

SÍNDROME DE LANDRY GUILLAIN BARRÉ STROHL EN EL HOSPITAL PEDIÁTRICO AGUSTÍN ZUBILLAGA DE BARQUISIMETO

Antonio José Uzcátegui Vielma (*), Lisett Guirola (**), Jannetty Hercilia Pantoja (*),
Carmen María Martínez Allegue (*), Luís Alberto Méndez Jiménez (*), Leyda Martínez (**)

RESUMEN:

Introducción: El Síndrome de Landry Guillain Barré Strohl (SLGBS) afecta a niños y adultos de ambos sexos, de causa desconocida, generalmente precedida por infección respiratoria o gastrointestinal, la incidencia anual varía de 0.75 a 2 por 100.000 habitantes, predominio en sexo femenino y en menores de 18 años. En Venezuela para 1990 la tasa de notificación de Parálisis Flácida Aguda (P.F.A.) fue 1,4 p/100.000 menores de 15 años, ocupando el primer lugar en el Estado Lara.

Objetivo: Comparar el comportamiento clínico-epidemiológico del SLGBS en la población menor de 14 años del Hospital Pediátrico "Dr. Agustín Zubillaga" de Barquisimeto del Estado Lara durante el periodo 1982-1992 y 1997-2005.

Métodos: Se revisan dos estudios de corte descriptivo, en el Hospital Pediátrico de Barquisimeto, el primero realizado por González y col. (1982-1992) y el segundo por nuestro grupo (1997-2005). Las principales características clínico-epidemiológicas se compararon en cifras porcentuales.

Resultados: Los estudios revisados, revelaron mayor frecuencia de SLGBS en preescolares y escolares, sin predominio de géneros. Las características clínicas no demuestran diferencias importantes entre los dos estudios, a excepción de mayor compromiso de las extremidades superiores, niños que ameritaron ventilación mecánica (VM), menor afección de nervios craneales y alteraciones de la sensibilidad para el periodo 1982-1992. En el segundo periodo se observó un menor seguimiento en cuanto al seguimiento fisiátrico de los pacientes.

Conclusión: El Síndrome de Landry Guillain Barré Strohl (SLGBS) en nuestra institución no muestra diferencias significativas en cuanto a los hallazgos clínico-epidemiológicos de los estudios comparados, pero sí una disminución significativa de casos que continuaron control fisiátrico y/o rehabilitación ambulatoria al egreso. *Arch Venez Pueric Pediatr* 69 (2): 60 - 66

Palabras clave: Poliradiculoneuropatía, parálisis, flácida, motor, sensitiva, autoinmune.

SUMMARY:

Introduction: Landry Guillain Barré Strohl Syndrome (LGBSS) affects children and adults of both sexes. The cause is unworn. It is generally preceded by a respiratory or gastrointestinal infection. The annual incidence varies from 0.75 to 2 cases for 100.000 inhabitants, with prevalence in females and in children under 18 years of age. The rate of notification of Acute Flaccid Palsy (AFP) in Venezuela (1990) was 1,4 p/100.000 children under 15 years of age, with the highest frequency reported in the state of Lara state.

Objective: To compare the clinical-epidemiological behavior of the LGBSS in the population under 14 years of age in the Pediatric Hospital "Dr. Agustín Zubillaga" of Barquisimeto during the periods 1982-1992 and 1997-2005.

Methods: Two descriptive studies were reviewed, the first one carried out by González et al. (1982-1992) and the second one carried out by our group (1997-2005). The main clinical-epidemiological characteristics were compared.

Results: The reviewed studies showed a higher frequency of the LGBSS in pre school and school children, without prevalence of gender. The clinical characteristics do not show important differences among the two studies, apart of a more severe involvement of upper limbs, children that received mechanical ventilation (MV) and less affection of cranial nerves and sensibility alterations for the period 1982-1992. In the second period there was a decrease in the number of patients that continued with their physiatric therapy after discharge

Conclusion: In our institution, in the Landry Guillain Barré Strohl Syndrome (LGBSS) significant differences were not observed for the clinical-epidemiological findings between both comparative studies, but an important decrease of the cases that were followed by physiatric control and ambulatory rehabilitation after discharge was observed. *Arch Venez Pueric Pediatr* 69 (2): 60 - 66

Key words: Poliradiculoneuropathy, paralysis, flaccid, motor, sensitive, autoimmune.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Landry Guillain Barré Strohl (SLGBS) afecta a niños y adultos de los dos sexos, su causa es desconocida, generalmente es precedida de 1 a 3 semanas por una infección respiratoria o gastrointestinal a la instalación de los síntomas neurológicos (1,2,3).

La primera descripción fue realizada por Wardrop y

Olliver en 1834, a la cual siguieron otras como la de Landry en 1859 (quien detalló la parálisis ascendente que lleva su nombre), la de Osler en 1892 y la Guillain, Barré y Strohl en 1916 (4,5).

La incidencia anual varía de 0.75 a 2 por 100.000 habitantes, con predominio en el sexo femenino y en menores de 18 años (5,6). En Venezuela, para 1990 la tasa de notificación de Parálisis Flácida Aguda (P.F.A.) fue de 1,4 p/100.000 menores de 15 años, ocupando el primer lugar el estado Lara (7).

En la etiopatogenia del SLGBS, se describe que existe una interacción entre un agente infeccioso y una respuesta inmunitaria de tipo celular dirigida contra la mielina periférica o alguno de sus componentes, observándose formas desmielinizantes segmentarias del nervio periférico en asociación con infiltración de células inflamatorias y formas con degeneración axonal sin desmielinización ni infla-

(*) Médico Pediatra, Residente del 3er año del Postgrado de Neuropediatría, Servicio de Neuropediatría, Departamento de Puericultura y Pediatría. Hospital Pediátrico "Dr. Agustín Zubillaga". Barquisimeto-Venezuela

(**) Médico Pediatra, Neuropediatra, Adjunto del Servicio de Neuropediatría, Departamento de Puericultura y Pediatría. Hospital Pediátrico "Dr. Agustín Zubillaga". Barquisimeto-Venezuela.

Correspondencia: Antonio José Uzcátegui Vielma. Av. Las Palmas, entre Avenidas Vargas y Andrés Bello. Barquisimeto - Venezuela e-mail: anuzvi@hotmail.com, anjouzvi@yahoo.com. Cel:(0416)-105.2614 / Telf.:(0251)-719.6177

mación asociada. Algunos autores sostienen que el mecanismo patogénico consiste en una respuesta anormal de las células T precipitada por una infección precedente, identificándose los linfocitos CD4+ helper-inducer como importantes mediadores de enfermedad. Gran variedad de antígenos están involucrados en esta respuesta, incluyendo p-2 mielina y gangliósidos GM1 (8). Hay antecedentes de infecciones virales (Citomegalovirus, virus de Ebstein-Barr, herpes virus, VIH, hepatitis B, A y C, Sincitial respiratorio, Echovirus, Coxsackie, influenza A y B, adenovirus, parvovirus B19, sarampión, rubéola), infecciones bacterianas: *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Salmonella typhi*, *Listeria*, *Brucella*, *Clamydia*, *Leptospira*, *Toxoplasma*, *Plasmodium* del paludismo y *Mycobacterium* tuberculosis, cirugía, drogas: (Zimelidina, sales de oro, D-penicilamina), neoplasias: (Linfoma de Hodgkin), vacunas: Antirrábica, antiinfluenza, anticolérica, antisarampión, antirrubéola, antihepatitis B, antipoliomielitis), y otros antecedentes (9).

En su fisiopatología se evidencia que las manifestaciones clínicas son causadas por una reacción inmunológica directa, mediada por células en el nervio periférico, donde también desempeñan una importante función los anticuerpos antimielina, de los cuales se piensa que estos actúen primero en la destrucción de la mielina y después de las células T y los macrófagos, con la subsiguiente producción de cambios (10).

Las características clínicas consisten en debilidad simétrica en los músculos proximales y distales de las extremidades, a predominio de las inferiores, progresiva, que puede conducir a la muerte por fallo respiratorio; parestesias, hipo o arreflexia, hipotonía y alteraciones del sistema nervioso central (3,7).

Se han clasificado en diferentes formas de presentación, entre éstas tenemos: las formas típicas (Parálisis de Landry), las formas atípicas: recurrente, disautonómica, hiperalgésica, seudomiopática y fugaz, las variantes regionales como el Síndrome de Miller-Fisher (variante atáxica), las variantes funcionales tales como la motora pura, forma axonal aguda pura (Contempla 2 subtipos; neuropatía axonal aguda motora y sensitiva y la neuropatía axonal aguda motora), la sensitiva pura, la ataxiante axonal grave, paraparética pura, diplegia facial aislada, mesencefálica, paresia MOE con parestesias y arreflexia, plexopatía dolorosa lumbar bilateral. (11, 12, 13).

El Síndrome de Miller-Fisher es una de las variantes que consiste en oftalmoplejía externa, ataxia y arreflexia y su recurrencia es rara (13).

Existen criterios diagnósticos para su identificación clínica, entre éstos tenemos: Requeridos: (Debilidad motora progresiva de más de una extremidad, arreflexia e hiporeflexia marcadas). Que apoyan el diagnóstico (Clínicos: Progresión hasta 4 semanas, simetría, síntomas o signos sen-

sitivos ligeros, participación de pares craneales, fundamentalmente el VII, recuperación en 2 a 4 semanas después que la progresión cesa, disfunción autonómica: taquicardia, arritmias, hipotensión arterial postural, síntomas vasomotores, ausencia de fiebre al inicio del cuadro neurológico. Paracológicos: LCR; aumento de las proteínas después de la primera semana, 10 ó menos monolitos, estudios electrofisiológicos; enlentecimiento de la velocidad de conducción nerviosa, bloqueo de conducción, aumento de la latencia distal, alteración de la onda F). Se pueden presentar variantes tales como; fiebre al inicio del cuadro neurológico, grave alteración sensitiva, progresión en más de 4 semanas, cese de la progresión sin recuperación o con grandes secuelas, afectación de la función esfinteriana, participación del SNC: Ataxia, disartria, signo de Babinski, nivel sensitivo. Entre los criterios que lo ponen en duda tenemos; la asimetría marcada, disfunción vesical o intestinal persistente, más de 50 monocitos en el LCR, presencia de polimorfonucleares neutrófilos (PMN), nivel sensitivo agudo. Entre los criterios que lo excluyen; contacto con solventes orgánicos, plomo u otras sustancias, elementos indicativos de porfiria intermitente aguda, antecedentes de infección diftérica reciente, síntomas sensitivos puros (7,8,13).

Los exámenes electrofisiológicos muestran: reducción de la amplitud del potencial sensitivo o del potencial de acción muscular compuesto (PAMC), alteración de los nervios sensitivos y motores de los pares craneales, así como una lentitud sensitiva mínima de la conducción en las extremidades (13,14).

Alteraciones del LCR en el Síndrome de Guillain-Barré: acelularidad o pocos leucocitos, con predominio de linfocitos, así como proteínas normales al inicio, aumentadas a partir de la cuarta semana (6).

Aproximadamente 3 % de las personas no sobrevive; pero la mayoría presentan buena evolución, con recuperación total o ligeras secuelas en miembros inferiores. Después de los 2 años de evolución no se espera recuperación o ésta es poca. Se describe en la literatura internacional una mortalidad del 3 a 5% y un porcentaje de discapacidad del 10 al 22%. El trastorno de la marcha impide en la mayoría de los casos que estos niños retomen sus actividades propias de la edad, con las implicaciones psicosociales y económicas para su entorno familiar (8).

En nuestro medio las características clínico-epidemiológicas del SLGBS fue estudiada por González Mata y colaboradores durante los años 1982-1992 (7), posteriormente se realiza una revisión por nuestro grupo en los años 1997 y 2005 (15), debido al alto grado de discapacidad secundario, tiempo de hospitalización prolongado y alto costo cama /día. El objetivo de este trabajo, es comparar el comportamiento clínico-epidemiológico del Síndrome de Landry Guillain Barré Strohl (SLGBS), en la población menor de 14 años del Hospital Pediátrico "Dr. Agustín

Cuadro 1. Distribución por grupos de edad y sexo, SLGBS en niños. Hospital Pediátrico “Dr. Agustín Zubillaga”. Años 1982 - 1992 y 1997 - 2005.

Edad	Periodo 1982-1992				Periodo 1997-2005			
	Varones	Hembras	Total	%	Varones	Hembras	Total	%
8-15 meses	-	-	-	-	-	5	5	8,7
16-23 meses	5	1	6	10	2	1	3	5,2
2-5 años	18	15	33	52	12	7	19	33,3
6-8 años	10	3	13	21	7	11	18	31,5
9-13 años	5	6	11	17	7	5	12	21
Total	38	25	63	100	28	29	57	100

Fuente: González y col. 1995

Zubillaga” de Barquisimeto en el Estado Lara durante los periodos 1982 - 1992 y 1997 - 2005.

Comparar el comportamiento clínico - epidemiológico del SLGBS en la población menor de 14 años del Hospital Pediátrico “Dr. Agustín Zubillaga” de Barquisimeto en el Estado Lara durante los periodos 1982 - 1992 y 1997 - 2005.

MÉTODOS

Se revisaron dos estudios de corte descriptivo, en el Hospital Pediátrico “Dr. Agustín Zubillaga” de Barquisimeto en el Estado Lara, el primero realizado por González y col. durante los años 1982 y 1992 (7), donde se revisaron las historias clínicas pediátricas de los archivos del Departamento de Registros y Estadística Médica y el segundo trabajo realizado por nuestro grupo durante los años 1997 y 2005. Igualmente se revisaron las historias clínicas pediátricas de los archivos del Departamento de Registros y Estadística Médica, se incluyeron en ambos trabajos sólo los menores de 14 años que cursaban con el diagnóstico de SGB de acuerdo a los criterios establecidos.

Las variables investigadas se recolectaron de ambos trabajos y se analizaron las principales características clínico-epidemiológicas de los niños con el diagnóstico de SLGBS, en forma descriptiva utilizando cifras absolutas y porcentajes que se presentan en cuadros.

RESULTADOS

Se analizaron dos trabajos, el primero realizado por González y col. en 63 casos en un periodo de 10 años durante 1982 y 1992. El segundo estudio realizado por nuestro grupo entre 1997 y 2005 incluyó 57 casos en 8 años, ambos en niños menores de 14 años. Por tener diferencias en la cantidad en años y el número de casos, las principales características clínica-epidemiológicas, se compararon los porcentajes, tomando como base los resultados obtenidos del

primer estudio (7). Ambos estudios recogen la experiencia del Hospital Pediátrico “Dr. Agustín Zubillaga” de la ciudad de Barquisimeto en el Estado Lara - Venezuela.

En el (Cuadro 1) se distribuyen los casos por grupo de edad y sexo, en los dos períodos, se observa que para el periodo de 1982-1992 no se presentaron casos menores de 16 meses, mientras que, entre 1997-2005 se reportó 8,7% en niñas. En los grupos de edad de 16 meses a 5 años la incidencia fue menor en el periodo 1982-1992 y los de 6 a 13 años fue mayor en el periodo 1997-2005. La distribución por sexo demuestra un predominio en varones de 6 a 8 años en el primer periodo y en las niñas en el segundo periodo.

En el (Cuadro 2) se distribuyen por lugar de procedencia,

Cuadro 2. Distribución por procedencia, SLGBS en niños. (Hospital Pediátrico “Dr. Agustín Zubillaga”. Años 1982 - 1992 y 1997 - 2005.

Procedencia	Periodo 1982-1992		Periodo 1982-1992	
	Total	%	Total	%
Estado Lara	45	71	46	80,6
Estado	11	17	3	5,2
Yaracuy				
Estado	6	10	4	7
Portuguesa				
Estado	1	2	-	-
Barinas				
Estado	-	-	1	1,7
Carabobo				
Estado	-	-	1	1,7
Aragua				
Estado	-	-	2	3,5
Cojedes				
Total	63	100	57	100

Fuente: Tomado de González y col. 1995

determinándose que la afluencia de casos del Estado Lara fue similar en ambos períodos, igualmente de los estados Yaracuy y Portuguesa. Se encontraron diferencias en otros estados, para el primer periodo un caso fue referido del Estado Barinas y para el segundo 4 casos fueron referidos de los Estados Carabobo, Aragua y Cojedes.

En el (Cuadro 3) se presentan los principales hallazgos clínicos comunes para los dos estudios, se pudo documentar antecedentes en el 66,6% de los casos, de estos el 69% correspondió a infección respiratoria, entre ellas la más frecuente fue el resfriado común, gingivoestomatitis, otitis y amigdalitis para el primer periodo (7), y en el segundo periodo se documentaron antecedentes en 59,6% de los casos, correspondiendo a infecciones respiratorias en el 47%, entre éstas resfriado común, gingivoestomatitis, otitis y neumonías (15).

La evolución previa de la enfermedad para el momento de la admisión, en el primer periodo fue menor a cinco días en el 57% de los casos, entre 6 y 9 días en el 16% y más de 10 días en el 27% (7), mientras que en el segundo periodo fue menor a cinco días en el 59,6%, entre 6 y 9 días en el 12,2% y más de 10 días en el 28%. El compromiso motor y la afección distal se presentaron en el 100% de los casos para ambos periodos. El compromiso de las extremidades superiores se diferenció para los dos periodos, afectándola en el 27% de los casos para el primer estudio y sólo 7% en el segundo. Otras de las características como la progresión ascendente se presentó en el 92% de los casos para los dos estudios.

La afectación de nervios craneanos (desde 1 a 4 en un mismo paciente) predominó en el segundo periodo con 24,5% respecto a 16% en el primero, siendo el VII nervio más afectado en el primero que en el segundo.

Durante la estancia hospitalaria se observó el mismo patrón para los dos estudios, evidenciándose el mayor porcentaje para una estancia de 6-9 días. Hubo 19% de pacientes que ingresaron a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (U.C.I.P.) y todos ameritaron ventilación mecánica (VM) para el primer estudio, sin embargo, el 14% ingresaron a la U.C.I.P. ameritando VM el 8,7% de los casos para el segundo periodo.

El L.C.R. fue normal en el 38% de los casos, proteinorraquia presente en el 62% y pleocitosis en el 13% para el primer estudio. Durante el periodo de 1997-2005 fue normal en el 36,8% de los casos, proteinorraquia presente en el 54,3%. Se observa una clara diferencia en la pleocitosis en el 49,1%.

Todos recibieron tratamiento fisiátrico y dos plasmaférésis, para el periodo de 1982-1992, mientras que entre 1997-2005 sólo un caso recibió plasmaférésis. En el seguimiento ambulatorio se desconoce la evolución en 26,9% de los casos en el primero y aumentó a 45,6% en el segundo estudio. La supervivencia fue de 100%.

Los pacientes que recibieron plasmaférésis en el primer

Cuadro 3. Hallazgos clínicos más relevantes. SLGBS en niños. Hospital Pediátrico “Dr. Agustín Zubillaga”. Años 1982 - 1992 y 1997 - 2005.

Hallazgos clínicos	Periodo 1982-1992		Periodo 1997-2005	
	Total	%	Total	%
Antecedentes documentados	42	66,6	34	59,6
	29	69	16	47
Infecciones respiratorias				
Evolución previa				
≤ 5 días	36	57	34	59,6
6-9 días	10	16	7	12,2
> 10 días	17	27	16	28
Compromiso motor	63	100	57	100
Afección distal	63	100	57	100
Compromiso de extremidades superiores	17	27	4	7
Alteraciones de sensibilidad	25	40	31	54,3
Inicio ascendente de la neuropatía	58	92	53	92,9
Afección de pares craneales	10	16	14	24,5
Estancia hospitalaria				
≤ 5 días	9	14	5	8,7
6-9 días	41	70	46	80,7
> 10 días	10	16	6	10,5
Ingresos a UCIP	12	19	8	14
Ventilación mecánica	12	19	5	8,7
Complicaciones	10	15,8	8	14
Paraclínicos				
LCR				
• Normal	24	38	21	36,8
• Proteinorraquia	39	62	31	54,3
• Pleocitosis	8	13	28	49,1
Seguimiento ambulatorio	46	73	31	54,3
Controlados	17	26,9	26	45,6
Se desconoce evolución				
Paciente más joven	16 meses		8 meses	
Recaída	0		1	
Mortalidad	0		0	

Fuente: Tomado de González y col. 1995

periodo presentaron las siguientes características: edad preescolar, 1 y 3 días de evolución previo ingreso, inicio de tratamiento 3-7 días, número de plasmaférésis aplicada 3 a 6 y recuperación total en el 100%; mientras que en el segundo periodo se encontró un paciente preescolar con 5 días de evolución previo al ingreso, inicio de tratamiento el día 13 de admisión, requirió dos sesiones y presentó recuperación parcial (Grado 3).

DISCUSIÓN

El Síndrome de Landry Guillain Barré Strohl (SLGBS) afecta a niños y adultos de los dos sexos. Su causa es desconocida, generalmente es precedida de 1 a 3 semanas por una infección respiratoria o gastrointestinal a la instalación de los síntomas neurológicos (1,2,3). Es una neuropatía para infecciosa o por auto inmunidad, con afección de todo el sistema nervioso periférico, aguda, autoinmune, monofásica y autolimitada, caracterizada por debilidad muscular progresiva en más de una extremidad e hiporeflexia, acompañada de disociación albúmina-citológica (2,3). El SLGBS afecta a los niños en una edad promedio de 8,2 años (6 meses a 18 años), mayor en el sexo masculino (11). En los estudios presentados se reporta mayor incidencia en preescolares y escolares, se observa que para el periodo de 1982-1992 no se presentaron niños menores de 16 meses, sin embargo; en el periodo 1997-2005 se reportan 8,7% en niñas. En la literatura se reportan casos del SLGBS en lactantes menores, incluso en recién nacidos. En ambos periodos de estudios se evidencia una distribución similar en los dos sexos, con predominio discreto en el sexo masculino de 6 a 8 años para el primer periodo y en el femenino para el segundo periodo, los cuales estadísticamente no son significativos.

Por ser el Hospital Pediátrico "Dr. Agustín Zubillaga" centro de referencia regional, se observa una notable afluencia a nuestro institución de pacientes referidos de otros estados, para ambos estudios se determinó niños provenientes del Estado Lara en un porcentaje similar, disminuyendo las referencias hacia este centro de los niños procedentes de los estados Yaracuy y Barinas, tal vez por la creación y mejoramiento de sus centros asistenciales; sin embargo, se recibieron durante el segundo periodo pacientes provenientes de Cojedes, Carabobo y Aragua.

Algunos estudios de pacientes con SLGBS reportan antecedentes de proceso infeccioso hasta en el 65% (2), para ambos estudios se reportaron antecedentes documentados del 66,6% para el primer periodo y del 59,6% para el segundo, con un porcentaje del 69% de infecciones respiratorias previas en el periodo de 1982-1992 similar a lo reportado por la literatura, mientras que, en el segundo periodo sólo se observaron antecedentes de infecciones respiratorias en el 47%. Ahora el antecedente de trauma previo para este periodo fue mayor; sin embargo, se muestran diferencias en otros estudios regionales como el realizado por La Cruz-Rengel y col. 2003 en el Hospital Universitario de Los Andes de Mérida, donde se reporta niños con antecedentes infecciosos en el 49,1%, la infección respiratoria en el 17,5% de los casos.

En el SLGBS generalmente la parálisis o falta de fuerza muscular es de instalación aguda (2 semanas), pero se ha reportado una instalación en periodos más cortos (2 - 3 días) con peor pronóstico (2, 16). En esta serie la instalación es

similar a la reportada por la literatura, observándose una instalación promedio menor de 5 días en más del 50% de los niños para los dos estudios, no correlacionándose con el pronóstico final para ambos estudios.

La evolución del SLGBS generalmente se desarrolla con parestesias y déficit motor (mayor predominio de éste) en las extremidades, con compromiso respiratorio y deglutorio, aparece arreflexia e hipotonía generalizada, se compromete la sensibilidad táctil y profunda y toma el sistema nervioso vegetativo (13,14). En ambos estudios se observa que la neuropatía de inicio ascendente constituyó en promedio el 92% de los casos, el compromiso motor se presentó en el 100%. En el SLGBS la desmielinización de los nervios periféricos afecta primero los miembros inferiores, tronco y finalmente los miembros superiores (14), en el primer periodo se determinó que afectó en un 27% las extremidades superiores y para el segundo hubo menor compromiso (7%). La afección con mayor compromiso distal fue del 100% para ambos estudios.

Los síntomas y signos sensitivos leves son considerados como hallazgos que apoyan fuertemente el diagnóstico del SLGBS, pudiendo encontrarse anestesia en una clásica distribución "en bota y guante" (8). Las alteraciones de la sensibilidad reportadas de ambos estudios fue mayor para el periodo 1997 - 2005 del 54,3% con respecto a un 40% para 1982 - 1992.

El compromiso de nervios craneanos predominantemente motores es una característica en el SLGBS, se describe afectaciones del nervio facial, nervios con territorio lingual, de los músculos de la deglución y extraoculares (1,3,5). Se observó que para el periodo 1997-2005 se presentó un mayor compromiso de nervios craneanos, 24,5% Vs. 16%, con menor afección del VII nervio en el segundo (porcentaje de afección de nervios craneanos mayor para el III y IX) y mayor en el segundo.

La frecuencia de insuficiencia respiratoria (IR) que amerita ventilación mecánica (VM) ha sido estimada en 30% por algunos autores (5), en 1982-1992 se estimó una incidencia de 19%, notablemente mayor que para 1997-2005 con 8,7%. Sin embargo, se reporta 15% en promedio de complicaciones para ambos trabajos, las más frecuentes son las neumonía nosocomiales.

En cuanto a la estancia hospitalaria, para ambos estudios el mayor porcentaje de pacientes permaneció entre 6-9 días (70% para 1982-1992 y 80,7% para 1997-2005), observándose menor número de pacientes con estadía inferior a 5 días.

El estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) muestra una elevación de las proteínas que no se acompaña de hipercitosis (disociación albuminocitológica) (7,8). El comportamiento de las características del LCR fue similar, exceptuando el reporte de pleocitosis, reportándose mayor para el periodo 1997-2005 (49,1%) con respecto al primero de 13%, aunque para estas edades no se espera encontrar células en el LCR además de que

un número de células entre 1-50 xmm³ ponen en duda el diagnóstico del SLGBS, las punciones traumáticas en mayor número para el segundo periodo podrían explicar este fenómeno.

En la fase de recuperación; los signos neurológicos regresan en orden inverso al que aparecieron luego de 1 a 2 semanas de estabilidad en los síntomas. La recuperación puede ser total o dejar secuelas motoras o sensitivas hasta en un 20% de los casos (6, 17). Se describe el SLGBS como una enfermedad con relativo buen pronóstico, con periodos de hospitalización y rehabilitación prolongados. Se reporta en la literatura internacional una mortalidad de 3 a 5% y un porcentaje de discapacidad del 10 a 22% (18). En las series del presente estudio no se reportó mortalidad, sin embargo se evidencia un alto índice de discapacidad para el momento del egreso en el periodo 1997-2005. Llama la atención que disminuyó el número de pacientes con control fisiátrico y de rehabilitación ambulatorio de 73% en el primero a 54,3% en el segundo. De igual forma, aumentó el número de pacientes en los cuales se desconoce la evolución o abandonaron el control fisiátrico y/o rehabilitación de 26,9% a 45,6%. Sólo se reportó un caso de recaída para el segundo periodo. No contamos con estudios longitudinales que permitan establecer su evolución post-egreso, pero el aumento de los casos no controlados y la disminución de los controlados hace inferir que no se está transmitiendo a los pacientes la importancia de la rehabilitación ambulatoria, sin olvidar que puede estar influyendo la distancia de los centros de rehabilitación médica.

En cuanto al tratamiento, la experiencia clínica reportada en la bibliografía se centra en cuatro modalidades terapéuticas: uso de esteroides, inmunoglobulina hiperrinmune, plasmaférésis o exanguinotransfusión repetida (19,20,21). No se describe el uso de esteroides para el primer estudio, pero sí el uso de la plasmaférésis. Se ha demostrado que acorta el tiempo de logro de la marcha independiente, el tiempo de estadía en ventilación mecánica y menor grado de discapacidad al egreso (17). González Mata y col. 1995 reportó el uso de esta modalidad en 2 casos, sin complicaciones aparentes. Para el segundo periodo se reportó utilización de plasmaférésis en preescolar de 2 años, a los 13 días de instalada la parálisis flácida con recuperación parcial, probablemente influenciado por el tiempo de inicio de la terapia, número de sesiones y evolución del cuadro clínico.

Se recomienda el uso de la plasmaférésis entre 12 horas y seis días del inicio de la enfermedad, entre cinco y diez sesiones en días alternos con recambios de 200 a 250 ml/kg (16,21). Esta modalidad terapéutica es suplantada por el uso de inmunoglobulinas a partir del año 2000 en nuestro hospital. Diferentes estudios han concluido que esta terapia mejora la evolución, reduce la necesidad de intubación y ventilación mecánica, acorta la estadía en UCIP y promueve la deambulación más rápida (3, 7, 16).

Se utilizan los siguientes esquemas: 2 g/kg de peso por

ciclo (400 mg/kg/día) una vez al día por cinco días o en dos días 1g/kg/día, en pacientes con menos de 15 días de iniciada la enfermedad, pudiendo repetirse hasta dos ciclos más con intervalo de una semana si no hay mejoría. Pocas complicaciones hacen de ésta una terapéutica de elección (3, 16).

El Síndrome de Landry Guillain Barré Strohl (SLGBS) afecta a niños y adultos de ambos sexos, en esta neuropatía post-infecciosa o auto-inmune, con afección de todo el sistema nervioso periférico, aguda, monofásica y auto-limitada, los estudios no muestran diferencias significativas en cuanto a los hallazgos clínico-epidemiológicos, a excepción del mayor compromiso de las extremidades superiores, niños que ameritaron VM y menor afección de nervios craneales y alteraciones de la sensibilidad para el periodo 1982-1992, con una disminución importante de los casos que siguieron control fisiátrico y de rehabilitación ambulatoria al egreso en el periodo 1997 - 2005.

De acuerdo a lo revisado en la bibliografía y a los nuestros se recomienda: determinar el grado de severidad del SLGBS según la escala propuesta por Paradiso (1999), manejo multidisciplinario, establecer un protocolo estandarizado para el tratamiento de los casos con SLGBS, iniciar la rehabilitación temprana para disminuir el índice de discapacidad de los casos con SLGBS y fomentar al egreso la necesidad de rehabilitación ambulatoria.

REFERENCIAS

1. Lu J, Sheikh K, Wu H, Zhang J, Jiang Z, Cornblath D. Physiologic – pathologic correlation in Guillain Barré Syndrome in children. *Neurol* 2000; 54:33-39.
2. Sánchez D, Busquet C, Quirós O, Debesa R. Síndrome de Guillain Barré: Patogenia, diagnóstico y cuidados críticos en pediatría. *Rev Cubana Pediatr* 2001; 73 (2): 95-105.
3. Papazian O, Alfonzo I. Polirradiculoneuropatías Autoinmunes Agudas. *Rev Neurol* 2002; 34: 169-177.
4. Ashbury A. Guillain Barré Syndrome: Historical Aspects. *Ann Neurol* 1990; 27 (Supl): S2-S6.
5. Ropper A. The Guillain Barré Syndrome. *N E J Med* 1992; 326(17):1130-1135.
6. Rantala H, Uher M, Niemele M. Ocurrence, clinical manifestation and prognosis of Guillain Barré Syndrome. *Arch Dis Child* 1991; 66: 706-708.
7. González, A. y col. Síndrome de Landry Guillain Barre Strohl: 63 casos en menores de 13 años. Hospital Central "Antonio Marta Pineda". Barquisimeto, Venezuela. Mayo 1982 a Febrero de 1992. *Boletín Médico de Postgrado*; 11(2) 1995
8. LaCruz-Rengel y col. Síndrome de Guillain Barré en Niños. Experiencia en el Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida. Enero de 1990 Marzo de 2003. *Archi Venezo Puer Pediat* 2003; 66 (3): S: 14
9. Odaka M, Yuki N, Hirata K. Anti-GQ1b IgG antibody syndrome: clinical and immunological range. *J Neurol*

- Neurosurg Psychiatry. 2001; 70: 50-5.
10. Kaida K, Kusunoki S, Kamakura K, et al. Guillain-Barré syndrome with antibody to a ganglioside, N-acetylgalactosaminyl GD1a. Brain. 2000; 123: 116-24.
 11. Hart D, Rojas L, Rosario J. Childhood Guillain Barré Syndrome in Paraguay 1990 to 1991. Ann Neurol 1994; 36: 856-863.
 12. Olive J, Castillo C, Castro M, De Cuadres C. Epidemiologic Study of Guillain Barré Syndrome in Children < 15 years of age in Latin America. J Infect Dis 1997; 175 (Supl 1): S160-S164.
 13. Delanoe C, Sebire G, Landrieu P: Acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy in children: clinical and electrodiagnostic studies. Ann Neurol 1998; 44: 350-356.
 14. Paradiso G, Trippoli J, Galicchio S, Fejerman N. Epidemiological, clinical and electrodiagnostic findings in childhood Guillain Barré Syndrome: A reappraisal. Ann Neurol 1999; 46(5): 701-707.
 15. Uzcátegui, A. y col. Síndrome de Landry Guillain Barré Strohl en niños. Experiencia en el Hospital Pediátrico "Dr. Agustín Zubillaga" en los años 1997-2005. (Trabajo por publicar).
 16. Singhi S, Jayshree M, Singhi P, Banerjee S, Prabhakar S. Intravenous Inmunoglobulin in Very Severe Childhood Guillain Barré Syndrome. Ann Trop Pediatr 1999; 19: 167-171.
 17. Mckhann G. Guillain Barré Syndrome: Clinical and Therapeutic Observations. Ann Neurol 1990; 27 (Supl): S13-S16.
 18. Kleyweg R, Van der Meché F, Loonen M, De Jonge J, Knip B. The natural history of the Guillain Barré Syndrome in 18 children and 50 adult. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1989; 52:853-856.
 19. Mellado, P. Sandoval, P. Variantes regionales del Síndrome de Guillain-Barré. Cuadernos de Neurología.2005.<http://escuela.med.puc.cl/publ/Cuadernos/2002/VariantesRegionales.html>
 20. Parellada, J. Hidalgo, O. Comportamiento de los pacientes con Síndrome de Guillain - Barre Grave. Revista Cubana de Medicina Intensiva y Emergencias. 2005 http://www.bvs.sld.cu/revisitas/mie/vol1_1_02/mie12102.htm
 21. Singhi S, Jayshree M, Singhi P, Banerjee S, Prabhakar S. Intravenous Inmunoglobulin in Very Severe Childhood Guillain Barré Syndrome. Ann Trop Pediatr 1999; 19: 167-171.