

**UNIVERSIDAD MICHOACANA
DE SAN NICOLAS DE HIDALGO**



**FACULTAD DE MEDICINA “DR. IGNACIO CHAVEZ”
HOSPITAL INFANTIL DE MORELIA
“EVA SÁMANO DE LÓPEZ MATEOS”**

**EXPERIENCIA EN EL MANEJO DEL SÍNDROME DE
GUILLAIN-BARRÉ EN EL HOSPITAL INFANTIL DE
MORELIA “EVA SÁMANO DE LÓPEZ MATEOS” EN UN
PERIÓDO DE SEIS AÑOS.**

TESIS

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:

MÉDICO PEDIATRA

PRESENTA:

DRA. BERENICE OLASCOAGA BEDOLLA.

ASESOR:

DR. SAMUEL REYES LEON.
MORELIA, MICHOACÁN. 2009.



AUTORIZACION:

**DR. FAUSTINO SERAFIN CHÁVEZ MARTÍNEZ.
DIRECTOR DEL HOSPITAL INFANTIL DE MORELIA
“EVA SÁMANO DE LÓPEZ MATEOS”**

**DR. FRANCISCO VARGAS SAUCEDO.
JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN DEL
HOSPITAL INFANTIL DE MORELIA
“EVA SÁMANO DE LÓPEZ MATEOS”**

ASESORES DE TESIS:

**DR. SAMUEL REYES LEON.
MÉDICO ADSCRITO AL HOSPITAL INFANTIL DE MORELIA
“EVA SÁMANO DE LÓPEZ MATEOS”**

**DR. JOSÉ LUIS MARTÍNEZ TOLEDO.
MÉDICO ADSCRITO AL HOSPITAL INFANTIL DE
MORELIA “EVA SÁMANO DE LÓPEZ MATEOS”**

PRESENTA:

A mi esposo JOAQUIN MARQUEZ REYES:
Ser amado, brazo protector.
Hombre de bien y ejemplo
a seguir por tu entrega y apoyo
incondicional.

A mi hijo ALEX:
Por sus sonrisas que son
El motor y el impulso de mis metas

A mis padres MIGUEL Y ESPERANZA:
De los cielos, esperando
Ser la hija esperada, con todas sus
Bendiciones, así como el camino que me han enseñado
Como profesionista y persona.

A mi suegra:
Por la paciencia y apoyo incondicional
que me tuvo durante todo este tiempo
de mi especialidad.

ABREVIATURAS

SGB: Síndrome Guillain Barré.
NAID: Neuropatía inflamatoria aguda desmielinizante.
NMAA: neuropatía motora aguda axonal.
NSMAA: neuropatía sensitivo-motora axonal aguda.
SMF: síndrome de Miller Fisher.
M: síntomas motores.
S: síntomas sensitivos.

INDICE

I.	INTRODUCCION.....	4
II.	ANTECEDENTES.....	5
III.	PROBLEMA.....	14
IV.	JUSTIFICACION.....	15
V.	OBJETIVOS.....	16
VI.	MATERIAL Y METODOS.....	17
VII.	RESULTADOS.....	19
VIII.	DISCUSION.....	35
IX.	CONCLUSIONES.....	37
X.	ANEXOS.....	38
XI.	BIBLIOGRAFIA.....	40

INTRODUCCION

Se estableció el diagnóstico, tratamiento, evolución e impacto, así como en cuanto al sexo, edad, muerte y sobrevida en pacientes con Síndrome de Guillain Barré en el Hospital Infantil de Morelia, así como en la literatura universal, pero no se ha descrito los resultados de esta experiencia clínica ni diagnóstica de dichos pacientes. Por lo que el presente trabajo se realizará haciendo un análisis del cuadro clínico, diagnóstico, tratamiento y evolución clínica durante su estancia en este hospital así como la comparación en la literatura universal mediante la revisión de expedientes clínicos del archivo médico del hospital Infantil de Morelia de seis años.

Desde la fundación del Hospital Infantil de Morelia en 1964 hasta la fecha se atienden niños con diferentes patologías incluyendo las neurológicas que es la subespecialidad que compete esta enfermedad. En estos 45 años no se cuenta con referencia sobre la experiencia en el manejo médico del Síndrome de Guillain Barré en este hospital

EXPERIENCIA EN EL MANEJO DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MORELIA “EVA SÁMANO DE LÓPEZ MATEOS” EN UN PERÍODO DE SEIS AÑOS.

Reyes L. S.¹ Olascoaga B.²

1- Nombre de los investigadores principales

Dr. Samuel Reyes León.¹

Dra. Berenice Olascoaga Bedolla.²

¹ *Médico pediatra Adscrito al servicio de Urgencias del Hospital Infantil de Morelia “Eva Sámano de López Mateos”*

² *Medico residente de pediatría de 3er año del HIM*

³ *D.C. Profesor Investigador del Postgrado de la Maestría en Ciencias Médicas de La Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo.*

2-ANTECEDENTES CIENTIFICOS: El síndrome de Guillain Barré es una polirradiculoneuropatía inflamatoria anterior aguda, simétrica, con afección motora o sensorial distal, que tiene un origen autoinmunitario. Ocurre a lo largo de todo el año, mucho de los casos precedida una a tres semanas por una infección gastrointestinal o de vías respiratorias. Es una enfermedad por lo regular benigna, afecta a todas las edades y no es hereditario, la enfermedad afecta a los adultos con una frecuencia mayor que a los niños.(1)

El Síndrome de Guillain-Barré se ha considerado una enfermedad desmielinizante primaria, se le conoce también como polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, el Síndrome de Miller Fisher, caracterizado por la triada de ataxia, arreflexia y oftalmoplegía, considerado como una variante de el Síndrome de Guillain-Barré ⁽¹⁾ Otra variante es el de Síndrome axonal de Guillain-Barré, que es una degeneración axonal de fibras motoras y sensitivas (*acute motor-sensory axonal neuropathy*) (AMSAN), este Síndrome se asocia generalmente con peor pronóstico ⁽¹⁾. Se ha descrito otra forma de Síndrome de Guillain-Barré que es la neuropatía axonal motora aguda (*acute motor axonal neuropathy*) (AMAN), la cual puede ser una subclasificación de las formas severas de este síndrome ⁽¹⁾

Definición: el Síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda que se caracteriza por parálisis arrefléxica flácida ascendente, trastorno sensorial variable y elevación de las proteínas en el LCR, siendo la causa más común de este tipo de parálisis en la población infantil. Se conoce que el SGB constituye un conjunto de síndromes que se manifiestan como diferentes subtipos de trastornos, con rasgos electrofisiológicos y anatomopatológicos distintos; En ocasiones aparece diez días luego de una infección vírica o bacteriana. (13)

Histoia:

La primera mención a inicios del siglo XIX en referencia a entumecimiento, debilidad, corta evolución y recuperación espontánea. En 1859 Octave Landry de Thézila describe la forma desmielinizante; finales del Siglo XIX Guillain, Barré y Strohl recopilan más casos, describen la disociación albúminocitológica y realizan la primera electromiografía.

En 1956, Fisher describe la primera variante; en 1986 Feasby la forma axonal con compromiso motor y sensitivo; en 1993 McKhann et a la forma axonal motora (3,20)

Epidemiología: El SGB puede presentarse a cualquier edad, con un pico de incidencia entre la quinta y la octava década de la vida y dándose mayor frecuencia en niños con rangos de 5 a los 10 años y adolescencia, y ligeramente más común en el sexo masculino, así como sujetos de raza blanca, no tiene preferencia estacional. Su incidencia oscila entre uno a nueve por cada 100,000 habitantes, su letalidad entre 5 y 8 porciento aún existiendo nuevas terapéuticas. La incidencia anual en niños en países de América Latina es de 0.91 por cada 100,000 niños. En México, no se manejan datos epidemiológicos precisos del comportamiento de esta enfermedad, ni se encuentra una base de datos actualizada publicada sobre esta patología. A pesar de esto, todas las patologías que producen parálisis flácida aguda en menores de 15 años en América Latina apenas alcanzan la tasa de 1 en 100,000 según dato de la vigilancia epidemiológica de las parálisis flácida. Incidencia mundial del SGB 0.6 a 1.1 pacientes menores de 15 años, reportados en el año 2003 (13,19)

Clínica: las características clínicas están dadas por la debilidad muscular progresiva y la arreflexia, es autolimitada que tiene un pico (caracterizado por debilidad) entre la segunda y cuarta semana, la resolución se da semanas o meses después del inicio del cuadro. (13)

Su carácter es monofásico, con duración menor de 12 meses, la evolución es con velocidad variable. Inicialmente se reconocen síntomas sensitivos como parestesias en extremidades inferiores, posteriormente asociadas a debilidad ascendente y variable de tipo simétrico hasta llegar incluso al compromiso de musculatura respiratoria y de pares craneales (30 a 40%) en un período de 1 a 3 semanas. Después de una meseta de variable duración, la enfermedad empieza a resolver lentamente. Algunos pacientes presentan un curso dramático alcanzando un nadir en pocos días. Los síntomas son caracterizados por una debilidad muscular simétrica progresiva asociada con arreflexia, el dolor también es frecuente, hasta un 80% de los pacientes lo presentan (parestesias, disestesias, mialgias o artralgiás), siendo en muchas ocasiones el síntoma inicial. El compromiso diautonómico es bien reconocido y se presenta en 65% de los pacientes, este incluye: arritmias cardíacas, labilidad en la regulación de la presión arterial, respuestas hemodinámicas anormales a drogas empleadas, disfunción pupilar, diaforesis, retención urinaria por compromiso de esfínter externo uretral y disfunción gastrointestinal. Las recaídas son impredecibles, a diferencia de los adultos en los niños las secuelas son menores y su pronóstico es mejor. (15) (19) En los niños pequeños la debilidad puede ser malinterpretada como ataxia.(20)

Variantes fisiopatológicas: En la actualidad se reconocen cuatro subtipos del SGB o polirradiculo-neuropatía autoinmune aguda, dos con afectación primaria de la mielina (AIDP y SMF) y dos con afectación primaria del axón (AMAN y AMSAN) de las raíces y nervios raquídeos y craneales. La mayoría de los pacientes en los cuatro subtipos se pueden diferenciar electrofisiológica y patológicamente, pero sólo SMF se diagnostica con certeza desde el punto de vista clínico (arreflexia, ataxia y oftalmoplejía) y serológico IgG antiGQ1b elevado en el 90 %. (15,20)

- Polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante (NIAD)
- Neuropatía Motora Axonal Aguda (NMAA), sin afección de los nervios sensitivos
- Neuropatía Sensitiva-Motora Axonal Aguda (NSMAA), de peor evolución que la forma desmielinizante.
- Síndrome de Miller Fisher (SMF), se caracteriza por la presencia de la triada oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Esta desencadenada por varias cepas de *Campylobacter jejuni* que inducen la formación de anticuerpos anti-gangliósido GQ1b.(16).

TIPOS DE SINDROME DE GUILLAIN-BARRE

TIPO	PATOGENO ASOCIADO	ANTICUERO PO ASOCIADO	SINTOMAS	PATOGENIA	PRONOSTICO
NIAD	variable	GM1	M+++ S+	Desmielinización	Favorable
NMAA	C. jejuni	GM1,GD1a,GD1b	M+++ Craneal+	Axonopatía	Desfavorable
NSMAA	CMV	GM2	M+++ S++	Axonopatía	Desfavorable
SMF	C jejuni, H influenzae	GQ1b	Craneal+++ Ataxia Arreflexia	Desmielinización	Favorable

NAID: Neuropatía inflamatoria aguda desmielinizante. NMAA: neuropatía motora aguda axonal. NSMAA: neuropatía sensitivo-motora axonal aguda. SMF:síndrome de Miller Fisher. M: síntomas motores. S: síntomas sensitivos. (Tomado de Ulloa Santamaría E) (19)

* La neuropatía inflamatoria aguda desmielinizante (NIAD): en su patología se observa desmielinización inflamatoria con infiltración focal o difusa y macrófagos cargados de lípidos, la lesión visible mas temprana en los nervios mielínicos fue la vacuolización de las láminas de mielina, pero esta fue precipita por la activación del complemento en la superficie externa de la célula de Schwann de las fibras afectadas. Se especula que el complemento es activado por anticuerpos que se unen a etíopes en la superficie de las células de Schwann y el complemento activado inicia la vacuolización y fagocitosis de macrófagos. La infiltración de linfocitos es posterior. La degeneración axonal parece estar relacionada a la intensidad de la respuesta inflamatoria.

* La neuropatía motora axonal aguda (NMAA): es una forma epidémica estacional de SGB que se observa predominantemente al norte de China y que esta fuertemente ligada a la infección por C jejuni y en casos esporádicos en el resto del mundo.

* La neuropatía sensitivo motora axonal aguda (NSMAA): ocurre más frecuentemente en adultos, es un desorden destructivo severo que afecta los axones y tiende a tener un curso de recuperación prolongada. La patología de NMAA y NSMAA es suave y exenta de de signos inflamatorios, el primer efecto en las fibras nerviosas es la degeneración axonal pero la extensión de los cambios patológicos es variable entre los pacientes, el primer ataque inmune parece ser a los nodos de Ranvier, las fibras motoras dañadas corresponden a las raíces ventrales de los nervios periféricos y los ramos musculares.

* El síndrome de Miller Fisher (SMF): desorden que se caracteriza por marcada ataxia en miembros, arreflexia y oftalmoplejía externa. Mas del 90% de los pacientes con esta variante presentan IgG anti-GQ1b. Los hallazgos patológicos son similares a los de la polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda. (19,20)

Etiología: El factor autoinmune es fuertemente invocado como el mediador del SGB; sin embargo, permanece desconocido el mecanismo íntimo por el cual esto ocurre. La infección microbiana o cualquier otro factor biológico o no, que resulte en una respuesta inmune idiosincrásica y provoque una reacción cruzada contra las proteínas básicas del nervio (P0,P2 y proteína básica de la mielina) permanece aun como la hipótesis más aceptada universalmente y que sirve de base en las investigaciones actuales. Esta respuesta inmune en parte está dirigida hacia gangliósidos específicos y están involucradas moléculas de adhesión intracelular (ICAM), se ha observado una sensibilización por parte de los linfocitos al componente proteico de la mielina. La migración de estos linfocitos sensibilizados hacia el interior de los nervios periféricos, parece ser la alteración más temprana, a la que sigue la rotura de las vainas de mielina, la enfermedad puede ser reproducida en animales mediante sensibilizaciones a la proteína básica de la mielina extraída de los nervios periféricos. (18) Esta respuesta inmune dirigida contra los antígenos (antigangliosidos) sobre la mielina o el axón, la mayoría de los casos son de tipo desmielinizante, aunque el SGB de tipo axonal esta bien reconocido, y ligado a la infección por campylobacter Jejuni, también se reconoce en su génesis otros tipos de infecciones gastrointestinales o respiratorias, al igual que factores como inmunizaciones, cirugía, anestesia, trauma, etc. (15) Dos tercios de los casos están precedidos de una infección aguda, frecuentemente infecciones víricas inespecíficas de vías respiratorias o gastroenteritis, en intervalo entre el pródromo infeccioso y el inicio de los síntomas es variable, de una a tres semanas.(19)

Esta enfermedad es considerada como una enfermedad post infecciosa, aunque su etiología real es desconocida, una pequeña proporción de casos suele presentarse en el transcurso de ciertos trastornos sistémicos como el lupus eritematoso sistémico, la enfermedad de Hodgkin, la sarcoidosis o la infección reciente por VIH, la tendencia actual es creer que esta enfermedad es causada por una respuesta autoinmune. Se ha asociado al Campylobacter jejuni (26-41%), un agente importante implicado en la gastroenteritis bacteriana a nivel mundial, como el agente patógeno bacteriano mas frecuente en este síndrome; esta asociado esencialmente a formas axonales y al síndrome de Miller-Fisher, se puede aislar en las heces hasta varias semanas tras la terminación de la diarrea (16), mientras que el CITOMEGALOVIRUS (10-22%) se considera el principal patógeno viral en el SGB en niñas (13,16). Dos tercios de los casos siguen a una infección usualmente de tipo vírico inespecífica de las vía respiratorias del tracto gastrointestinal. Y el 60% es de tipo gripal porcentaje señalado por Romper en 1992.(13). También se ha puesto en relación con diferentes vacunaciones, diversos estudios no han encontrado asociación causal con la vacuna del sarampión-rubéola-parotiditis; la relación con otras vacunas como la poliovirus oral, difteria-tétanos o gripe no ha sido bien probada, otros antecedentes menos frecuentes mencionados son cirugía anestesia, embarazo (primer trimestre y posparto) o la picadura de insectos. Una pequeña proporción de casos se presenta en el curso de enfermedades sistémicas como LES, enfermedad de Hodgkin, sarcoidosis y diferentes neoplasias, algunos autores los denominan con el término de SGB sintomático (19).

Es una respuesta autoinmune idiosincrásica que involucra un grupo heterogéneo de entidades clínicas y patológicas caracterizado por debilidad muscular, compromiso sensitivo y disautonomias. (14)

Anatomía patológica o fisiopatología:

Los estudios anatomopatológicos han demostrado que las lesiones aparecen en el sistema nervioso periférico, a cualquier nivel altitudinal del raquis y pares craneales; los sitios de lesión más constantes son las raíces anteriores y posteriores e incluyen las fibras intraganglionares. Estas lesiones son de tipo inflamatorio con infiltrado linfocitario y de macrófagos en las vénulas endoneurales y epineurales del sistema nervioso periférico. Tempranamente en la enfermedad ocurre retracción del nodo de Ranvier, que produce un espacio internodal amplio, signos de

degeneración de la vaina de mielina con segmentación y fagocitosis, que comienza en la región nodal y se dirige al núcleo de la célula de Schwann, lo que origina desmielinización segmentaria. Este proceso provoca aumento del volumen de las raíces y del ganglio raquídeo, lo que a su vez crea un fenómeno de atrapamiento en la región del orificio neural y agujero de conjunción, esto condiciona una lesión secundaria isquémica con degeneración axonomielínica de las raíces afectadas. La proliferación de las células de Schwann ocurre en conjunto con la desmielinización segmentaria desde estadios tempranos de la enfermedad. Esta proliferación de las células de Schwann origina un aumento de la celularidad, a lo que se suma la presencia de macrófagos. (18)

Es un síndrome heterogéneo en donde la mayoría tiene como principal base patológica la desmielinización, en otros predomina la degeneración axonal y en una minoría los hallazgos patológicos son inespecíficos. (19)

Es un proceso autoinmune que intervienen tanto factores autoinmune en el que intervienen tanto factores humorales como celulares probablemente provocado por un fenómeno de mimetismo molecular que desencadenaría una reacción cruzada entre determinantes antigénicos del agente infeccioso y ciertos componentes del sistema nervioso periférico sobre todo determinadas estructuras glicolipídicas denominadas gangliósidos. Aunque se han encontrado diferentes variantes de la enfermedad, solamente se ha informado de uno específico, el antígeno GQ1b que aparece en un 95% de los pacientes con síndrome de Miller-Fisher (19)

Curso. Períodos: En su evolución la enfermedad se divide clásicamente en los períodos de progresión (de nueve a diez hasta 21 días), la estabilización, que comienza cuando no progresa la enfermedad y termina con los primeros signos de recuperación, como mínimo de tres a cuatro, máximo diez días y la recuperación que es la ejecución de actos motores previamente desaparecidos, el paciente debe permanecer ingresado después de iniciado este proceso. (21)

Diagnóstico: en un intento de facilitar el diagnóstico de esta enfermedad se han establecido criterios de Ausbury y Cornblath, como en el Anexo 1. (19).

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, apoyada por el LCR y los estudios neurofisiológicos, donde las proteínas del LCR aumentan de dos veces del límite normal, glucosa normal y la ausencia de pleocitosis. Se considera diagnóstico de Guillain –Barré la disociación albúminocitológica con aumento de proteínas y normalidad de las células. (13, 19,20)

ESTUDIOS DIAGNOSTICOS (15,19):

- LCR De acuerdo con los criterios de Ausbury, el análisis del LCR es el único criterio de laboratorio. Característicamente ocurre un aumento en la concentración de las proteínas, en presencia de un recuento celular inferior a 10 células, lo cual se observa a partir de la primera semana de evolución clínica. Cuando se hacen recuentos celulares mayores a 50/mm³, hacen dudoso el diagnóstico de SGB.

Realizar punción lumbar para estudio citoquímico del LCR. 10 a 14 días después del inicio de la sintomatología. No hay medidas que lo respalden, pero es un criterio de Ausbury. Así como en los dos o tres primeros días de evolución clínica las proteínas del LCR pueden ser normales. (20)

- Pruebas inmunológicas

En todos los pacientes deben estudiarse los anticuerpos contra gangliósidos contenidos en la mielina y el axolema nodal, los cuales se encuentran elevados en pacientes que han sufrido una infección previa con C. jejuni, ya que estos pacientes requieren más IgG que aquellos con títulos negativos de MG1. Hasta el momento, el único específico es el GQ1b que se encuentra elevado en el 90 % de los pacientes con SMF que se han expuesto a C. jejuni El GM1 se encuentra en todos los subtipos. Debe ordenarse la determinación sérica de títulos de anticuerpos IgM e IgG contra C. jejuni, virus de Epstein-Barr, micoplasma pneumoniae y virus citomegálico (21)

- estudio neurofisiológico. Se estudian las velocidades de conducción nervioso sensitivas y motoras, la onda F y el reflejo H hace el aporte diagnóstico según los criterios de Ausbury, pero también se emplean para su clasificación fisiopatológica en la actualidad. Los criterios electrofisiológicos de desmielinización msd universalmente admitidos, los de Cornblath, 1990. en la primera semana sólo el 22% de los casos lo cumplen. Criterios de desmielinización (Delante y cols) : presencia de al menos 4 de los siguientes criterios en 3 nervios (deben ser al menos 2 nervios motores y uno sensitivo):
 - 1- Reducción de la velocidad de conducción motora:
 - a) menor del 80% del límite bajo de lo normal (LBN) si la amplitud es mayor del 80% del LBN.
 - b) Menor del 70% del LBN si la amplitud es menor del 80% del LBN.
 - 2- Bloqueo parcial de la conducción: menos del 15% de cambio en la duración evocado motor (PEM), entre la estimulación proximal y distal y más del 20% de disminución en la amplitud de pico a pico (o del área negativa) entre estímulo proximal y distal.
 - 3- Dispersión temporal: mas del 15% de cambio en la duración del potencial entre la estimulación proximal y distal.
 - 4- Latencias distales motoras prolongadas:
 - a) latencia mayor que el 125% del límite alto de la normalidad (LAN) si la amplitud del PEM es mayor del 80% del LBN.
 - b) Latencia mayor del 150% del LAN si la amplitud del PEM es menor del 80% del LBN.
 - 5- 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).
 - 6- Velocidad de conducción sensitiva: la misma definición que la referida ara los nervios motores.
 - 7- Disminución de la amplitud del potencial evocado motor (PEM) o del potencial sensitivo, debiendo ser menor del 80% del LBN (16,19)

- Resonancia magnética de columna lumbosacra: la presencia de realce de las raíces nerviosas en los casos típicos, este es de utilidad cuando los estudios electrofisiológicos son dudosos.
- Otros estudios: BH, ES, gases arteriales, radiografía tórax, proteinograma, parcial de orina, CPK, metales pesados, colinesterasa, anticuerpos anti-Camylobacter jejuni. (15)

Diagnóstico diferencial:

1. Poliomiелitis anterior aguda: Enfermedad febril casi siempre asimétrica, en niños no vacunados, con genio epidémico; provoca atrofia muscular severa y temprana; en su período de estado presenta pleocitosis del LCR.
2. Polineuropatía diftérica: El cuadro neurológico puede ser indistinguible del síndrome de Guillain-Barré, pero ocurre siempre después del cuadro infeccioso febril faríngeo característico de la difteria (de 1 a 6 semanas).
3. Porfiaría intermitente aguda: En ocasiones presenta manifestaciones encefálicas (delirio, obnubilación, convulsiones) y abdominales (cólicos y diarreas), el hallazgo de coproporfirina y ácido deltaaminolevulínico aclara el diagnóstico.

4. Polineuropatía tóxica: El diagnóstico se facilita si se conoce la congestión de la sustancia, pero en ocasiones ante la sospecha es necesario investigar y tomar muestras de laboratorio, además de seguir el progreso y la recuperación clínica que en estos casos es prolongada. Los tóxicos más frecuentes son: nitrofurantoína, isoniacida, vincristina, poliacrilamida, plomo, talio y triortocresilfosfato.
5. Polineuropatía paraneoplásica: Tiene un desarrollo subagudo o crónico e incluso puede preceder a la detección clínica de la neoplasia, ejemplo, enfermedad de Hodgkin.
6. Polirradiculoneuritis subaguda o crónica idiopática: Se prolonga más allá de 3 semanas, es remitente y recidivante, responde al corticoesteroide oral. En este grupo se destacan la parálisis motora multifocal y la polirradiculoneuritis desmielinizante inflamatoria crónica.
7. Polimiositis: Enfermedad sistémica, fiebre, parálisis arrefléxica motora y asimétrica.
8. Mielitis aguda: Parálisis sensitiva y motora por debajo del nivel lesional, con toma esfinteriana.
9. Cuadro psicofuncional: Debe prestarse atención a esta situación para evitar errores diagnósticos que afecten el adecuado manejo del paciente. (18)

Tratamiento:

El análisis de ensayos rdbdomizados muestra que ambos mejoran y aceleran la recuperación respecto al tratamiento conservador en niños y adultos aunque no disminuye la mortalidad. Puesto con ambas son caras y efectivas, la elección de una u otra se hará por la experiencia o facilidad de disposición de plasmaféresis. No hay hasta el momento ensayos rdbdomizados con plasmaféresis en niños menores de 12 años. (16)

A) MANEJO MEDICO

1- Manejo soporte: adecuado monitoreo respiratorio, hemodinámico, nutricional-metabólico(15)

2- Manejo del dolor: el dolor es una manifestación clínica frecuente en los pacientes con SGB (65-85%), mas frecuente a nivel lumbar y miembros inferiores, este es difícil de manejar a que puede estar relacionado con las áreas de presión, por lo que es necesario los cambios frecuentes de posición, el empleo de analgésicos, en especial los AINES sin embargo en ocasiones es útil el empleo de narcóticos (15)

3- Manejo respiratorio: el SGB puede evolucionar rápidamente a la falla respiratoria y se asocian al uso de ventilación mecánica

La traqueostomía se asocia al uso de ventilación mecánica prolongada y según Freezer, este es un procedimiento seguro en niños. (15).

4- Criterios de ingreso a la UCIP: no existe consenso en la literatura cuales deben ingresar pero se enumeran algunos:

- * Rápida progresión de la enfermedad
- * Todo paciente con clase funcional mayor de 2 de Hughes
- * Todo paciente con clase Borderline en cuanto a compromiso respiratorio
- * Compromiso desautonómico
- * Síndrome de Miller Fisher
- * Variantes clínicas que incluyen compromiso de nervios craneales

5- Manejo de compromiso disautonómico: la inestabilidad cardiovascular por alteración autonómica en estos pacientes debe tenerse cuidado con maniobras como succión, intubación, sondas nasogástricas, etc.

6- Manejo nutricional: si el paciente no ha tragado por al menos 5 días está indicada la alimentación por sonda nasogastrica, gastrostomía o parenteral. es aporte de las necesidades ara la regeneración de los nervios desmielnizantes y músculos atroficos, el paciente con SGB en su período inicial puede estar en estado hipercatábolic secundario al estrés catabólico causado por la enfermedad de base (Asociado a altos niveles de catecolamina, citoquinas y corticoesteroides) y posteriormente requiere aportes elevados de proteínas y calorías por lo tanto la dieta debe ser hiperproteica e hipercalórica, los cuales deben calcularse de acuerdo al peso, estatura y edad.

7- Apoyo psicológico

El paciente debe ser rotado cada dos horas, terapia física debe ser indicada en las primeras 48 horas de internamiento para evitar las contracturas.(15,20)

MANEJO ESPECIFICO: no existe adecuados estudios aleatorizados y rabdomizados en niños, por lo que la plasmaféresis y la inmunoglobulina intravenosa en el tratamiento de SGB tiene un nivel de recomendación B (probable efectividad) derivado de una evidencia de clase II en adultos. Entre ambos no hay diferencias significativas y su empleo combinado en un mismo paciente no parece proporcionar mejores resultados.

Inmunoterapia. (19)

- a) Inmunoglobulina G intravenosa, cuya eficacia es similar a la observada con el tratamiento con plasmaféresis. A dosis de 400 mg/kg/día durante 5 días , debe administrarse tan pronto se establezca el diagnóstico clínico, la evidencia de los beneficios de la inmunoglobulina G se basa en estudios de Europa y Estados Unidos, donde la forma desmielinizante del SGB es la mas frecuente-mayor 95%, para la neuropatía motora axonal aguda es una variedad mas frecuente en Latinoamérica, con una efectividad probable las cuatro primeras semanas(15,16,19)

La inmunoglobulina intravenosa utilizada en dosis inmunomoduladora ha demostrado ser tan eficaz como la plasmaféresis. Se desconoce el modo de acción. Se han propuesto varios mecanismos: 1. Inhibición de la síntesis de anticuerpos. 2. Como anticuerpo antidiotipo (anticuerpo contra autoanticuerpos).3. Bloqueo del receptor Fc de células inmunocompetentes o modulación de la expresión o afinidad del receptor Fc y 4. Inhibición o interacción de linfocinas. Los efectos secundarios más comunes son cefalea, meningitis aséptica, fiebre, mialgias, reacción anafiláctica, insuficiencia renal, hipotensión, accidentes tromboembólicos y rara vez transmisión de la hepatitis C. (18)

b) Plasmaféresis:

La plasmaféresis remueve los anticuerpos y otros factores potencialmente dañinos del corriente sanguíneo implica conectar la circulación sanguínea del paciente a una máquina que intercambia el plasma por una solución sustituta, generalmente por albúmina.(17)

La PF es efectiva cuando se emplea durante las dos primeras semanas de evolución, aunque algunos autores sostienen que puede ser beneficiosa después de este periodo si la enfermedad continua progresando durante la tercera semana, reduciendo el tiempo de estancia en la UCIP, el número de días de asistencia ventilatoria y tiempo total de hospitalización. Se recomienda el 5% del peso en recambios o 50 ml/kg/día de plasma durante 7 a 10 días, debe tenerse en cuenta las limitantes técnicas para dicho procedimiento y mucho mas aun para la población pediátrica. La F requiere la colocación de un catéter central y se realiza en 7 días los días 1,3,5 y 7 (15,19,20)

En los casos leves (estadio funcional 2 o 3) bastan 2 sesiones y la evolución es más rápida que sin ellas, los casos moderados (estadio 4) evolucionan mejor con 4 sesiones, los casos graves (estadio 5) requieren 4 sesiones, y su evolución no mejora se aumentan a 6, recambios de 40cc/kg en cada uno y se hacen en días alternos (16). Un estudio reciente francés de GB indico que 2 recambios son suficientes en casos leves, 4 son preferibles en casos moderados y severos, seis intercambios no mostraron beneficios adicional sobre 4. (20).

Las complicaciones de la plasmaféresis son: hipotensión ortostática, anemia, trombocitopenia, anemia, reacciones postransfusionales, hipocalcemia, infecciones (VIH, hepatitis B,C) arritmias, arresto cardiorrespiratorio, infecciones relacionadas con el catéter y lesión del sistema vascular. (18)

c) Corticoesteroides: no se han encontrado evidencia de su eficacia.(15)

Secuelas: son menores e incluyen pies equinos, parestesias dístales, luego de un año el 18% presentan incapacidad para correr, 4% para la marcha. (15)

Mortalidad: es variable pero básicamente en pacientes con disautonomía, la muerte ocurre en el 4% de los pacientes y la recurrencia es rara. (15)

Complicaciones: la parálisis respiratoria es la complicación más grave.

Pronóstico: se ve influenciado por la etiología, los rasgos clínicos, la neurofisiología (ausencia de potenciales muscular compuesta y formas inexcitables) y ciertos marcadores bioquímicos como son la enolasa neuronal específica y la proteína S 100b en el LCR. (15)

Factores de mal pronóstico: son edad avanzada, infección por C jejuni, la marcada reducción de los potenciales motores y el ataque fulminante y severo.(20)

3- Planteamiento del problema

Actualmente en Michoacan no existe suficiente referencia científica sobre la experiencia en cuanto la presentación y manejo del Síndrome de Guillain Barré en niños menores de 15 años.

4- **Justificación:**

*Su incidencia mundial oscila entre 1 a 9 casos por cada 100,000 habitantes, su letalidad entre 5 y 8 por ciento aún existiendo nuevas terapéuticas. La incidencia anual en niños en países de América Latina es de 0.91 por cada 100,000 niños y tiene una incidencia mundial de 0.6 a 1.1 en niños menores de 15 años.

El presente estudio permitirá obtener información para el diagnóstico en el Hospital Infantil de Morelia.

- 5- **Hipótesis:** las características clínicas de los niños con Síndrome de Guillain Barre atendidos en el hospital Infantil de Morelia son similares a lo reportado en la literatura.

7- Objetivo General:

* Describir la experiencia del Hospital Infantil de Morelia “Eva Sámano de López Mateos” en la atención de niños con Síndrome de Guillain Barré.

Objetivos específicos:

- 1- Estimar la frecuencia y distribución por grupo de edad y sexo de los niños con Síndrome de Guillain Barré atendidos en el hospital Infantil de Morelia.
- 2- Evaluar los criterios clínicos y de laboratorio empleados para el diagnóstico del Síndrome de Guillain Barre.
- 3- Clasificar a los pacientes de acuerdo a la clase funcional.
- 4- Analizar el tratamiento empleado.
- 5- Conocer la patología previa a su ingreso y complicaciones durante su evolución.

6- MATERIAL Y METODOS:

Diseño general de estudio:

Se realizó estudio ambipectivo, transversal, descriptivo, observacional que comprendió de enero de 2003 a septiembre 2008.

Población de estudio:

Se revisaron los expedientes clínicos de los niños cuyo diagnóstico clínico estuviese consignado como Síndrome de Guillain Barré que ingresaron al hospital Infantil de Morelia "Eva Sámano de López Mateos" en el periodo de enero de 2003 a septiembre del 2008. Los pacientes son menores de 15 años y cumplían los criterios de Asbury y análisis de laboratorio del líquido cefalorraquídeo para el diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré (anexo 1), ingresados por urgencias; evaluados por médicos residentes y médicos especialistas.

Criterios de inclusión:
* pacientes que cumplieron con los criterios clínicos y de laboratorio de síndrome de Guillain Barré diagnosticados en el hospital infantil de Morelia.

Criterios de exclusión:

- pacientes diagnosticados antes del 2003

Criterios de eliminación

- * Pacientes con expediente incompleto.

Se analizó la respuesta a dos tipos de tratamiento (inmunoglobulinas y plasmaféresis) y se comparó con lo reportando en la literatura.

El análisis funcional de la afección se realiza utilizando la escala funcional de Hughes (Anexo 2).

El análisis del movimiento de las extremidades a su ingreso y durante la evolución, se realiza a través del examen muscular sugerido por la Fundación Nacional de Parálisis Infantil (Anexo 3).

VARIABLES DE ESTUDIO

Se describe las características generales para toda la población en cuanto a las variables estudiadas. Las variables de estudio analizadas fueron: edad, sexo, procedencia, antecedente de infección, intervalo de tiempo entre infección prodrómica y aparición de síntomas, época del año, presencia de fiebre a su ingreso, día de evolución clínica al ingreso al hospital, características de la debilidad, alteración de los reflejos, alteración sensorial, compromiso respiratorio, ataxia, disautonomías, clase funcional de Hughes al ingreso, estudios diagnósticos complementarios, día de mejoría clínica al dar tratamiento, tipo y días de manejo, análisis del tratamiento establecido, electromiografía, duración de internamiento, análisis de complicaciones, días con ventilación mecánica y terapia intensiva, condición y clase funcional de Hughes a su egreso, control postgreso, defunción.

Métodos o técnica de recolección de información

Se obtuvo la información de expedientes clínicos y exámenes de laboratorio (LCR), la técnica de recolección de información fue manual se utilizó un formato del programa Excel y Word, utilizando análisis estadístico de tabulación manual de números absolutos, porcentajes, con medidas de tendencia central como el rango, la media y de dispersión.

RESULTADOS:

Se identificaron un total de 33 casos que ingresaron al hospital con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré; de los cuales 6 se eliminaron por tener expediente incompleto, diagnóstico diferente y no cumplían con los criterios diagnósticos; por lo que el estudio se realizó en 27 pacientes.

La incidencia corresponde a 2.5 x 10,000 pacientes ingresados a éste hospital. El rango de edad de la población es de 16 meses a 14 años con una media de 6.3 años. En cuanto a sexo 17 son hombres (56%) y 10 mujeres (44%) con una relación 1.7:1 hombre - mujer, todos con edad menor de 15 años que ingresaron con diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré por clínica según los criterios de Ausbury y Cormblath 1990(Anexo1). La procedencia de los pacientes la analizamos de acuerdo al municipio de residencia habitual. El municipio con mas casos correspondió a Morelia con 4 casos seguido de Tancitaro, Maravatio y Salvador Escalante con 2 casos cada municipio, tambien se presentaron 2 casos del estado de Guanajuato y con 1 caso los municipios de Charapan, Tangamandapio, Chinicuila, Tepalcatep, La piedad, Tingambato, Nauhzen, Patzcuaro, Apatzingan Paracho, Erongaricuario, Uruapan, Huaniqueo, Zitacuaro y Lazaro Cárdenas (cuadro 1).

CUADRO 1. PROCEDENCIA DE PACIENTES.

MUNICIPO	No. CASOS
Morelia	4
Maravatio Tancitaro Salvador Escalante	2 c-u
Guanajuato	2
Charapan, Tangamandapio, Chinicuila, Tepalcatep, La piedad, Tingambato, Nauhzen, Pátzcuaro, Apatzingan Paracho, Erongaricuario, Uruapan, Huaniqueo, Zitacuaro y Lázaro Cárdenas.	1 c-u
TOTAL	27

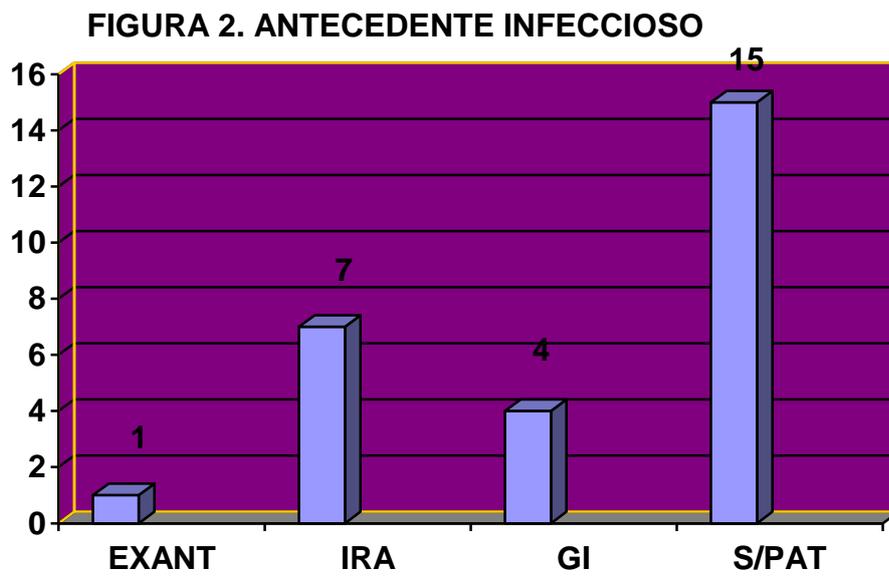
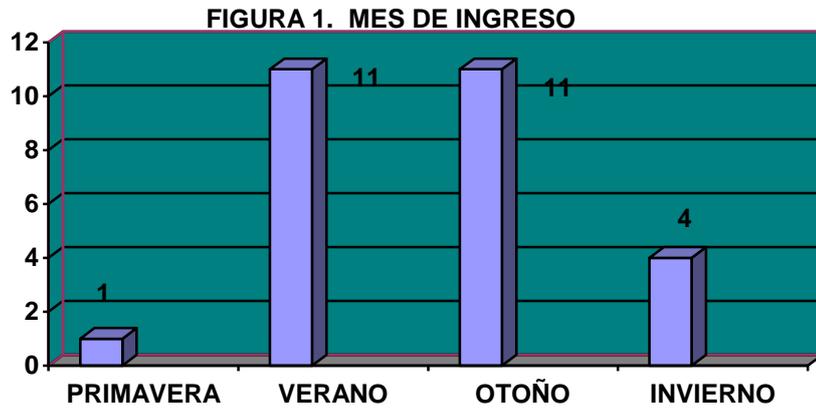
Las patologías que se diagnosticaron erróneamente como Guillain Barré correspondieron a la encefalitis, mielitis traumática, malformación arteriovenosa y poliomielitis como se muestra en el cuadro 2.

CUADRO2. DIAGNÓSTICO CONFUNDIDO CON SINDROME GUILLAIN BARRE

DIAGNOSTICO FINAL	
1	Encefalomielitis
2	Mielitis traumática
3	Malformación arteriovenosa
4	Poliomielitis

Se Observó que los pacientes ingresaron con más frecuencia en verano y otoño con (41%) con 11 pacientes en cada uno (Figura 1), el antecedente infeccioso previo al inicio de las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barré se hace presente en un 44% del total siendo la patología de vías respiratorias la más frecuente (26%) (Figura 2), no se logro clasificar a los pacientes ya que no todos cuentan con estudio de electromiografía por cuestiones económicas solo 10(37%) pacientes cuentan con el estudio el cual en el 100% de ellos reportan patrón desmielinizante sin afección axonal.

MES DE INGRESO



A su ingreso los 27 pacientes presentaban características clínicas del síndrome de Guillian Barré según los criterios de Ausbury, todos (100%) los pacientes presentaron debilidad muscular de más de una de las extremidades (figura 3); el patrón simétrico predominó en 23 (85%) pacientes (Figura 4), todos iniciaron de las extremidades inferiores una o ambas al mismo tiempo de forma ascendente; los reflejos estuvieron ausentes en 21 (78%) de los pacientes y 6 (22 %) con hiporreflexia de las extremidades (figura 5); 26% con afección a pares craneales y 33% compromete musculatura respiratoria; disautonomías estuvieron presentes en 7 (26%) de los pacientes predominando alteración de la tensión arterial en un 85%, hipotensión en 4 (57%) e hipertensión en 2 pacientes (24%), solo 1 paciente con bradicardia (14%) (figura 6); y un 78% se asocia a dolor siendo éste el primer síntoma refiriéndolo en forma de (parestias, disestesias, mialgias o artralgias) de predominio en extremidades inferiores (figura 7). La correlación clínica encontrada en los 27 pacientes se muestra en la (Tabla 1 y 2).

FIGURA 3. FRECUENCIA DE DEBILIDAD MUSCULAR EN SGB

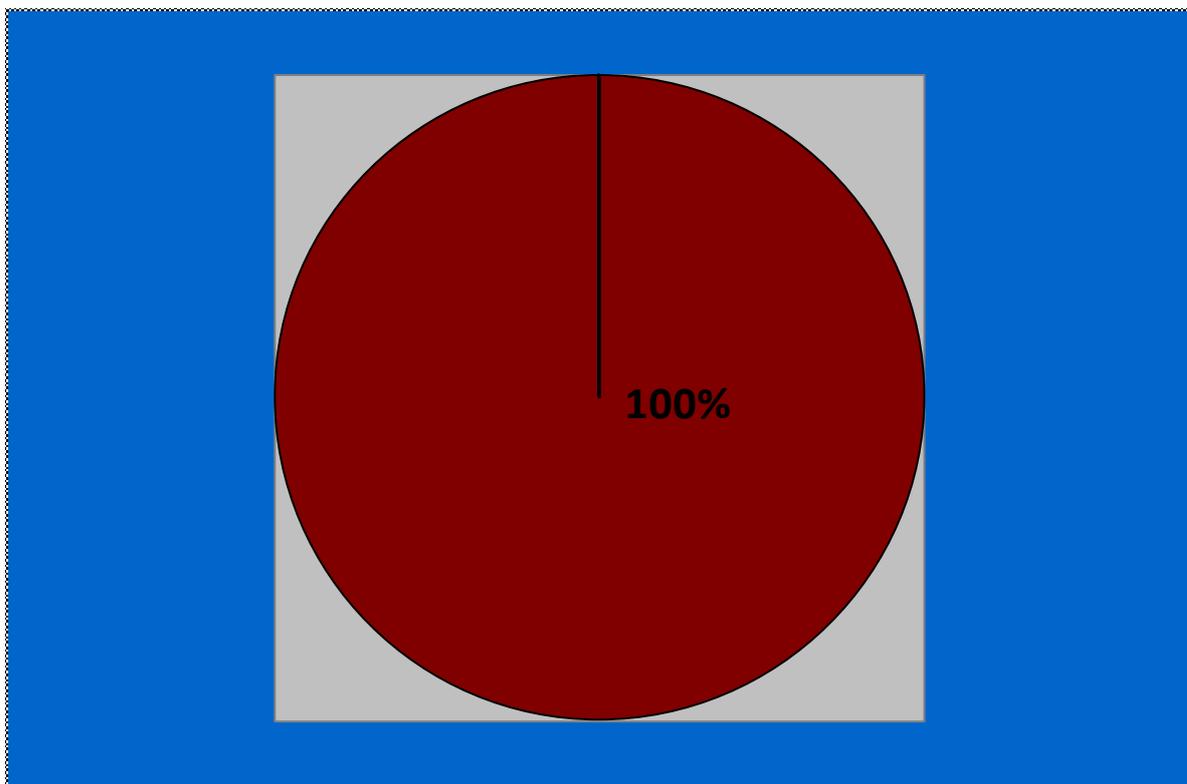


FIGURA 4. SIMETRIA DE LAS CARACTERISTICAS CLINICAS SGB

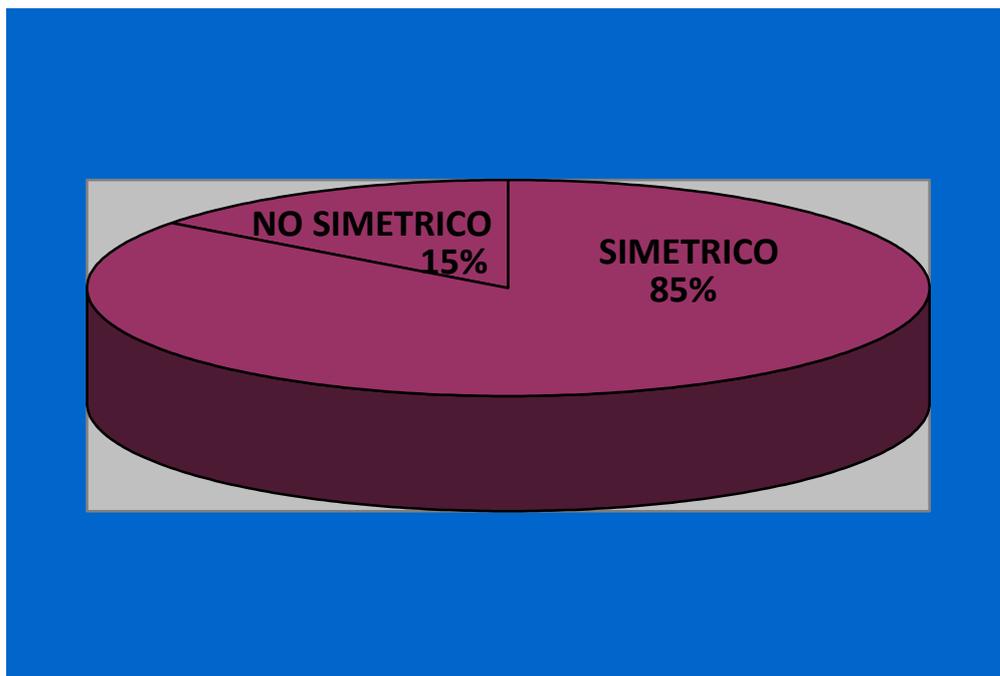


FIGURA 5. CARACTERISTICAS DE LOS REFLEJOS EN SGB

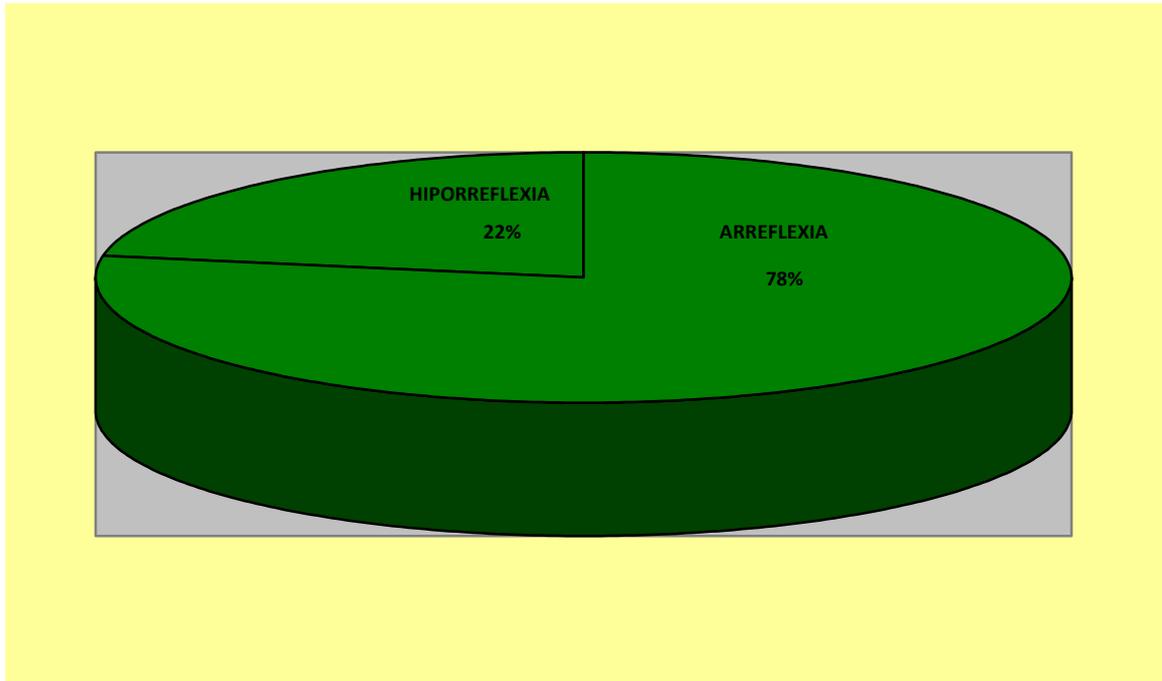


FIGURA 6. PRESENTACION CLINICA DE DISAUTONOMIAS EN SGB

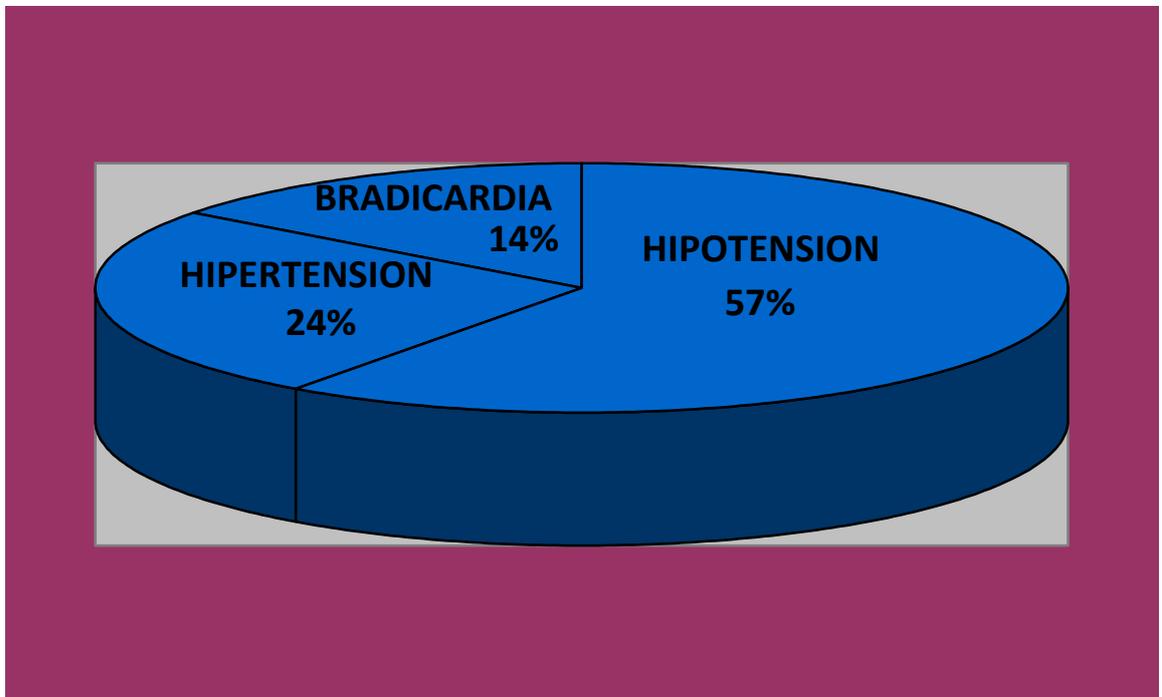


FIGURA 7. CARACTERITICA CLINICADE SGB. DOLOR

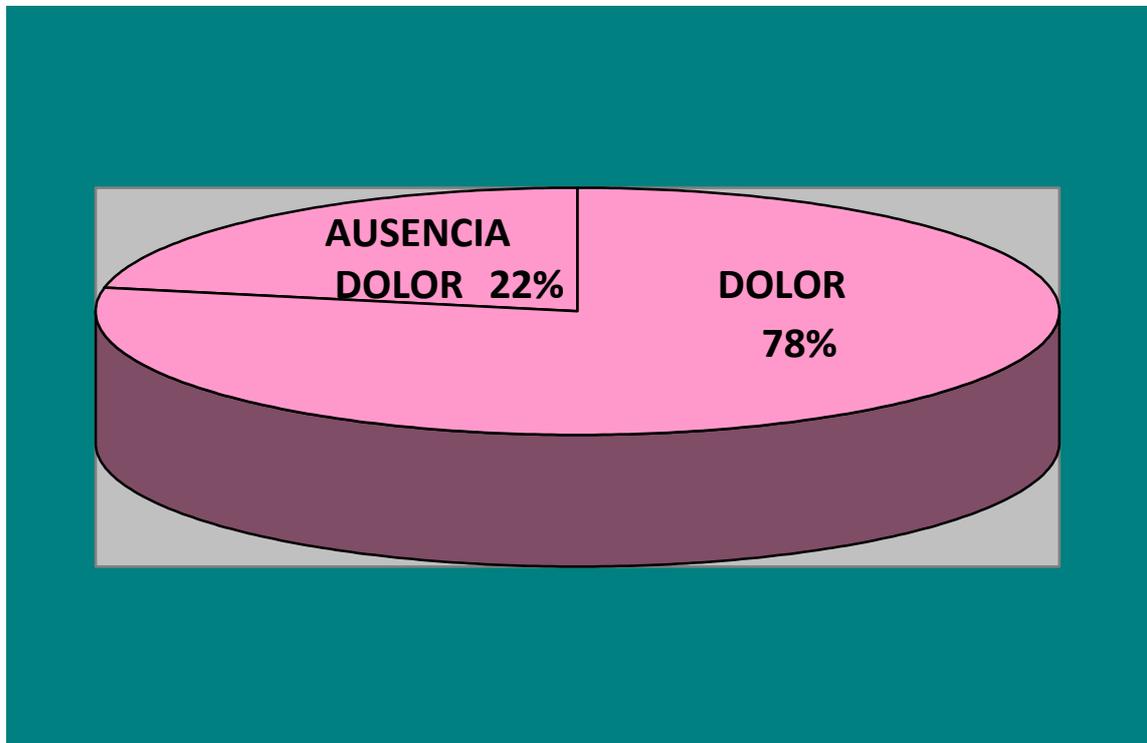


TABLA 1 CARACTERISTICAS CLINICA AL INGRESO

No Pac	Arreflexia	Hiporreflexia	Simetrico	Ascendente	Extremidad	Dolor	Debilidad	Compromiso resp	Disautonomias
1	X		X	X	4	X	X		
2	X		X	X	4	X	X	X	
3	X		X	X	4	X	X	X	
4	X		X	X	4	X	X	X	Hipotensión
5	X		X	X	4	X	X		
6	X		X	X	4	X	X		
7	X		NO	X	2	NO	X		
8	X		X	X	4	X	X		
9	X		NO	X	4	NO	X		
10		X	NO	X	2	X	X		
11		X	X	X	2	X	X		
12	X		X	X	4	X	X		
13	X		X	X	4	X	X	X	Hipotensión
14	X		X	X	4	X	X		
15	X		X	X	4	X	X	X	
16	X		X	X	4	X	X		
17		X	NO	X	2	NO	X		
18		X	X	X	4	NO	X		
19	X		X	X	4	X	X		
20	X		X	X	3	X	X	X	Hipotensión
21		X	X	X	2	NO	X		
22	X		X	X	4	X	X	X	Hipotensión
23		X	X	X	4	X	X		
24	X		X	X	4	X	X	X	Hipertensión
25	X		X	X	4	X	X		
26	X		X	X	2	X	X		Hipertensión
27	X		X	X	2	NO	X	X	Bradicardia
Tot al	21	6	23		19	21	27	9	7
%	78%	22%	85%	100%	70%	78%	100%	33%	26%

A su ingreso contaban con un grado funcional el cual se evaluó en la escala de Hughes (Anexo 2) en la sala de urgencias, resultando 3 pacientes grado III, 19 grado IV y 5 pacientes grado V, en los grados I, II y VI no se reportó ninguno. (tabla. 2).

TABLA 2. GRUPO DE PACIENTES POR CLASE FUNCIONAL DE HUGHES A SU INGRESO

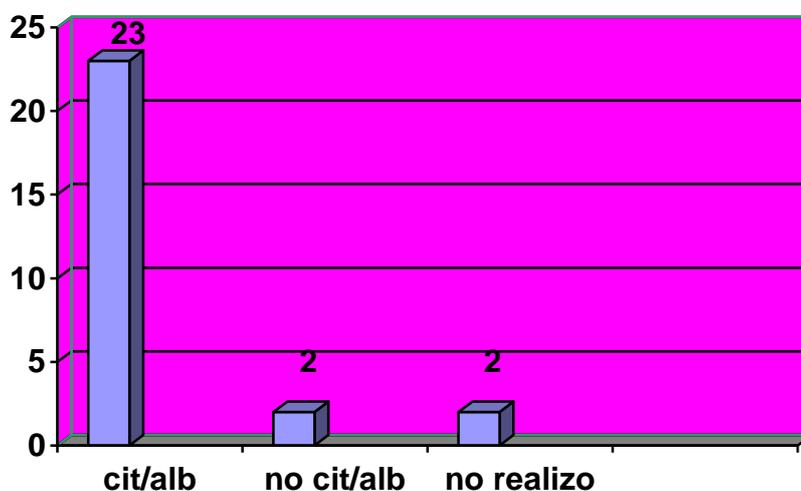
CLASE HUGHES	FUNCIONAL	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJE
	III	3	11
	IV	19	70
	V	5	19
	TOTAL	27	100

El líquido cefalorraquídeo se tomó en 25 casos (92.5%) y en 2 pacientes (8%) no se realizó la toma pero contó con electromiografía con reporte de poliradiculoneuropatía aguda de tipo desmielinizante, al líquido cefalorraquídeo lo reportan como agua de roca en 23 pacientes (92%) y sólo en 2 casos (8%) se refirió como turbio en relación a presencia de eritrocitos. El citológico mostró un rango de 0 a 46 células/mm³, con una media de 22.5 células/mm³ con exclusividad de 100% linfocitos. Las proteínas se observan elevadas en todos los casos con un rango de 24 mg a 172 mg/dl, con una media de 76 mg/dl. Con más del 90% de los pacientes con disociación citológico-albumina, y 2 de los pacientes no mostraron disociación (8%) (Figura 8), en un 70% de los casos se realizó la toma de LCR en la segunda semana de evolución clínica de la enfermedad (tabla 3).

Tabla 3 LÍQUIDO CEFALORRAQUIDEO

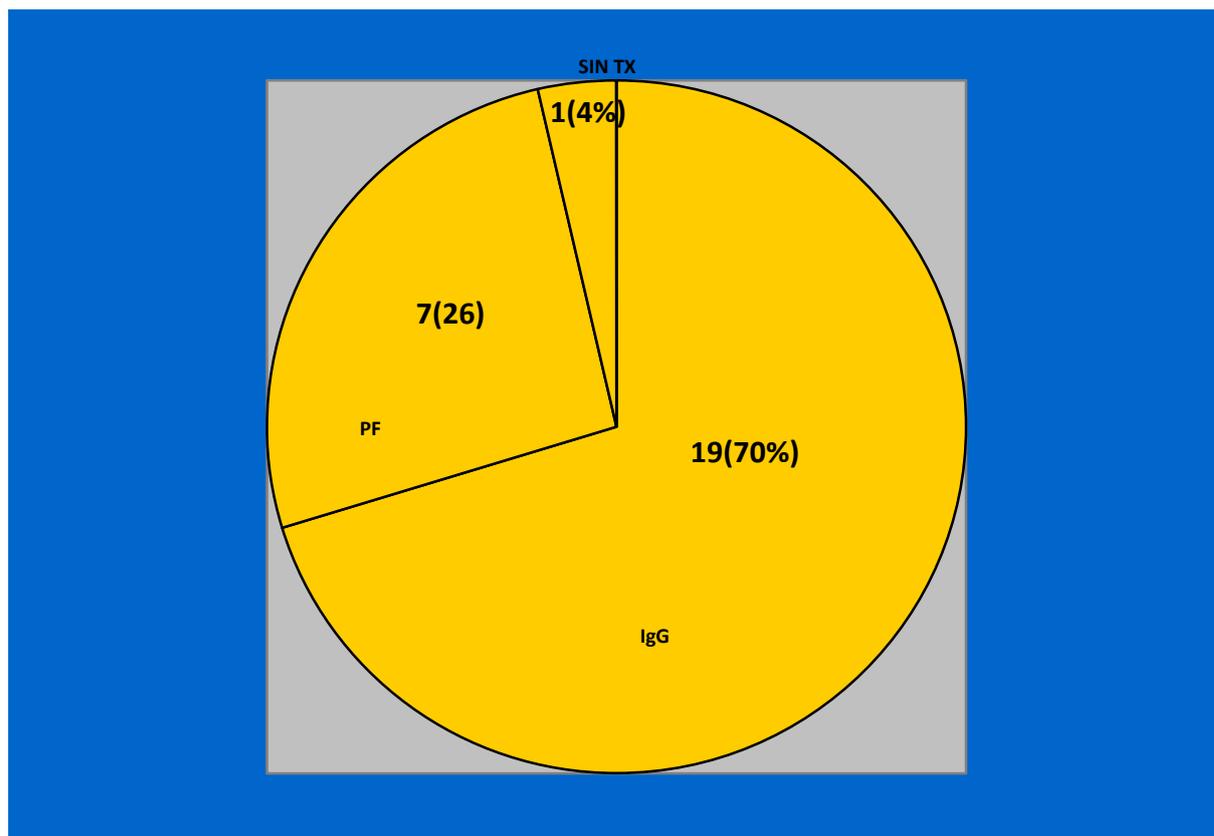
No Paciente	Clase funcional	Proteínas/dl mg/dl	% celular	Disociación	Día de análisis LCR
1	IV	42	0	SI	7
2	IV	68	4	SI	7
3	IV	61	10	SI	4
4	IV	47	6	SI	9
5	IV	172	7	SI	8
6	III	48	10	SI	10
7	IV	24	2	SI	5
8	IV	101	6	SI	9
9	IV	78	4	SI	3
10	IV	No realizó	No realizó	No realizó	No realizó
11	IV	63	4	SI	9
12	IV	67	1	SI	12
13	V	40	1	SI	7
14	V	60	6	SI	8
15	V	58	2	SI	5
16	IV	20	1	NO	5
17	IV	94	4	SI	8
18	IV	No realizó	No realizó	No realizó	No realizó
19	IV	195	46	NO	10
20	IV	37	4	SI	8
21	III	47	3	SI	4
22	V	24	8	SI	4
23	IV	60	2	SI	8
24	V	100	2	SI	7
25	IV	38	3	SI	4
26	III	78	4	SI	2
27	IV	58	2	SI	8
Total	19	25 pacientes	25 pacientes	23 pacientes	
Porcentaje	70%	92%	92%	92%	
Rango		20-172	0-46 cel		
Media		76	23 cel		

FIGURA 8. DISOCIACION DE LCR



El manejo de los pacientes se muestra en la (figura 9). Observado que la elección del tratamiento en nuestro hospital depende de la solvencia económica de los familiares en cubrir alguno de los tratamientos recomendados. Se empleo en 19 pacientes (70%) inmunoglobulina a dosis de 400mg/kg/día intravenoso por 5 días continuos, el inicio de tratamiento con inmunoglobulina tuvo una media de 5 días (rango 2 a 8 días). Son 7 pacientes manejados con plasmaféresis en la mayoría se dieron 4 recambios de 40 ml/kg/día de plasma cada tercer día, el inicio de la plasmaféresis tuvo una media de 5 días (rango de 3 a 7 días). Y un paciente que no se empleo tratamiento. Además de manejo general en todos ellos. En el 88% de los casos el tiempo en que se instauró el tratamiento es en la primer semana de iniciado el cuadro clínico.

FIGURA 9. TRATAMIENTO DEL SINDROME DE GUILLAIN BARRE.



El análisis de ambos tratamientos empleados en cuanto al día de mejoría clínica observado en la involución de los síntomas, es de un rango de 6 a 84 días con una media de 39 días, sin encontrar diferencia significativa en el uso de plasmaféresis o inmunoglobulina en cuanto a la mejoría clínica. A pesar de la diferencia en el número de pacientes en cuanto al tratamiento empleado, no es posible la comparación en cuanto al tiempo en que apareció la mejoría clínica, la cual nos da una diferencia de 8 días a favor de la plasmaféresis. (Tabla 4)

TABLA 4. ANALISIS DEL TRATAMIENTO EN SINDROME DE GUILLAIN BARRE

No PACIENTE	CLASE FUNCIONAL	DIA CLINICO AL INGRESO	Tx	DIA INICIO DE TRATAMIENTO	DIA DE MEJORIA CLINICA	COMPLICACIONES
1	IV	1	PF	3	11	
2	IV	4	PF	8	73	Neumonía
3	IV	2	PF	3	13	Neumonía
4	IV	2	PF	4	24	Nm,IVU,litiasis
5	IV	4	PF	7	12	
6	III	3	PF	4	6	
7	IV	4	PF	6	11	
8	IV	4	IgG	4	8	
9	IV	2	IgG	2	8	
10	IV	2	IgG	2	7	
11	IV	5	IgG	6	9	
12	IV	2	IgG	2	8	
13	V	4	IgG	4	84	Neumonía
14	V	7	IgG	7	11	
15	V	4	IgG	5	11	
16	IV	4	IgG	5	8	
17	IV	7	IgG	8	17	
18	IV	4	IgG	5	10	
19	IV	3	IgG	3	6	
20	IV	6	IgG	8	35	Nm, Atelectasia
21	III	3	IgG	3	7	
22	V	3	IgG	4	16	Neumonía
23	IV	6	IgG	7	12	
24	V	6	IgG	8	32	Nm, Atelectasia
25	IV	3	IgG	4	11	
26	III	1	IgG	2	10	
27	IV	5	S/Tx	Sin/Tx		
Total						7 pacientes
%						26%
Rango		1-7 días			6-84 días	
Media		4 días			39 días	

Son 19 pacientes (70%) que requirieron terapia intensiva para su manejo integral y de éstos 9(33%) requirió de ventilación mecánica con un rango de empleo de 2 a 88 días con una media de 43 días, y en ellos se aprecian las complicaciones, la más frecuente neumonía. (Tabla 5). El hospital no cuenta con servicio de rehabilitación, por lo que se interconsulta al médico rehabilitador externo al observar mejoría clínica, y posteriormente la continua a su egreso, de ellos 20 pacientes (70%) acude a la misma y 7 pacientes (26%) la abandona.

TABLA 5. PACIENTES QUE REQUIRIERON APOYO VENTILATORIO Y COMPLICACIONES.

No PACIENTE	CLASE FUNCIONAL	UTI	VENTILADOR	COMPROMISO RESPIRATORIO	COMPLICACIONES
1	IV				
2	IV	23	13	X	Neumonía
3	IV	12	5	X	Neumonía
4	IV	81	45	X	Nm,IVU,litiasis
5	IV	12			
6	III	9			
7	IV	13			
8	IV	8			
9	IV	9			
10	IV				
11	IV				
12	IV	10			
13	V	35	34	X	Neumonía
14	V	4			
15	V	7	7	X	
16	IV	7			
17	IV				
18	IV				
19	IV	8			
20	IV	38	18	X	Nm, Atelectasia
21	III				
22	V	89	88	X	Neumonía
23	IV				
24	V	31	27	X	Nm, Atelectasia
25	IV	9			
26	III	10			
27	IV	15	12	X	
Total		19	9 pacientes	9	7 pacientes
Porcentaje		70%	33%	33%	26%

Los pacientes sin antecedente de infección tuvieron una media de recuperación de 13 días con un rango de 6 a 32 días. En contraste con aquellos pacientes con antecedente de infección respiratoria con una media de recuperación de 32.5 días con rango de 8 a 73 días, y en el antecedente de infección gastrointestinal reporta una media de 39 días con un rango de 6 a 84 días. (Tabla 6).

TABLA 6. CORRELACION DEL ANTECEDENTE INFECCIOSO Y EL DIA DE RECUPERACION.

No PACIENTE	CLASE FUNCIONAL	DIA DE MEJORIA CLINICA	Antecedente infeccioso
1	IV	11	
2	IV	73	IRA
3	IV	13	
4	IV	24	
5	IV	12	GI
6	III	6	GI
7	IV	11	
8	IV	8	EXANTEMATICA
9	IV	8	IRA
10	IV	7	
11	IV	9	
12	IV	8	GI
13	V	84	GI
14	V	11	
15	V	11	IRA
16	IV	8	
17	IV	17	IRA
18	IV	10	
19	IV	6	
20	IV	35	IRA
21	III	7	
22	V	16	IRA
23	IV	12	
24	V	32	
25	IV	11	
26	III	10	IRA
27	IV		
Total			12
Porcentaje			
Rango		6-84 días	
Media		39 días	

DISCUSION.

En nuestro trabajo se encontró predominio en el sexo masculino, al igual que en la mayoría de los reportes se encuentran un predominio ligero por el sexo masculino al sexo(1,13,19).

Las edades de nuestros pacientes estuvieron en un rango de 16 meses a 14 años con una media de 6.3 años, con un rango de 11 meses a 17.7 años en otros estudios (1). Al igual que otros reportes la edad no pareció ser un factor que influyera en el tiempo de recuperación, de evolución clínica y de complicaciones en la población pediátrica. La procedencia de nuestros pacientes son de zonas rurales y de las más reportadas es zona Morelia y Uruapan, aunque no mencionan en la literatura la procedencia de sus pacientes.

El antecedente de proceso infeccioso en nuestro estudio es de 44.5% muy cercano a reportado en la literatura, siendo el de tipo respiratorio el mas frecuente con un porcentaje de 58% al igual que otros estudios el antecedente de infección pareció influir sobre el tiempo de recuperación, día de mejoría clínica mas tardada, relacionado con clase funcional IV y V, mayor día de estancia hospitalaria y requerir de UTI. (13,15). El no presentar fiebre al inicio de los síntomas del síndrome de Guillain Barré apoya más el diagnóstico en nuestros pacientes no se presento fiebre en un 85% como lo mencionado otros autores (15,19,20). El 100% de nuestros pacientes ingresa a nuestro hospital en la primer semana de evolución clínica lo cual es favorable para el pronostico, no así para la evolución ya que esta depende mas de la clase funcional con la cual ingresa. La mayoría de los pacientes ingresaron con clase funcional IV igual que otros autores reportan ingresan con clase funcional III-IV (1,3,4,5), sin embargo en nuestro estudio solo ingresaron 3 paciente en clase funcional III observándose que la mayoría de nuestra población es de medio rural y posiblemente no tengan el conocimiento de esta patología y dejan evolucionar al menor hasta clase funcional IV, los que ingresan clase funcional V todos requirieron de terapia intensiva y se asocia a uso de ventilación mecánica por la progresión de la patología o el compromiso de la musculatura respiratoria pero su estancia al igual que otros autores(1,3,4) no fue tan prolongada observándose que la mayoría se les hace diagnóstico y se indica tratamiento oportuno.

La hiporreflexia 22% y arreflexia de más de una de las extremidades predominó y existe en más del 78% de los pacientes estudiados. Se presenta en más del 80% patrón simétrico, un 100% patrón ascendente como lo mencionan la mayoría de los autores (1,13,15,19), además el dolor que es un de los primeros síntomas de este síndrome se hace presente en nuestros pacientes en un 78%. No se encontró afección de nervios craneales o ataxia en ningún paciente que integrara un Síndrome de Miller Fisher o al menos en las historias clínicas no se encuentra descrito al ingreso ni en la evolución, así como solo 10 pacientes cuentan estudio de electromiografía esto por la solvencia económica de los familiares es minima por ser un hospital de concentración y los pacientes son de zonas rurales, por lo que los reportes de electromiografías son de tipo desmielinizante aguda sin afección axonal que el tipo más frecuente en la clasificación como lo reporta la literatura (1,13,15,20), por lo que no se puede referir en éste estudio la presencia de alguna de las variedades recientemente descritas del Guillan Barré (15,20).

La disociación albúmina/citológica se presenta en 23 (92%) del total de los pacientes estudiados, no disociación 2 (8%) pacientes pero no mencionan parámetro de disociación albúmina citológica en otros estudios, ya que nosotros tomamos como parámetro una elevación de proteínas y disminución de la celularidad, que esta se va haciendo más notoria en la segunda semana, sin embargo en nuestro estudio no se realizó una segunda punción lumbar salvo en 2 pacientes observándose el incremento de esta disociación. y 2(7.5%) pacientes en los que no se realizó punción lumbar pero cuentan con estudio de electromiografía que confirma el diagnóstico, el 60% de las punciones lumbares realizadas en la segunda semana de evolución clínica que es cuando es más probable encontrar una disociación citológica/albúmina como lo mencionado en otros estudios (1,3,13),

En nuestros 27 pacientes no se encontró afección de nervios craneales, oftalmoplejía o ataxia por ello no se integro ningún síndrome de Miller Fisher..

La elección del manejo del paciente con Guillain Barré en nuestra unidad esta en relación a la economía del familiar, ya que la terapéutica en cuanto a inmunoglobulina es en base al peso por lo que los menores de 10 años un 100% es manejado con inmunoglobulina y los mayores de 10 años quienes cuentan con mayor peso se elije la plasmaféresis siempre y cuando autoricen la aplicación de un catéter para la realización de la misma y no es posible la comparación de dichos manejos por la muestra pequeña que se tiene de plasmaféresis.

La mejoría clínica en el grupo de plasmaféresis y con gammaglobulina la observamos favorable segunda semana, salvo en los pacientes en quienes tienen como antecedente haber contado con patología previa concomitante su mejoría clínica y su estancia hospitalaria se prolongo que es un hallazgo encontrado, así como son también los pacientes que requerían ventilación mecánica, por lo que en este hospital se tiene muy presente que instaurar en la primera semana que el diagnóstico oportuno y el inicio de uno u otro manejo es muy favorable para los pacientes ya que acorta la estancia hospitalaria además se observa menos complicación como ventilación mecánica por compromiso respiratorio que es una progresión rápida de la evolución clínica de la patología. Así como todos los autores revisados coinciden en que en la primera semana de aplicada la terapéutica cualquiera que se elija es muy favorable para el paciente (1,2,3,4,5,6,7).

La realización de la electromiografía en este hospital se no es frecuente que se realice en estos pacientes ya que como se menciona en el criterio tomado para el manejo depende de la economía del familiar a cargo del menor.

En nuestro estudio no tuvimos ningún paciente fallecido pese a la gravedad clínica, esto es posiblemente debido al diagnóstico oportuno y a los cuidados de terapia intensiva, otros autores coinciden con nosotros(1,,5,6), sin embargo los autores que manejaron como terapéutica de opción la, plasmaféresis, comentan de 1 a 2 defunciones pero no a consecuencia del procedimiento sino secundario a las complicaciones (2,3)

Dadas la limitaciones económicas y no contar con el equipo necesario por ser hospital de segundo nivel no se pudo realizar procedimientos auxiliares como estudiar *Campilobacter jejuni*, realizar serologías, cultivos, PCR para estudio de otras patologías.

CONCLUSIONES

- Con predominio del sexo masculino según la variable de sexo.
- Sin predominio según la variable de edad
- Importantes implicaciones socio-económicas.
- La forma clínica predominante fue la desmielinizante por electromiografía.
- Predominio de clase funcional IV al ingreso.
- Predominio de ingreso a la primera semana de evolución clínica.
- Se sabe hacer diagnóstico oportuno y por ende la instauración del tratamiento en nuestro hospital.
- Predomino el manejo con inmunoglobulina, así como la aplicación en la primera semana tanto de esta como de plasmaféresis.
- No existe diferencia entre la plasmaféresis o inmunoglobulina en cuanto a la evolución clínica de nuestros pacientes.
- El antecedente de infección previa con hallazgo de mayor complicación
- Estancia hospitalaria dentro de lo esperado, más corta.

ANEXOS

ANEXO. 1 CRITERIOS DIAGNOSTICOS DEL SINDROME DE GUILLIAN BARRE DE AUSBURY

I. SINTOMAS Y SIGNOS REQUERIDOS PARA EL DIAGNOSTICO
A. Debilidad muscular progresiva de más de una extremidad. El grado fluctúa entre debilidad mínima de las extremidades, con o sin ataxia leve, a parálisis total de los músculos de las cuatro extremidades y el tronco, parálisis facial y los músculos inervados por los nervios craneales IX al XII y oftalmoplejía externa.
B. Ausencia de los reflejos de estiramiento muscular. (Areflexia). La regla es arreflexia total, aunque la presencia de arreflexia de los gastrocnemios con hiporeflexia del bíceps y del cuádriceps tiene el mismo valor si existen otras características diagnósticas.
II. HALLAZGOS QUE FRECUENTEMENTE APOYAN EL DIAGNOSTICO
A. Hallazgos clínicos (en orden de importancia).
Curso. Los síntomas y signos de debilidad muscular se desarrollan rápidamente hasta alcanzar la gravedad máxima a las 4 semanas. Aproximadamente el 50% de los pacientes alcanzan este punto a las dos semanas, el 80% a las 3 semanas, y más de 90% a las 4 semanas.
Simetría relativa. La afectación simétrica absoluta de las extremidades es rara, pero generalmente, pero si una extremidad esta afectada, la otra también lo esta. Síntomas y signos sensitivos leves.
Pares craneales. El VII par esta afectado en el 50% de los pacientes y casi siempre es bilateral. Los pares IX, X, XI, y XII pueden estar también afectados y, mas raramente, los pares III, IV y VI. En menos del 5%, la neuropatía puede comenzar con afectación de los nervios craneales III, IV y VI, u otros nervios craneales.
Recuperación. Generalmente comienza entre 2 y 4 semanas después de haber alcanzado la máxima gravedad. A veces puede durar hasta meses. La mayoría de los pacientes recuperan sus funciones alteradas.
Alteraciones autonómicas. La presencia de taquicardia y otras arritmias, hipotensión e hipertensión y síntomas vasomotores apoyan el diagnóstico. Estos hallazgos pueden fluctuar. Se debe descartar otras causas para estas alteraciones, principalmente embolia pulmonar.
Fiebre. Ausente al comienzo de los síntomas neuropáticos.
B. Hallazgos en el líquido cefalorraquídeo
Proteínas. Elevada después de la primera semana de inicio del cuadro clínico; continua elevándose con el tiempo hasta alcanzar un máximo.
Células. No mas de 10 leucocitos mononucleares/mm ³
C. Hallazgos neurofisiológicos
Velocidad de conducción (VC). Disminución mayor del 60% del valor normal en el 80% de los pacientes durante el proceso, pero algunos nervios pueden no estar afectados por la naturaleza segmentaria de este.
Bloque de conducción. Presente en el 80% de los pacientes durante el proceso, pero algunos nervios pueden no estar afectados por la naturaleza segmentaria de éste. Latencia distal. Puede estar aumentado hasta 3 veces el valor normal.
Latencia de la onda F. aumentada o ausente constituye una indicación de las alteraciones de la conducción proximal en las raíces y nervios raquídeos . los estudios neurofisiológicos pueden permanecer normales en las primeras semanas del proceso y

pueden ser normales en el 20% de los pacientes.
III. HALLAZGOS QUE CREAN DUDA EN EL DIAGNOSTICO
A. Marcada y persistente asimetría de la debilidad.
B. Disfunción vesical o intestinal persistente
C. disfunción intestinal o vesical al inicio.
D. Más de 50 células mononucleares /por microlitro en el LCR (excluyendo VIH).
F. Nivel sensorial preciso.
IV. HALLAZGOS QUE DESCARTAN EL DIAGNOSTICO
A. Historia actual de abuso de hexacarbono.
B. Metabolismo porfirínico anormal.
C. Infección difteria reciente
D. Intoxicación por plomo.
E. Diagnóstico definitivo de poliomielitis, botulismo, parálisis histérica o neuropatía tóxica.

ANEXO 2. CLASIFICACION FUNCIONAL DE HUGHES

I. El paciente deambula de forma ilimitada, tiene capacidad para correr y presenta signos menores de compromiso motor.
II. Capacidad de caminar por lo menos 5 metros sin ayuda externa pero con incapacidad para correr.
III. capacidad de realizar marcha de por lo menos 5 metros con ayuda externa (caminador o asistencia de otra persona).
IV. Paciente en cama o silla sin capacidad para realizar marcha.
V. Apoyo ventilatorio permanente o por algunas horas del día.
VI. Muerte.

ANEXO 3. ANALISIS DE LA MOVILIDAD (FUNDACION NACIONAL DE PARALISIS INFANTIL)

GRADO	DESCRIPCION
5/5	Arco de movilidad completo en contra de la gravedad, con cierta resistencia máxima.
4/5	Arco de movilidad completo en contra de la gravedad, con cierta resistencia.
3/5	Arco de movilidad completo en contra de la gravedad.
2/5	Arco de movilidad completo con eliminación de la gravedad.
1/5	Evidencia de contracción muscular leve, no hay movimiento articular.
0/5	No hay evidencia de contracción muscular.

BIBLIOGRAFIA

1. Mario Lechuga Perdomo y cols. Incidencia, manifestaciones clínicas y pronóstico del síndrome de Guillain Barre en niños. Plasticidad y restauración neurológica, Volumen 3 No 1-2 enero-diciembre 2004 pag 15-25.
2. Carvajal Ramírez Angélica. Plasmaferesis en el síndrome de Guillain Barre. Gaceta Médica México 2002, Vol 132(6):527-531.
3. Canedo Marco Antonio y cols. Síndrome de Guillain Barré. experiencia en 3 años en un hospital de tercer nivel. revista neurológica, 2002;34:21-28.
4. Rodríguez G Sergio. universidad católica de Chile, 2003 tomo I:243-246.
5. Benitez G. Carlos y cols. Uso de plasmaferesis en unidades de pacientes críticos. Revista Médica de Chile Vol 133 No. 12 Santiago diciembre 2005; 133:1441-1448.
6. Nogales-Gaete Jorge y cols. Plasmaféresis indicada por enfermedad neurológica. Experiencia en de 140 procedimientos en 47 pacientes pediátricos.. 2006 Academia Nacional de Medicina de México, AC. Departamento en neurología Facultad de Medicina, Campus Sur. Universidad de Chile.
7. Desarrollo de nuevo tratamiento del Síndrome de Guillain Barre. Actualización de neurología septiembre 2001; volumen 1, No. 3-35::774-779. www.iladiba.com.mx.
8. RAC Hughes. IgG intravenoso para el tratamiento de Guillain Barre. BMJ Edición Latinoamericana volumen 4 1996;313:376-377.
9. Huges RA, Rápale JC y cols. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome. Cochrane Database syst Rev 2004; (1):CD 002063.Links.
10. Raphael JC y cols. plasma Exchange for Guillain Barre síndrome. Cocharane Database Syst Rev. 2002; (2); C0001798. Links
11. Peter ames Dyck, MD. Intravenous immunoglobulin in Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and in neuropathy associated with IgM monoclonal gammopathy of unknown significance. Neurology 1990;40:327-328.
12. Indicator of rapid clinical recovery in Guillain Barre syndrome. F neurol Neurosurg Psychiatry 2001; 70: 560-562. www.jnnp.com.
13. Juan R. Brin, Ricardo R. Correa y cols. Síndrome de Guillain-Barré: epidemiología, diagnóstico y manejo en niños. Hospital del niño, Panamá 1990-2004, Ciencia e Investigación Médica Estudiantil Latinoamericana, CIMEL v. 11 n. 1 Lima 2006: 1-8.
14. A. Martínez Yélamos y cols, Tratamiento del síndrome de Guillain Barré: ¿inmunoglobulinas o plasmaféresis?, Servicio de Neurología. Ciudad Sanitaria y Universitaria de Bellvige; 1996.1-4
15. Dr. Juan C. Pérez Poveda y cols. Guías del Síndrome de Guillain Barré en niños. Basadas en la evidencia . Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Revista de Pediatría; 1-10.
16. Samuel-Ignacio Pascual Pascual, Síndrome de Guillain Barré. Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid, Asociación Española de Pediatría; 1-6.
17. Rápale JC y cols, Tratamiento con plasmaféresis para el síndrome de Guillain Barré (revisión Cochrane traducida), De la biblioteca Cochrane Plus, número 3, 2008. Oxford; 1-2.
18. Dr Derbis Sánchez Miranda y cols. Síndrome de Guillain Barré: patógena, diagnóstico y cuidados críticos en Pediatría. Rev Cubana Pediatric 2001;73(2);95-105.
19. A. Pérez Guirado y Cols, Síndrome de Guillain Barré, Protocolos de Neurología, departamento de Pediatría, Hospital Universitario Central de Asturias, Vol Pediatr 2006; 46(SUPL. 1): 49-55.

20. Arthur K. Asbury, Nuevos conceptos sobre Síndrome de Guillain Barré, departamento de Neurología, Facultad de Medicina de la Universidad de Pensilvania, Filadelfia Eu. Journal of Chile Neurology; 1-3.
21. Dr. Fermín Casares Albornoz y cols. Síndrome de Guillain Barré. Actualización acerca del diagnóstico y tratamiento, Archivo Médico de Camagüey 2007; 11(3) ISSN 1025-0255. 1-14.