

SINDROME DE GUILLAIN BARRE EN PEDIATRIA

RICARDO ERAZO TORRICELLI

Hospital Luis Calvo Mackenna, Santiago, Chile

Resumen Este trabajo revisa el conocimiento actual sobre el síndrome de Guillain-Barré (SGB) en niños. El SGB se define como una parálisis flácida arrefléxica aguda y se clasifica en 4 subgrupos: polirradiculopatía aguda inflamatoria desmielinizante (AIDP), neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN), neuropatía axonal motora aguda (AMAN) y síndrome de Miller-Fisher (SMF). La AIDP se asocia en un 30-50% a compromiso de pares craneales, lo cual no se observa en la AMAN. El SMF se caracteriza por ataxia, oftalmoplejía y arreflexia, pero puede presentar también compromiso de pares craneales. Datos recientes de la anatomía patológica y la fisiopatología del SGB destacan la importancia de la infección por *Campylobacter jejuni* en la generación de anticuerpos anti-gangliósidos (GM1 en AIDP, GQ1b en SMF y GD1a en AMAN) que lesionan la mielina en AIDP y SMF y el axón en AMAN. El diagnóstico diferencial debe descartar enfermedades del sistema nervioso central (SNC) (encefalitis, encefalomyelitis, mielitis), síndromes miasténicos, neuropatías tóxicas por metales pesados, fármacos, sustancias químicas o toxinas animales y cuadros miopáticos, especialmente la miositis aguda infecciosa benigna y la neuromiopatía del paciente en la unidad de cuidados intensivos. Es importante el tratamiento con inmunoglobulina en dosis total de 2 gramos por kilogramo a administrar en 48 horas. La plasmaféresis puede ser igualmente eficaz. El SGB tiene buen pronóstico en niños, con una recuperación total en el 85% de los casos. La rehabilitación es fundamental para lograr una recuperación más rápida e integral.

Palabras clave: síndrome de Guillain-Barré (SGB), polineuropatía aguda inflamatoria desmielinizante (AIDP), neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN), neuropatía axonal motora aguda (AMAN), síndrome de Miller-Fisher (SMF), *Campylobacter jejuni*, inmunoglobulina

Abstract *Guillain-Barré syndrome in pediatrics.* This paper reviews the current knowledge about Guillain-Barré syndrome (GBS). GBS is defined as an acute, areflexic, flaccid paralysis, which is classified into 4 subgroups: acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (AIDP), acute motor-sensory axonal neuropathy (AMSAN), acute motor axonal neuropathy (AMAN) and Miller-Fisher syndrome (MFS). AIDP is associated in 30-50% of cases with cranial nerve involvement, which is not observed in AMAN. MFS is characterized by ataxia, ophthalmoplegia and areflexia, but it may also present cranial nerve dysfunction. Recent data on the pathology and pathophysiology of GBS emphasize the important role of *Campylobacter jejuni* infection in generating anti-ganglioside antibodies (GM1 in AIDP, GQ1b in MFS and GD1a in AMAN), which damage myelin in AIDP and MFS and axons in AMAN. The differential diagnosis must rule out other disorders of the central nervous system (encephalitis, encephalomyelitis, myelitis), myasthenic syndromes, toxic neuropathies induced by heavy metals, drugs, chemical substances or animal toxins, and myopathic conditions, especially acute benign infectious myositis and neuromyopathy of the intensive care unit patient. It is important the treatment with immune globulin, at a total dose of 2 grams per kilogram administered over 48 hours. Plasmapheresis can be equally effective. GBS has a good prognosis in children with a total recovery in 85% of cases. Rehabilitation is crucial to attain a more rapid and global improvement.

Key words: Guillain-Barré syndrome (GBS), acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (AIDP), acute motor-sensory axonal neuropathy (AMSAN), acute motor axonal neuropathy (AMAN), Miller-Fisher syndrome (SMF), *Campylobacter jejuni*, immunoglobulin

El síndrome de Guillain Barré (SGB) se define clásicamente como una polirradículo-neuropatía aguda monofásica sensitivo motora adquirida, post infecciosa,

mediada inmunológicamente, por lo general de naturaleza desmielinizante¹. Constituye la principal causa de parálisis flácida aguda en los países desarrollados, en los cuales la poliomyelitis ha sido erradicada².

Los primeros casos fueron descritos en 1859 por Landry, quien destacó que la enfermedad podía producir compromiso motor y sensitivo, que comprometía la porción distal de las extremidades y que en algunos casos

progresaba en dirección caudocefálica o ascendente con compromiso generalizado³.

En 1916, Guillain y Barré señalaron la importancia de la disociación albúmina citológica para el diagnóstico clínico⁴.

Por décadas, estos cuadros se explicaron fisiopatológicamente como trastornos inflamatorios producidos por ataque inmunológico, cuyo blanco exclusivo eran los antígenos de la mielina periférica. Por eso se denominó polineuropatía aguda inflamatoria desmielinizante (AIDP del inglés *acute inflammatory demyelinating polyneuropathy*) a la forma aguda de SGB y polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante a la polineuropatía sensitivo-motora más crónica o recurrente (CIDP del inglés *chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy*)⁵. A la clásica AIDP se suman otras dos formas clínicas descritas hace décadas como subtipos de SGB: la neuropatía axonal aguda sensitivo motora (AMSAN del inglés *acute motor-sensory axonal neuropathy*) y el síndrome de Miller-Fisher (SMF). Finalmente se agrega la neuropatía aguda axonal motora (AMAN del inglés *acute motor axonal neuropathy*) descrita más recientemente⁶⁻⁸. La AMAN complica el antiguo concepto de lesión inmunológica en el SGB, pues en este cuadro sólo se comprometen los axones motores y la mielina permanece intacta⁹.

En la mayoría de los pacientes con SGB (60-70%) la enfermedad es precedida por una infección viral o bacteriana¹⁰. La parálisis ocurre en forma aguda en un período de 1 a 28 días y, con frecuencia, especialmente en la AIDP, se asocia un compromiso autonómico significativo.

En la mayoría de los casos infantiles la evolución es favorable, aunque se observa un 10% de secuelas. La mortalidad es baja (3-4%). El mejor pronóstico del SGB en niños se ha relacionado con el manejo más adecuado del paciente crítico y el uso de inmunoglobulina endovenosa^{5, 10}.

Epidemiología

El SGB es un trastorno relativamente infrecuente, con una incidencia que oscila entre 0.5 a 1.5 casos por 100 000 individuos en la población de 0-17 años¹¹⁻¹⁴. Es una enfermedad bien reconocida en todos los países del mundo, y es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en los países en los cuales la vacunación sistemática contra la poliomielitis ha permitido erradicarla¹⁵⁻¹⁷. El SGB afecta a pacientes de todas las edades, desde la época de lactante hasta la vejez, pero es menos frecuente en la edad pediátrica. Afecta a ambos sexos en una proporción V/M de 1.5-1¹⁸.

El SGB se asocia frecuentemente con una historia reciente de infección. La gastroenteritis por *Campylobacter jejuni* es el antecedente patógeno más frecuente

en el SGB, especialmente la forma axonal^{19, 20}. En varias series representa el 23-41% de los casos esporádicos^{21, 22}. Los agentes virales se asocian también con frecuencia al SGB: citomegalovirus en 8-22%, Epstein-Barr en 2-10% y herpes zoster en el 5% de los casos^{23, 24}. El SGB se ha asociado también con infección por *Mycoplasma pneumoniae*²⁵ y *Haemophilus influenzae*²⁶.

Anatomía patológica

La anatomía patológica varía de acuerdo al subtipo clínico. En la forma clásica del SGB (AIDP) se observa compromiso de fibras nerviosas motoras y sensitivas, aunque predomina el compromiso de las raíces motoras, así como de los plexos adyacentes¹⁰. Existe una marcada desmielinización segmentaria, con importante infiltración mononuclear, predominantemente de linfocitos T y macrófagos en todos los niveles del sistema nervioso periférico, incluidos las cadenas y ganglios simpáticos y los nervios craneales²⁷. Secundariamente se observa proliferación de células de Schwann, manifestación de un mecanismo reparativo.

En el SMF los hallazgos son similares al SGB desmielinizante clásico²⁸. En las formas axonales del SGB no hay cambios inflamatorios y la lesión primaria se observa a nivel de los nódulos de Ranvier, que suelen producir degeneración axonal²⁸.

Fisiopatología

El SGB es en realidad un grupo de cuadros clínicos más que una entidad aislada, lo cual se refleja también en la fisiopatología. La lesión de la mielina en el SGB clásico y el SMF se produce con participación de la inmunidad humoral y celular. Existe una reacción cruzada de anticuerpos contra el gangliósido GM1 en el SGB desmielinizante y axonal y se han demostrado epitopes similares a gangliósidos en el *Campylobacter jejuni*, especialmente los serotipos 019 y 041, cuyos polisacáridos se asemejan mucho a los gangliósidos del nervio periférico, provocando en la mayoría de los casos daño axonal directo, pero también desmielinización en un porcentaje significativo de casos²⁹.

En el SMF la patogenia es similar, pero en esta entidad el gangliósido responsable es el GQ1b, presente en la mielina de los pares craneales, el cual es atacado por anticuerpos específicos contra el *Campylobacter jejuni* que muestran reacción cruzada contra él³⁰. Actualmente se considera al anticuerpo anti-gangliósido GQ1b un marcador del SGB con oftalmoplejía^{31, 32}, y al anticuerpo anti-GT1a un marcador del SGB con compromiso de pares craneales bulbares³³. A la inversa, el hallazgo de anticuerpos antigangliósidos N-acetilgalactosaminil GD1a (GalNAc-GD1a) muestra una alta correlación con formas

TABLA 1.— Subtipo de síndrome de Guillain-Barré (SGB) y anticuerpo antigangliósido relacionado

Subtipo de SGB	Anticuerpo
AIDP	Desconocido
AMSAN	GM1, GM1b, GD1a
AMAN	GM1, GM1b, GD1a, Gal Nac-GD1a
SMF	GQ1b, GT1a
Neuronopatía aguda sensitiva	GD1b
Orofacial	GT1a
Superposición SMF/SGB	GQ1b, GM1, GM1b, GD1a, Gal Nac-GD1a

Modificado de Lancet 2005; 366: 1653-66 (ref. 35)

clínicas de SGB sin compromiso de pares craneales³⁴⁻³⁶. Este anticuerpo anti-GD1a es también el más específico en la AMAN y no se observa en casos de SGB desmielinizante³⁴⁻³⁶ (Tabla 1).

El mecanismo de acción de los agentes virales se supone similar al descrito para el *Campylobacter jejuni* en el SGB clásico (AIDP)^{28, 35, 36}.

Manifestaciones clínicas

Si bien el SGB se expresa clínicamente de forma característica y uniforme en la gran mayoría de los casos, existen presentaciones más atípicas con la persistencia de reflejos osteotendinosos o hiperreflexia. La existencia de reflejo plantar extensor (Babinski) y edema de papila³⁷ es excepcional y obliga a descartar otras etiologías³⁵⁻³⁷.

En nuestra experiencia, en casos aislados diagnosticados inicialmente como SGB, la aparición ulterior de reflejo plantar extensor permitió sospechar compromiso del SNC y diagnosticar encefalomiелitis aguda diseminada. La existencia de un síndrome de enclaustramiento o pseudo muerte cerebral con pupilas arreactivas ha sido otra experiencia vivida en nuestra práctica clínica, en un caso de SGB de progresión rápida y con afectación de todos los pares craneales, como ha sido descrito en la literatura³⁸⁻⁴⁰.

Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP)

La AIDP es el prototipo del SGB y representa el 85-90% de los casos en Norteamérica, Europa y la mayoría de los países desarrollados^{28, 35}. En los niños con AIDP el cuadro clínico se desarrolla 2 a 4 semanas después de una infección respiratoria o gastrointestinal. Son frecuentes las parestesias de los dedos de las manos y los pies, seguidas de debilidad simétrica distal de las extremida-

des inferiores, que puede ascender en horas o días hasta comprometer las extremidades superiores y, en los casos severos, la musculatura respiratoria^{2, 4, 28, 36}. Los pares craneales están afectados en el 30-40% de los casos en cualquier momento de la evolución^{2, 4, 28, 36}.

La parálisis facial bilateral, secundaria a la afectación del VII par, constituye la neuropatía craneal más frecuente en el SGB^{2, 4, 18, 28, 35, 36}. El dolor es un síntoma común. En una serie de 26 niños menores de 6 años hospitalizados por SGB agudo, el 79% acusó dolor, generalmente de extremidades inferiores o de la región lumbar^{18, 28, 36, 41}.

En la exploración neurológica se observa debilidad simétrica de las extremidades inferiores (y de las superiores si el cuadro ha progresado), con reflejos osteotendinosos disminuidos o ausentes. El compromiso sensitivo es discreto y predomina el compromiso profundo. La sintomatología autonómica se observa en el 50% de los casos: disritmias cardíacas, hipotensión ortostática, hipertensión arterial transitoria o persistente, íleo parálítico, disfunción vesical y alteraciones de la sudoración^{18, 28, 36}.

Más del 90% de los pacientes llega al máximo de compromiso neurológico a las 2-4 semanas de evolución clínica, regresando lentamente a su función normal en semanas o meses. La forma crónica (CIDP) se considera generalmente una entidad diferente al SGB agudo^{18, 28, 36}. El curso clínico de la enfermedad es más corto en los niños y la recuperación es más completa que en los adultos.

Neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN)

La AMSAN es un trastorno más grave que causa degeneración axonal motora y sensitiva con nula o mínima desmielinización. Fue descrita por Feasby y cols.⁴² en pacientes con clínica de SGB, nervios periféricos inexcitables y ausencia de desmielinización en el estudio anatomopatológico^{42, 43}. La AMSAN muestra una recuperación más lenta que el SGB clásico, y las secuelas motoras y sensitivas son frecuentes^{36, 42, 43}.

Neuropatía axonal motora aguda (AMAN)

La AMAN representa un 10-20% de los casos de SGB en el mundo occidental y el 60-70% de los casos de SGB en el norte de China^{6-9, 36, 41}. Hace varios años que se describió en Sudamérica⁴⁴. Se asocia con mayor frecuencia a infección por *Campylobacter jejuni*.

El cuadro clínico no es necesariamente grave y la gravedad depende de la extensión de la lesión axonal. En los casos con exclusivo compromiso distal la recuperación es rápida y completa^{18, 36, 38, 43, 45}.

Síndrome de Miller-Fisher (SMF)

El SMF fue descrito por Fisher en 1956⁴⁶ y constituye alrededor del 3-5% de los casos de SGB en los países

occidentales²². Clínicamente se caracteriza por la asociación de ataxia, oftalmoplejía y arreflexia, que se presenta generalmente en el lapso de una semana²⁸.

El primer signo es habitualmente diplopía y diparesia facial, que se observa en el 50% de los casos. La oftalmoplejía externa se inicia generalmente en los rectos superiores, continúa en los rectos laterales y finaliza en los rectos inferiores. Con frecuencia se observa el fenómeno de Bell pese a las parálisis de mirada voluntaria⁴⁷.

La diferenciación del SMF y la encefalitis de tronco cerebral de Bickerstaff es materia de controversia. Mientras algunos plantean que el SMF muestra sólo compromiso del sistema nervioso periférico (SNP)⁴⁸ otros señalan que constituye una combinación de compromiso del SNP y SNC³⁶. En la práctica, el compromiso periférico del SMF es claro y se sustenta en la existencia de arreflexia y alteraciones neurofisiológicas características. La peculiaridad del compromiso de pares craneales, con oftalmoplejía externa total y leve o nula ptosis palpebral, permite frecuentemente diferenciar el SMF de la encefalitis de Bickerstaff y la encefalomiелitis aguda diseminada, cuadros que además de la neuroimagen característica se asocian con frecuencia a ptosis palpebral severa en los casos de compromiso del tronco cerebral (experiencia personal).

La frecuente ausencia de ptosis palpebral y del fenómeno de Bell con parálisis de mirada superior voluntaria, apuntan a la existencia concomitante de compromiso central (nuclear y supranuclear) en el SMF⁴⁷.

La evolución del SMF es favorable y no se acompaña de insuficiencia respiratoria ni de paresia severa de extremidades. La recuperación es total en un período de meses, plazo en que desaparece la oftalmoplejía externa, especialmente la parálisis de mirada hacia arriba, el signo de recuperación más tardía^{36, 47}.

Variantes del SGB

Además del SMF, ahora clasificado como subgrupo y no variante del SGB, una de las variantes más conocidos es la neuropatía craneal múltiple o polineuropatía craneal. Se caracteriza por afectación aguda de varios pares craneales (excepto nervio óptico) asociada a compromiso sensitivo severo⁴⁷. Generalmente va precedida de infección por el CMV^{18, 49}.

Ropper en 1994 describió casi todas las variantes del SGB que se conocen en la actualidad: a) Debilidad faringo-cérvido-braquial (DFCB), b) Paraparesia, c) Ptosis palpebral grave sin oftalmoparesia, d) Diplejía facial y parestesias y e) Combinación de SMF y DFCB^{50, 51}.

Recientemente, Buompadre y col.⁵² publicaron su experiencia de un 11% de variantes del SGB en una casuística de 179 pacientes pediátricos diagnosticados en el Hospital Juan P. Garrahan (Buenos Aires, Argentina). Además de presentar toda la gama de casos corres-

pondientes a las variantes descritas por Ropper, describieron un caso de la variedad saltatoria, que corresponde a compromiso de las extremidades inferiores y pares craneales sin afectación de las extremidades superiores, variante no comunicada anteriormente en la literatura.

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP)

Se trata de una entidad inicialmente indistinguible clínicamente de la AIDP, pero que se diferencia por la progresión de los signos y síntomas durante un período superior a los 28 días, o rápida progresión seguida de recidivas repetidas del cuadro. Generalmente los pacientes afectados demoran más de 2 meses en desarrollar el cuadro completo, que suele presentar mayor asimetría que la AIDP. Ocasionalmente se afectan más las extremidades superiores, pero generalmente predomina el compromiso de las extremidades inferiores. El compromiso sensitivo distal puede ser significativo⁵³.

La gran diferencia con el SGB es la excelente respuesta de la CIDP al tratamiento con corticosteroides (lo que no ocurre con la AIDP), si bien debe mantenerse durante años para evitar recaídas^{36, 53}. Actualmente se considera la CIDP una entidad diferente del SGB.

Diagnóstico

La confirmación diagnóstica del SGB se sustenta en la clínica compatible y los hallazgos paraclínicos característicos. A partir de los criterios diagnósticos establecidos en 1978 por el *National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke* (NINDS)⁵⁴, Asbury y Cornblath realizaron una actualización de estos criterios en 1990⁵⁵ (Tabla 2). Especial importancia tiene la presencia de debilidad progresiva relativamente simétrica asociada a hipo o arreflexia. Sin embargo, está claro que los criterios diagnósticos no abarcan las variantes del SGB⁵⁶.

La disociación albúmina-citológica, pilar importante para la confirmación diagnóstica del SGB, se expresa casi invariablemente sólo en la segunda semana en la enfermedad clásica y en la tercera en el SMF⁵⁷.

El estudio neurofisiológico tiene mayor rendimiento a partir de la segunda semana, principalmente al detectar abolición del reflejo H, que corrobora el compromiso radicular y el enlentecimiento de la velocidad de conducción nerviosa que se observa en la AIDP y el SMF^{36, 46, 57}. Sin embargo, otros hallazgos neurofisiológicos importantes, como el bloqueo de conducción y el aumento de la latencia distal o abolición de la onda F pueden aparecer en la primera semana de evolución de la enfermedad, facilitando así el diagnóstico más precoz del SGB^{41, 57} (Tabla 3).

TABLA 2.– *Criterios diagnósticos del síndrome de Guillain-Barré*

1. Signos requeridos para el diagnóstico
Debilidad motora progresiva que compromete más de una extremidad
Arreflexia o marcada hiporreflexia
2. Signos que apoyan fuertemente el diagnóstico
Ausencia inicial de fiebre
Progresión en días a pocas semanas
Comienzo de la recuperación 2 a 4 semanas después de cesar la progresión
Debilidad relativamente simétrica.
Signos y síntomas sensitivos leves.
Compromiso de pares craneales
Elevación de la proteína en el LCR después de 1ª semana de síntomas
Enlentecimiento de la conducción nerviosa o prolongación de la onda F.
Disfunción autonómica

Modificado de Ann Neurol 1978; 3: 565-6 (ref. 54)

TABLA 3.– *Diagnóstico neurofisiológico del síndrome de Guillain-Barré*

Bloqueo de conducción motora, parcial o total
Velocidad de conducción nerviosa disminuida
Dispersión temporal anormal
Prolongación de latencias distales
Prolongación de la onda F
Abolición del reflejo H

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial del SGB incluye todas las enfermedades o trastornos que pueden producir una parálisis flácida aguda⁵ (Tabla 4).

Para ayudar al diagnóstico certero del SGB y de otras entidades que se presentan como parálisis flácida aguda es fundamental realizar los estudios adecuados e indispensables (Tabla 5). La resonancia magnética nuclear puede ser de gran ayuda para diferenciar una supuesta polineuropatía de mielitis o encefalomiелitis, que en ocasiones muestran clínica similar al inicio del cuadro, período en el que ni el estudio del LCR, ni el neurofisiológico permiten confirmar ni descartar el SGB.

La miositis aguda infecciosa benigna de la infancia es un cuadro que suele interpretarse inicialmente como SGB, en circunstancias que en sólo se comprometen las extremidades inferiores, los reflejos están preservados y no hay verdadera paresia sino inmovilidad generada por

TABLA 4.– *Diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré en relación con el nivel anatómico de afectación del sistema nervioso*

Encéfalo
Meningoencefalitis
Encefalitis de tronco cerebral (Bickerstaff)
Encefalomiелitis aguda diseminada
Ataxia cerebelosa post infecciosa
Médula espinal
Compresión medular
Mielitis transversa
Infarto arteria espinal anterior
Encefalomiелitis aguda diseminada
Neuromielitis óptica (Devic)
Motoneurona del asta anterior
Poliomiелitis
Infección enteroviral
Infección por virus del Oeste del Nilo
Nervio periférico
Parálisis por garrapata
Parálisis por toxina de moluscos bivalvos (marea roja)
Parálisis por drogas/toxinas
Difteria
Porfiria
Enfermedades mitocondriales
Polineuropatía del paciente crítico
Unión neuromuscular
Botulismo
Miastenia gravis
Músculo
Miositis aguda infecciosa
Miositis autoinmune
Miopatías metabólicas (glicogenosis, déficit de carnitina palmitiltransferasa)
Miopatía del paciente crítico

dolor muscular. La CPK elevada permite confirmar el diagnóstico evitando pruebas más invasivas y costosas⁵⁸. El compromiso inicial de pares craneales oculomotores con ptosis palpebral asociada obliga a descartar miastenia gravis. Si la sintomatología ocurre en un lactante menor de 6 meses, edad en que el SGB es excepcional, el botulismo debe ser considerado en el diagnóstico diferencial, sobre todo si existe midriasis hiporreactiva^{58, 59}. Aunque la poliomiелitis está erradicada en la mayoría de los países, siempre debe considerarse la poliomiелitis inducida por vacuna o cuadros de poliomiелitis por virus no polio, como el enterovirus 71 y el virus del Oeste del Nilo que se ha observado en los últimos años^{60, 61}. No debe olvidarse además que la poliomiелitis en el lactante se expresa como parálisis flácida simétrica a diferencia de lo que ocurre en pacientes mayores^{8, 59}. En todo niño grave por sepsis o fallo orgánico multisistémico, que ha reque-

TABLA 5.– Pruebas diagnósticas en pacientes con parálisis flácida aguda (sospecha de síndrome de Guillain-Barré)

Principales
Electrolitos plasmáticos
Creatinfosfoquinasa sérica
Hemograma
Rx de tórax
Electrocardiograma
Ecografía abdominal
Estudio líquido cefalorraquídeo (citoquímico y panel viral)
Estudio electrofisiológico de nervio periférico
Resonancia magnética cerebral /medular
Cultivo de deposiciones (<i>Campylobacter jejuni</i>)
Estudio serológico viral/otros (CMV, EB, <i>M. pneumoniae</i> , <i>B. burgdorferi</i>)
Anticuerpos antigangliósidos
Otros
Detección de metales pesados y toxinas
Panel toxicológico de drogas
Detección de porfirinas en orina
Detección de toxina botulínica (deposiciones, suero)
Detección de virus polio, enterovirus 71 (deposiciones)
Test de edrofonio o neostigmina

TABLA 6.– Tratamiento del síndrome de Guillain-Barré

General
Preservación de capacidad ventilatoria y vía aérea.
Monitorización cardiovascular.
Tratamiento de trastornos autonómicos (arritmias, hipertensión arterial)
Prevención y/o tratamiento precoz de infecciones
Nutrición e hidratación adecuadas
Prevención de escaras cutáneas
Específico
Inmunoglobulina intravenosa, 2 gramos por kilo (dosis total) en 2 a 5 días.
Plasmaféresis (4 tratamientos)
Neurorrehabilitación (estabilización motora, ortesis, férulas)

rido ventilación mecánica y al que se han administrado corticoides y bloqueadores de la placa neuromuscular, y que presentan parálisis flácida, debe descartarse la neuromiopatía del paciente crítico⁶².

Finalmente, hay que tener en cuenta que enfermedades neuromusculares hereditarias, como la miopatía congénita, distrofia muscular congénita o atrofia muscular espinal, no diagnosticadas previamente, se pueden presentar como parálisis flácida aguda, en concomitancia con una infección intercurrente.

Tratamiento

El tratamiento del SGB comprende principalmente medidas de manejo adecuado, con preservación de la función respiratoria y cardiovascular (que pueden alterarse por el compromiso autonómico en el SGB), y mantenimiento de una hidratación y nutrición adecuadas. De especial importancia es la prevención o control precoz de infecciones, que pueden agravar el curso del SGB⁶³ (Tabla 6).

El tratamiento específico del SGB en niños es el uso de inmunoglobulina en dosis de 0.4 g por kilo durante 5 días o dosis de 1 gramo por kilo durante 2 días (actualmente considerada más efectiva), completando siempre una dosis total de 2 gramos por kilo⁶⁴⁻⁶⁶. Actualmente se recomienda en los siguientes casos:

1. Progresión rápida de la debilidad muscular,
2. Insuficiencia respiratoria o necesidad de ventilación mecánica,
3. Compromiso de pares craneales bulbares y
4. Incapacidad para deambular independientemente⁶⁴.

La plasmaféresis ha mostrado igual eficacia que la inmunoglobulina pero, como es un tratamiento más invasivo y arriesgado, se reserva sólo para los casos infantiles que muestran intolerancia o que no responden a la inmunoglobulina^{65, 66}. Los corticoides no son eficaces en el SGB^{65,66}.

Pronóstico

El pronóstico del SGB en niños es generalmente bueno. Más del 90% de los casos de AIDP y la totalidad de los casos de SMF se recuperan íntegramente^{63, 67, 68}. La severidad del cuadro clínico es importante como factor pronóstico del SGB. El 40% de los niños afectados pierde la marcha durante la enfermedad aguda y el 15% necesita ser conectado a ventilación mecánica³⁶.

Aquellos niños con las formas más severas de SGB demorarán 6 meses o hasta 1 año en alcanzar la recuperación completa. Un 5-10% queda con secuelas sensitivas y/o motoras menores, generalmente distales en extremidades inferiores. El grado de discapacidad se califica de acuerdo a la escala internacional de discapacidad para el SGB (Tabla 7).

La mortalidad publicada en la literatura es de 1-5%⁶⁹, pero en la actualidad la cifra parece haber descendido a cifras muy bajas³⁶.

En los casos de AMAN hay mayor porcentaje de secuelas, pero se ha demostrado que la variedad motora axonal pura suele presentar una rápida mejoría en los casos en los cuales se produjo sólo bloqueo de conducción en los nódulos de Ranvier sin degeneración axonal, lo que permite la rápida reversibilidad del cuadro⁴¹⁻⁴³.

Los casos de AMSAN, excepcionales en el niño, son los que tienen un pronóstico más reservado.

TABLA 7.- Clasificación de discapacidad en el síndrome de Guillain-Barré

-
0. Sano
 1. Signos y síntomas leves, que no impiden actividad normal
 2. Camina más de 10 metros sin ayuda
 3. Camina más de 10 metros con ayuda o apoyo
 4. Confinado a cama o silla de ruedas
 5. Con ventilación mecánica
-

Modificado de *Rev Neurol* 2002; 35: 269-76 (ref.41) y de *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2001; 12: 473-90 (ref. 69)

Rehabilitación

La rehabilitación debe comenzar precozmente para evitar tromboflebitis (con movilización y uso de vendas elásticas) y deformidades de articulaciones (mediante el uso de ortesis y férulas). Además, la estimulación activa de la musculatura es esencial para evitar o disminuir el grado de atrofia muscular.

La kinesioterapia respiratoria es de gran importancia, especialmente en los niños aún no conectados a ventilación mecánica, pero debe efectuarse también en aquellos que lo están.

La kinesioterapia motora tiene como primer objetivo disminuir la severidad de la atrofia muscular que se produce como consecuencia de la parálisis prolongada; usualmente debe mantenerse durante varios meses, o incluso años en los casos severos, para cumplir el segundo y más importante objetivo que es ayudar a restablecer completamente la función motora, lo cual se produce siempre en dirección próximo-distal en los niños con SGB⁶⁸.

Conflicto de interés: Ninguno

Bibliografía

1. Arnason GB, Soliven V. Acute inflammatory demyelinating poliradiculoneuropathy. En: Dick PJ, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Podulso JF (eds). *Peripheral Neuropathy*, 3th edition. Philadelphia: WB Saunders 1993, p. 1437-97.
2. Oostvogel PM, Spaendonek MA, Hirasing RA, et al. Surveillance of acute flaccid paralysis in the Netherlands. *Bull WHO* 1998; 76: 55-62.
3. Landry O. Note sur la paralysie ascendante aiguë. *Gas Hebd Med Chir* 1859; 2: 472-4.
4. Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire: remarques sur les caracteres cliniques et graphiques des réflexes tendineux. *Bull Soc Med Hop Paris* 1916; 40:1462-70.
5. Sladky JT. Guillain-Barré syndrome. En: Jones HR Jr, De Vivo DH, Darras BT (eds). *Neuromuscular disorders of infancy, childhood and adolescence. A clinical approach*. Oxford: Butterworth Heinemann 2003, p. 407-44.
6. Mc Khann GM, Cornblath DR, Ho T, et al. Clinical and electrophysiological aspects of acute paralytic disease of children and young adults in northern China. *Lancet* 1991; 338: 593-7.
7. Mc Khan GM, Cornblath DR, Griffin JW, et al. Acute motor axonal neuropathy: A frequent cause of acute flaccid paralysis in China. *Ann Neurol* 1993; 33: 333-42.
8. Griffin JW, Li CY, Ho TW, et al: Guillain-Barré syndrome in northern China. The spectrum of neuropathological changes in clinically defined cases. *Brain* 1995; 118: 577-95.
9. Hafer-Macko C, Hsieh ST, Li CY, et al. Acute motor axonal neuropathy: An antibody-mediated attack on axolemma. *Ann Neurol* 1996; 40: 635-44.
10. Newswanger DL, Warren CR. Guillain-Barré syndrome. *Ann Fam Physician* 2004; 69: 2405-10.
11. Huges RA, Rees JH. Clinical and epidemiologic features of Guillain-Barré syndrome. *J Infect Dis* 1997;176 (Suppl 2): S92-8.
12. Beghi E, Kurland LT, Mulder DW, et al. Guillain-Barré syndrome: clinico epidemiological features and effects of influenza vaccine. *Arch Neurol* 1985; 42: 1053-7.
13. Hart DE, Rojas LA, Rosario JA, et al. Childhood Guillain-Barré syndrome in Paraguay, 1990 to 1991. *Ann Neurol* 1994; 36: 859-63.
14. Olive JM, Castillo C, Castro RG, de Quadros CA. Epidemiologic study of Guillain-Barré syndrome in children 15 years of age in Latin America. *J Infect Dis* 1997; 175 (Suppl 1): S160-4.
15. D' Souza RM, Kennett M, Antony J, et al. Surveillance of acute flaccid paralysis in Australia, 1995-1997. Australian Paediatric Surveillance Unit. *J Paediatric Child Health* 1999; 35: 536-40.
16. Chiba Y, Xu A, Li L, et al. Poliomyelitis surveillance in Shandong province, China, 1990-1992. *Bull WHO* 1994; 72: 914-20.
17. Molinero MR, Varon D, Holden KR, et al. Epidemiology of childhood Guillain-Barré syndrome as a cause of acute flaccid paralysis in Honduras: 1989-1999. *J Child Neurol* 2003; 18: 741-7.
18. Cruse RP. Overview of Guillain-Barré syndrome in children. www.uptodate.com. Official of UpToDate, 2007.
19. Sugita K, Ishii M, Takanashi J, et al. Guillain-Barré syndrome associated with Ig M anti-GM1s antibody following *Campylobacter jejuni* enteritis. *Eur J Pediatr* 1994; 153: 181-3.
20. Yuki N, Tsujino Y. Familial Guillain-Barré syndrome subsequent to *Campylobacter jejuni* enteritis. *J Pediatr* 1995; 126: 162.
21. Hahn AF. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1998; 352: 635-41.
22. Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, et al. *Campylobacter jejuni* infection and Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1995; 333: 1374-9.
23. Hadden RD, Karch H, Hartung HP, et al. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2001; 56: 758-65.
24. Jacobs BC, Rothbarth PH, van der Meche FG, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a case-control study. *Neurology* 1998; 51: 1110-5.
25. Kusunoki S, Shiina M, Kanazawa I. Anti-Gal-C antibodies in SGB subsequent to mycoplasma infection: evidence of molecular mimicry. *Neurology* 2001; 57: 736-8.
26. Mori M, Kuwabara S, Miyake M, et al. Haemophilus influenzae has a GM1 ganglioside-like structure and elicits Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1999; 52: 12-4.
27. Tsang RS, Valdivieso-García A. Pathogenesis of Guillain-

- Barré syndrome. *Expert Rev Anti Infect Ther* 2003; 1: 597-608.
28. Asbury AK. New concepts of Guillain-Barré syndrome. *J Child Neurol* 2000; 15: 183-91.
 29. Yuki N, Susuki M, Koga M, et al. Carbohydrate mimicry between human ganglioside GM1 and *Campylobacter jejuni* lipooligosaccharid causes Guillain-Barré syndrome. *Proc Natl Acad Sci USA* 2004; 101: 11404-9.
 30. Jacobs BC, Endtz H, van der Meche FC, et al. Serum anti-GQ1b antibodies recognize surface epitopes on *Campylobacter jejuni* from patients with Miller Fisher syndrome. *Ann Neurol* 1995; 37: 260-4.
 31. Willison HJ, Veitch J, Paterson G, Kennedy PGE. Miller Fisher syndrome is associated with serum antibodies to GQ1b ganglioside. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993; 56: 204-6.
 32. Chiba A, Kusunoki S, Kamakura K, Motoyoshi K, Kanazawa I. Ganglioside composition of the human cranial nerve, with spetal reference to pathophysiology of Miller Fisher syndrome. *Brain Res* 1997; 745: 32-6.
 33. Yoshino H, Harukara H, Asano A. IgG antiganglioside antibodies in Guillain-Barré syndrome with bulbar palsy. *J Neuroimmunol* 2000; 105: 195-201.
 34. Kaida K, Kusunoki S, Kamakura K, Motoyoshi K, Kanazawa I. GalNAc-GD1a in human peripheral nerve: target sites of antiganglioside antibody. *Neurology* 2003; 61: 465-70.
 35. Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 2005; 366: 1653-66.
 36. Legido A, Tenenbaum SN, Katsekos CD and Menkes J. Autoimmune and postinfectious diseases. En: Menkes J, Sarnat HB, María BL (eds). *Child Neurology* 7th edition, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2006, p 557-657.
 37. Morley JB, Reynolds EH. Papilloedema on Landry-Guillain-Barré syndrome: case report and a review. *Brain* 1966; 89: 205-22.
 38. Coad NR, Byrne AJ. Guillain-Barré syndrome mimicking brainstem death. *Anaesthesia* 1990; 45: 456-7.
 39. Kirmani JF, Joseph SA. Apparent brain death in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2000; 54: A432.
 40. Ragosta K. Miller-Fisher syndrome, a brainstem encephalitis, mimics brain death. *Clin Pediatr (Phila)* 1993; 32: 685-7.
 41. Pascual-Pascual SI. Aspectos actuales de las neuropatías inflamatorias agudas y crónicas. Síndrome de Guillain-Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. *Rev Neurol* 2002; 35: 269-76.
 42. Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, Bolton CF, Hahn AF, Koopman WF, et al. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain* 1986; 109: 1115-26.
 43. Ho TW, Li CY, Cornblath DR, Gao CY, Asbury AK, Griffin JW, et al. Patterns of recovery in the Guillain-Barré syndromes. *Neurology* 1997; 48: 695-700.
 44. Paradiso G, Tripoli J, Galicchio S, Fejerman N. Epidemiological, clinical and electrodiagnostic findings in childhood Guillain-Barré syndrome: A reappraisal. *Ann Neurol* 1999; 46: 701-7.
 45. Sladsky JT. Guillain-Barré syndrome in children. *J Child Neurol* 2004; 19: 191-200.
 46. Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *N Eng J Med* 1956; 255: 57-65.
 47. Fenichel GM. Ataxia. En: *Clínical pediatric neurology. A signs and symptoms approach*, 5th edition. Philadelphia: Elsevier Saunders 2005, p 219-37.
 48. Jamal GA, Ballantyne JP. The localization of the lesion in patients with acute ophthalmoplegia, ataxia and areflexia (Miller-Fisher syndrome). A serial multimodal neurophysiological study. *Brain* 1988; 111(Pt1): 95-114.
 49. Visser LH, van der Meche FG, Meulstee J, et al. Cytomegalovirus and Guillain-Barré syndrome: the clinical, electrophysiologic and prognostic features. Dutch Guillain-Barré study group. *Neurology* 1996; 47: 668-73.
 50. Ropper AH. Unusual clinical variants and signs in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 1986; 43: 1150-2.
 51. Ropper AH. Further regional variants of acute immune polyneuropathy. Bifacial weakness or six nerve paresis with paresthesias, lumbar polyradiculopathy, and ataxia with pharyngeal-cervical-brachial weakness. *Arch Neurol* 1994; 51: 671-5.
 52. Buompadre MC, Gáñez LA, Miranda M, Arroyo HA. Variantes inusuales del síndrome de Guillain-Barré en la infancia. *Rev Neurol* 2006; 42: 85-90.
 53. Burns TM, Dick PJ, Darras BT, Jones HR. Chronic Inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In: Jones HR Jr, De Vivo DH, Darras BT (eds). *Neuromuscular disorders of infancy, childhood and adolescence. A clinical approach*. Oxford: Butterworth Heinemann 2003, p 445-68.
 54. National Institute of Neurological and Communications Disorders and Stroke. Criteria for diagnosis of Guillain Barré syndrome. *Ann Neurol* 1978; 3: 565-6.
 55. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990; 27: S21-S24.
 56. Mogale KD, Anthony JH, Ryan MM. The pharyngeal-cervical-braquial form of Guillain-Barré syndrome in children. *Pediatr Neurol* 2005; 33: 285-8.
 57. Cerisola-Cardoso A, Capote-Moreira G, Scavone-Mauro C. Síndrome de Guillain-Barré en pediatría. Diferentes formas de presentación y dificultades en el diagnóstico precoz. *Rev Neurol* 2007; 44: 725-32.
 58. Erazo R. Parálisis flácida aguda. *Rev Chil Pediatr* 1995; 66 (Supl 1): 9-13.
 59. Erazo-Torricelli R. Hipotonía neonatal. *Rev Neurol* 2000; 31: 252-62.
 60. Huang C, Liu C, Chang Y et al. Neurologic complications in children with enterovirus 71 infection. *N Engl J Med* 1999; 341: 936-42.
 61. Leis A, Stokic D, Polk J, Dostrow V, Winkelmann M. A poliomyelitis-like syndrome from West Nile virus infection. *N Engl J Med* 2002; 347: 1279-80.
 62. Vilas E, Fernández JM, Navarro C, Suárez L, García de Lorenzo A. Síndrome neuromuscular del paciente crítico. *Rev Neurol* 2006; 42: 674-80
 63. Agrawal S, Peake D, Whitehouse WP. Management of children with Guillain-Barré syndrome. *Arch Dis Child Educ Pract* 2007; 92: 161-8
 64. Cruse RP. Treatment of Guillain-Barré syndrome in children. www.uptodate.com Official of UpToDate, 2007.
 65. Shahar E, Shorer Z, Roifman CM, et al. Immune globulins are effective in severe pediatric Guillain-Barré syndrome. *Pediatr Neurol* 1997; 16: 32-6.
 66. Shahar E, Leiderman M. Outcome of severe Guillain-Barré in children: comparison between untreated cases versus gamma-globulin therapy. *Clin Neuropharmacol* 2003; 24: 84-7.
 67. Asbury AK. New concepts of Guillain-Barré syndrome. *J Child Neurol* 2000; 15: 183-91.
 68. Jacobs BC, Rothbarth PH, Van der Meché FGA, Herbrink P, Schmitz PI, De Klerk MA, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome. A case-control study. *Neurology* 1998; 51: 1110-5.
 69. McDonald CM. Peripheral neuropathies of childhood. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2001; 12: 473-90.