

Presentación de caso

Hospital Pediátrico Provincial José Martí Pérez. Sancti Spíritus

Síndrome de Guillain Barré en edad pediátrica. Presentación atípica.

Guillain Barré syndrome in pediatric age. Atypical presentation.

Dra. Yamirka de la Caridad Revilla Ortiz¹, Dra. María de la Caridad Castellón García², Dra. Marisela Chaviano Castillo³, Dra. Sarababel Taño Rodríguez⁴, Dr. Ariel Osmani Gómez García⁵

Especialista de 1er grado en Medicina General Integral y Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico Provincial José Martí Pérez. Sancti Spíritus. Cuba¹
yamirka.ro@ssp.sld.cu

Especialista de 1er grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico Provincial José Martí Pérez. Sancti Spíritus. Cuba.²

Especialista de 1er grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Provincial José Martí Pérez. Sancti Spíritus. Cuba.³

Especialista de 1er grado en Medicina General Integral y Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico Provincial José Martí Pérez. Sancti Spíritus. Cuba.⁴

Especialista de 2do grado en Neurología. Máster en Educación Médica Superior. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial José Martí Pérez. Sancti Spíritus. Cuba.⁵

RESUMEN

Fundamento: el síndrome de Guillain Barré es una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de naturaleza autoinmune infrecuente en edad pediátrica, cuando se presenta se inicia con una debilidad muscular progresiva que en este caso no se presentó así. **Presentación de un caso:** se describe una forma atípica de presentación de este síndrome en una niña de 9 años que ingresa en servicio de neurología con diagnóstico de parálisis facial, esta como primera manifestación clínica y a los tres días posteriores inicia la debilidad muscular ascendente progresiva y los otros síntomas propios de la enfermedad. **Conclusiones:** la paciente tuvo una evolución clínica satisfactoria. Es por ello que siempre que se tenga un paciente con diplegia facial y aparezca una debilidad muscular progresiva con el antecedente de manifestaciones respiratorias o digestivas u otras de las causas se debe pensar en síndrome de Guillain Barré para realizar un diagnóstico y tratamiento oportunos, que impidan la progresión de la enfermedad y evitar complicaciones.

DeCS: SINDROME DE GUILLAIN-BARRE/diagnostico, SINDROME DE GUILLAIN-BARRE/quimioterapia, SINDROME DE GUILLAIN-BARRE/rehabilitación, NIÑO

Palabras clave: síndrome Guillain Barré, polineuropatía, diplegia facial, diagnóstico, tratamiento, niño

SUMMARY

Background: The syndrome of Guillain Barré is an acute desmyelinizing inflammatory polyradiculoneuropathy disease of autoimmune nature infrequent in pediatric age, the disease begins with a progressive muscular weakness but in this case it was not like that. **Case presentation:** An atypical way of presentation of this syndrome was described in a 9 year old girl who was admitted to the hospital in the service of neurology complaining of facial paralysis as a first clinical manifestation and after three days she began with a muscular weakness, ascending and progressive and other symptoms of the disease. **Conclusion:** The patient had a satisfactory clinical evolution. That is why whenever there is a patient complaining of facial diplegia, progressive muscular weakness with ascending digestive and respiratory

manifestations or other symptoms doctors must think of a syndrome of Guillain Barré to do the timely diagnosis and treatment so as to impede the progression of the disease and avoid complications.

MeSH: GUILLAIN-BARRE SYNDROME/diagnosis, GUILLAIN-BARRE SYNDROME/drug therapy, GUILLAIN-BARRE SYNDROME/rehabilitation, CHILD

Key words: syndrome of Guillain Barré (SGB), polyneuropathy, facial diplegia, diagnosis, treatment, child

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de origen desconocido¹. Otros autores la definen como una parálisis flácida arrefléxica aguda, clasificándola en cuatro subgrupos: polineuropatía inflamatoria aguda desmielinizante, neuropatía axonal motora sensitiva, neuropatía axonal motora y síndrome de Miller Fisher, donde la forma aguda desmielinizante es la más frecuente y se asocia en el 30 % y 50 % de los pacientes afectados con toma de pares craneales². Su fisiopatología no está completamente aclarada, pero existen autores que plantean que la presencia de un organismo infeccioso induce una respuesta inmunológica de origen tanto humoral como celular, la que produce una reacción cruzada contra la vaina de mielina de los nervios periféricos causando su destrucción, de allí se deriva la sintomatología clínica que aparece¹. En 1916 Guillain y Barré señalaron la importancia de la disociación albúminocitológica para el diagnóstico clínico. El SGB afecta a todas las edades desde la época de lactante a la vejez, siendo menor su frecuencia, benignidad y recuperación completa en edad pediátrica^{3,4}. En el 60 % de los pacientes con este síndrome se recoge el antecedente de una infección respiratoria o gastrointestinal bacteriana o viral, varias semanas antes del inicio de los síntomas neurológicos entre los que se encuentran: *Campilobacter jejuni*, Citomegalovirus, virus del Epstein barr, *Mycoplasma pneumoniae* y Herpes simple. También se asocia a la administración de vacunas (Influenza, Antirrábica) y a enfermedades sistémicas (Lupus eritematoso sistémico, Sarcoidosis y Linfoma Hodgkin)¹. Los síntomas clínicos iniciales consisten en una deficiencia motriz relativamente simétrica en su inicio se presenta con mayor frecuencia en miembros inferiores y suele alcanzar progresivamente a los superiores, el tronco, los músculos de la deglución, fonación y respiración; además del defecto motor es una característica importante de esta enfermedad la hipotonía muscular y la hiporreflexia o arreflexia profunda de los segmentos afectados, esto trae por consiguiente un serio compromiso de la mecánica ventilatoria que pone en peligro la vida del paciente, pero existen además formas atípicas de presentación que hacen difícil el diagnóstico y por tanto el tratamiento oportuno⁴.

Esta enfermedad consta de tres fases: progresión, estabilización y regresión, donde los resultados a obtener son satisfactorios cuando se aplica un tratamiento adecuado en la fase de progresión con el objetivo de detener la misma. En el caso que se describe la novedad es la forma de presentación como una diplejía facial, forma de presentación atípica de este síndrome y luego la debilidad muscular al transcurrir tres días.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 9 años con antecedentes de catarro común aproximadamente de 15 días que ingresó en sala de neurología, con parálisis facial periférica. Los padres notaban la dolencia desde hacía tres días, específicamente del lado izquierdo. En su área de salud el médico que la examina identifica manifestaciones en ambos lados de la cara, por lo que se decide su traslado al hospital pediátrico con diagnóstico de parálisis facial periférica idiopática, una vez allí se ingresa para estudio, al otro día del ingreso comienza a quejarse de debilidad muscular en los cuatro miembros por lo que es valorada en conjunto por pediatría y neuropediatría. Al examen físico neurológico se constató una parálisis facial periférica bilateral a predominio izquierdo, lenguaje disártrico de tipo parético, marcha parética, hipotonía muscular generalizada, debilidad muscular en los cuatro miembros a predominio proximal y simétrica, así como marcada hiporreflexia generalizada, con arreflexia aquileana, además de manifestaciones autonómicas (hipertensión y taquicardia). Se planteó la posibilidad de un síndrome de Guillain Barré en fase de progresión de la enfermedad, por lo que se decide su traslado a unidad de cuidados progresivos para mejor manejo de la paciente. En relación con los complementarios se le realizó:

- Punción lumbar: correspondiente al estudio citoquímico: se observa la presencia de disociación albumino citológica (células en 8×10 g/l y proteínas en 0,85 g/l).

- Estudio de neuroconducción (realizado a los diez días de evolución del proceso) donde se informa: compromiso mielínico-axonal severo mixto de miembros superiores bilateral y compromiso mielínico-axonal moderado a severo de miembros inferiores bilateral.

En la unidad de cuidados progresivos se inicia tratamiento con intacglobín a razón de 400mg/kg/día, en una dosis diaria durante cinco días, con lo cual se logra estabilizar la progresión de la sintomatología, por lo que en ningún momento del tratamiento necesitó de ventilación asistida, a los siete días de su estancia en cuidados progresivos se decide su traslado a sala de neurología, donde se inicia la fisioterapia, la cual continuó en su área de salud. Al transcurrir 65 días en la evaluación de consulta externa, solo se constató una ligera paresia facial del lado izquierdo con recuperación total de la fuerza muscular en los cuatro miembros, así como del tono muscular y los reflejos osteotendinosos y ya a los 110 días nada positivo al examen físico neurológico.

DISCUSIÓN

La paciente del caso expuesto presentó una forma atípica de la enfermedad la que se comporta de manera benigna similar a lo referido en bibliografías revisadas en las que el síndrome de Guillain Barré en la edad pediátrica es poco frecuente, casi siempre tienen el antecedente de haber presentado previamente una infección respiratoria o gastrointestinal ya sea viral o bacteriana¹⁻⁴. Muchas veces no se presenta en el niño como en el adulto pudiendo tener formas atípicas de presentación como son: iniciarse como un dolor lumbar y posteriormente aparecer la afectación motora progresiva, como un Miller Fisher con todas sus características y como una diplejía facial⁵. La sintomatología que presentó la paciente fue precisamente una diplejía facial y posteriormente el resto de la sintomatología que se presenta en dicho síndrome, todo lo cual coincide con otros estudios⁶⁻⁸. La forma de presentación puede dificultar el diagnóstico y tratamiento en etapas tempranas de la enfermedad y con ello la recuperación efectiva del paciente⁸, por lo que se debe tener presente este tipo de manifestación para establecer un diagnóstico de Guillain Barré. Existen otras patologías que pueden presentar una diplejía facial tales como: enfermedad de Lyme, la que se presenta en zonas endémicas de esta enfermedad, eritema crónico al cual lo caracteriza un rash no presentado en la paciente, esclerosis múltiple, infección por Herpes simple, hipertensión endocraneana benigna y poliarteritis nodosa. En los casos que se presentan como una diplejía facial del 27 al 50 % de ellos pueden tener afectación de otros pares craneales con la posibilidad de concomitar con disfagia y disartria, de la misma manera que pueden tener una afectación de la mecánica respiratoria por parálisis de dichos músculos, requiriendo para ello de ventilación asistida; lo que no ocurre con la paciente, a pesar de tener esta forma de presentación. En estos casos se utiliza el mismo tratamiento protocolizado para el resto de las formas de presentación, siempre tienen un pronóstico muy bueno si se toman todas las medidas necesarias, el 85 % de los casos se recupera, pero es crucial la fisioterapia que representa algo importante en la rehabilitación rápida y global⁹⁻¹¹.

CONCLUSIONES

La paciente a los tres meses de egresada tuvo una evolución clínica satisfactoria con franca recuperación de la diplejía facial y de la afectación motora tras el uso de sesiones de fisioterapia.

Siempre que se tenga un paciente con diplejía facial y posteriormente aparezca una debilidad muscular progresiva con el antecedente de manifestaciones respiratorias o digestivas u otras de las causas mencionadas en la discusión se debe pensar en síndrome de Guillain Barré, para así poder diagnosticarlo precozmente e iniciar un tratamiento oportuno encaminado a detener la progresión de la enfermedad y evitar complicaciones que pueden llevar hasta la muerte.

BIBLIOGRAFÍA

1. Puga TM, Padrón SA, Bravo PR. Síndrome de Guillain Barré. Rev Cub Med Mil. 2003 Abri-jun; 8(2): 1-6. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572003000200009&lng=es&nrm=iso&tlng=es
2. ninds.nih.gov [Internet]. Estados Unidos: Síndrome de Guillain-Barré. [Revisado 2009Dec 18]. Available from: http://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/el_sindrome_de_guillain_barre.htm

3. Erazo Torricelli R. Guillain Barré síndrome in pediatrics. *Medicina (B Aires)*. 2009;69(1 Pt 1):84-91. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19240005>
4. Ramírez Burgos-Ganuzá CR, Alas Valle DA, Vergara-Galán PE, Ortez González C. Guillain Barre syndrome in the paediatric age: epidemiological, clinical and therapeutic profile in a hospital in El Salvador. *Rev Neurol*. 2009 Mar; 48(6):292-6..Disponible en: <http://www.revneurolog.com/sec/resumen.php?or=pubmed&id=2008560>
5. Ramos Barroso AA. Polineuropatía y Síndrome de Guillain-Barré. *Enfermedades del sistema nervioso*. [Internet]. Sancti Spiritus. [Citada 15/10/2009]. Disponible en: <http://www.emagister.com/curso-polineuropatia-sindrome-guillain-barre-enfermedades-sistema-nervioso/patogenia-cuadro-clinico-diagnostico-tratamiento-sindrome-guillain-barre>
6. Pier DB, Hallbergson A, Peters JM. Guillain Barré syndrome in a child with pain; lessons learned from a late diagnosis. *Acta Paediatr*. 2010 Oct;99(10):1589-91. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20456276>
7. Sánchez MD, Busaet GC, Quirós VO, Debesa FR. Síndrome de Guillain Barré: Patogenia, diagnóstico y cuidados críticos en Pediatría. *Rev Cubana Pediatr*. 2001; 73(2):95-105. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol73_2_01/ped04201.htm
8. Kamihiro N, Higashiwa M, Yamamoto T, Yoshino A, Sakata K, Nacida Y, et al. Inoue M acute motor-sensory axonal Guillain Barré syndrome with unilateral facial nerve paralysis after rotavirus gastroenteritis in a 2 years old boy. *J Infect Chemother*. 2012 Feb;18(1):119-23. Available from: <http://www.springerlink.com/content/43v23470r4h36396/>
9. - Zaldívar JM, Sosa J, García D. Miller Fisher. A propósito de un caso. *Rev. Ciencias Médicas de Pinar del Río*. 2011 Abr-jun; 15(2): 51 – 53. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1561-31942011000200024&script=sci_arttext
10. Micó I, Aliaga P, Martín P, Pérez-Gramunt A. Dolor lumbar con rechazo a la deambulaci3n como modo de presentaci3n de un s3ndrome de Guillain Barré. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66(1):100 – 101. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es/revistas/anales-pediatria-37/dolor-lumbar-miembros-inferiores-rechazo-deambulacion-como-13097766-cartas-al-editor-2007>
11. Narayanan R, James N, Jaramillo M. Guillain Barré syndrome presenting with bilateral facial nerve paralysis: a case report. *Cases J*. 2008 Dec; 1(1):379. Available from: <http://www.casesjournal.com/content/1/1/379>