

Parálisis flácida aguda , una presentación atípica del Síndrome de Guillain Barre

Dra.: Karen Madrid*. Dra. Linda Banegas**.

*Médico Residente de 3er año Postgrado de Pediatría UNAH VS-HMCR-HRN IHSS - HLMV .

**Intensivista Pediátrica HRN IHSS

Correspondencia: karumadrid@yahoo.es

RESUMEN:

El síndrome de Guillain Barré es una polineuropatía postinfecciosa que afecta principalmente a los nervios motores, pero en ocasiones afecta también a los nervios sensitivos y autónomos. Este síndrome se puede presentar en personas de todas las edades y no es hereditario, su diagnóstico es esencialmente descriptivo siendo muy importante una buena anamnesis y un buen examen físico apoyándose en estudios de conducción nerviosa. El objetivo de esta publicación es la presentación de un caso clínico de un paciente pediátrico que ingresa a la unidad de cuidados intensivos del IHSS con una forma de presentación atípica de esta patología y una evolución y deterioro clínico rápido. Palabras claves: Guillain Barre, polineuropatía postinfecciosa.

INTRODUCCIÓN:

Es una enfermedad de distribución mundial con variaciones estacionales mínimas con afectación neurológica a personas de ambos sexos. El SGB es una causa importante de parálisis aguda, comienza con una pérdida de la fuerza rápidamente progresiva en las extremidades inferiores, seguida por la afectación de las extremidades superiores. Existen así mismo formas de presentación atípica de esta patología donde las manifestaciones clínicas comienzan en miembros superiores y dolor muscular. El compromiso de los músculos respiratorios debido a la debilidad de los músculos intercostales y el diafragma supone la mayor amenaza siendo necesarios la respiración asistida y los cuidados de una unidad de cuidados intensivos pediátricos hasta en un 30% de los casos.

No se conoce bien la causa del SGB pero su frecuente asociación en su comienzo con una enfermedad febril sugiere una relación con enfermedades virales

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 7 años procedente de El Progreso, Yoro con historia de dificultad para caminar de 9 horas de evolución, debilidad de miembros superiores la cual evoluciona hasta miembros inferiores y se acompaña de disfonía y disartria de 2 horas de evolución previo a su ingreso. Niega convulsión, trauma, alteración de conciencia, cefalea, diplopía y vómitos. Al Examen Físico : Peso : 20 kg Talla : 113 eme SC : 0.70 m2 P/A: 99/60 FC: 108X' FR:23X'T:37!"°C

Ingres a sala de emergencia de IHSS donde se recibe paciente hipoactivo Glasgow de 14 ; pero reactivo a estímulos externos, pupilas isocóricas, reactivas, de aproximadamente 4mm con fondo de ojo sin alteraciones.

Pares craneales, inicialmente , normales a excepción que reflejo nauseoso y deglución se encuentran débiles , úvula central. La sensibilidad generalizada se encuentra conservada, con movilidad de miembros superiores e inferiores disminuidas ; reflejos osteotendinosos conservados en miembros superiores e inferior derecho , en miembro inferior izquierdo se encuentran abolidos, los reflejos patelar y aquiliano. Reflejo esfinteriano normal. Se ingresa con un diagnóstico presuntivo de Parálisis Flácida Aguda a considerar Síndrome de Guillain Barré (SGB) presentación atípica .

Paciente que se deteriora rápidamente presentando dificultad respiratoria, con tiraje intercostal, con aleteo nasal, con aumento de la disartria y disfagia reflejos osteotendi-nosos abolidos, presenta afectación de pares craneales (V, IX,, X).

Biometría hemática reporta Hb = 10 g /dl, Htc = 30.1% Plaquetas= 530,000 PCR=15 mg/dl . Pruebas de función Hepática y Renal sin alteración. Punción Lumbar: sin alteración. Se realiza gasometría arterial reportando acidosis respiratoria por lo que se decide colocación de tubo oro traqueal y conectarlo a ventilador mecánico.



Imagen 1. Masculino con Parálisis Flácida Aguda ya intubado en UCIP

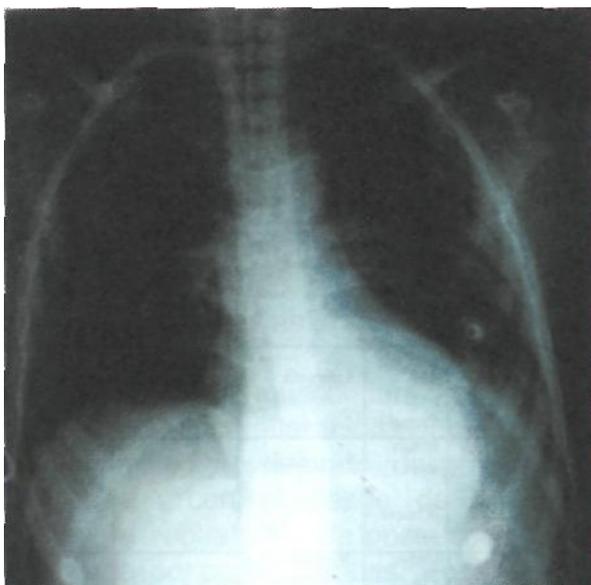


Imagen 2. Rayos x muestra normalidad de estructuras cardiomediastinales, impresiona leve elevación del hemidiafragma izquierdo, presencia de tubo endotraqueal.

Permanece 35 días en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) donde necesitó ventilación mecánica por 28 días con evolución tórpida desarrollando neumonía asociada a ventilador por lo cual ameritó apoyo de varios esquemas de antibióticos .

Se lleva a cabo extubacion fallida en 2 ocasiones lo que hace necesario la realización de traqueostomía hasta poderlo destetar completamente de ventilador mecánico Presentó disautonomías haciendo aumento de cifras tensionales por arriba de percentil 95 para su edad por lo que fue necesario la utilización de Hidralazina 0.2 mg/kg/ dosis, y en ocasiones realizando hipotensiones, tratándolas con bolus de Hartman a 20 ml/kg/dosis no necesitando más de 2 dosis en cada evento , ni el apoyo de aminas vasoactivas.

Durante su estancia en UCIP se realiza seriado de heces en busca de polio virus con resultados negativos, no se investigó Campylobacter jejuni por falta de reactivo en laboratorio. Se realizó RM donde se visualiza inflamación a nivel de plexos cervical no se logra realizar velocidad de conducción nerviosa ya que IHSS no cuenta con el equipo necesario para este estudio. Paciente posteriormente es trasladado a sala de pediatría A con movilidad de sus extremidades superiores e inferiores aun con dificultad, sin poder deambular sin ayuda, cumpliendo cobertura antibiótica. Actualmente se encuentra en su casa de domicilio con citas frecuentes para su rehabilitación física.

DISCUSIÓN

Es un trastorno neurológico autoinmune en el que el sistema inmunitario del cuerpo ataca a una parte del sistema nervioso periférico, la mielina, que es la capa aislante que recubre los nervios Se trata de una enfermedad de distribución mundial. Afecta a personas de ambos sexo y de todas las edades (relación hombres / mujeres 1,2:1). Su presentación es infrecuente en lactantes y es bastante uniforme en el resto de las capas etarias apreciándose un discreto.

aumento de su incidencia en el grupo de adolescente /adultos jóvenes. Actualmente es la primera causa de parálisis flácida aguda en los países desarrollados.

El SGB es el paradigma de la enfermedad aguda post infecciosa, dos tercios de los pacientes presentan el antecedente de una enfermedad infecciosa aguda que consiste en la mayoría de los casos en una infección del tracto respiratorio o gastrointestinal la cual ya está resuelta por lo general cuando aparece la sintomatología neurológica. *Campylobacter Jejuni* es el patógeno que se asocia con más frecuencia al SGB (20 a 46%) y puede detectarse en las heces hasta cuatro semanas después de un episodio de gastroenteritis aguda y estar presente al aparecer SGB. El agente viral que se asocia con más frecuencias es Citomegalovirus (CMV) (10 a 20%). SGB también se ha relacionado con la administración de varios tipos de vacunas (BCG, Influenza , Rabia Hepatitis B y Toxoide Tetánico). Al igual nuestro paciente tiene el antecedente de haber padecido tanto de una infección del tracto respiratorio 3 semanas antes de su debut de signología y sintomatología neurológica como una infección del sistema gastrointestinal sin relevancia para los familiares hasta el momento del interrogatorio.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

El sustrato anatomopatológica SGB consiste en una lesión inflamatoria aguda del nervio periférico. Aunque puede afectarse todo el nervio, las alteraciones suelen ser multifocales siendo la inflamación especialmente intensa en las zonas de unión de las raíces ventrales con las dorsales donde se anclan a la duramadre. En las zonas afectadas se observa una intensa desmielinización acompañada de un infiltrado de mac-rófagos y linfocitos alrededor de los vasos endoneurales. La destrucción intensa de la mielina interfiere o bloquea la conducción nerviosa y deja expuesto el axón que puede lesionarse secundariamente. La remielini-

zación tras la lesión aguda restaura la función del nervio y se acompaña de la recuperación del paciente.

Lamentablemente no se realiza estudio conducción nerviosa por no haber disponibilidad de equipo en IHSS y posteriormente por la condición delicada del paciente para movilizarlo a otro centro de estudio.

El SGB comprende un conjunto heterogéneo de entidades patológicas con características clínicas propias que están resumidas en la tabla I. La neuropatía inflamatoria aguda desmielinizante (NIAD) es la responsable de la mayoría de los casos (85 a 90%) tiene un pronóstico favorable. La neuropatías motora axonal aguda (NMAA) (10 a 20% de las casos de SGB) es la de peor pronóstico. La neuropatía sensitivo motora axonal aguda (NSMAA) se asocia a típicamente a la infección por CMV. Por último el síndrome de Miller Fisher (SMF) aparece con más frecuencia tras una infección *C. Jejuni* su pronóstico es similar a la de NIAD.

Por la historia de la enfermedad, las patología previa a las alteraciones neurológicas (Sd gastroenterico agudo) las características clínica y la evolución es muy probable que nuestro paciente se trate de SMF.

	Patogeno Asociado	Síntomas Asociados	Patogenia	Electrofisiología	Pronóstico
NIAD	Variable	Motora +++ Sensitiva +	Desmielinización	VCN ↓ ó bloqueada PAMC II	Favorable
NMAA	<i>C. Jejuni</i>	Motora +++ Craneal +	Axonopatía	PAMC II	Desfavorable
NSMAA	CMV	Motora +++ Sensitiva ++	Axonopatía	PANSC II	Desfavorable
SMF	<i>C. Jejuni</i> , Craneal	+++ Ataxia Arreflexia	Desmielinización	VCN II PANSC II	Favorable

NIAD neuropatía inflamatoria aguda desmielinizante, NMAA neuropatía motora axonal aguda, NSMAA neuropatía sensitivo motora axonal aguda, SMF síndrome de Miller; VCN velocidad de conducción nerviosa, PAMC potencial de acción muscular compuesta; PANSC potencial de acción sensitivo nervioso compuesto.

CLÍNICA

Los dos síntomas principales son la debilidad y la arreflexia. La mayoría de los niños presentan una debilidad progresiva-ascendente que se inicia distalmente en las extremidades inferiores y que continúa por las extremidades superiores. En el 5 a 10% de los casos la debilidad comienza en los brazos y se extiende después a las piernas. La debilidad puede progresar en intensidad hasta la parálisis completa y/o en extensión afectando a la musculatura respiratoria y a los pares craneales.

El SGB es una enfermedad con un curso evolutivo bien definido. En primer lugar existe un intervalo de tiempo entre el factor desencadenante (infección respiratoria aguda, gastroenteritis) y la aparición de los primeros síntomas neurológicos (fase pre-morbida) la duración de este intervalo es de 1 a 3 semanas. Tras aparecer los primeros trastornos neurológicos, los síntomas empeoran (fase de progresión) durante un periodo de varios días hasta cuatro semanas de duración. Se detiene la progresión de la enfermedad durante un periodo que dura días o semanas (fase meseta), tras el cual se inicia la mejoría (fase de convalecencia) que puede durar semanas o meses.

Estos pacientes pueden presentar limitación de la respiración debida a la debilidad diafragmática. La incapacidad de realizar espiraciones efectivas como tos débil, limita la eliminación de secreciones de la vía aérea favorece a la aparición de neumonías y atelectasias.

La debilidad de la musculatura orofaríngea y laríngea produce alteración del mecanismo de la deglución, dejando desprotegida la vía aérea con el riesgo de presentar patología aspirativa o de obstrucción de la vía aérea por partes blandas. Pese a que la estadística nos dice que la mayoría de los pacientes presentan debilidad y arreflexia progresiva y ascendente nuestro paciente se encuentra en el 5-10% de los casos con

una presentación atípica, rápidamente evolutiva y desfavorable ya que en menos de 48 horas presenta afectación de los músculos de la respiración, reflejo de tos inefectivo y mal manejo de secreciones lo cual lo hace necesitar asistencia de ventilación mecánica

CRITERIOS DIAGNOSTICO

El diagnóstico de SGB no presenta dificultades cuando se manifiesta de forma típica y es fácilmente reconocible desde el punto de vista clínico. Los criterios necesarios para el diagnóstico son:

- a. Debilidad progresiva en más de una extremidad.
- b. Arreflexia.

Así mismo se apoya este diagnóstico con exámenes complementarios como lo es el examen de LCR. La alteración característica del LCR en el SGB es la presencia de hiperproteínorraquia ($> 550 \text{ mg/L}$) sin pleocitosis (< 10 mononucleares / mm^3), conocido como disociación albumino-citológica. Conviene recordar que este examen puede ser normal en la primera semana de evolución

Los estudios neurofisiológicos ayudan a confirmar el diagnóstico y a subclasificar el SGB lo cual tiene implicaciones pronósticas. El momento evolutivo en el que se realiza el estudio es muy importante ya que si este se realiza en la primera semana de inicio de la enfermedad puede resultar falsamente negativo, es hasta la segunda semana de evolución donde aparecen cambios y alteraciones que caracterizan este síndrome. La desmielinización se caracteriza por enlentecimiento o bloqueo de la conducción nerviosa, incremento de las latencias distales y disminución del potencial de acción muscular.

Los estudios de neuroimagen en el diagnóstico de SGB se limitan a descartar patologías diferenciales. Los pacientes con SGB pueden presentar en la resonancia magnética medular una alteración de la señal de las raíces de los plexos braquial y lumbar características.

Pese que son los estudios neurofisiológicos los que ayudan a confirmar el diagnóstico y a sub clasificar esta patología fue imposible realizarlos en nuestro paciente ya que el IHSS no cuenta con el equipo necesario para realizar este estudio. Sin embargo se le realizaron estudios de neuroimagen donde se descartaron patologías diferenciales reportando en la Resonancia Magnética inflamación a nivel de plexos cervicales.

Así mismo se realizan 2 punciones lumbares al momento del ingreso y la segunda 7 días después de la primera (al día 10 de la presentación de signos y síntomas neurológicos) ambas con resultados normales sin mostrar disociación albumino-citológica.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Debemos considerar lesiones cerebrales, troncos encefálicos y medulares así como lesiones del nervio periférico la unión neuro-muscular y del propio músculo .

El SGB debe de distinguirse de otras polineuropatía agudas secundarias: intoxicación por metales pesados, inhalación de hidrocarburos, porfiria , difteria y polio .

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

En general tiene buen pronóstico, la recuperación espontánea comienza a la segunda o tercera semana ; alrededor de un 80-85% de los casos experimentan una recuperación funcional completa , mientras que un 10-15% quedan con déficit residuales que pueden ser severos en algunos de los casos. La afectación bulbar y respiratoria puede provocar la muerte si el síndrome no se reconoce y se trata. Son indicadores del mal pronóstico: afectación de los pares craneales, enfermedad rápidamente progresiva , fase de meseta prolongada (> 18 días), afectación axonal y necesidad de ventilación mecánica.

Nuestro paciente desde su ingreso tuvo factores de mal pronóstico como ser:

enfermedad rápidamente progresiva, alteración de 3 pares craneales, necesidad de ventilación mecánica, y realización de traqueostomía, con una meseta de aproximadamente 4 semanas pese a todo lo anterior su pronóstico es favorable con recuperación paulatina de la movilidad de miembros afectados, deglución y dinámica respiratoria

El tratamiento de soporte de estos pacientes se centra en: manejo de la insuficiencia respiratoria aguda, tratamiento de la disfunción autonómica aguda, terapéutica nutricional y control del dolor siendo este último una complicación frecuente en donde en la mayoría de los casos se trata de un dolor muscular que mejora con los cambios posturales frecuentes pero que también pueden ser necesario el uso de analgésicos menores (antiinflamatorios no esteroideos) evitando el uso de opiáceos. La terapia de rehabilitación física con movilizaciones pasivas se iniciará desde el momento del diagnóstico. Se debe monitorizar frecuencia respiratoria, saturación de oxihemoglobina, patrón respiratorio, frecuencia cardiaca.

La administración de gammaglobulina a dosis altas (2 g / kg dosis total) acorta la duración de la fase de meseta de SGB y acelera su recuperación se puede administrar fraccionada en 2 dosis de 1 gr/kg/día por dos días o cinco dosis de 400mg/kg/día. En nuestro paciente se eligió la administración de la gammaglobulinas en esquema de dos dosis sin complicaciones.

La plasmaféresis debe quedar reservada para aquellos pacientes que está contraindicada la administración de gammaglobulinas. Se recomienda la administración de dos sesiones en los casos leves y de cuatro a cinco si la afectación es severa. Esta contraindicada en pacientes con inestabilidad hemodinámica, sepsis, hemorragias activas , nuestro paciente no ameritó este procedimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruza Tarrio Francisco .Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos.3er ed. 2003, pp : 987-992
2. Rudolph,Rudolph,Hostetter,üster,Siegel. Pediatría de Rudolph.21 ed.2003, pp: 2480-2483
3. Kliegman, Bherman, Jenson, Stanton, tratado de Pediatría de Nelson, 18 ed.2009, pp : 2565-2566
4. Asociación Española de Pediatría, Sociedad Española de Neurología.2 ed. 2008,pp: 82-88
5. Farreras VP, Rozman C. Medicina Interna. 15° ed . Barcelona. Ed. Elsevier 2009 ;vol 2:1544-1546
6. Canblath D., Hughes R. . Treatment for Guillain-Barre Syndrome. Annals of Neurology 2009 ; 66 (5) : 569-70.
7. Chevret S., Hughes RA., Raphael JC. . Tratamiento con plasmaféresis para el Síndrome de Guillain-Barré. La Biblioteca Cochrane Plus 3.(2008)
8. Van Doom PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2008; 7: 939-50

Abstract Guillain Barré syndrome is a post infectious polyneuropathy mainly affecting the motor nerves, but sometimes also affects the sensory nerves and autonomous. This syndrome can occur in people of all ages and is not hereditary; its diagnosis is essentially descriptive important being a good history and a physical examination supported by nerve conduction studies. The objective of this publication is to present a case of a pediatric patient who was admitted to the intensive care unit of IHSS with atypical presentation of this pathology and the evolution and rapid clinical deterioration.