

Síndrome de Guillain-Barré. A propósito de un caso con una forma atípica de presentación

L. Ochoa Gómez⁽¹⁾, Y. Lebrón Patricio⁽²⁾, K.P. Gonzales Farro⁽²⁾, E. Bonasa Alzuria⁽²⁾, C. Guerrero Laleona⁽¹⁾

⁽¹⁾ Servicio de Pediatría Hospital de Alcañiz

⁽²⁾ Servicio de Urgencias Hospital de Alcañiz

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2012; 42: 81-84]

RESUMEN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda. Suele presentarse como una parálisis arrefléxica simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, pero existen diversas variantes clínicas con formas de presentación y grados de gravedad variables, sobre todo en la edad pediátrica, lo que dificulta en muchas ocasiones realizar un diagnóstico precoz. Tiene una evolución generalmente monofásica y autolimitada. A pesar de que es una patología grave, el SGB en pediatría tiene un pronóstico favorable, mejor que en los adultos, con recuperación completa en la mayoría de los casos.

Presentamos el caso de una paciente pediátrica con una presentación atípica (variante descendente) del síndrome de Guillain-Barré.

PALABRAS CLAVE

Síndrome Guillain-Barré, parálisis flácida, polineuropatía, desmielinizante, líquido cefalorraquídeo, pediatría.

Guillain-Barré syndrome: A case with atypical presentation

ABSTRACT

Guillain-Barré syndrome (GBS) is the most common cause of acute flaccid paralysis. Usually presents as a symmetrical areflexic paralysis, rapidly progressive, starting distal and proximal advancement but there are several clinical variants with forms of presentation and varying degrees of severity, especially in children, making it difficult an early diagnosis in many cases. It has a single and usually self-limited evolution. Although it is a serious pathology, pediatric GBS has a favorable prognosis, better than adults, with full recovery in most cases.

We report the case of a pediatric patient with an atypical presentation (descending variant) of Guillain-Barré syndrome.

KEY WORDS

Guillain-Barré syndrome, flaccid paralysis, polyneuropathy, demyelinating, cerebrospinal fluid, pediatrics.

Correspondencia: Laura Ochoa Gómez

Marte, n.º 49, Bajo A

50012 Zaragoza

e-mail: laura.ochoa@wanadoo.es

Recibido: octubre de 2012. Aceptado: noviembre de 2012

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) se define como una polineuropatía inflamatoria aguda caracterizada por una parálisis flácida arrefléxica, ascendente y simétrica⁽¹⁻⁴⁾. Afecta a 1-2 casos por cada 100.000 habitantes/año, con un ligero repunte en la incidencia en adolescentes y ancianos^(1,2,5,6), siendo la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en los países con programas de inmunización establecidos donde la poliomielitis ha sido erradicada^(3,6-8).

Se trata de una enfermedad autoinmune desencadenada por una infección, vírica o bacteriana. Se ha descrito que en 2/3 de los casos han padecido de 1 a 3 semanas antes una infección del tracto respiratorio o gastrointestinal, siendo los gérmenes más frecuentes el *Campylobacter jejuni*, Citomegalovirus, Virus Epstein-Barr, *Haemophilus influenzae*, Varicela-zoster y *Mycoplasma pneumoniae*⁽¹⁻⁴⁾. Se han publicado casos aislados de SGB tras vacunación de sarampión-rubeola y parotiditis, pero en estudios recientes no se ha encontrado relación causal igual que con otras vacunas como la de poliovirus oral, difteria y tétanos y antigripal^(2,9,10). Además, en los últimos años, diversas publicaciones han asociado el SGB con infecciones por *Helicobacter pylori*^(11,12).

A pesar de que es una enfermedad muy conocida desde hace tiempo, en los últimos años ha dejado de considerarse como una entidad única. Se considera un cuadro de polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria que incluye diversas variantes clínicas con formas de presentación y grados de gravedad variables y con una evolución generalmente monofásica y autolimitada^(2,6). Así, se distinguen varios tipos de SGB según sus características inmunológicas, electrofisiológicas y anatomopatológicas: polirradiculopatía inflamatoria aguda desmielinizante, polirradiculopatía inflamatoria aguda axonal motora y sensitiva y la polineuropatía axonal aguda motora^(1-4,13,14). Clínicamente, el SGB se presenta habitualmente como una debilidad progresiva que comienza en las piernas y que asciende paulatinamente hasta alcanzar su nivel máximo en menos de un mes, para posteriormente mejorar^(2,15). Sin embargo, los primeros síntomas pueden ser muy variados e inespecíficos, como puede ser dolor, meningismo, cefalea, irritabilidad, somnolencia o ataxia, lo que nos hace plantearnos distintos diagnósticos diferenciales como encefalopatías agudas, neuropatías periféricas, alteración de la unión neuromuscular, enfermedades musculares, mielopatías agudas...^(1,3,4,16-18).

La variante clínica más conocida es el síndrome de Miller-Fisher, caracterizado por la triada oftalmoplejía, ataxia y arreflexia^(1,2). Además, en la edad pediátrica se han

descrito diversas variantes inusuales: formas asimétricas, sensitivas puras, autonómicas puras, parálisis descendentes, parálisis faringocervicobraquial, saltatorias...^(1,3,4,16-19). Generalmente, la orientación diagnóstica correcta aparece con el agravamiento de la sintomatología de manera progresiva, sobre todo a nivel de empeoramiento de la marcha^(1,4,5,20). Todo ello conlleva tener que realizar en muchas ocasiones numerosas exploraciones complementarias hasta llegar al diagnóstico definitivo de SGB⁽¹⁾.

CASO CLÍNICO

Niña de 2 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, excepto un cuadro de faringoamigdalitis hace 1 mes, que acude por inicio de debilidad de ambas extremidades superiores (EES), a nivel de cintura escapular; de aparente inicio brusco, no asociado a dolor. Afebril. Sin antecedente traumático ni procesos infecciosos, vacunaciones recientes, toma de fármacos, ingesta de alimentos envasados o miel, contacto con animales o viajes recientes.

Exploración física

Se objetiva limitación, con falta de fuerza, para la elevación de ambos brazos, pero manipula correctamente objetos con ambas manos. Fuerza y tono de EEII conservados, marcha estable. Movilidad cervical conservada. No trastornos deglutorios o dificultad respiratoria ni debilidad de otros grupos musculares. Pares craneales normales. Articulaciones normales. Exploración de los reflejos osteotendinosos y fenómeno miotónico en extremidades superiores no valorable por falta de colaboración de la paciente. A las 48 horas comienza con debilidad de las EEII, pero manteniendo deambulación y objetivando arreflexia rotuliana y aquilea.

En días posteriores la debilidad de las extremidades fue en aumento, imposibilitando la manipulación de objetos, la bipedestación y la deambulación, pero sin presentar signos de dificultad respiratoria ni trastornos deglutorios. Durante su ingreso se objetivan además cifras de tensión arterial elevadas para la edad: TAS 113 (>P95), TAD 73 (>P95).

Pruebas complementarias

Hemograma, glucosa, iones, urea, creatinina, GOT, GPT, CK, radiografía de columna cervical y dorsal resultaron normales.

Ante la sospecha de un SGB se realiza estudio citoquímico de LCR (células: 5 leucocitos, proteínas: 67.5 mg/dl) objetivando disociación albuminocitológica y el estudio

electrofisiológico pone de manifiesto una disminución de la velocidad de conducción (patrón desmielinizante puro).

Otros exámenes complementarios realizados: cultivo de líquido cefalorraquídeo negativo. Fondo de ojo normal. Anticuerpos antigangliósido, serologías de virus respiratorios y coprocultivos negativos. Cultivo de virus en heces positivo a enterovirus no polio. Test de ureasa (investigación de *Helicobacter pylori*): positivo.

DISCUSIÓN

El diagnóstico del SGB es esencialmente clínico, aunque debe cumplir unos criterios neurofisiológicos. En la edad pediátrica estas alteraciones son iguales que en los adultos pero, en las primeras etapas de la enfermedad, pueden resultar normales^(2,5).

Sin embargo, el diagnóstico precoz del SGB puede presentar dificultades. En las primeras etapas de la enfermedad, las manifestaciones clínicas pueden ser muy diversas y el valor de la pruebas complementarias iniciales limitado, lo cual plantea dificultades importantes en la orientación inicial. Además, a edades más precoces de la infancia puede presentar variantes más inusuales, lo que conlleva la realización de múltiples exámenes complementarios hasta llegar al diagnóstico de certeza de SGB^(1,3,4,16-18). El diagnóstico es descriptivo y se basa en una constatación de manifestaciones clínicas asociadas a los hallazgos de los estudios electrofisiológicos y a la disociación albuminocitológica en el LCR, si bien en etapas muy precoces de la enfermedad pueden resultar normales^(1,2,15).

La importancia del diagnóstico precoz del SGB en un paciente con paresia rápidamente progresiva radica en que el tratamiento con inmunoglobulinas o plasmaféresis puede modificar la evolución de la enfermedad y disminuir la morbimortalidad^(3,21). El control de estos pacientes con SGB debe ser estrecho por la posible rápida progresión de la sintomatología. El uso de la plasmaféresis y las inmunoglobulinas es útil y mejoran los resultados del tratamiento conservador; sin encontrar diferencias significativas entre ambas. Sin embargo, dado que la plasmaféresis tiene mayor riesgo de complicaciones, se recomienda usar de inicio las inmunoglobulinas, dejando la plasmaféresis para casos de fracasos o recaídas^(2,13,22).

Se ha descrito que en la infancia el pronóstico del SGB es presumiblemente mejor que en adultos, con una recuperación total en el 90% de los casos pero la mortalidad alcanza el 1-5%. En la actualidad, la cifra parece haber descendido y con un porcentaje de secuelas, generalmente leves, de un 25%, y recuperación motora relati-

vamente más rápida^(1,2,6,18,23). Como en otras neuropatías, lo que marca la debilidad clínica definitiva es el grado de lesión axonal, no la intensidad de la desmielinización. Por ello las formas con degeneración axonal tienen peor pronóstico que la forma clásica desmielinizante; tardan más en recuperar la debilidad y pueden hacerlo de forma incompleta^(2,15).

El SGB es una entidad con un comportamiento muy peculiar. Expresa regularidades muy interesantes e irregularidad que pudiera estar determinada por la influencia de factores ambientales y genéticos^(2,15).

En nuestro caso observamos una parálisis descendente progresiva, en la que la debilidad de EEII fue la que nos hizo sospechar en un SGB. Por ello, se inicia tratamiento con inmunoglobulinas i.v. observando mejoría clínica progresiva a partir del segundo día, pudiendo darse de alta hospitalaria a los 9 días precisando administración de enalapril para control de su hipertensión arterial.

En controles posteriores se objetiva evolución progresiva favorable hasta su total recuperación en 1 mes tras el alta, retirándose el tratamiento con enalapril a las pocas semanas sin presentar complicaciones.

Como conclusión, el SGB es una entidad compleja por su gran variabilidad clínica que dificulta el diagnóstico precoz, sobre todo en la edad pediátrica, por la poca especificidad de sus primeras manifestaciones y por las formas de presentación atípicas.

Por ello es importante, para poder sospecharlo, conocer la existencia de las distintas variantes clínicas del SGB y la posibilidad de poder presentarse a cualquier edad, y así iniciar el tratamiento lo antes posible para poder cambiar el curso evolutivo de la enfermedad. En nuestro caso la sospecha diagnóstica, a pesar de la edad de la niña y la presentación atípica descendente, conllevó el inicio precoz del tratamiento y una buena evolución clínica con recuperación completa en un mes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez-Lledó E, Díaz-Vico A, Gómez-Gosálvez FA. Síndrome de Guillain-Barré: presentación clínica y evolución en menores de 6 años. *An Pediatr* 2012; 76: 69-76.
2. Pascual-Pascual SI. Aspectos actuales de las neuropatías agudas y crónicas. Síndrome de Guillain-Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. *Rev Neurol* 2002; 34: 169-177.
3. 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(12): 725-732.

4. Buompadre MC, Gáñez LA, Miranda M, Arroyo HA. Variantes inusuales del síndrome Guillain-Barré en la infancia. *Rev Neurol* 2006; 42: 85-90.
5. Bradshaw DY, Jones HR. Pseudomeningoencephalitic presentation of pediatric Guillain-Barré syndrome. *J Child Neurol* 2001; 16: 505-508.
6. Vázquez-López ME, Almuiña-Simón C, Calviño-Costas MC, Yáñez-Mesía S, González-Gómez FJ, Fernández-Iglesias JL. Síndrome de Guillain-Barré: variante inusual de tipo saltatorio en la edad pediátrica. *Rev Neurol* 2012; 55: 317-318.
7. Kuwabara S. Guillain-Barré syndrome: epidemiology, pathophysiology and management. *Drugs* 2004; 64: 597-610.
8. Tellería-Díaz A, Calzada-Sierra DJ. Síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol* 2002; 34: 966-976.
9. Hughes R, Rees J, Smeeton N, Winer J. Vaccines and Guillain-Barré syndrome. *Br Med J* 1996; 312: 1475-1476.
10. Ropper AH, Victor M. Influenza vaccination and the Guillain-Barré syndrome [editorial]. *N Engl J Med* 1998; 339: 1845-1846.
11. Ghabaee M, Ghanbarian D, Brujeni GN, Bokaei S, Siavoshi F, Gharibzadeh S. Could *Helicobacter pylori* play an important role in axonal type of Guillain-Barré syndrome pathogenesis? *Clin Neurol Neurosurg* 2010; 112(3): 193-198.
12. Kountouras J, Deretz GI, Zavos C, et al. *Helicobacter pylori* may play an important role in both axonal type Guillain-Barré syndrome and acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Clin Neurol Neurosurg* 2011; 113(6): 520.
13. Van der Meché FGA, Van Doorn PA. Guillain-Barré and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. In: Immune mechanism and update on current therapies. *Ann Neurol* 1995; 37(Suppl): S14-31.
14. Asbury AK. New concepts of Guillain-Barré syndrome. *J Child Neurol* 2000; 15: 183-191.
15. Pascual-Pascual SI. Patología del sistema nervioso periférico. En: *Neurología pediátrica*. Madrid: Ergon; 2000, 447-466.
16. Buompadre MC, Gáñez LA, Arroyo HA. Síndrome de Guillain-Barré: espectro clínico y actualizaciones. *Medicina Infantil* 2005; 12: 2007-2013.
17. Mogale KD, Antony JH, Ryan MM. The paryngeal-cervical-brachial form of Guillain-Barré syndrome in childhood. *Pediatrs Neurol* 2005; 33: 285-288.
18. Ouvrier RA, McLeod JG, Pollard JD. Guillain-Barré syndrome. En: *Peripheral neuropathy in childhood*. 2 ed. London: MacKeith Press; 1999, 42-54.
19. Fernández-García M, Pérez-Villena A, Martínez de Azagra A, Cantarín Extremera V. Síndrome de Guillain-Barré: variante faringo-cervico-braquial. *An Pediatr (Barc)* 2012; 77: 217-218.
20. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990; 27 Suppl: S21-24.
21. Levin KH. Variants and mimics of Guillain-Barré syndrome. *Neurologist* 2004; 10: 61-74.
22. Pascual-Pascual SI. Aspectos actuales de las neuropatías agudas y crónicas. Síndrome de Guillain-Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. *Rev Neurol* 2002; 34: 169-177.
23. Erazo-Torricelli R. Síndrome de Guillain Barré en pediatría. *Medicina (BS Aires)* 2009; 69: 84-91.