

Variante atípica del Síndrome de Guillain-Barré en pediatría: A propósito de un caso (*Atypical variant of Guillain-Barré Syndrome in pediatrics: Regarding a case*)

Arturo Gabriel Faieta-Lasaracina¹, Alfredo Salazar¹, Oriana Estefania Sayago-Dávila¹, Margliudys Yeczibeth Urdaneta-Lujano¹, Johana Karin Villamizar-Marquina², María Teresa Becerra Rondón², Jazmín Santiago²

¹ Escuela de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes, Mérida Venezuela.

² Departamento de Puericultura y Pediatría. Instituto Autónomo Universitario de Los Andes. Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes, Mérida Venezuela.

Recibido: 18 de Octubre de 2022.

Aceptado: 17 de Enero de 2023.

Publicado online: 1 de Mayo de 2023.

[CASOCLÍNICO]

PII: S2477-9369(22)110014-CC

Resumen(español)

El síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad autoinmunitaria, manifestada a partir de procesos inflamatorios que dan lugar a una polirradiculoneuropatía de instauración aguda, siendo la principal causa de parálisis flácida a nivel mundial. Se reporta el caso de paciente preescolar femenino, de 5 años de edad, previamente sana, quien acude a la emergencia pediátrica por presentar sintomatología clínica de 2 horas de evolución, caracterizado por debilidad, sialorrea y somnolencia, con antecedente de traumatismo craneoencefálico el día previo. Al examen físico se evidencia deterioro neurológico (GCS: 07/15 puntos), ameritando ventilación mecánica, y posterior evolución a tetraplejía. En vista de hallazgos clínicos y paraclínicos, se concluye diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré. La importancia del reporte radica en dar a conocer la existencia de esta entidad, ya que excepcionalmente, se presentan casos de neuropatía axonal sensitivo-motora aguda, un subtipo severo de la patología, lo que implica una baja sospecha diagnóstica y retraso del tratamiento.

Palabrasclave(español)

Síndrome de Guillain-Barré, Poliradiculoneuropatía, Cuadriparesia, Desmielinizante, Inmunoglobulinas.

Abstract(english)

Guillain-Barré syndrome is an autoimmune disease manifested by inflammatory processes that lead to an acute polyradiculoneuropathy, being the main cause of flaccid paralysis worldwide. It's reported a case of a 5-year-old female preschool patient, previously healthy, who goes to the pediatric emergency for presenting clinical symptoms of two hours of evolution, characterized by weakness, sialorrhea and drowsiness, with traumatic brain injury history the day before. Physical examination shows neurological deterioration (GCS: 07/15 points), requiring mechanical ventilation, and subsequently evolving to quadriplegia. In view of clinical and paraclinical findings, a diagnosis of Guillain-Barré Syndrome is concluded. The importance of the report lies in making known the existence of this entity, since exceptionally, cases of acute sensory-motor axonal neuropathy occur, a severe subtype of the pathology, which implies a low diagnostic suspicion and delay in treatment.

 **Autor de correspondencia:** Dr. Arturo Faieta. Facultad de Medicina, Universidad de los Andes. Mérida – Estado, Mérida. Venezuela. Email: arturofaietal@gmail.com

Keywords(english)

Guillain-Barré syndrome, Polyradiculoneuropathy, Quadriparesis, Demyelinating, Inmunoglobulins.

Introducción

El síndrome de Guillain-Barré, es una poliradiculoneuropatía inmunomediada, relativamente rara, que se presenta en 0.34-1.34 casos por cada 100.000 personas, siendo menor la incidencia en la población pediátrica, que en adultos. Así mismo, el sexo masculino es 1.5 veces más afectado, en relación con el sexo femenino(1). Actualmente es reconocida como patología heterogénea debido a sus múltiples variantes, de las cuales los subtipos desmielinizantes son los más frecuentes, (aproximadamente 85-90%), no siendo así las formas axonales, dentro de las cuales, la neuropatía axonal sensitivo-motora aguda, corresponde solo 5 al 10% de los casos de predominio en el continente asiático(2). Más del 90% de los casos de pacientes diagnosticados con formas desmielinizantes, alcanza un pico de deterioro neurológico en 2 a 4 semanas, seguido de la regresión de este. La neuropatía axonal sensitivo-motora aguda es caracterizada por presentar un curso más severo de la patología, con frecuencia asociado a dependencia de ventilación mecánica(3).

En el marco de estos planteamientos, el presente estudio trata sobre un caso clínico de la variante atípica del Síndrome de Guillain Barré; la neuropatía axonal sensitivo motora aguda, una patología que en vista de ser la última variante descrita

del Síndrome con una disminuida frecuencia, principalmente en edad pediátrica, tiene un bajo registro en su descripción(4), por lo cual es importante el reporte de los casos para dar a conocer la patología con la finalidad de que los profesionales de la salud puedan realizar el diagnóstico y tratamiento apropiado para brindar una mejor evolución y pronósticos de los pacientes(5).

Caso clínico

Se plantea caso de preescolar femenino de 5 años de edad, natural de Mérida y procedente de Ejido, sin antecedentes familiares, patológicos y epidemiológicos relevantes, cuya abuela refiere inicio de enfermedad actual el día 26/10/2021, posterior a caída desde una silla sufriendo traumatismo en región occipital, sin pérdida del estado de consciencia. Posteriormente, el día 27/10/2021 a las 8:00 am, aproximadamente, presenta debilidad generalizada y palidez cutáneo-mucosa, como concomitante sialorrea abundante y somnolencia, motivo por el cual es llevada a ambulatorio de la localidad, en el cual valoran y deciden referir al IAHULA donde se decide su ingreso.

Al examen físico de ingreso, paciente en malas condiciones clínicas, afebril, hidratada con marcada palidez cutáneo mucosa y cianosis peribucal, extremidades simétricas, eutróficas, sin edema. Neurológico: inconsciente, con Escala de Coma de Glasgow (ECG) 7/15 puntos dadas por respuesta verbal (RV): 1 punto, respuesta ocular (RO): 1 punto, respuesta motora (RM): 5 puntos, motivo por el cual es admitida en el área de Unidad de Cuidados Especiales Pediátricos (UCEP) con el diagnóstico de traumatismo craneoencefálico severo por clínica, y en vista de marcado deterioro neurológico se decide manejo de la vía aérea y ventilación mecánica.

Ante clínica y mecanismo de trauma, se realiza Tomografía axial computarizada cerebral simple, en la que se evidencia borramiento de los surcos y cisuras en relación con edema cerebral difuso (figura 1), por lo que se mantiene con medidas antiedema y protocolo de Traumatismo craneoencefálico.

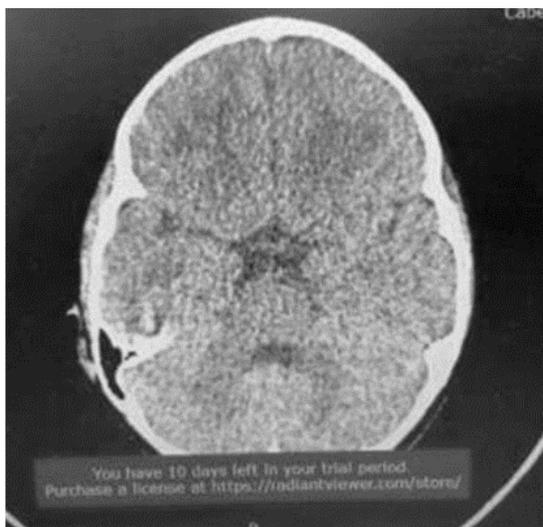


Figura 1. Tomografía computarizada cerebral en la que se evidencia borramiento de surcos y cisuras.

Tabla 1. Perfil hematológico.

Fecha	Parámetros					
	Hemoglobina (mg/dl)	Hematocrito (%)	Leucocitos (mm ³)	Neutrófilos (%)	Linfocitos (%)	Glicemia (mg/dl)
27/10/21	12.2	34	11700	94	6	--
29/10/21	10.5	32	17300	73	27	101
01/11/21	10.1	31.3	14200	73	27	--
08/11/21	8.2	23.3	8300	90.4	6.7	--
12/11/21	12.4	34.4	19400	58.3	13.2	--
16/11/21	10.8	31.2	10000	87.4	9.9	115

Durante el segundo día de hospitalización, presenta alzas térmicas cuantificadas en 41°C, que no cede con la administración de AINES, por lo que se plantea sospecha de neuroinfección de etiología a precisar, iniciando terapia antimicrobiana y antiviral, se solicitan paraclínicos para confirmación de foco infeccioso (tabla 1, tabla 2, tabla 3). No obstante, ante resultados negativos se descarta el diagnóstico de neuroinfección y se omite antibioticoterapia

En vista de cuadriparesia aguda, la paciente es valorada por el servicio de Neurocirugía, quienes indican la realización de Tomografía computarizada de columna cervical para descartar Traumatismo raquimedular. Dicho estudio es realizado el día 29/10/2021, reportando Rectificación de columna cervical. Sin embargo, ante la presencia de deterioro motor y muscular de las extremidades, se solicita Resonancia Magnética de columna cervical, realizada el día 01/11/2021, donde se reporta Rectificación de columna cervical (figura 2). Sin más hallazgos que expliquen cuadriparesia y con ausencia de mecanismo de trauma importante, servicio de neurocirugía descarta el diagnóstico de traumatismo

Tabla 2. Estudios serológicos

Serología	Fecha	Resultado
Sars- Cov 2	29/10/21	Negativo Ig M Negativo Ig G
Test de Elisa Epstein Barr	30/10/21	Negativo Ig M
Test Toxoplasmosis	31/10/21	Negativo Ig G
Test Elisa Rubeola	30/10/21	Negativo Ig M Negativo Ig G
Test Elisa para Citomegalovirus	30/10/21	Positivo Ig M Negativo Ig G
Test virus de herpes simplex	30/10/21	Negativo Ig M Negativo Ig G
VIH	30/10/21	No reactivo
VDRL	30/10/21	No reactivo

craneoencefálico y cierra interconsulta en vista de no contar con criterios quirúrgicos.

Posteriormente se solicita valoración por el servicio de Medicina Física y Rehabilitación, quienes realizan estudio de Velocidad de Conducción en nervios peroneo profundo y cubital izquierdo, no hallándose respuesta motor en los mismos, similar a lo observado en las polirradiculoneuropatías. Durante su evolución, persiste con puntaje en la ECG 06/15 puntos, dado por RO: 4 puntos, RV: 1 punto y RM: 1 punto. Se inicia tratamiento con inmunoglobulina vía intravenosa, durante cinco días. Posterior al cumplimiento de esta, se evidencia recuperación de movimientos cefálicos y de cuello, realizando movimientos voluntarios en el plano vertical y horizontal y así como movimientos de masticación por lo que se decide iniciar deshabitación

Tabla 3. Estudio citoquímico y Gram de líquido cefalorraquídeo

Fecha	05/11/21	23/11/21
Examen físico	Transparente Incoloro Ph: 9 Densidad 1.008 Coágulos -	Transparente Incoloro Ph: 8 Densidad 1.008 Coágulos -
Examen químico	Proteínas + 9 mg/dl (VN: 15-45) Glucosa 64 mg/dl (VN: 50-80) Pandy - Sangre: +	Proteínas + 82 mg/dl (VN: 15-45) Glucosa 50 mg/dl (VN: 50-80) Pandy - Sangre: trazas
Examen microscópico	Células: 111/mm ³ , S.N: 50%, linf 50% Examen directo: Eritrocitos 0 xc, leu 0xc, piocitos 0xc, bacterias ausentes GRAM: no reportados	Células: 55/mm ³ , linf 100% Examen directo: Eritrocitos 0 xc, leu 0xc, piocitos 0xc, bacterias ausentes GRAM: se observan polimorfonucleares de 0 a 1 x c. Cocos gram + moderados.

de ventilación mecánica. Sin embargo, se observan escasas ventilaciones superficiales espontáneas.

Debido a soporte ventilatorio prolongado cumple con criterios para realización de traqueostomía y gastrostomía, es llevada a mesa operatoria sin eventualidades, manteniéndose posteriormente bajo parámetros ventilatorios protectores mínimos, progresando a tolerancia de T de Ayre sin requerimiento de oxígeno suplementario. Dada evolución clínica satisfactoria con puntaje de ECG 15/15 puntos y fuerza muscular miembros superiores (FM MMSS) 2/5 puntos, fuerza muscular miembros inferiores (FM MMII) 0/5 puntos, se decide egreso de la UCEP y traslado a sala de hospitalización, donde continúa terapias y recuperación nutricional, a cargo del servicio de Medicina Física y Rehabilitación y servicio de Nutrición Clínica, respectivamente.

Por otro lado, en vista de integridad neurológica y estabilidad hemodinámica, así como ausencia de criterios de apoyo ventilatorio y manejo apropiado de secreciones, se inicia oclusión de traqueostomo, evidenciándose adecuada tolerancia, con valores de saturación de oxígeno aire ambiente superior a 94%,

Ante progresión de mejoría de cuadro clínico, con ECG 15/15 puntos, FM MMSS: 3/5, FM MMII 1/5, sin gastrostomo, con oclusión de traqueostomo, se decide Alta Médica con instrucciones a familiares para continuar terapias y seguimiento por servicios pertinentes.

Actualmente, se mantiene en terapias de rehabilitación con mejoría de fuerza muscular global de 5/5.

Discusión

La neuropatía axonal sensitivo motora aguda, es una de las cuatro variantes principales del Síndrome de Guillain Barré, originada por reacciones cruzadas entre epítopos producto de procesos infecciosos previos, y aquellos encontrados sobre el axolema de nervios periféricos motores y sensitivos. Como consecuencia, la injuria axonal conlleva a bloqueo de la conducción del impulso nervioso, determinando una clínica con evolución desfavorable(6), en comparación con la forma clásica desmielinizante, caracterizada por debilidad simétrica progresiva de inicio distal(7). En asociación al caso planteado, el curso clínico desde el inicio de sintomatología, hasta el pico de deterioro neurológico, describe un proceso de instauración y progresión súbita, con establecimiento de cuadriplejía en un período de 48 horas posterior al ingreso hospitalario,

previa debilidad generalizada, en ausencia de patrón ascendente, no cumpliéndose así, criterios clínicos de sospecha de las formas típicas de esta neuropatía periférica(8).

El diagnóstico es fundamentalmente clínico y se confirma con la presencia de disminución de la velocidad de conducción o latencias aumentadas en el electromiograma y disociación albúmino-citológica en líquido cefalorraquídeo, la cual puede mantenerse ausente durante estadios tempranos de la patología(2). Ahora bien, la presentación clínica inicial de la paciente, así como la ausencia de antecedentes de relevancia, implicó retraso diagnóstico de la entidad clínica. Posterior a la exclusión de sospechas diagnósticas iniciales, fundamentadas en el mecanismo de trauma, es realizada prueba electrofisiológica, donde se confirma bloqueo de conducción en los nervios motores y sensitivos, estudio que confirma polirradiculoneuropatía, iniciándose tratamiento farmacológico con Inmunoglobulina 0.5g/kg/día; 9g VEV cada 6 horas por 5 días, evidenciando mejoría en fuerza muscular cefálica.

El caso planteado expone una forma atípica de presentación del síndrome de Guillain- Barré en pacientes pediátricos, no hallándose evidencia clínica, ni paraclínica de antecedentes de importancia, sugestivos de agentes causales de la reacción inmunomediada, de progresión súbita. De esta forma, la contribución a la bibliografía actual sobre la variante permitirá establecer una sospecha diagnóstica precoz, con tratamiento oportuno



Figura 2. Resonancia magnética en T1 en la que se evidencia lordosis cervical rectificada.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto.

Consentimiento informado

El paciente autorizo la creación, emisión y publicación de este artículo

Referencias

1. Monique M. Guillain-Barré syndrome in children: Epidemiology, clinical features, and diagnosis. UpToDate. 2020. [\[Google Scholar\]](#)
2. Liu DY, Hollenbach JR, Gregorin JA, Wynbrandt JH. A Case of Acute Motor Sensory Axonal Neuropathy: A Variant of Guillain-Barré Syndrome, with Possible Syndrome of Irreversible Lithium-Effectuated Neurotoxicity. Case Rep Med. 2020; 20; 2020:4683507. doi: 10.1155/2020/4683507. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
3. Chandrashekar S, Dimachkie M. Guillain-Barré syndrome in adults Pathogenesis, clinical features and diagnosis. UpToDate. [\[Google Scholar\]](#)
4. Carregal M, Camila A, Yarcho M. Síndrome de Guillain-Barré variante axonal en pediatría: reporte de caso. Acta Neurol Colomb 2021; 37: 24-6 [\[Google Scholar\]](#)
5. Estrade S, Guiomard C, Fabry V. Prognostic factors for the sequelae and severity of Guillain-Barré syndrome in children. Muscle Nerve. 2019; 60: 716-23. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
6. Lange D, Robinson J. Immune-mediated neuropathies. UpToDate. 2021. [\[Google Scholar\]](#)
7. Yoon MS, Pitarokoli K, Sturm D, Haghikia A, Gold R, Fisse AL. Treatment of an acute motor and sensory axonal neuropathy with propionate in a 33-year-old male. Ther Adv Neurol Disord. 2018; 11: 1756286418809580. doi: 10.1177/1756286418809580. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
8. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, Bateman K, Ferreira MLB, Cornblath DR, van Doorn PA, Dourado ME, Hughes RAC, Islam B, Kusunoki S, Pardo CA, Reisin R, Sejvar JJ, Shahrizaila N, Soares C, Umapathi T, Wang Y, Yiu EM, Willison HJ, Jacobs BC. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol. 2019; 15: 671-83. doi:

10.1038/s41582-019-0250-9 [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

Como citar este artículo: Faieta-Lasaracina AG, Salazar A, Sayago-Dávila OE, Urdaneta-Lujano MY, Villamizar-Marquina JK, Becerra Rondón MT, Santiago J. Variante atípica del Síndrome de Guillain-Barré en pediatría: A propósito de un caso. *Avan Biomed.* 2022; 11:114-18



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.



<https://me-qr.com/F1rqC80a/>