

**CIUDAD DE LA SALUD- HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS. NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA.
SÍNDROME DE GÜLLAIN BARRÉ (G61.0)**

DEFINICIÓN

Trastorno adquirido de los nervios periféricos descrito como una polineuropatía aguda inflamatoria de inicio súbito y de etiología generalmente autoinmunitaria, caracterizada por debilidad muscular simétrica o parálisis motora flácida rápidamente progresiva y generalmente ascendente, acompañada de disminución o ausencia de reflejos osteotendinosos.

SUBTIPOS DE SÍNDROME DE GÜLLAIN BARRÉ

	PDIA	SMF	NAMA	NAMSA
Anticuerpos Ig	GM1(30%)	GQb1 (90%) GM1	GM1(50%) GD1a	GM1
<i>C. jejuni</i>	+	+	+ (65%)	+
Proteínas en LCR/tiempo	Altas / 2 sem	Altas / 1 sem	Altas 1 / sem	Altas / 1 sem
Arreflexia	+	+	+	+
Parálisis Ascendente	+	-	+	+
Déficit Sensorial	Leve	NO	NO	Marcado
Insuficiencia Respiratoria	+ (20%)	Raro	+ (30%)	+ (50%)
Ataxia	Leve	Grave	Leve	Leve
Oftalmoplejía	Rara	Presente	Rara	Rara
Otros Pares Craneales	VII (50%)	Raro	Raro	Raro
Curso	Rápido Fulminante	Rápido	Prolongado	Prolongado
Gravedad	Leve / Moderada	Leve / Moderada	Moderada / Grave	Grave

*PDIA (polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda), SMF (Síndrome de Miller Fisher), NAMA (Neuropatía axonal motora aguda), NAMSA (polineuropatía axonal sensitivo-motora aguda).

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

HALLAZGOS CLÍNICOS

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE RASHBURY Y CORNBLETH MODIFICADOS POR ROPER

Rasgos requeridos para el diagnóstico

- Debilidad motora progresiva en más de una extremidad
- Arreflexia

Rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico

- Progresión de los síntomas hasta un máximo de 4 semanas
- Simetría relativa de los síntomas (la simetría absoluta es rara, pero si un miembro está afectado, es muy probable que el otro también lo esté en mayor o menor grado)
- Síntomas o signos sensitivos leves
- Afectación de nervios craneales, en especial parálisis facial bilateral
- Comienzo de la recuperación entre 2 y 4 semanas después de cesar la progresión
- Difteria reciente
- Disfunción autonómica
- Ausencia de fiebre al comienzo de la enfermedad
- Elevación de la concentración de proteínas en el LCR, con < 10 células/mm³
- Hallazgos habituales en los estudios neurofisiológicos

Rasgos dudosos para el diagnóstico

- Presencia de un nivel sensitivo importante o persistente asimetría de los síntomas o de los signos
- Disfunción esfinteriana persistente y grave
- 50 células/ul en el LCR

Rasgos que excluyen el diagnóstico

- Diagnóstico de botulismo, miastenia gravis, poliomielitis o neuropatía tóxica
- Trastornos en el metabolismo de las porfirinas
- Síndrome sensitivo puro sin debilidad

ESCALA FUNCIONAL DE GRAVEDAD CLÍNICA

CLASIFICACIÓN DE HUGHES

0	Sano, NORMAL.
1	Síntomas y signos leves, pero que le permiten desempeñar actividades de andar, correr con dificultad, vestirse, comer y aseo.
2	Puede caminar más de 5 metros sin ayuda, pero no saltar, correr o realizar actividades de cuidado personal.
3	Puede caminar más de 5 metros, pero con ayuda.
4	Está en cama.
5	Necesita ventilación asistida.
6	Muerte.

45% ingresan en estadio 3 o menor, 40% en estadio 4 y 15% en estadio 5.

HALLAZGOS DE LABORATORIO

ESTUDIO DEL LCR:

- Disociación albúmino-citológica. Se observa al final de la primera semana del inicio de los síntomas y puede persistir hasta la tercera semana.
- Proteínas elevadas después de la primera semana.
- Células: no más de 10 leucocitos por mm³ (hay autores que aceptan hasta 50 leucocitos/mm³).
- Film Array en LCR.
- PCR Dengue/Zika/Chicunguya en LCR.

COMPLEMENTARIOS

- Ig G / Ig M CMV.
- Ig G / Ig M y/o Hisopado por COVID-19.
- Anticuerpos Antigangliosidos: GM1, GD1a, GT1a y GQ1b

HALLAZGOS NEUROFISIOLÓGICOS

Aunque el diagnóstico es esencialmente clínico, es obligatorio que cumpla los criterios neurofisiológicos. Es importante considerar que los estudios neurofisiológicos no son muy sensibles en los primeros días de enfermedad. Una vez instaurado el cuadro, debe cumplir los criterios de desmielinización.

CRITERIOS DE DESMIELINIZACIÓN

(*Delanoe y cols*)

Presencia de al menos 4 de los siguientes en 3 nervios (deben ser al menos 2 nervios motores y uno sensitivo):

1. Reducción de la velocidad de conducción
2. Bloque parcial de la conducción
3. Dispersión temporal
4. Latencia distales motoras prolongadas
5. Ausencia de ondas F o aumento de las latencias mínimas de las ondas F
6. Velocidad de conducción sensitiva
7. Disminución de la amplitud de potenciales evocados

CRITERIOS DE INGRESO

Todo paciente con sospecha de SGB debe ser admitido a una unidad con disponibilidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

CRITERIOS DE INGRESO A UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVO PEDIÁTRICO

Se recomienda el ingreso a unidad de cuidado intensivo en caso de (Nemotecnia - CRITICAL):

- Compromiso del ritmo: bloqueo o bradicardia.
- Rápida progresión de debilidad
- Infección (sepsis, neumonía)
- Taquiarritmias
- Indicación de monitoreo continuo
- Complicaciones (trombosis venosa profunda, tromboembolismo pulmonar, infarto agudo del miocardio)
- Aérea (insuficiencia respiratoria)
- Labilidad hemodinámica
- Otras indicaciones incluyen:
 - o Síndrome de Miller Fisher.
 - o Variantes clínicas con compromiso de nervios craneales.

Los criterios para iniciar *asistencia ventilatoria mecánica* son:

- Gasometría arterial que muestre hipoxemia y/o hipercapnia
- Capacidad vital menor a 10 ml/kg.
- Parálisis bulbar o disfagia (o debilidad en la lengua) con peligro de broncoaspiración.

TRATAMIENTO

MEDIDAS GENERALES

- Preservación de la capacidad ventilatoria, así como de la vía aérea
- Monitorización cardiovascular
- Tratamiento de trastornos autonómicos (arritmias, hipertensión/hipotensión arterial)
- Prevención y/o tratamiento precoz de las infecciones
- Nutrición e hidratación adecuadas
- Protección de gastritis y/o de úlcera de estrés con ranitidina 1.5 mg/kg dosis cada 6 horas máximo 50 mg.
- Prevención de escaras cutáneas
- Manejo del dolor:
 - Frecuentes cambios de posición.
 - Analgésicos comunes: acetaminofén o antiinflamatorios no esteroideos. En ocasiones se requiere empleo de narcóticos.
 - Antineuríticos: Gabapentina a 15 mg/kg/día dividido en tres dosis (NE II, recomendación grado B).
- Apoyo psicológico y psiquiátrico
 - o Educación temprana para el paciente y sus familiares referente a la enfermedad.
 - o Los antidepresivos pueden utilizarse como adyuvante para el manejo de los trastornos del sueño, dolor y consecuencias emocionales.

TRATAMIENTO ESPECÍFICO

- Gammaglobulina intravenosa (Ig IV) total 2g/kg. La pauta habitual de Ig IV es 0,4 g/kg de peso y día durante 5 días. Puede administrarse a dosis de 1g/kg/día por dos días.
- Plasmaféresis. Se recomienda en pacientes con debilidad rápidamente progresiva, empeoramiento de la función respiratoria, incapacidad para deambular sin ayuda, requerimiento de ventilación mecánica, o debilidad bulbar significativa.
- Corticoides. No están indicados como fármaco de primera elección en SGB..
- Neurorehabilitación

¿A QUIÉN DAR TRATAMIENTO ESPECÍFICO?

Las inmunoglobulinas intravenosas y la plasmaféresis son útiles, en etapas tempranas. Entre ambas terapias los últimos ensayos clínicos, no muestran diferencias significativas, no estando indicado su empleo combinado.

Indicaciones:

- Empeoramiento en la situación funcional.
- Estadio inicial 3 (imposibilidad de caminar en forma independiente).
- Compromiso bulbar.

En las formas leves, capaces de caminar, no hay consenso si deben o no ser tratadas con inmunoterapia, hay autores que sugieren que sería innecesario si en la segunda semana no pierden la deambulación.

Las recaídas en niños son raras, y en estos casos se recomienda repetir el mismo tratamiento.

EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO

- Mediante clasificación funcional de Hughes; evaluar la respuesta al tratamiento y pronóstico.
- Repetir el estudio eléctrico a las 3 semanas, y en función de la evolución a los 6 y 12 meses.
- Estudio serológico en sangre y LCR (sangre: segunda determinación a las tres semanas, si se realizan estudios de anticuerpos antigangliósidos).
- El egreso hospitalario se recomienda una vez alcance una escala de Hughes de 3.
- Se recomienda iniciar tempranamente la terapia física.
- Continuar controles periódicos ambulatorios de neuropediatría y rehabilitación.

BIBLIOGRAFÍA: (1)Carlos OG, Alvaro DC. Síndrome de Guillain-Barré en la Infancia. An Pediatr Contin. 2013; 11(2):98-103. DOI:10.1016/S1696-2818(13)70124-0. (2)Samuel PP. Síndrome de Guillain-Barré. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría. Año 2008. (3)Monique MR. Guillain-Barré syndrome in Children: Treatment and prognosis. UpToDate Jul2020. (4)Monique MR. Guillain-Barré syndrome in Children: Epidemiology, clinical features, and diagnosis. UpToDate Jun2020.