientes pediátricos es de 2 g/kg, administrado como 1 g/kg por 2 días o 400 mg/kg por 5 días.

La dosis y el esquema de administración son empíricos. De acuerdo a la farmacocinética del paciente en particular puede ser necesario incrementar o repetir la dosis basados en la respuesta clínica.

Plasmaféresis

Debe realizarse cuanto antes, preferiblemente en la primera semana, aunque puede llegar a ser útil incluso en el primer mes¹³. Se ha observado que el número mínimo eficaz es de dos sesiones. En los casos leves (estadio funcional de 2 ó 3) basta con dos sesiones y la evolución con ellas es mejor y más rápida que sin ellas. Los casos moderados (estadio 4) evolucionan mejor con 4 sesiones que con dos. Los casos graves (estadio 5) requieren cuatro recambios, y su evolución no mejora aumentando a seis. Los recambios son de unos 40 cc/Kg en cada uno, y se hacen a días alternos¹⁷. Las recaídas (empeoramiento 1-2 semanas tras la mejoría inicial) se pueden tratar con nuevos recambios plasmáticos, o bien con IgG i.v.

La PMF está indicada en aquellos pacientes que presentan debilidad rápidamente progresiva, deterioro del estado respiratorio, incapacidad para deambular sin ayuda, necesidad de ventilación mecánica o tienen una afección bulbar.

Esteroides

Los corticoesteroides eran considerados como el tratamiento principal en el SGB, no han demostrado beneficio y no se utilizan actualmente en el tratamiento de esta entidad.⁶⁰ Teóricamente los corticoesteroides reducen el proceso inflamatorio y disminuyen el daño neuronal en la inflamación neuropática. En modelos animales con SGB y neuritis autoinmune experimental se ha observado una mejor recuperación con esteroides a dosis altas, sin embargo incrementan el riesgo de susceptibilidad a infecciones.

MORTALIDAD Y PRONÓSTICO

La mortalidad en SGB se estima en un 15%, la presencia de discapacidad persistente en 20% (complicaciones respiratorias, disautonomía, inmovilización, fatiga y dolor). 2/3 de los pacientes tienen una recuperación física satisfactoria y aproximadamente el 40% son referidos para recibir rehabilitación.

BIBLIOGRAFIA

- Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en la etapa aguda, en el primer nivel de atención. Ciudad de México: Secretaría de Salud; 03/11/2016. Disponible en: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/064_GPC_GuillanBarre1erNA/SSA_064_08_GRR.pdf.
- D.M.-H.L.B.G.J.A.G.H. (2010, 2 mayo). Síndrome de Guillain Barre. MEDIGRAPHIC. <https://www.medigraphic.com/pdfs/alergia/al-2010/al102c.pdf>.
- Jones HR Jr. Guillain-Barre syndrome: perspectives with infants and children. Semin Pediatr Neurol 2000; 7(2): 91-102.
- Pascual Pascual, S. I. (2008, 10 febrero). Síndrome de Guillain Barre. <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/12-guillain.pdf>