

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ: VARIANTE MOTORA AGUDA (ASIMÉTRICA) POST-VACUNAL EN UN LACTANTE MENOR.

José Antonio, Romero Toro (1); Marifrancoy Teresa, Salazar Gutiérrez (2);
Pedro José, Macuarisma Velásquez (3); Ruth Teresa, Meneses Barrios (4).

Recibido: 27/9/2013
Aceptado: 23/4/2014

RESUMEN:

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una enfermedad autoinmune desencadenada por una infección viral o bacteriana. También se ha relacionado con inmunizaciones y cirugías. Se caracteriza por debilidad muscular simétrica o no, rápidamente progresiva, de carácter autolimitado. El diagnóstico del SGB se sustenta en la clínica y los hallazgos paraclínicos característicos, entre ellos disociación albúmina-citológica en LCR y alteraciones en la electromiografía. Caso clínico: lactante menor masculino de 3 meses de edad, quien inició su enfermedad actual 3 semanas después de recibir esquema de vacunación (DPT, HiB, HPV, VPO), caracterizada con fiebre cuantificada en 38,5 °C y en los días siguientes, pérdida de fuerza muscular en miembro inferior izquierdo. Evaluación neurológica: miembro inferior izquierdo: fuerza muscular: 0/V, reflejo patelar: 0/II, reflejo aquiliano: I/II, sensibilidad conservada. Se planteó diagnóstico de SGB post-vacunal, se le solicitaron estudios paraclínicos y se inició tratamiento con Inmunoglobulina G. En este paciente se describe una presentación asimétrica, aunque menos común, también se han descrito casos que se comportaron de forma marcadamente asimétrica sin que esto excluya el diagnóstico. La enfermedad se diagnosticó en un lactante menor masculino y según la literatura, mientras menor es la edad del paciente, mayor es la dificultad diagnóstica.

Palabras clave: Síndrome de Guillain-Barré, Lactante menor, Parálisis flácida, Post-vacunal, Asimetría.

ASIMETRIC GUILLAIN-BARRE SYNDROME: POST VACCINAL ACUTE MOTOR VARIANT IN AN INFANT

SUMMARY:

Guillain-Barre syndrome (GBS) is an autoimmune disease triggered by a viral or bacterial infection. It has also been associated with immunizations and surgeries. It is characterized by a rapidly progressive, self-limited symmetrical or asymmetrical muscle weakness. The diagnosis of GBS is based on clinical and complementary findings that include albumin-cytological dissociation in CSF and changes on electromyography. Clinical case: A three months old male infant began his current illness 3 weeks after receiving immunization schedule (DPT, HiB, HPV, VPO), with fever of 38.5 °C, followed by loss of muscle strength in left lower limb. Neurological examination: left leg: muscle strength: 0 / V, patellar reflex: 0/II aquilian reflex: I / II, conserved sensitivity. Diagnosis of post-vaccination GBS was raised, special studies are requested and treatment was begun with immunoglobulin G. In this case, an asymmetric presentation is described. Though less common, other cases have been described with markedly asymmetry which does not exclude the diagnosis. This disease was diagnosed in a three months male infant, and according to the literature, the younger the patient is, the more difficult is the diagnosis.

Key words: Guillain-Barre Syndrome, Infant, Flaccid Paralysis, Post-vaccinal, Asymmetry.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una enfermedad autoinmune desencadenada por una infección viral o bacteriana, caracterizada por debilidad muscular simétrica o no, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, en ocasiones con compromiso bulbar, cursando con pérdida de reflejos musculares profundos, con signos sensitivos leves o ausentes. (1-7) de carácter autolimitado (8).

SGB es un trastorno relativamente infrecuente, con una incidencia que oscila entre 0.5 a 1.5 casos por 100.000 individuos en la población de 0-17 años. (2, 3). Constituye la principal causa de parálisis flácida aguda en los países desarrollados, en los cuales la poliomielitis ha sido erradicada. (4).

Más de la mitad de los casos ha padecido una infección del tracto respiratorio o gastrointestinal una a tres semanas antes. Los gérmenes causantes más frecuentemente involucrados son: *Virus Varicela-zóster*, *Virus de Epstein-Barr*, *Citomegalovirus*. También bacterias como *Campylobacter jejuni*, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*. (3-7).

Caracterizado clínicamente en tres fases:

La primera fase es una progresión aguda de la enfermedad que se caracteriza por debilidad muscular progresiva que compromete en la mayoría de los pacientes sólo las extremidades, pero que puede también comprometer los pares craneanos y generar una parálisis facial como forma más común, y en menor frecuencia desarrollar además oftalmoplejía y debilidad muscular.

Formas de presentación (3, 8, 9):

1. SGB agudo desmielinizante (lo son más del 85-90% de

- (1) Neurocirujano Infantil. Adjunto a la Consulta de Neurocirugía Infantil Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá". Cumaná.
- (2) Médico Residente de postgrado en Puericultura y Pediatría Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá". Cumaná.
- (3) Médico Residente de postgrado en Puericultura y Pediatría Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá". Cumaná.
- (4) Puericultor-Pediatra. Adjunta al Servicio de Pediatría del Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá". Cumaná.

Primer premio al Caso Clínico en la modalidad poster en el Congreso de Pediatría de 2013

Autor Corresponsal: Dr. José Antonio, Romero Toro.
Telf: 0414-7774675. Correo: romerotorojose@gmail.com

los casos).

2. SGB agudo axonal. Se han descrito dos tipos:
 - a) Motor y sensitivo, de peor evolución que la forma desmielinizante y
 - b) Motor (sin afectación de los nervios sensitivos).
3. Síndrome de Miller-Fisher.

La otra fase de la enfermedad se caracteriza por un período de meseta, donde el paciente conserva las manifestaciones clínicas pero sin progresión de la sintomatología, la duración de esta fase puede variar, pero ha sido descrita una media de 12 días.

Finalmente está la fase de resolución, la cual se da de forma lenta. La recuperación puede ser total, pero es frecuente la presencia de mínimas alteraciones en la sensibilidad y la fuerza, así como la presencia de discapacidad permanente (6).

La confirmación diagnóstica del SGB se sustenta en la clínica compatible y los hallazgos paraclínicos característicos. La disociación albúmina-citológica, pilar importante para la confirmación diagnóstica del SGB, se expresa casi invariablemente sólo en la segunda semana en la enfermedad clásica.

El estudio neurofisiológico tiene mayor rendimiento a partir de la segunda semana, principalmente al detectar abolición del reflejo H, que corrobora el compromiso radicular y el enlentecimiento de la velocidad de conducción nerviosa. Sin embargo, otros hallazgos neurofisiológicos importantes, como el bloqueo de conducción y el aumento de la latencia distal o abolición de la onda F pueden aparecer en la primera semana de evolución de la enfermedad, facilitando así el diagnóstico más precoz del SGB (1-4, 10).

CASO CLÍNICO:

Se trata de lactante menor masculino de 3 meses de edad, natural y procedente de Cumaná, Estado Sucre. Producto de madre de 24 años de edad II gesta, embarazo controlado con 8 controles, obtenido por parto eutócico simple. Período neonatal: PAN: 3.480 kg, TAN: 52 cm. Apgar: 8 y 9 puntos al 1er y 5to minuto respectivamente. Sin complicaciones. Antecedentes personales: esquema de vacunación con DPT, HiB, HBV, VPO, 3 semanas antes de iniciar enfermedad actual. Resto no contributorio. Presentó el día 05/05/12 alza térmica cuantificada en 38,5 °C, persistiendo febril los días sucesivos, el día 07/05/12 se anexó tos y rinorrea hialina, así como pérdida de fuerza muscular en miembro inferior izquierdo, por lo que es llevado a especialista quien indica tratamiento médico sintomático, por no presentar mejoría de fuerza muscular, evaluado por neurorujano pediatra de la localidad, quien planteó diagnóstico de Radiculoneuropatía motora: Poliomyelitis vs Síndrome de Guillan-Barré e ingresó en el Hospital Antonio Patricio de Alcalá para estudio, orientación diagnóstica y terapéutica.

Examen físico de ingreso: Peso: 7.3 kg, Talla: 68 cm,

Temperatura: 37 °C.

Luce en aparentes buenas condiciones generales, afebril, eupnéico. Piel: morena, turgor y elasticidad conservada, llenado capilar menor a 3 segundos, sin lesiones aparentes. Cabeza: normocéfalo, fontanela anterior permeable de aproximadamente 0,5x1 cm de diámetro. ORL: fosas nasales con rinorrea hialina anterior. Cardiopulmonar: tórax simétrico normoexpandible, ruidos respiratorios presentes, sin ruidos agregados, frecuencia respiratoria: 28 rpm. Ruidos cardiacos rítmicos y regulares, sin soplos o galopes, frecuencia cardíaca: 110/min.

Abdomen: globoso, ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible, sin visceromegalias. Neurológico: vigil, activo, adecuada respuesta a estímulos externos. Miembro inferior izquierdo: fuerza muscular: 0/V L3-L5, II/V S1-S2, reflejo patelar: 0/II, reflejo aquiliano: I/II, sensibilidad 2/2

Se realizaron paraclínicos:

Hematología: Glóbulos blancos: 13.100 mm³, Hemoglobina: 9,3 gr/dl, Hematocrito: 28,2 grs%, Plaquetas: 324.000 mm³, segmentados: 22%, linfocitos: 76%, eosinófilos: 2%. VSG: 28mm, PCR: negativo.

Citoquímico LCR: Células: 0 cel x mm³. Glucosa 77 mg/dl, proteínas: 157 mg/dl. No se observaron bacterias.

Glicemia sérica: 114 mg/dl.

Se inició tratamiento con Inmunoglobulina G humana intravenosa a 2gr/kg (17/05/12)

Se solicitaron otros paraclínicos incluyendo: serologías respiratorias (*Chlamydomphila pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Legionella pneumophila*, *Coxiella burnetii*, *Virus Sincitial Respiratorio*, *Influenza A y B*, *Parainfluenza 1, 2 y 3*, *Adenovirus*). También serologías para *Virus Epstein Barr* y *Citomegalovirus*, muestras de heces y de Líquido Cefalorraquídeo (LCR) para Citoquímico y protocolo de parálisis flácida del Instituto Nacional de Higiene "Rafael Rangel", coprocultivo, urocultivo, hemocultivo, (18/05/12). Todos negativos.

Resto de paraclínicos: sin alteraciones.

Resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral, lumbosacra y coxo-femoral (18/05/12): sin alteraciones.

No se realizó medición de anticuerpos antigangliósidos, por no contar con reactivos para los mismos en la zona.

Electromiografía (21/05/12)

Estudio de Conducción Nerviosa

Nervio	Latencia Izq (ms)	Latencia Der (ms)	Izq-Der Latencia (ms)	Amplitud Izq (mV)	Amplitud Der (mV)	Vel Izq (m/s)	Vel Der (m/s)	Vel Normal (m/s)
Peroneal	Motor 13.8	(EDB) 19.2	5.4	1.1	2.7	0	9	>38

Conclusión: signos de lesión polineuropática axono desmielinizante de miembros inferiores, con bloqueo completo del lado izquierdo.

Se confirmó diagnóstico de Síndrome de Guillan-Barré, variante motora aguda de probable etiología post-vacunal.

Se realizó nueva electromiografía el (26/06/12) sin variación respecto al primer estudio.

Evolución parcialmente satisfactoria mejorando grado de fuerza muscular en extremidad afectada (29/06/13): fuerza muscular: III/V L3-L5, IV/V S1-S2, reflejo patelar: I/II, reflejo aquiliano: I/II, con sensibilidad conservada, quedando en control regular por el servicio de fisioterapia y neuropediatría.

DISCUSIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) se define como una polineuropatía inflamatoria aguda caracterizada por una parálisis flácida arrefléctica, ascendente y simétrica. (1, 2, 3, 4, 11). En este caso se describe una presentación asimétrica, aunque menos común también concuerda con algunas literaturas en las que se han descrito casos donde el trastorno sensitivo motor se ha comportado de forma marcadamente asimétrica. (12, 13) La arreflexia ha sido recientemente cuestionada como criterio diagnóstico obligatorio en el SGB, del mismo modo que una marcada y persistente asimetría, pero esto no excluye el diagnóstico del mismo (13).

El SGB se ha relacionado más frecuentemente con infección. Con frecuencia ocurre días a semanas después de una infección respiratoria o gastrointestinal. Muchos agentes microbianos se han implicado entre ellos el *Campylobacter jejuni*, Citomegalovirus (8 - 13% de los casos), Virus Epstein-Barr (2 - 10% de los casos), Influenza A y B, Parainfluenza, Virus Varicela Zóster, Virus de la Rabia, Adenovirus, Virus de la Rubéola, Virus del Sarampión, Virus de la Parotiditis, Virus de Hepatitis, VIH, *Mycoplasma pneumoniae* (5% de los casos), *Haemophilus influenzae* (2 - 13% de los casos) y *Brucella*. Así mismo se ha relacionado con inmunizaciones (Toxoide DT) y también con cirugía, anestesia y trauma. Lo que se relaciona con la etiología plantea post-vacunal. (6, 7) Se ha comunicado sobre asociación entre la vacunación con triple bacteriana DPT y el Síndrome de Guillain-Barre. (11) Las características clínicas y del líquido cefalorraquídeo fueron indistinguibles del síndrome típico. (12)

La edad de presentación es un lactante menor masculino y según refieren la literatura a menor edad del paciente pediátrico, mayores dificultades diagnósticas se plantean, sobre todo en aquellos casos en los que la sintomatología inicial se acerca a los límites que definen y delimitan esta patología. (8, 11)

Ello obliga en muchas ocasiones a un amplio diagnóstico diferencial y a la realización de multitud de exploraciones complementarias antes de alcanzar el diagnóstico definitivo, lo que se podría evitar teniendo un alto índice de sospecha en este tipo de presentaciones atípicas y precoces de presentación del SGB. (11, 14)

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen todas las enfermedades o trastornos que pueden producir una parálisis flácida aguda, entre ellas: meningoencefalitis, encefalomiелitis aguda diseminada, poliomiелitis, miелitis transversa, botulismo, entre otras. (4, 6, 15, 16)

La RMN puede ser de gran ayuda para diferenciar una supuesta polineuropatía de miелitis o encefalomiелitis, que en ocasiones muestran clínica similar al inicio del cuadro (4). En nuestro paciente la RMN cerebral realizada no reflejó ninguna alteración, lo que permitió cerrar el amplio grupo de enfermedades diferenciales. Si la sintomatología ocurre en un lactante menor de 6 meses, como es el caso del paciente, edad en que el SGB es excepcional, el botulismo debe ser considerado en el diagnóstico diferencial, sobre todo si existe midriasis hiporreactiva, la cual no estuvo presente. Y aunque la poliomiелitis está erradicada en la mayoría de los países, siempre debe considerarse la poliomiелitis inducida por vacuna o cuadros de poliomiелitis por virus no polio, como el enterovirus (4) la cual fue descartada por el cultivo de LCR y heces realizados las cuales estuvieron negativos. Se confirmó el diagnóstico a través de: los resultados del análisis del LCR (hiperproteorraquia sin pleocitosis) y el estudio electrofisiológico (disminución de la velocidad de conducción y de la amplitud del potencial evocado motor). Lo que coincide con algunas literaturas (1- 4, 7 - 10, 15).

En la mayoría de los casos infantiles la evolución es favorable, aunque se observa un 10% de secuelas. La mortalidad es baja (3-4%). El mejor pronóstico del SGB en niños se ha relacionado con el manejo más adecuado del paciente crítico y el uso de inmunoglobulina endovenosa (2, 3, 7, 16, 17, 18).

En resumen, el paciente descrito en nuestro caso nos indica que en todo paciente de edad inferior a la escolar con un cuadro agudo de sintomatología en miembros inferiores, tanto motora como sensitiva, que asocie arreflexia osteotendinosa debería sospecharse precozmente esta patología para ser tratada con inmunoglobulina por vía intravenosa y evitar la progresión de la misma y las posibles complicaciones.

REFERENCIAS:

1. Arcila-Londono X, Lewis RA. Guillain-Barré syndrome. *Semin Neurol.* 2012; 32(3):179-186.
2. Ryan MM. Pediatric Guillain-Barré syndrome. *Curr Opin Pediatr.* 2013; 25(6):689-693.
3. Pascual S. Síndrome de Guillain-Barré. *Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP. Neurología Pediátrica.* 2008; 8:82-87.
4. Erazo R. Síndrome de Guillain-Barré en Pediatría. *Medicina.* 2009; 69 (1/1): 84-91.
5. Hughes R and Rees J. Clinical and Epidemiologic Features of Guillain-Barre' Syndrome. *JID.* 1997; 2: 92-97.
6. Pérez, J. Síndrome de Guillain Barré (SGB) Actualización. *Acta Neurol.* 2006; 22:201-208.
7. Matsushita M, Kitoh H, Itomi K, Kitakoji T, Iwata K, Mishima K et al. Orthopaedic manifestations and diagnostic clues in children with Guillain-Barré syndrome. *J Child Orthop.* 2013;7(3):177-82.
8. Cerilosa A, Capote G and Seavone G. Síndrome de Guillain-Barré en pediatría. Diferentes formas de presentación y dificultades en el diagnóstico precoz. *Rev Neurol.* 2007;44:725-732.
9. Lin JJ, Hsia SH, Wang HS, Lyu RK, Chou ML, Hung PC et al. Clinical variants of Guillain-Barré syndrome in children. *Pediatr Neurol.* 2012;47(2):91-96.

10. Ashbury A and Comblath D. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann neurol.* 1990; 27: 21-24.
11. Pérez E, Díaz a and Gómez F. Síndrome de Guillain-Barré: presentación clínica y evolución en menores de 6 años de edad. *An Pediatr.* 2012; 76(2):69-76.
12. Lestayo Z and Hernández J. Análisis del comportamiento del síndrome de Guillain-Barré. Consensos y discrepancias. *Rev Neurol.* 2008; 46(4):230-237.
13. Logullo F, Manicone M, Di Bella P and Provinciali L. Asymmetric Guillain-Barré syndrome. *Neurological Sciences.* 2006; 27 (5): 355-359.
14. Buompadre MC, Gánez LA, Miranda M, Arroyo HA. Variantes inusuales del síndrome de Guillain-Barré en la infancia. *Rev Neurol.* 2006; 42(2):85-90.
15. García G and Cacho B. Síndrome de Guillain-Barré (SGB). Diagnóstico diferencial. *Rev Mex Neuroci* 2005; 6(5): 448-454.
16. Feng W, Hung and Liu C. Guillain-Barre Syndrome in a Three-Month-Old Infant. *Fu-Jen Journal of Medicine.* 2010; 8(1):57-61.
17. Newswanger D, Warren C. Guillain-Barré syndrome. *Ann Fam Physician* 2004; 69: 2405-2410.
18. Ortiz F. Factores que influyen en el pronóstico del síndrome de Guillain-Barré infantil. *Rev Neurol.* 2004; 38:518-23.