

UNIVERSIDAD DEL SURESTE

“SINDROME DE GUILLAIN BARRÉ”

**ALUMNA: ALEJANDRA VELASQUEZ
CELAYA**

SEMESTRE: 6°

ASIGNATURA: PEDIATRÍA

**CATEDRATICO: DR. SAUL PERAZA
MARIN**

**TUXTLA GUTIERREZ, CHIAPAS,
DICIEMBRE DE 2020**

DEFINICION

Se denomina síndrome de Guillain Barré (SGB) a una polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda de origen inmunológico.

El SGB constituye un conjunto de síndromes que se manifiestan como diferentes subtipos de trastornos.

ETIOLOGÍA

En más de 2/3 partes de los casos hay antecedente de infección viral respiratoria o gastrointestinal. Los virus más frecuentemente implicados son los del grupo herpes (citomegalovirus, virus de Epstein-Barr). Más recientemente, el *Campylobacter jejuni* ha sido descrito en pacientes con Guillain-Barré y antecedente de gastroenteritis. Otros precursores infecciosos del SGB son la enfermedad de Lyme y el virus Zika.

Puede producirse SGB tras la administración de vacunas frente a la rabia, la gripe y de la vacuna conjugada del meningococo, sobre todo del tipo C.

También se ha asociado con el antecedente de procedimientos quirúrgicos, linfomas y lupus eritematoso sistémico.

EPIDEMIOLOGIA

Es considerado como la causa más frecuente de parálisis flácida reportándose una incidencia mundial de 0.6 a 4 por 100 000 habitantes por año.

La incidencia en niños se estima entre 0,4 y 1,3 casos y 100.000 niños menores de 14 años.

Este síndrome no es hereditario y afecta a personas de todas las edades con 2 picos de presentación: uno en la etapa adulta joven (15-34 años) y otra en ancianos (60-74 años) pero afecta preferentemente a adultos jóvenes varones. Es rara en niños menores de un año de edad.

Ocurre estacionalmente predominando entre julio y septiembre.

FISIOPATOLOGIA

Es un trastorno autoinmune. Se caracteriza por la presencia de inflamación, desmielinización y degeneración axonal, restringida al sistema nervioso periférico, en los casos graves los axones también están dañados. La desmielinización se produce por un doble mecanismo: mediada por linfocitos y por anticuerpos circulantes.

MANIFESTACIONES CLINICAS

La presentación clínica es una debilidad simétrica o fenómenos sensitivos, de más de una extremidad, rápidamente progresiva, de comienzo habitual distal, con avance ascendente, que puede ocasionar disminución o pérdida de los reflejos osteotendinosos y potencialmente afectar los nervios craneales y motores.

En pediatría, es frecuente la afectación de los nervios sensitivos y autónomos, produciendo dolor y parestesias.

El inicio de la debilidad suele aparecer aproximadamente 10 días después de una infección gastrointestinal o respiratoria inespecífica.

En los síntomas principales se incluyen hormigueo y parestesias, seguidos de debilidad. El dolor de espalda radicular y la mialgia son comunes en las etapas iniciales; los niños afectados pueden estar muy irritables.

La debilidad muscular suele comenzar en las extremidades inferiores y afecta progresivamente al tronco, los miembros superiores y finalmente a los músculos bulbares, pero la debilidad proximal es a veces marcada. En la mayoría de los pacientes, la debilidad es esencialmente simétrica. La gravedad máxima de la debilidad generalmente se alcanza a las 4 semanas después del inicio.

En el 50% de los casos se produce afectación bulbar que puede conllevar insuficiencia respiratoria.

Puede haber afectación de nervios craneales. Debilidad facial en el 50% de los casos. Los nervios XII y IX, así como los oculomotores, pueden afectarse

Los síntomas autonómicos incluyen taquicardia, hipotensión postural, los episodios de bradicardia o taquicardia profundas y la asistolia ocasional ocurren con mayor frecuencia en pacientes más jóvenes o con debilidad grave.

SUBTIPOS

- El **síndrome de Miller-Fisher (SMF)** es una variante poco común del SGB asociada con oftalmoplejía aguda externa (y ocasionalmente interna), ataxia y arreflexia.
- **Polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda.** La patogénesis se basa en la unión de anticuerpos específicos pecíficos a la célula de Schwann que activan el sistema de complemento y lesionan la vaina de mielina a través de los macrófagos, produciendo una degeneración vesicular de la vaina.
- **Neuropatía axonal aguda motora.** No hay afectación de los nervios sensitivos
- **Neuropatía axonal motora y sensorial aguda.** Es de peor evolución que la forma desmielinizante

En las formas de Neuropatía axonal aguda motora y Neuropatía axonal motora y sensorial aguda, el mecanismo etiopatogénico es diferente: Anticuerpos tipo inmunoglobulina G (IgG) dirigidos contra los gangliósidos GM1 y GD1A del axón producen una activación del sistema de complemento y se unen a las fibras motoras del axón a nivel de los nódulos de Ranvier, desencadenando la formación de un complejo de ataque de la membrana que desemboca en una degeneración axonal.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

- Parálisis hipopotasémica
- Mielitis aguda
- Botulismo
- Poliomielitis
- Porfiria
- Difteria
- Neuropatías tóxicas (dapsona, talio, nitrofurantoína)
- Neuroborreliosis o enfermedad de Lyme

DIAGNOSTICO

El diagnóstico de síndrome de Guillain Barré es todo un reto, especialmente en niñas y niños pequeños. Se basa principalmente, en: los datos clínicos y los hallazgos en la electroneuromiografía, así como en el resultado del estudio del LCR.

- **Clínica:**
 - **Interrogatorio:** Se recomienda que en la persona con parálisis flácida aguda se interrogue el antecedente de infección viral o bacteriana, particularmente en los casos con infección previa por *Campylobacter jejuni*, cirugía, trauma grave o antecedente de vacunación contra influenza 2 a 7 semanas antes de presentar la parálisis
 - **Exploración:** Signos y síntomas de SGB
 - **Requeridos:**
 - Debilidad progresiva en uno o más miembros debido a neuropatía
 - Arreflexia
 - Curso de la enfermedad < 4 semanas
 - Exclusión de otras causas.
 - **Sugestivos:**
 - Debilidad simétrica relativa

- Leve afectación sensorial
 - Alteración de cualquier par craneal
 - Ausencia de fiebre
 - Evidencia electrofisiológica de desmielinización.
- **Exploración neurológica completa:** Incluye la exploración de los reflejos osteotendinosos, pares craneales, sistema motor y sensibilidad.
- **Bioquímica:** Las proteínas en el LCR suelen estar elevadas hasta más de dos veces por encima del límite superior normal, el nivel de glucosa es normal y no existe pleocitosis, debería haber menos 10 leucocitos/mm³. Los pacientes tienen, con frecuencia, anticuerpos IgG contra gangliósidos GM1, GD1b y GD1a, los cuales están presentes en los nervios periféricos
- **Imágenes de RM de la médula espinal:** típicamente se observa un engrosamiento de las raíces nerviosas de la cola de caballo que se realiza tras la administración de gadolinio
- **Electromiograma:** Puede mostrar signos de denervación muscular aguda.
- **Estudios de conducción nerviosa:** La conducción nerviosa motora y sensorial se reducen en un grado variable. También puede presentarse bloqueo de conducción focal y respuestas dispersas.

TRATAMIENTO

Consiste en el soporte de las funciones cardiorrespiratorias, tratamiento de trastornos autonómicos (arritmias, hipertensión/hipotensión arterial), prevención y/o tratamiento precoz de las infecciones bacterianas secundarias, nutrición e hidratación adecuadas, trombosis venosa profunda y prevención de úlceras por presión.

- Los pacientes en estadios precoces de esta enfermedad aguda deben ser ingresados en el hospital para su observación.
- Los pacientes con debilidad más leve y progresión lenta pueden tratarse simplemente de forma expectante, con observación de la estabilización y remisión espontánea.
- La debilidad muscular grave o rápidamente progresiva se trata con inmunoglobulina intravenosa (IGIV), los protocolos más comunes incluyen IVIG 0,4 g/kg/día durante 5 días consecutivos o 1 g/kg/día durante 2 días.

El tratamiento con inmunoglobulina administrada en las 2 primeras semanas del inicio de los síntomas ha demostrado eficacia para acortar el tiempo de recuperación de pacientes con SGB.

Por su parte la plasmaféresis ha probado beneficio en pacientes con enfermedad leve, moderada y severa así como mayor utilidad cuando se realiza dentro de los siete días posteriores al inicio de la enfermedad.

El dolor neuropático en el SGB debe tratarse de forma agresiva, con analgésicos narcóticos cuando sea necesario y con medicamentos como la gabapentina.

CONCLUSIONES

No existe cura para el síndrome de Guillain-Barré, pero varios tratamientos pueden aliviar los síntomas y acelerar la recuperación de los nervios afectados. En la mayoría de los casos, los síntomas se resuelven completamente o casi completamente en un plazo de semanas.

Aproximadamente, 80% de las personas que presentaron SGB se recuperan adecuadamente después del tratamiento, sin embargo la calidad de vida puede estar dañada en diferentes áreas muchos años después del inicio de la enfermedad, indicando recuperación incompleta a largo plazo.

Bibliografía

1. Kliegman, R. et al. (2016). Nelson. Tratado de pediatría. Barcelona, España: Elsevier.
2. Amosa, M. et al. (2017). Neurología. México: CTO.
3. *Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en el Segundo y Tercer nivel de Atención*. Ciudad de México: Secretaría de Salud; 03/11/2016.
4. Allan, H., & Robert, H. (2007). *Principios de neurología de Adams y Victor*. Londres: Mc Graw Hill.