



BENEMÉRITA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE PUEBLA

FACULTAD DE MEDICINA

HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

TESIS

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD EN

PEDIATRÍA

TITULO

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS DEL SÍNDROME
DE GUILLAIN-BARRÉ EN PACIENTES DEL HOSPITAL PARA EL
NIÑO POBLANO EN EL PERIODO 2015-2019**

PRESENTA

Dr. Josué Rogel Cuevas

DIRECTOR DE TESIS

Dra. Clara Elena Soto Zurita

ASESOR

Dra. Irma Pérez Contreras

REVISOR

Dra. Martha Rocío Cortés De la Barrera

PUEBLA, PUE. diciembre 2020

ÍNDICE

1. ANTECEDENTES.....	4
1.2 ANTECEDENTES ESPECÍFICOS.....	5
1.2.1 DEFINICIÓN	5
1.2.2 ANTECEDENTES HISTÓRICOS:.....	5
1.2.3 EPIDEMIOLOGÍA:	6
1.2.4 ETIOLOGÍA:	7
1.2.5 PATOGÉNESIS.....	9
1.2.6 CUADRO CLÍNICO Y VARIANTES CLÍNICAS:.....	10
1.2.7 DIAGNÓSTICO:	13
1.2.8 DIAGNÓSTICO DIFERENCIALES:.....	14
1.2.9 ESCALAS DE PRONÓSTICO Y FUNCIÓN:	15
1.2.10 TRATAMIENTO:.....	15
1.2.11 PRONÓSTICO:	18
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	18
3. JUSTIFICACIÓN.....	19
4. OBJETIVOS:	19
4.1 GENERAL.....	19
4.2 ESPECÍFICOS:	19
5. HIPÓTESIS:	20
6. MATERIAL Y MÉTODOS:	20
6.1 TIPO DE ESTUDIO	20
6.2 DISEÑO DEL ESTUDIO	20
6.3 POBLACIÓN BASE.....	20
6.4 POBLACIÓN DE ESTUDIO.....	20
6.5 TAMAÑO DE MUESTRA	20
6.6 TIPO DE MUESTREO	20
6.7 UNIDAD DE ANÁLISIS.....	20
7. CRITERIOS DE SELECCIÓN	20
7.1 DE INCLUSIÓN:	20
7.2 DE EXCLUSIÓN:	21

8. <u>OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES:</u>	21
9 ESTRATEGIA DE TRABAJO:	24
10 UBICACIÓN ESPACIO TEMPORAL DEL ESTUDIO.....	24
11. TECNICAS Y PROCEDIMIENTOS	24
12. RECOLECCION DE INFORMACIÓN	24
13. MÉTODOS PARA EL ANALISIS DE LOS DATOS.....	25
14. <u>ASPECTOS ÉTICOS</u>	25
15. <u>RECURSOS:</u>	26
16. <u>RESULTADOS</u>	27
17 <u>DISCUSIÓN:</u>	43
18. <u>CONCLUSIONES:</u>	46
19. <u>REFERENCIAS:</u>	48
20. <u>ANEXOS:</u>	51

1. ANTECEDENTES.

1.1 Antecedentes generales:

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es un trastorno de los nervios periféricos adquirido, se describe como una poli neuropatía aguda o subaguda inflamatoria, súbita y de etiología auto inmunitario, generalmente postinfeccioso. Se caracteriza por debilidad muscular progresiva y simétrica, ascendente y se acompaña de reflejos osteotendinosos disminuidos o abolidos. Es la causa más común de parálisis flácida aguda en países desarrollados donde la poliomiелitis ha sido erradicada.¹

Los primeros casos fueron descritos en 1859 por Landry, quien destacó que la enfermedad podía producir compromiso motor y sensitivo, que comprometía la porción distal de las extremidades y que en algunos casos progresaba en dirección caudocefálica o ascendente con compromiso generalizado.² En 1916, Guillain y Barré señalaron la importancia de la disociación albúmina citológica para el diagnóstico clínico.^{2,3}

Por décadas, estos cuadros se explicaron fisiopatológicamente como trastornos inflamatorios producidos por ataque inmunológico, cuyo blanco exclusivo eran los antígenos de la mielina periférica. Por eso se denominó polineuropatía aguda inflamatoria desmielinizante (AIDP). A la clásica AIDP se suman otras formas clínicas descritas hace décadas como subtipos de SGB: la neuropatía axonal aguda sensitivo motora (AMSAN del inglés acute motor-sensory axonal neuropathy) y el síndrome de MillerFisher (SMF) y la neuropatía aguda axonal motora (AMAN del inglés acute motor axonal neuropathy), así como otras variantes.⁴⁻⁷

Se conoce que en la infancia el pronóstico del SGB es mejor que en los adultos, siendo la mortalidad de entre el 1-5%, con un porcentaje de secuelas que suelen ser leves de un 25% y una recuperación motora más rápida.¹ Aún con el tratamiento, hasta el 20% e los pacientes aun no pueden caminar completamente a 6 meses del inicio de los síntomas y muchos quedan con discapacidad o síntomas residuales como dolor y parestesias.¹⁻⁸

1.2 Antecedentes específicos.

1.2.1 Definición

El síndrome de Guillain-Barré es un trastorno de los nervios periféricos adquirido, se describe como una polineuropatía aguda o subaguda inflamatoria, súbita y de etiología autoinmunitaria, generalmente postinfecciosa. Se caracteriza por debilidad muscular progresiva y simétrica, generalmente ascendente incluyendo la musculatura de la cara, deglución y ventilación. Se acompaña de reflejos osteotendinosos disminuidos o abolidos. Es la causa más común de parálisis flácida aguda en países desarrollados donde la poliomielitis ha sido erradicada. En edad pediátrica es frecuente el dolor y parestesias por la afección a nervios sensitivos y autónomos. La respuesta inmunológica afecta distintos componentes del nervio periférico, principalmente las vainas de mielina lo cual conduce a una polirradiculopatía desmielinizante, pero puede afectar los axones con lo cual se produce una neuropatía axonal con degeneración nerviosa. Suele tener un carácter autolimitado, con una recuperación completa entre semanas a meses. ¹

1.2.2 Antecedentes históricos:

Se han realizado informes de cuadros clínicos caracterizados por parálisis flácida desde el siglo XIX; sin embargo, la mejor descripción del Síndrome de Guillain-Barré se atribuye a Jean Baptiste Octave Landry de Thézilla, quien, en 1859 acuñó el término de “parálisis aguda ascendente”. Estas descripciones incluyeron en el cuadro clínico: debilidad muscular proximal, dificultad respiratoria, reflejos abolidos, alteraciones en la frecuencia cardíaca y alteraciones sensoriales. Posteriormente en 1892, Ostler propuso el término “polineuritis febril aguda” con características muy parecidas al SGB, con la peculiaridad de la presencia de un cuadro febril en sus casos.

Fue hasta finales del siglo XIX, cuando George Guillain y Jean-Alexandre Barré, durante la Primera Guerra Mundial, mientras servían como médicos del ejército; notaron el caso de dos soldados que presentaron parálisis muscular y posteriormente se recuperaron. En 1916, ambos médicos junto con Strhol, quien fue el que realizó los estudios de electrofisiología, publicaron un informe detallado de este trastorno, mencionando un rasgo distintivo: la disociación albumino

citológica en el líquido cefalorraquídeo. Con este descubrimiento crucial, lograron diferenciar la condición de otras entidades frecuentes de la época- la sífilis y tuberculosis- y también la poliomielitis y otras patologías neurológicas. Por razones que se desconocen, el nombre de Sthrol se omitió de ésta publicación.

En 1956, el neurólogo Miller Fisher, publicó sus hallazgos acerca de casos con oftalmoplejía externa, ataxia y arreflexia, que se recuperaron espontáneamente. Concluyó que estos casos eran similares al SGB, con lo cual se inicia la descripción de variantes atípicas del síndrome. En 1969 Asbury, Arnason y Adams establecieron la infiltración inflamatoria mononuclear perivascular de las raíces nerviosas como la lesión esencial en esta entidad. Fue en 1986 que Feasby et al. informaron el caso de cinco pacientes con diagnóstico de SGB e inexcitabilidad motora, poca recuperación clínica y signos de degeneración axonal grave sin signos de desmielinización, con lo cual surgió la terminología del SGB axonal. ^{2,3}

1.2.3 Epidemiología:

Según la literatura mundial la incidencia varía entre 0.4 a 2.4 por 100,000 habitantes al año en población general; en los niños, la incidencia se estima entre 0.4 a 1.3 casos por 100,000 niños menores de 14 años de edad, con lo cual se hace notar que la incidencia aumenta con la edad hasta en un 20% por cada 10 años de intervalo⁹, siendo extremadamente raro que se presente en menores de 2 años de edad. Es ligeramente más frecuente en varones que mujeres a razón de 1.78:1. Se asocia a ciertas vacunas y hasta el 50-75% de los casos se asocian a infecciones previas como enteritis por *Campylobacter jejuni* en un 25-50% de los casos.^{8,10} Dos tercios de los casos se asocian a infección de vías respiratorias y otro porcentaje a infecciones como Citomegalovirus, virus de Epstein-Barr o Virus de inmunodeficiencia humana y a trastornos sistémicos como: enfermedad de Hodgkin, Lupus eritematoso sistémico y sarcoidosis.³ La incidencia global del SGB suele aumentar de manera estacional, predominando los casos en temporada de invierno en algunas áreas, lo cual puede estar relacionado con la circulación de agentes infecciosos.⁹

1.2.4 Etiología:

Una infección precedente, especialmente respiratoria o gastrointestinal se ha reportado en un 50% al 75% de los casos hasta 6 semanas previas al desarrollo de SGB, *Campylobacter jejuni* (por lo general el serotipo O:19) es el principal microorganismo asociado y en donde se han encontrado niveles más altos de anticuerpos contra GM1, GD1a y otros gangliósidos, lo cual se explica por el mimetismo molecular entre los lipooligosacardios de *C. jejuni* y los gangliósidos humanos. Existen otras infecciones que se han documentado en el desarrollo de SGB, algunas bacterias son: *M. pneumoniae*, *H. influenzae*, *Salmonella spp*, *Brucella spp*, *B. henselae*, *H. Pylori*, *B. burgdorferi*, *Rickettsia spp*, *Echericha chafeensis* y *Francisella tularensis*. Respecto a infecciones virales se ha documentado: Citomegalovirus, Herpes simple virus 1 y 2, Varicela-Zoster, Epstein-Barr, Hepatitis A, B y C, HIV, Influenza, Virus del dengue, Chikungunya y Virus zika.⁹

Los antígenos cruzados son reconocidos por macrófagos y células T que inducen a las células B a la producción de anticuerpos anti gangliósidos, esto a su vez activa el sistema de complemento. Las células T inflamatorias liberan citosinas pro inflamatoria lo cual termina en lesión a las células de Schwann y mielina. Los gangliósidos atacados por el sistema inmune se localizan de la siguiente manera: GM1, GD1a y GM1/GD1 se sitúan en la terminal nerviosa de las raíces anteriores, y se relacionan con las variantes de poli neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP) y neuropatía axonal motora aguda (AMAN). GQ1b se localiza en los nervios oculomotores (pares craneales III, IV y VI) y en las neuronas sensoriales primarias; las cuales, se relacionan con la variante del Síndrome de Miller Fisher.¹¹

Las infecciones respiratorias causadas por *M.pneumoniae* son frecuentemente acompañadas de complicaciones neurológicas como el SGB. Hay producción de anticuerpos contra Galactocerebrosidasa (Gal-C) el cual es un antígeno glicolípido en la mielina de los nervios periféricos y centrales. Estos autoanticuerpos generan desmielinización con neuropatía. Kusukoni et al. Demostraron la presencia de anti-Gal-C en 12% de los pacientes con previa infección por *M. pneumoniae*, con lo que

indicó la clara presencia de mimetismo celular. Sin embargo, la activación de células T y producción de citosinas también es necesaria en la desmielinización en modelos experimentales. En cuanto a las infecciones producidas por *H. influenzae*, Koga et al. Documentaron que hasta el 9% de los pacientes con SGB presentaron una infección por esta bacteria, sobre todo en la variante AMAN.¹¹

Las infecciones virales presentan un mecanismo similar a las bacterianas para el desarrollo de SGB. La seroprevalencia de CMV en países en vías de desarrollo puede llegar a ser hasta de un 80%, aunque la primoinfección suele ser asintomática. Los primeros casos de SGB relacionado a CMV datan de 1967, estos pacientes suelen ser más jóvenes, con compromiso de pares craneales y alteraciones sensoriales. Han sido descritas las relaciones entre anticuerpos contra gangliósido GM2, sobre todo del tipo IgM; sin embargo, no son suficientes para la producción del compromiso neurológico, es necesario la activación de las células T.¹¹

Por otra parte, existe la relación entre vacunación y desarrollo de SGB, ya que es un preparado capaz de crear una respuesta inmune en los individuos. Esta relación se documentó tras la administración de vacuna antirrábica derivada del cultivo cerebral de ovejas contaminada con gangliósidos, y que desarrollaron parálisis flácida por desencadenar una respuesta asociada a anticuerpos IgG anti-GM1 y anti-GD1a. La relación entre las vacunas de polio y difteria ha sido excluida después de varios estudios epidemiológicos que no mostraron un claro riesgo. Aún existe controversia en cuanto a la vacuna triple viral, contra virus del papiloma humano, cuadrivalente y contra influenza, esta última de importancia histórica en 1976 ya que indujo respuesta de anticuerpos anti-GM1 en ratones, no así en modelos murinos ni humanos. En los estudios retrospectivos realizados, las vacunas fueron administradas junto con otros esquemas de vacunación en conjunto o en pacientes cursando con enfermedades infecciosas, lo cual hace imposible demostrar la asociación en el desarrollo de SGB, Basados en estos hallazgos, existe más beneficio en la administración de las vacunas que el riesgo hipotético de adquirir SGB, que en general es menor a uno en un millón de las personas inmunizadas y

por lo tanto no puede ni debe ser considerado para omitir la administración de las mismas.¹²⁻²⁰

No todos los desencadenantes son infecciosos, algunas situaciones como cirugías, anestesia, traumatismos, picaduras de insectos y el embarazo (especialmente durante el primer trimestre) se han asociado en un pequeño porcentaje (2-5%). Algunas situaciones especiales como pacientes sometidos a trasplante de médula ósea u órganos sólidos se han documentado; sin embargo, los agentes infecciosos juegan un rol importante en ellos, en especial CMV. Por último, algunos fármacos como penicilina, captopril, danazol estreptocinasa y drogas como heroína; entre otras, han sido descritas, aunque la fisiopatología aún no está completamente descrita^{13, 21,22}

1.2.5 Patogénesis

La clasificación de AIDP y AMAN en un inicio se basó en hallazgos electrofisiológicos y estudios patológicos; y posteriormente, fue respaldada por la identificación de los marcadores anti gangliósidos comentados (principalmente GM1 y GD1a). Por lo general los casos sospecha de SGB no necesitan de biopsias para su confirmación. Los hallazgos patológicos de SGB varían con base a su evolución, lugar de biopsia, gravedad de afección y variante del síndrome. La marca distintiva constituye la presencia de infiltrado inflamatorio mononuclear con desmielinización (predominantemente) mediada por macrófagos, así como el daño axonal variable. La desmielinización suele ser segmentaria y el infiltrado endoneural. En su composición destacan los linfocitos T, subclase CD4+ y CD8+, así como los macrófagos. Los cambios inflamatorios son más marcados en las raíces nerviosas y el predominio celular varía según del estadio de evolución, los linfocitos T aparecen en estadios tempranos, mientras que los macrófagos en estadios tardíos. La proliferación de células de Schwann contribuye a la hiper celularidad endoneural y obedece a un fenómeno reactivo. Como se mencionó, los anticuerpos producidos suelen dirigirse contra estructura glicolípídicas denominadas gangliósidos; en todos los casos, los mecanismos terminan con la activación del sistema de complemento y de los macrófagos, lo que conduce a la desmielinización.^{3,23,24} El mimetismo

molecular que se ha estudiado, obedece a los glicanos expresados en lipooligosacáridos de patógenos infecciosos, capaces de inducir una respuesta con anticuerpos contra estos antígenos, independiente de la inmunidad celular por células T. Estos anticuerpos se unen a las estructuras con glicanos en los gangliósidos. Los anticuerpos antigangliósidos en la neuropatía axonal motora aguda activan el complemento y se unen principalmente a GM1 y GD1a, induciendo daño por sistema de complemento, reclutamiento de macrófagos y mediante depósitos inmunes en la membrana del axolema, con lo cual destruyen la integridad anatómica y fisiológica en las terminales nerviosas y los nodos de Ranvier; y finaliza en el bloqueo de la conducción nerviosa pudiendo ser reversible o no, dependiendo del grado de severidad: El bloqueo de la conducción nerviosa causa la debilidad presentada en el SGB y los síntomas sensoriales obedecen a el mal funcionamiento de las fibras nerviosas desmielinizadas. El mismo modelo se propone para la variante Miller Fisher, asociada con anticuerpos contra el gangliósido GQ1b, que se encuentra principalmente en los nervios motores de los músculos extraoculares. Históricamente se han hecho estudios sobre las células T y células B mostrando respuesta hacia proteínas de la mielina, incluyendo P0, P2 y PMP22. Así mismo, se han encontrado respuesta contra dominios del nodo de Ranvier incluyendo gliomedina, cotactina, TAG-1, neurofascina y moesina; esta última de especial importancia posterior a infecciones relacionadas con CMV.^{10,25-27} Otro antígeno importante es GT1, que se expresa en los nervios glossofaríngeo, vago y en las fibras vagales del nervio accesorio; las formas incompletas del Síndrome de Miller Fisher y con la debilidad faringo-cervico-braquial expresan anti GQ1B y GT1.⁸

1.2.6 Cuadro clínico y variantes clínicas:

Aproximadamente dos tercios de los pacientes con SGB desarrollan síntomas neurológicos posterior a una infección respiratoria o gastrointestinal, generalmente en las primeras 2 a 4 semanas (97%). Cerca del 90% de los pacientes presentan el pico de la enfermedad en 2 a 4 semanas; pero la recuperación ocurre lentamente en semanas o meses, por lo que un cuadro progresivo de 2 o más meses nos debe hacer pensar en otra entidad. Existen diferentes fenotipos clínicos; sin

embargo, la presentación suele ser debilidad simétrica ascendente de las extremidades inferiores y parestesias. En los casos graves la progresión es rápida afectando extremidades superiores y músculos de la respiración. En orden de frecuencia los síntomas suelen ser inestabilidad de la marcha, dolor neuropático e incapacidad para caminar. El dolor neuropático suele ser localizado en la región posterior a las extremidades inferiores, además hay datos de disfunción autonómica hasta en un 50% de los pacientes, presentándose como taquicardia, bradicardia, hipotensión ortostática, hipertensión, íleo paralítico, disfunción vesicular o diaforesis. El involucro de los nervios craneales puede presentarse en un 46%, generalmente de los nervios oculomotores o facial. La debilidad de las extremidades superiores se presenta hasta en el 26% de los pacientes durante la evolución de la enfermedad y cerca del 20% al 30% requiere uso de ventilación mecánica por afección de los músculos de la respiración durante la fase progresiva.²⁸ La mayor parte de los pacientes suelen tener reflejos osteotendinosos disminuidos o abolidos, inicialmente pueden encontrarse adecuados, especialmente en las formas motoras puras o axonales; sin embargo, algunos pueden presentar hiperreflexia hasta en un 10% de los casos.^{4-7,10} Ver anexo 1

El curso de la enfermedad generalmente es descrito de menor intensidad en pacientes pediátricos, aunque a menor edad del paciente, mayores dificultades diagnósticas se plantean, sobre todo si presenta datos inespecíficos como irritabilidad, somnolencia, astenia, anorexia, dolor no localizado, cefalea, ataxia y meningismo (30%). Esto obliga a la realización de múltiples exploraciones complementarias necesarias antes de dar el diagnóstico.¹ La severidad y duración de la enfermedad es diversa, tanto que algunos pacientes se recuperan de manera espontánea y otros necesitarán de ventilación mecánica y largos meses de recuperación. Eventualmente todos los pacientes comienzan a mejorar tras la administración de tratamiento, aunque algunos tendrán secuelas severas.¹⁰

El SGB tiene un espectro heterogéneo de presentaciones, incluyendo variantes conocidas, formas incompletas y casos atípicos. La frecuencia de estas variantes se relaciona con áreas geográficas y estacionales:

-Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP): es el prototipo de SGB así como la forma más frecuente en América del Norte, Europa y países industrializados, corresponde al 85%-90% de los casos. ^{4-7,28}

-Neuropatía axonal motora aguda (AMAN): una forma de afección motora, se distingue por la afección a nervios motores con patrón electrofisiológico sugestivo de daño axonal, ocurre principalmente en China, Japón, México y Sudamérica, con un patrón de incidencia estacional relacionado a infección por *C.jejuni*. El curso clínico es similar a la AIDP, pero tienen mayor frecuencia a falla ventilatoria. ^{24-7,28}

-Neuropatía axonal sensorial-motora: semejante a AMAN pero se añade la presencia de síntomas sensoriales y un curso más prolongado. Se ha descrito afección axonal sensitiva y motora. Es poco frecuente en pediátricos. ⁴⁻⁷

-Síndrome de Miller Fisher: Se manifiesta como oftalmoplejía externa, ataxia y arreflexia/hiporreflexia. Se presenta con ausencia de debilidad de las extremidades e hipersomnolencia. La ausencia de una sola característica clínica indica un síndrome incompleto. Los potenciales evocados auditivos del tallo muestran defectos en la conducción central y periférica. El soporte diagnóstico se da por la existencia de anticuerpos IgG anti GQ1b. ⁴⁻⁷

-Polineuropatía cranialis: se presenta como afección aguda y bilateral de nervios craneales y pérdida sensorial periférica grave, con debilidad facial, disfagia, disfonía y sin oftalmoplejía, ausencia de ataxia y debilidad de extremidades. Los reflejos de estiramiento muscular pueden ser normales. ⁴⁻⁷

-Síndrome faringo-cervico-braquial: se caracteriza por debilidad orofaríngea, del cuello y brazo simétrico o unilateral; con arreflexia/hiporreflexia del brazo y ausencia de debilidad de piernas. La ausencia de ciertas características indica una variante incompleta. En algunos casos la debilidad de las piernas puede estar presente pero la debilidad faringo-cervico-braquial debe ser prominente. El soporte diagnóstico se da por la existencia de anticuerpos IgG anti GT1a o anti GQ1b. ⁴⁻⁷

-Síndrome de Guillain-Barré paraparético: se caracteriza por debilidad en las piernas y arreflexia/hiporreflexia. Los miembros torácicos no están afectados, típicamente la función vesical está conservada sin nivel sensitivo definido. ⁴⁻⁷

- Encefalitis de Bickerstaff: se caracteriza por hipersomnolencia, oftalmoplejía y ataxia. Con ausencia de debilidad de las extremidades. Los pacientes sin oftalmoplejía tienen la forma incompleta conocida como hipersomnolencia atáxica aguda y el diagnóstico se apoya con la existencia de anticuerpos IgG anti-GQ1b.⁴⁻⁷

La existencia de características extras a las variantes, indica superposición de otras: la ataxia con oftalmoplejía sugiere superposición de Miller Fisher; la ataxia sin oftalmoplejía sugiere superposición con neuropatía atáxica aguda, la ataxia, la oftalmoplejía y deterioro de la consciencia sugiere superposición de encefalitis de Bickerstaff.⁸

1.2.7 Diagnóstico:

El diagnóstico de SGB se basa en las manifestaciones clínicas previamente descritas (Cuadro 1), datos de laboratorio y estudios neurofisiológicos. El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) es un criterio indispensable para el SGB, empero la mayor parte no muestra alteraciones en las primeras 48 horas. Hay un incremento característico de la concentración de proteínas >45 mg/dL, junto con un recuento celular inferior a 10 células. (Cuadro 2) Esta disociación albumino-citológica se observa generalmente al final de la primera semana del inicio de la sintomatología (90%) y puede persistir hasta 3 semanas después. Si el recuento celular es superior a 50 células, el diagnóstico resulta dudoso. Poco se ha estudiado sobre la cantidad e proteínas en LCR y su asociación a complicaciones y evolución; sin embargo, existen estudios que al aplicar un análisis de correlación con el nivel de proteínas en LCR demostraron una relación directamente proporcional con la presencia de disautonomías y una evolución más tórpida, aquellos pacientes con proteinorraquia entre 101-150 mg/dL, el 80% presentó disautonomías (taquicardia e hipotensión), aumentando a un 100% en aquellos con proteinorraquia >150 mg/dL. Existen limitaciones en el estudio, por lo que se proponen más estudios para sustentan los hallazgos.²⁹ Por otra parte, en el LCR se pueden estudiar los anticuerpos antigangliósidos GM1, GD1a, y GQ1b; sin embargo, no se usan como criterio de rutina.

Desde el punto de vista neurofisiológico los hallazgos del SGB pueden ser normales durante la primera semana de evolución, siendo visibles a partir de la tercera semana en la mayor parte de los casos, con alto grado de sensibilidad y especificidad. Para incrementar el diagnóstico certero al menos deben ser estudiados cuatro nervios motores, tres nervios sensitivos, ondas F y H. Podemos clasificar los hallazgos en:

- Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP): al menos uno de los siguientes en 2 o más nervios o, al menos 2 de los siguientes en 1 nervio: velocidad de conducción motora inferior al 90% del límite superior de normalidad, latencia distal motora mayor al 110% del límite superior normal, cociente entre amplitud del potencial de acción motor posterior a la estimulación proximal/amplitud de potencial de acción motor después de estimulación distal: menor al 0.5%. Amplitud de potencial de acción motor después de la estimulación distal mayor al 20% del límite inferior de la normalidad. Respuesta de latencia F, mayor al 120% del límite superior de la normalidad.
- Neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (NASMA): amplitud del potencial de acción motor después de estimulación distal <10% del límite inferior de la normalidad. Amplitud de los potenciales de acción sensoriales por debajo del límite inferior de la normalidad.
- Neuropatía axonal motora aguda (NAMA): similar a la previa, pero sin afección sensitiva en los estudios electrofisiológicos.

1.2.8 Diagnóstico diferenciales:

Aunque el diagnóstico de SGB no supone dificultad alguna, los principales diagnósticos diferenciales son urgencias neuroquirúrgicas e infecciones del sistema nervioso central. La presencia de un nivel sensitivo, anestesia en silla de montar, trastornos de esfínteres o signos piramidales nos debe hacer sospechar de una compresión medular y la resonancia magnética de urgencia está indicada. La hipertermia inicial con pleocitosis en el LCR o síndrome inflamatorio nos obliga a descartar meningoencefalitis. Se debe estudiar la presencia de los agentes infecciosos más comunes en LCR e iniciar tratamiento antiviral y/o antibiótico.³⁰⁻³² En México, la enfermedad histórica incluida para el diagnóstico diferencial era la

poliomielitis, la cual ha sido erradicada gracias al programa de vacunación. El resto de enfermedades incluye trastornos musculares y metabólicos, polineuropatías, enfermedades de la motoneurona y de la transmisión neuromuscular.⁸ (cuadro 3)

1.2.9 Escalas de pronóstico y función:

Existen escalas que evalúan la discapacidad funcional del SGB como la escala de Hughes, categorizándolos en 6 grupos. La repercusión moderada se clasifica de acuerdo al score de 2 puntos, un puntaje más alto refleja daño neurológico grave. Esta escala se usa ampliamente en los estudios clínicos del SGB para intervenciones terapéuticas como la gammaglobulina intravenosa, plasmaféresis y esteroides.²⁸ Así mismo, sirve para valorar las fluctuaciones clínicas y la recuperación tras el tratamiento. Mediante las observaciones hechas, se encontró que el 97% alcanzó el nadir a las cuatro semanas y que la mayoría de pacientes tuvieron recuperación en cierta medida posterior al tratamiento, con un 95% teniendo un curso monofásico de la enfermedad, algunos con fluctuación transitoria en la clínica. ⁸(cuadro 4)

Debido a que el cuidado de soporte del SGB incluye la monitorización ventilatoria ya que algunos requerirán soporte ventilatorio, por esto se creó Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (EGRIS) y Erasmus GBS Outcome Score (EGOS), que utilizan el número de días entre el inicio de la debilidad y la admisión hospitalaria, compromiso bulbar y debilidad facial, la gravedad de la debilidad de extremidades, entre otras, para predecir la probabilidad de que la insuficiencia respiratoria se presente, ambas escalas validada para sus respectivas poblaciones de pacientes.³³⁻³⁴ (cuadro 5)

1.2.10 Tratamiento:

Todo paciente con SGB debe ser ingresado para valorar la progresión y administrar tratamiento específico. El tratamiento en general consiste en la preservación de la capacidad ventilatoria, monitorización vascular, tratamiento de los trastornos autonómicos como arritmias, hipertensión/hipotensión. Prevención y tratamiento precoz de infecciones, garantizar nutrición e hidratación adecuadas, así

como la rehabilitación. Muchos estudios aleatorios controlados se han hecho respecto a la inmunoterapia del SGB en las últimas décadas.³⁵

Esteroides: Estos fármacos se han utilizado durante más de 20 años por vía oral, endovenosa e intratecal y aún en la década actual los resultados son controversiales. El tratamiento por vía endovenosa con dosis altas o bajas de esteroides, ha revelado fracasos terapéuticos en series estudiadas. En la actualidad el uso de esteroides intravenosos muestra buenos resultados cuando se combina con la plasmaféresis. Luego del recambio de plasma se administra hidrocortisona en dosis de 10 mg/kg o metilprednisolona a 2 mg/kg en 4 dosis. En casos en que se estuvieran utilizando esteroides previamente, la dosis de éstos debe duplicarse al término de la plasmaféresis.³⁶⁻³⁸

Plasmaféresis: constituye un tratamiento adecuado y se fundamenta su utilización por la reducción de anticuerpos y eliminación de otros elementos inmunorreguladores como linfocinas, componentes del complemento, complejos inmunes y otros reactantes de la fase aguda.¹⁶ Las recaídas con esta modalidad terapéutica alcanzan aproximadamente el 10 % de los casos. La plasmaféresis debe realizarse entre 5 y 6 sesiones en días alternos con recambios de 200-250 mL/kg. Las complicaciones relacionadas con este proceder son la hipotensión ortostática, anemia, trombocitopenia, reacciones postransfusionales, hipocalcemia, infecciones (VIH-hepatitis B, C) arritmias, arresto cardiorrespiratorio, infección relacionada con el catéter y lesión del sistema vascular.³⁶⁻³⁸

Inmunoglobulina: El tratamiento específico del SGB en niños es el uso de inmunoglobulina en dosis de 0.4 g por kilo durante 5 días o dosis de 1 gramo por kilo durante 2 días (actualmente considerada más efectiva), completando siempre una dosis total de 2 gramos por kilo. Actualmente se recomienda en los siguientes casos: Progresión rápida de la debilidad muscular, insuficiencia respiratoria o necesidad de ventilación mecánica, compromiso de pares craneales bulbares e incapacidad para deambular independientemente. Se desconoce el modo de acción. Se han propuesto varios mecanismos: Inhibición de la síntesis de anticuerpos, como anticuerpo antidiotipo (anticuerpo 103 contra autoanticuerpos),

bloqueo del receptor Fc de células inmunocompetentes o modulación de la expresión o afinidad del receptor Fc e Inhibición o interacción de lincocinas. Los efectos secundarios más comunes son cefalea, meningitis aséptica, fiebre, mialgias, reacción anafiláctica, insuficiencia renal, hipotensión, accidentes tromboembólicos y rara vez transmisión de la hepatitis C.^{2,36-38}

La gammaglobulina y plasmaféresis han demostrado ser efectivas. Si alguno de los dos es iniciado, deberá hacerse lo antes posible, antes de que el daño neuronal sea irreversible. Aun así, la efectividad de ambos tratamientos solo ha sido demostrada en aquellos pacientes con escala de discapacidad mayor a 4; sin embargo, se debe recordar que la escala toma en cuenta la capacidad de caminar y no de otras consecuencias el SGB como déficit sensorial, debilidad facial, dolor y fatiga. Generalmente los pacientes refieren mejoría en estos últimos aspectos.³⁵⁻³⁸

La gammaglobulina puede ser considerada el tratamiento de primera línea por ser fácil de administrar relativamente, su disponibilidad y pocos efectos secundarios. Al tener un efecto modulador pleiotrópico inmune, inhibe la activación de macrófagos mediada por complemento, previene la unión de anticuerpos y su activación, por lo tanto reduce el daño neural. Por lo tanto, se recomienda iniciar el tratamiento lo antes posible, en aquellos pacientes con una escala de discapacidad mayor a 4 y en quienes tengan una progresión rápida sintomática. Existen estudios que no encontraron diferencia alguna entre la administración de gammaglobulina entre 2 o 5 días con una dosis total de 2 gramos por kilogramo, aunque las recaídas se presentaron más en quienes tuvieron un tratamiento más corto de administración.

En los pacientes pediátricos, con base a estudios aleatorizados prospectivos, se encontró que la plasmaféresis redujo levemente pero significativamente la duración del tiempo en ventilación mecánica comparados con aquellos que recibieron gammaglobulina, pero no así, la estancia hospitalaria. Para la plasmaféresis, cinco recambios o sesiones son suficientes en el transcurso de dos semanas, preferente en las primeras 2 semanas de inicio de la sintomatología en aquellos con una escala

funcional mayor a 2. Aquellos con una escala funcional menor a 2, pueden mejorar incluso con dos sesiones de plasmaféresis. ³⁵⁻³⁸

Los pacientes que no muestran signos clínicos de recuperación después del tratamiento inicial pueden incluso deteriorarse. Cerca del 40%-50% de aquellos tratados con gammaglobulina o plasmaféresis no mejoran su escala funcional a 4 semanas de la aplicación del tratamiento, por lo que el cambio de terapia o un segundo curso de tratamiento es tema de conversación. Contrario a lo que se creería, el tratamiento combinado con gammaglobulina y esteroides no ha demostrado beneficio alguno, tampoco lo demostró el uso de esteroides solos. Por otra parte, el tratamiento con plasmaféresis y posteriormente gammaglobulina no mostro evidencia de mejores resultados.^{5,35-38}

1.2.11 Pronóstico:

Se conoce que en la infancia el pronóstico del SGB es mejor que en los adultos, sienten la mortalidad de entre el 1-5%, con un porcentaje de secuelas que suelen ser leves de un 25% y una recuperación motora más rápida.¹ Aún con el tratamiento, hasta el 20% de los pacientes aun no pueden caminar completamente a 6 meses del inicio de los síntomas y muchos quedan con discapacidad o síntomas residuales como dolor y parestesias. En general, la mortalidad del SGB oscila entre 2% al 8%; sin embargo, en pacientes que requieren de ventilación mecánica puede ascender hasta un 30%.³ En México, Domínguez-Moreno et al. Describieron que la mortalidad se aproximó a 0.16/100,000 personas al año.⁸

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El síndrome de Guillain-Barré es la causa más importante de parálisis flácida aguda a nivel mundial en población adulta y pediátrica. La variabilidad en su presentación puede reflejar la susceptibilidad genética y la exposición a diferentes factores patógenos, por lo que representa un reto diagnóstico. La importancia del síndrome radica en el alto impacto que tiene debido a la morbilidad que representa. Por lo anterior, nos hacemos la siguiente pregunta de investigación:

“¿Cuáles son las características clínico-epidemiológicas del Síndrome de Guillain-Barré, en pacientes del Hospital para el Niño Poblano en el periodo de 2015-2019?”

3. JUSTIFICACIÓN

El Hospital para el Niño Poblano funciona como centro de referencia de otros hospitales en el estado de Puebla y estados vecinos, por lo que admite pacientes con afecciones neurológicas, incluidas el síndrome de Guillain-Barré; sin embargo, no se cuenta con estudios o líneas de investigación que reflejen las características epidemiológicas, así como las formas clínicas de presentación de los pacientes admitidos con este diagnóstico.

Con el fin de homogenizar y sistematizar el abordaje diagnóstico y tratamiento apropiado en los pacientes, es necesario que conozcamos la epidemiología local de la enfermedad, así como su presentación clínica, paraclínica y complicaciones.

4. OBJETIVOS:

4.1 General

Describir las características clínico-epidemiológicas del Síndrome de Guillain-Barré, en pacientes del Hospital para el Niño Poblano durante el periodo de los años 2015 al 2019

4.2 Específicos:

- Describir la presentación clínica de los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré
- Distinguir las características epidemiológicas de los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré
- Identificar factores desencadenantes de los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré
- Describir los métodos diagnósticos que identificaron a los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré
- Describir los tratamientos empleados en los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré

- Conocer las complicaciones más frecuentes en los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré

5. Hipótesis:

Por ser un estudio de tipo descriptivo, no requiere de formulación de hipótesis.

6. MATERIAL Y MÉTODOS:

6.1 Tipo de estudio

Por el propósito u objetivo del estudio al describir el comportamiento clínico y epidemiológico de un problema de salud será descriptivo

6.2 Diseño del estudio

- Por la participación del investigador: observacional
- De acuerdo con la evolución del fenómeno: longitudinal
- De acuerdo al periodo en que se captará la información: retrospectivo

6.3 Población base

Todos los pacientes con el diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré internados en el Hospital para el Niño Poblano entre el periodo comprendido de los años 2015 al 2019, obtenida de la base de datos de informática.

6.4 Población de estudio

Pacientes con el diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré en el Hospital para el Niño Poblano durante el periodo de 2015-2019

6.5 Tamaño de muestra

La muestra se conformó por la población total de pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré durante el periodo 2015-2019.

6.6 Tipo de muestreo

Se tomaron en cuenta todos los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión, no se realizó muestreo, pues se recolectaron todos los expedientes del total de la población.

6.7 Unidad de análisis

Pacientes con el diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré en el Hospital para el Niño Poblano

7. CRITERIOS DE SELECCIÓN

7.1 de inclusión:

1. Pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré confirmado
2. Rango de edad: pacientes menores de 18 años

3. Sexo: se incluyeron ambos sexos
4. Etnia: se incluyeron todas las etnias, sin distinción.
5. Pacientes con expediente clínico completo

7.2 de exclusión:

1. Pacientes con poliradiculopatía debido a otras patologías
2. Pacientes a quienes se les descartó el diagnóstico de SGB

8. OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES:

Variable	Definición conceptual	Tipo de variable	Escala de medición	Categorías
Sexo	Sexo genotípico	Cualitativa	Nominal	Masculino Femenino
Edad	Años transcurridos desde el nacimiento al diagnóstico	Cuantitativa	Ordinal	Número de años
Procedencia	Lugar de residencia del paciente	Cualitativa	Nominal	Estado/Municipio de procedencia
Comorbilidades	Patologías previas al diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré	Cualitativa	Nominal	Si/No
Factores predisponentes	Factores asociados previo a la aparición de sintomatología de Guillain-Barré	Cualitativa	Nominal	Infección respiratoria Gastroenteritis Vacunación Otra No
Debilidad muscular progresiva en una o más extremidades	Valoración de la fuerza muscular en extremidades mediante la puntuación de la escala de Daniels	Cualitativa	Nominal	Si/No

Arreflexia o hiporreflexia osteotendinosa	Respuesta involuntaria a un estímulo determinado disminuida o ausente	Cualitativa	Nominal	Si/No
Síntomas sensitivos	Presencia e parestesias o dolor en el cuadro clínico	Cualitativa	Nominal	Si/No
Síntomas autonómicos	Alteración del sistema nervioso autónomo: Vejiga neurogénica, arritmias, alteración de la tensión arterial, respiración o motilidad gástrica	Cuantitativa	Nominal	Si/ No
Afección a pares craneales	Alteración en la función de los pares craneales	Cualitativa	Nominal	Si/No
Escala de discapacidad al ingreso	Graduación de las secuelas en escala del uno al seis al ingreso hospitalario	Cuantitativa	Ordinal	1,2,3,4,5,6
Punción lumbar	Se realizó punción lumbar durante su hospitalización	Cualitativa	Nominal	Si/No
Disociación albumino/citológica	Líquido ceforraquídeo por punción lumbar con celularidad normal y proteínas elevadas	Cualitativa	Nominal	Si/No
Estudio de neurofisiología	Realización de estudio de velocidades de	Cualitativa	Nominal	Si/No

	conducción nerviosa			
Tratamiento	Tipo de manejo hospitalario utilizado durante su estancia	Cualitativo	Nominal	Esteroides Gamaglobulina Plasmaféresis
Días de estancia hospitalaria	Número de días que permaneció ingresado en el hospital	Cuantitativa	Ordinal	Número de días
Días de estancia en UCI	Número de días hospitalizado en UCI	Cuantitativa	Ordinal	Número de días
Ventilación mecánica	Uso de ventilación mecánica asistida	Cualitativa	Nominal	Si/No
Complicaciones	Diagnósticos agregados durante la estancia hospitalaria	Cualitativo	Nominal	No Neumonía Infección de vías urinarias Pancreatitis
Traqueotomía	Procedimiento quirúrgico realizado con objeto de crear una abertura dentro de la tráquea, a través de una incisión ejecutada en el cuello, y la inserción de un tubo o cánula para facilitar el paso del aire a los pulmones	Cualitativa	Nominal	Si/No
Gastrostomía	Procedimiento mediante el cual se coloca un tubo flexible de alimentación a través de la	Cualitativa	Nominal	Si/No

	pared abdominal hasta el estómago. Permite la nutrición, la administración de líquidos y/o medicamentos directamente en el estómago, sin pasar por la boca y el esófago.			
Defunción	Muerte del paciente	Cualitativa	Nominal	Si/No

9 ESTRATEGIA DE TRABAJO:

- 1.- Registro de protocolo ante la coordinación de investigación del HNP.
- 2. Se identificarán y seleccionarán los expedientes que cumplan con los criterios de selección.
- Se capturarán los datos de las variables bajo estudio en una página de Excel.
- Se analizará la información mediante el paquete estadístico SPSS.
- Se presentarán los resultados en cuadros y gráficas
- Se elaborará la tesis.

10 UBICACIÓN ESPACIO TEMPORAL DEL ESTUDIO

El estudio se realizará en el Hospital para el niño Poblano ubicado en Bvd. Del Niño Poblano # 5307, Colonia Concepción la Cruz. C.P. 72190, Puebla, Puebla. Durante el periodo de enero del 2019 a octubre del 2020. Y con información de expedientes clínicos del periodo de enero del 2015 a diciembre del 2019.

11. TECNICAS Y PROCEDIMIENTOS

No se aplicará ninguna técnica experimental, ya que se trata de un estudio descriptivo.

12. RECOLECCION DE INFORMACIÓN

La información se recabará en la hoja de datos de Excel y luego se analizarán porcentajes, razón, media, mediana moda, desviación estándar y varianza. Para la

variable de discapacidad de Hughes que clasifica a los pacientes en función de 6 categorías:

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.

13. MÉTODOS PARA EL ANALISIS DE LOS DATOS

De acuerdo con el tipo de estudio a realizar (descriptivo y transversal), los objetivos y la escala de medición de las variables involucradas se podrán utilizar el método estadístico descriptivo (frecuencias, proporciones o porcentajes, distribución de frecuencias en clase, frecuencias acumuladas, promedios, desviación estándar, error estándar, percentiles, rango, intervalos de confianza para proporciones, etc.)

14. ASPECTOS ÉTICOS

Se tendrá confidencialidad en el manejo de los datos recabados de los expedientes clínicos de pacientes con Síndrome de Guillain-Barré del Hospital para el Niño Poblano en el periodo de 2015-2019 y se garantizará autenticidad de la información recabada. Así mismo, la investigación no tiene ningún riesgo ni consecuencias para el sujeto y/o para su familia. Se trata de un procedimiento totalmente carente de peligro y además el/los investigadores se hacen responsables de cumplir con los códigos éticos establecidos en la Declaración de Helsinki de 1964 y las enmiendas de Tokio 1975 a Seúl Corea en 2008, así como el título quinto, artículos 100 y 103, y título segundo artículos 13, 14, 17 y 20 establecidos en la Ley General de Salud en México.

Titulo segundo. Artículo 13. Titulo quinto

Artículo 100. La investigación en seres humanos se desarrollará conforme a las siguientes bases:

- I. Deberá adaptarse a los principios científicos y éticos que justifican la investigación médica, especialmente en lo que se refiere a su posible contribución a la solución de problemas de salud y al desarrollo de nuevos campos de la ciencia médica;
- II. Podrá realizarse solo cuando el conocimiento que se pretenda producir no pueda obtenerse por otro método idóneo;
- III. Podrá efectuarse solo cuando exista una razonable seguridad de que no expone a riesgos ni daños innecesarios al sujeto en experimentación;
- IV. Se deberá contar con el consentimiento por escrito del sujeto en quien se realizará la investigación, o de su representante legal en caso de incapacidad legal de aquel, una vez enterado de los objetivos de la experimentación y de las posibles consecuencias positivas o negativas para su salud;
- V. Solo podrá realizarse por profesionales de la salud en instituciones médicas que actúen bajo la vigilancia de las autoridades sanitarias competentes;
- VI. El profesional responsable suspenderá la investigación en cualquier momento, si sobreviene el riesgo de lesiones graves, invalidez o muerte del sujeto en quien se realice la investigación, y
- VII. Las demás que establezca la correspondiente reglamentación.

Artículo 103. En el tratamiento de una persona enferma, el médico podrá utilizar nuevos recursos terapéuticos o de diagnóstico, cuando exista posibilidad fundada de salvar la vida, restablecer la salud o disminuir el sufrimiento del pariente, siempre que cuente con el consentimiento por escrito de este, de su representante legal, en su caso, o del familiar más cercano en vínculo, y sin perjuicio de cumplir con los demás requisitos que determine esta Ley y otras disposiciones aplicables

15. RECURSOS:

Humanos

Residente de pediatría: Josué Rogel Cuevas

Asesor metodológico: D.C. Irma Pérez Contreras

Asesor experto: Dra. Clara Elena Soto Zurita

Revisor: Martha Rocío Cortés de la Barrera

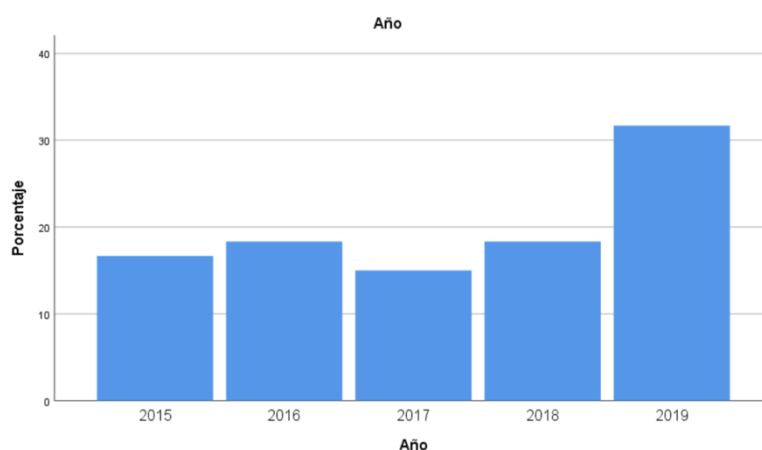
Materiales: Empleo de computadoras para recolección y consulta de expedientes, papelería e impresora.

Financieros: Se contó con los recursos financieros propios de los investigadores que intervienen en el estudio, los cuales fueron requeridos para adquirir papelería.

16. RESULTADOS

Se identificaron 94 expedientes con el diagnóstico de ingreso de Síndrome de Guillain-Barré, de los cuales se excluyeron 34 pacientes los cuales no reunieron los criterios de selección, siendo al final 60 expedientes de casos analizados. La distribución de los casos por año se comportó de la siguiente manera: 2015 con 10 casos (16.7%), 2016 con 11 casos (18.3%), 2017 con 9 casos (15%), 2018 con 11 casos (18.3%) y 2019 con 19 casos (31.7%).

Gráfico 1. Porcentajes por año de la población de estudio



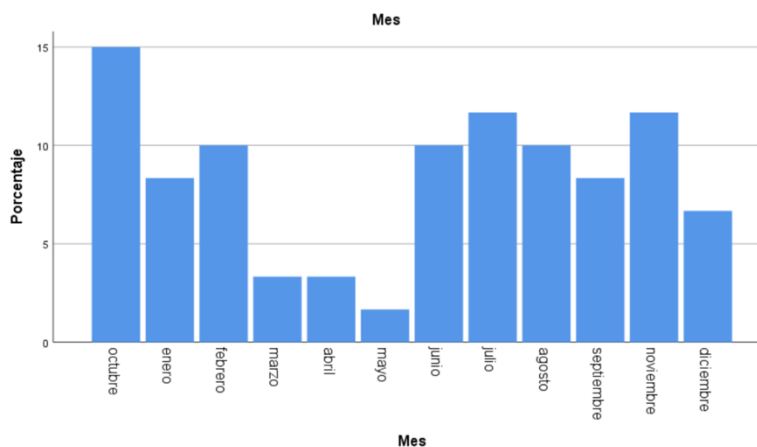
La frecuencia de presentación del síndrome de Guillain-Barré fue de 12 casos por año, con máxima incidencia en el año 2019.

Cuadro 1. Porcentajes por año de la población de estudio

		Año			
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	2015	10	16,7	16,7	16,7
	2016	11	18,3	18,3	35,0
	2017	9	15,0	15,0	50,0
	2018	11	18,3	18,3	68,3
	2019	19	31,7	31,7	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

La distribución de casos por mes fue enero con 5 casos (8.3%), febrero 6 casos (10%), marzo 2 casos (3.3%), abril 2 casos (3.3%), mayo 1 caso (1.7%), junio 10 casos (6%), julio 7 casos (11.7%), agosto 6 casos (10%), septiembre 5 casos (8.3%), septiembre 5 casos (8.3%), octubre 9 casos (15%), noviembre 7 casos (11.7%) y diciembre 4 casos (6.7%).

Gráfico 2. Porcentajes por mes de la población de estudio



Cuadro 2. Porcentajes por mes de la población de estudio

Válido	Mes	Mes			
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
	octubre	9	15,0	15,0	15,0
	enero	5	8,3	8,3	23,3
	febrero	6	10,0	10,0	33,3
	marzo	2	3,3	3,3	36,7
	abril	2	3,3	3,3	40,0
	mayo	1	1,7	1,7	41,7
	junio	6	10,0	10,0	51,7
	julio	7	11,7	11,7	63,3
	agosto	6	10,0	10,0	73,3
	septiembre	5	8,3	8,3	81,7
	noviembre	7	11,7	11,7	93,3
	diciembre	4	6,7	6,7	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

La estación con más casos reportados de síndrome de Guillain-Barré es otoño con 21 casos (35%), luego verano con 19 casos (31.6%), invierno 15 casos (25%) y primavera 5 (8.3%).

Los casos provenían de 38 ciudades dentro y fuera del estado de Puebla, se encontró que las tres ciudades con más casos admitidos a nuestro hospital fueron en primer lugar Puebla con 9 casos (15%), en segundo lugar San Martín Texmelucan con 5 casos (8.3%) y en tercer lugar Tecamachalco con 4 casos (6.7%).

Cuadro 3. Porcentajes de lugar de procedencia de la población de estudio

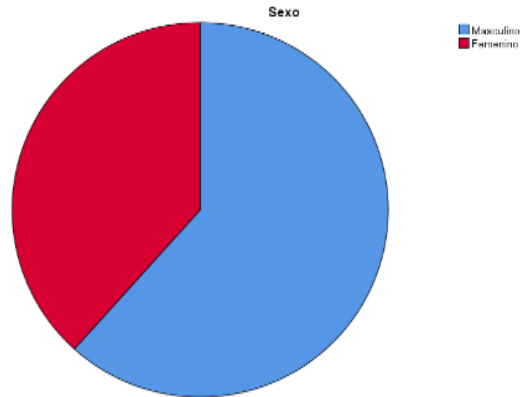
		Procedencia			
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Puebla	9	15,0	15,0	15,0
	San Martín Texmelucan	5	8,3	8,3	23,3
	Huachinango	2	3,3	3,3	26,7
	San Pedro Cholula	3	5,0	5,0	31,7
	Tecamachalco	4	6,7	6,7	38,3
	Tehuacán	1	1,7	1,7	40,0
	Atlixco	1	1,7	1,7	41,7
	Izucar de Matamoros	1	1,7	1,7	43,3
	Jopala	1	1,7	1,7	45,0
	Tlachichuca	2	3,3	3,3	48,3
	Zihuateutla	1	1,7	1,7	50,0
	Veracruz	1	1,7	1,7	51,7
	San Salvador el Verde	2	3,3	3,3	55,0

En total se estudiaron 37 hombres (61.7%) y 23 mujeres (38.3%), con una relación hombre: mujer de 1.6:1.

Cuadro 4. Porcentajes por género de la población bajo estudio.

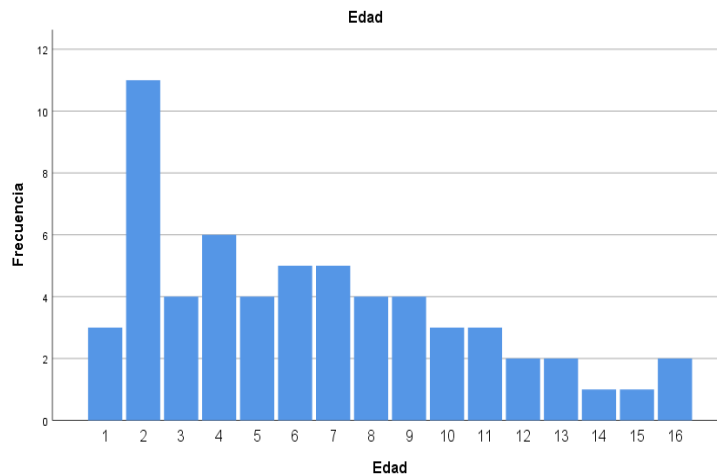
Sexo		
	Frecuencia	Porcentaje
Masculino	37	61,7
Femenino	23	38,3
Total	60	100,0

Grafica 3 Porcentajes por género de la población bajo estudio.



El rango de edad del estudio fue de 1 a 16 años con una media de 6.47 años (DE ± 4.11 años) y presentó una varianza e 16.89 años.

Gráfica 4. Frecuencia de casos por edad



Cuadro 5. Comportamiento estadístico de la edad

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media	Desv. Desviación	Varianza
Edad	60	15	1	16	6,47	4,111	16,897

Solo 1 paciente (1.7%) tenía antecedente de asma controlado como comorbilidad en tratamiento con salbutamol por razón necesaria.

Cuadro 6. Porcentajes por comorbilidades de la población bajo estudio.

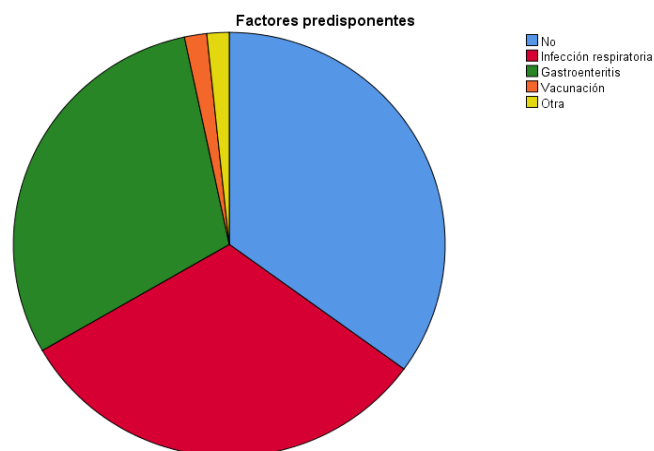
	Frecuencia	Porcentaje
No	59	98,3
Si	1	1,7
Total	60	100,0

Los 59 pacientes (98.3%) restantes se referían en la historia clínica como previamente sanos. Sin embargo, existía el antecedente de cuadro infeccioso en 37 pacientes (61.6%): 19 pacientes (31.7%) refirieron un cuadro de vías aéreas superiores y 18 pacientes (30%) de gastroenteritis, el tiempo promedio desde el antecedente infeccioso al inicio de sintomatología compatible con síndrome de Guillain-Barré fue de 5.3 días (DE \pm 6.1 días). Solo 1 paciente (1.7%) tuvo como antecedente la vacunación con triple viral y 1 paciente (1.7%) se reportó un trauma relacionado previo al inicio de la sintomatología.

Cuadro 7: Porcentajes por factores predisponentes de la población bajo estudio

	Frecuencia	Porcentaje
No	21	35,0
Infección respiratoria	19	31,7
Gastroenteritis	18	30,0
Vacunación	1	1,7
Otra	1	1,7
Total	60	100,0

Grafica 5 : Porcentajes por factores predisponentes de la población bajo estudio.



Respecto a la presentación clínica el 100% refirió debilidad muscular progresiva de manera ascendente en 58 pacientes (96.7%) y descendente en 2 pacientes (3.3%).

Cuadro 8. Debilidad muscular progresiva en una o más extremidades

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Si	60	100,0	100,0	100,0

La arreflexia/hiporreflexia se presentó en 58 pacientes (96.7%) y solo 2 pacientes (3.3%) se encontraron con reflejos normales.

Cuadro 9. Porcentajes de acuerdo a presencia o ausencia de arreflexia o hiporreflexia oteodendinosa.

	Frecuencia	Porcentaje
No	2	3,3
Si	58	96,7
Total	60	100,0

Grafica 6. Porcentajes de acuerdo a presencia o ausencia de arreflexia o hiporreflexia oteodendinosa.



Los síntomas sensitivos se presentaron en 33 pacientes (55%), de esos con síntomas sensitivos 29 pacientes refirieron dolor de extremidades (87.8%) y 4 parestesias de extremidades (12.1%). Sólo 8 pacientes (13.3%) tuvieron disautonomía.

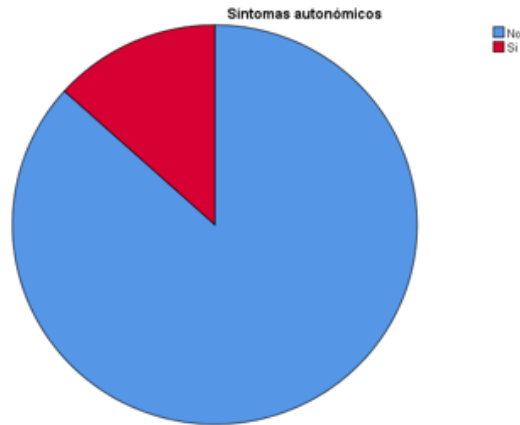
Cuadro 10. Porcentajes de acuerdo a presencia o ausencia de síntomas sensitivos.

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	No	27	45,0	45,0	45,0
	Si	33	55,0	55,0	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

Cuadro 11. Porcentajes de acuerdo a presencia o ausencia de síntomas autonómicos.

		Síntomas autonómicos			
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	No	52	86,7	86,7	86,7
	Si	8	13,3	13,3	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

Grafica 7. Porcentajes de acuerdo a presencia o ausencia de síntomas autonómicos.

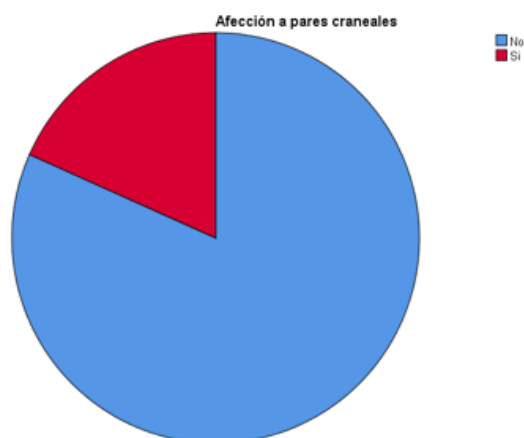


En cuanto a la afección a pares craneales 11 pacientes (18.3%) presentaron esta manifestación. De estos pacientes, la afección del III par se reportó en 10 pacientes (90.9%), de estos 1 paciente presentó en conjunto afección del IV y VI pares craneales. Sólo 1 paciente se reportó con afección del IX, X y XI pares craneales (9%).

Cuadro 12. Porcentajes de acuerdo a presencia o ausencia de afecciones a pares craneales.

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	No	49	81,7	81,7	81,7
	Si	11	18,3	18,3	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

Gráfico 8. Porcentajes de acuerdo a presencia o ausencia de afecciones a pares craneales.

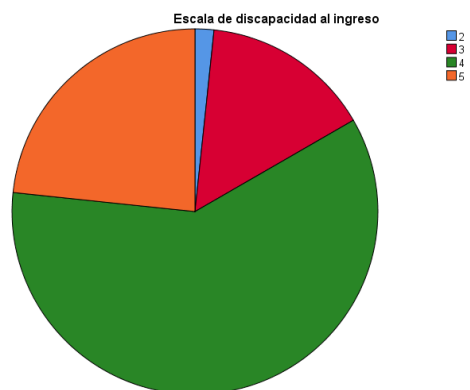


En cuanto a la escala de discapacidad de ingreso hospitalario 36 pacientes (60%) se clasificaron en el estadio 4, 14 pacientes (23.3%) en el estadio 5, 9 pacientes en el estadio 3 (15%) y 1 paciente (1.7%) en el estadio 2.

Cuadro 13. Resultados por porcentajes de la aplicación de la Escala de discapacidad al ingreso

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	2	1	1,7	1,7	1,7
	3	9	15,0	15,0	16,7
	4	36	60,0	60,0	76,7
	5	14	23,3	23,3	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

Gráfico 9. Resultados por porcentajes de la aplicación de la Escala de discapacidad al ingreso

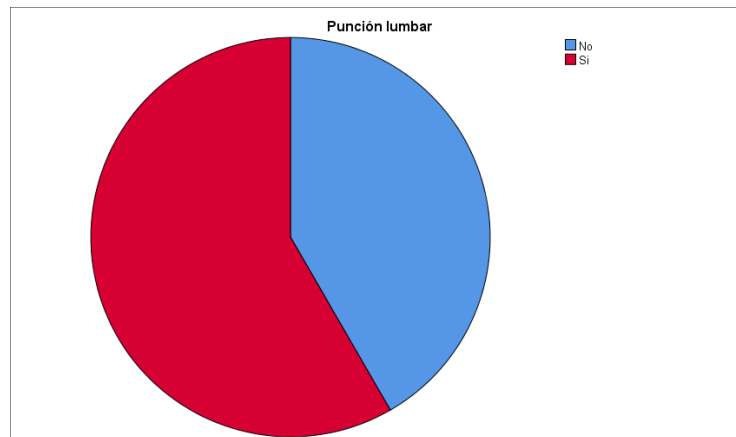


De los 60 pacientes a 35 pacientes se les realizó punción lumbar (58.3%) y en 28 pacientes (80%) se encontró disociación albumino-citológica.

Cuadro 14. Resultados por porcentajes de realización de punción lumbar.

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	No	25	41,7	41,7	41,7
	Si	35	58,3	58,3	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

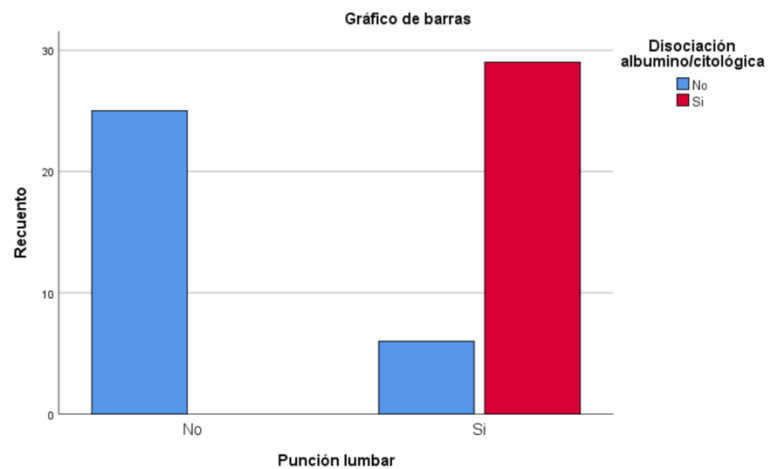
Gráfico 10. Resultados por porcentajes de realización de punción lumbar



Cuadro 15. Resultados por porcentajes de la presencia de disociación albumino/citológica

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	No	31	51,7	51,7	51,7
	Si	29	48,3	48,3	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

Gráfico 11. Resultados por porcentajes de la presencia de disociación albumino/citológica

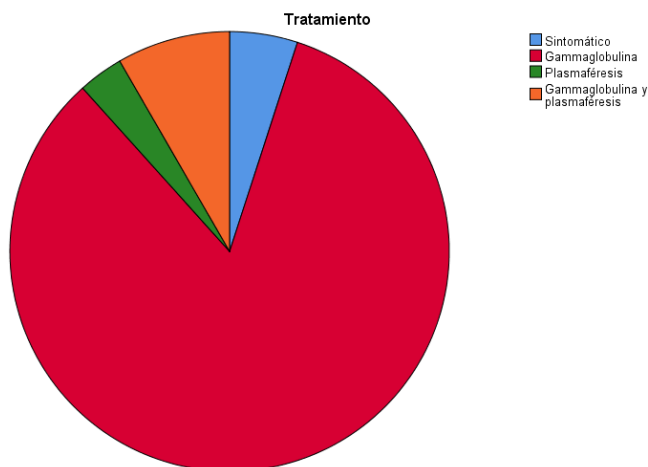


El tratamiento utilizado en 55 pacientes (91.6%) fue gammaglobulina, de estos pacientes en 5 (9%) se utilizó plasmaferesis como segundo tratamiento. La plasmaferesis se usó en 2 pacientes (3.3%) como primera línea. El tratamiento sintomático con analgésicos y observación se administró en solo 3 pacientes (5%) sin requerir nuevas intervenciones terapéuticas.

Cuadro 16. Resultados por porcentajes de acuerdo al tipo de tratamiento recibido.

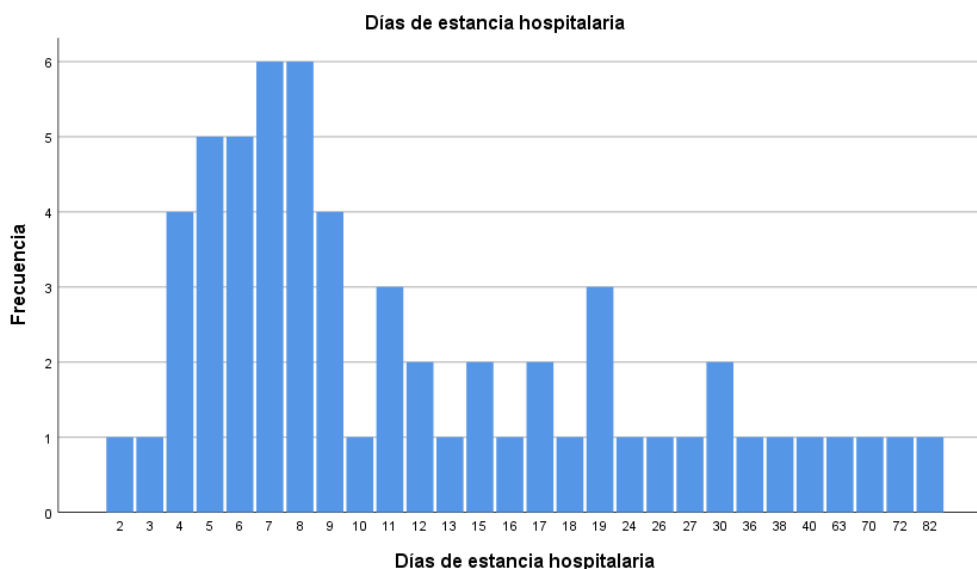
		Tratamiento			
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Sintomático	3	5,0	5,0	5,0
	Gammaglobulina	50	83,3	83,3	88,3
	Plasmaferesis	2	3,3	3,3	91,7
	Gammaglobulina y plasmaferesis	5	8,3	8,3	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

Gráfica 12. Resultados por porcentajes de acuerdo al tipo de tratamiento recibido.



Los días de estancia intrahospitalaria se encontraron en un rango de 2 días a 82 días, con una media de 16.25 días (DE \pm 17.49). Aquellos con estadios 4 a su ingreso tuvieron estancias hospitalarias más largas y mayores complicaciones.

Gráfica 13. Frecuencia de días de estancia hospitalaria.



Cuadro 17. Frecuencia de días de estancia hospitalaria.

Días de estancia hospitalaria		
N	Válido	60
	Perdidos	0
Media		16,25
Moda		7 ^a
Desv. Desviación		17,491
Varianza		305,919
Rango		80
Mínimo		2
Máximo		82

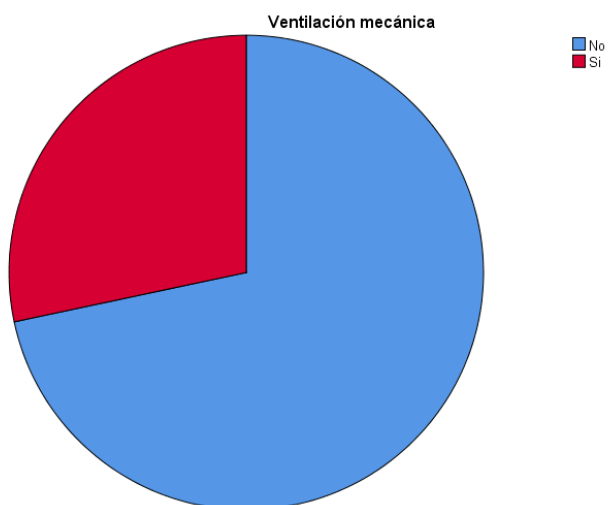
a. Existen múltiples modos. Se muestra el valor más pequeño.

La ventilación mecánica fue requerida en 17 pacientes (28.3%), las complicaciones más frecuentes fueron neumonía en 16 pacientes (26.6%), infección de vías urinarias en 4 pacientes (6.66%) y 1 paciente con pancreatitis (1.66%) relacionada a nutrición parenteral.

Cuadro 18. Porcentajes de acuerdo a haber recibido ventilación mecánica de la población bajo estudio.

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	No	43	71,7	71,7	71,7
	Si	17	28,3	28,3	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

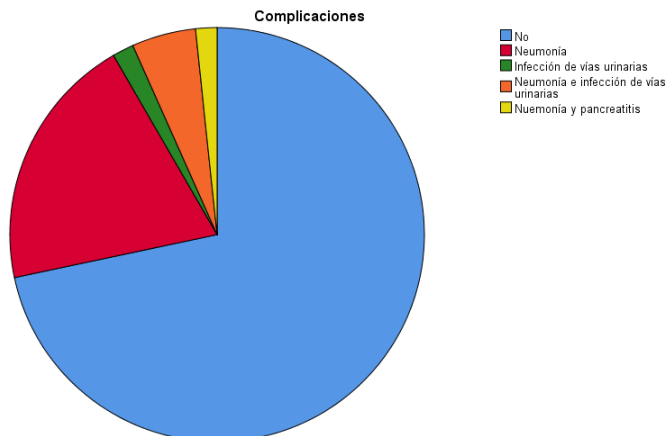
Gráfico 14. Porcentajes de acuerdo a haber recibido ventilación mecánica de la población bajo estudio.



Cuadro 19. Porcentajes de acuerdo al tipo de complicaciones.

		Complicaciones		Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
		Frecuencia	Porcentaje		
Válido	No	43	71,7	71,7	71,7
	Neumonía	12	20,0	20,0	91,7
	Infección de vías urinarias	1	1,7	1,7	93,3
	Neumonía e infección de vías urinarias	3	5,0	5,0	98,3
	Neumonía y pancreatitis	1	1,7	1,7	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

Gráfico 15. Porcentajes de acuerdo al tipo de complicaciones.



Se realizó estudio de electrofisiología en 55 pacientes (91.6%).

Cuadro 20. Resultados por porcentajes de la realización de estudio de neurofisiología.

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	No	5	8,3	8,3	8,3
	Si	55	91,7	91,7	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

Gráfico 16. Resultados por porcentajes de la realización de estudio de neurofisiología.

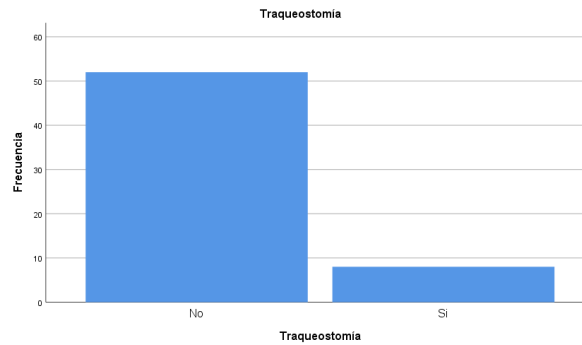


De los pacientes que requirieron ventilación mecánica en 8 pacientes se realizó traqueotomía representando 13.3% del total de pacientes y 47% de aquellos con ventilación mecánica.

Cuadro 21. Porcentajes de acuerdo a la realización de traqueotomía

		Traqueostomía			
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	No	52	86,7	86,7	86,7
	Si	8	13,3	13,3	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

Gráfico 17. Porcentajes de acuerdo a la realización de traqueotomía

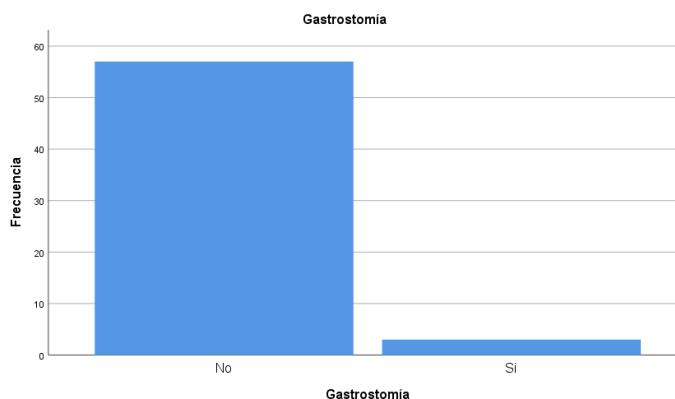


En 3 pacientes se requirió gastrostomía representando 5% del total de los pacientes y 17.6% de aquellos con ventilación mecánica. No se reportó ninguna defunción en nuestro estudio.

Cuadro 22. Porcentajes de acuerdo a la realización de gastrostomía.

		Gastrostomía			
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	No	57	95,0	95,0	95,0
	Si	3	5,0	5,0	100,0
	Total	60	100,0	100,0	

Gráfico 18. Porcentajes de acuerdo a la realización de gastrostomía.



Cuadro 23. Porcentajes de defunciones en la población estudiada.

		Defunción			
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	No	60	100,0	100,0	100,0

17 DISCUSIÓN:

Se encontró similitud en los resultados obtenidos de nuestro trabajo de investigación con el de trabajos existentes de carácter nacional e internacional. Recordemos que el SGB es la causa más frecuente e parálisis flácida en niños sanos con una incidencia de 0.6 a 2.4 casos por 100,000 habitantes⁵, de los 60 pacientes estudiados encontramos una relación hombre: mujer de 1.6:1, similar a la tendencia de otros estudios en los que se ha reportado relación de hasta 1.78:1.^{8,10} De estos casos el rango de edad fue del año de edad a los dieciseis años, con una media de edad de 6.47 años. Pese a la baja incidencia en pacientes menores de 2 años (0.3 a 0.9 casos por 100,000 habitantes)⁹, en nuestro estudio se encontró que el paciente más joven con el diagnóstico tenía un año de edad.

La distribución estacional de presentación se concentró en los meses de otoño, lo cual difiere con otros estudios, ya que la tendencia es la presentación en los meses de invierno, probablemente relacionado a la circulación de patógenos respiratorios.⁹

En nuestro estudio, la estación de invierno aportó el 25% de los casos por detrás de otoño con 35% y verano con 31.5%. Encontramos que las tres ciudades con más casos admitidos a nuestro hospital fueron en primer lugar Puebla con 9 casos (15%), en segundo lugar San Martín Texmelucan con 5 casos (8.3%) y en tercer lugar Tecamachalco con 4 casos (6.7%). Lo cual se encuentra relacionado a la ubicación de nuestro hospital respecto a esas ciudades y densidad poblacional de las mismas. De nuestros pacientes, solo 1 paciente (1.7%) tenía antecedente de asma controlado como comorbilidad en tratamiento con salbutamol por razón necesaria. Los 59 pacientes (98.3%) restantes se referían en la historia clínica como previamente sanos. Sin embargo, existía el antecedente de cuadro infeccioso en 37 pacientes (61.6%): 19 pacientes (31.7%) refirieron un cuadro de vías aéreas superiores y 18 pacientes (30%) de gastroenteritis, el tiempo promedio desde el antecedente infeccioso al inicio de sintomatología compatible con síndrome de Guillain-Barré fue de 5.3 días, por lo general la mayoría presenta sintomatología durante las primeras 2 semanas (97%).²⁸ Se encontró similitud con lo reportado en la bibliografía ya que una infección precedente, especialmente respiratoria o gastrointestinal se ha reportado en un 50% al 75% de los casos hasta 6 semanas previas al desarrollo de SGB.⁹ En uno de los pacientes se encontró el antecedente de vacunación previa con triple viral; sin embargo, no se ha reportado una asociación significativa entre la vacunación con la triple viral y el desarrollo del SGB, a comparación de otras vacunas como lo es la vacuna contra influenza estacional¹²⁻²⁰, por lo que era necesario indagar más en los antecedentes de cuadros infecciosos durante la elaboración de la historia clínica.

Con respecto a la presentación clínica el 100% refirió debilidad muscular progresiva de manera ascendente en 58 pacientes (96.7%) y descendente en 2 pacientes (3.3%). La arreflexia/ hiporreflexia se presentó en 58 pacientes (96.7%) y solo 2 pacientes (3.3%) se encontraron con reflejos normales, la mayor parte de los pacientes tiende a tener reflejos osteotendinosos disminuidos o abolidos, en algunos casos incluso presentarse de manera adecuada, sobre todo en formas motoras puras o axonales y hasta en un 10% puede haber hiperreflexia^{4-7,10}; sin embargo, no se reportó ningún paciente con esta última característica. Los síntomas

sensitivos se presentaron en 33 pacientes (55%), de esos con síntomas sensitivos 29 pacientes refirieron dolor de extremidades (87.8%) y 4 parestesias de extremidades (12.1%). El dolor neuropático suele ser localizado en la región posterior de las extremidades inferiores²⁸, pero no se documentó en el expediente clínico el sitio de presentación del dolor. Sólo 8 pacientes (13.3%) tuvieron disautonomía reportada como hipotensión, alteraciones del ritmo cardiaco y temperatura, contrastando con los datos consultados, en los cuales se ha reportado hasta en un 50% ²⁸, en nuestro estudio no se reportaron casos de íleo paralítico, diaforesis o disfunción vesical.

En cuanto a la afección a pares craneales, el involucro se puede presentar en un 46%, generalmente de los nervios oculomotores o facial ²⁸, en nuestro estudio 11 pacientes (18.3%) presentaron esta manifestación. De estos pacientes, la afección del III par se reportó en 10 pacientes (90.9%), de estos 1 paciente presentó en conjunto afección del IV y VI pares craneales. Sólo 1 paciente se reportó con afección del IX, X y XI pares craneales (9%). Lo cual permitió clasificarlos en la variedad clínica de Miller Fisher.

En cuanto a la escala de discapacidad de ingreso hospitalario 36 pacientes (60%) se clasificaron en el estadio 4, 14 pacientes (23.3%) en el estadio 5, 9 pacientes en el estadio 3 (15%) y 1 paciente (1.7%) en el estadio 2. Pese a que la escala sirve para valorar la repercusión inicial e instaurar una terapéutica, su uso también radica en valorar las fluctuaciones clínicas y recuperación tras el tratamiento ²⁸, no observamos que se documentara la escala de Hughes durante la evolución ni el egreso de los pacientes.

De los 60 pacientes a 35 pacientes se les realizó punción lumbar (58.3%) y en 28 pacientes (80%) se encontró disociación albumino-citológica. La disociación albumino citológica generalmente se observa al final de la primera semana del inicio de sintomatología hasta en un 90% y puede persistir hasta 3 semanas después²⁹, por lo que los resultados se asemejan a lo reportado en otros estudios.

Se realizó estudio de electrofisiología en 55 pacientes (91.6%); sin embargo, la mayoría no se lograron documentar el resultado en el expediente físico o electrónico

para clasificar los casos dentro de las variedades conocidas y reportarse por frecuencias.

En cuanto a la escala de discapacidad de ingreso hospitalario 36 pacientes (60%) se clasificaron en el estadio 4, 14 pacientes (23.3%) en el estadio 5, 9 pacientes en el estadio 3 (15%) y 1 paciente (1.7%) en el estadio 2. Se encontró que aquellos con una escala de discapacidad más alta fueron los que requirieron tiempos de estancia hospitalaria más largos y presentaron el mayor número de complicaciones: la ventilación mecánica fue requerida en 17 pacientes (28.3%), similar a lo reportado en algunos estudios en los cuales la ventilación mecánica es requerida entre un 20 al 30% por la afección a músculos respiratorios.²⁸

Las complicaciones más frecuentes fueron neumonía en 16 pacientes (26.6%), infección de vías urinarias en 4 pacientes (6.66%) y 1 paciente con pancreatitis (1.66%) relacionada a nutrición parenteral. Los días de estancia intrahospitalaria se encontraron en un rango de 2 días a 82 días, con una media de 16.25 días (DE \pm 17.49).

El tratamiento utilizado en 55 pacientes (91.6%) fue gammaglobulina, de estos pacientes en 5 (9%) se utilizó plasmaféresis como segundo tratamiento. La plasmaféresis se usó en 2 pacientes (3.3%) de primera instancia. El tratamiento sintomático con analgésicos y observación se administró en solo 3 pacientes (5%) sin requerir nuevas intervenciones terapéuticas. Recordemos que las guías para tratamiento no mencionan el tratamiento bimodal con Gammaglobulina y Plasmaféresis, por lo que los intentos con una doble terapéutica no producen una evolución más rápida a la mejoría, y que pese al tratamiento hasta en un 20% presentan mejoría hasta 4 a 6 meses después con la rehabilitación pertinente.^{3,8,5,35-38}

18. CONCLUSIONES:

El presente trabajo de investigación fue realizado para describir las características del síndrome de Guillain-Barre, ya que no contamos con estudios recientes en nuestro hospital para conocer la estadística e impacto de la enfermedad. Los resultados que obtuvimos permitirán determinar puntos muy importantes para el

diagnóstico y tratamiento de futuros pacientes. Tenemos que destacar ciertos puntos que se encontraron durante la realización del estudio:

El comportamiento clínico y epidemiológico de nuestro estudio es similar a las observadas en otras publicaciones e investigaciones realizadas, aunque hay algunas diferencias. La estación del año con más casos reportados fue otoño seguida de verano, lo cual difiere con las publicaciones ya que se encuentra reportados durante temporada invernal. Existió predominio del sexo masculino sobre el femenino, lo cual ha sido previamente documentado en otros estudios realizados en el país y a nivel internacional. El evento que precedía a la aparición del SGB fue un cuadro infeccioso, generalmente de tipo respiratorio o gastrointestinal. No obstante no se solicitaron estudios de laboratorio o microbiología para identificar el agente etiológico.

Se sabe que el cuadro clínico es la base del diagnóstico del SGB. Sin embargo el estudio electrofisiológico y la punción lumbar para el estudio del LCR es de apoyo para el diagnóstico. Pese a que en nuestro estudio un alto porcentaje de pacientes cuenta con el estudio de electrofisiología en muy pocos se logró documentar en expediente clínico físico o electrónico, lo cual permitiría clasificar el cuadro dentro de las variantes y abrir puerta a más líneas de investigación. Respecto al estudio de LCR un porcentaje similar a lo reportado en otras publicaciones presentó la disociación albumino- citológica característica del SGB. Por otra parte en aquellos casos con reporte normal de este estudio no se repitió en un tiempo razonable para corroborar la ausencia o presencia de la disociación.

Similar a otros centros donde se atiende SGB, el tratamiento que se empleó en mayor proporción fue la gammaglobulina. La plasmaféresis se utilizó en menor medida como tratamiento inicial y por lo general se usó como tratamiento de rescate posterior a dosis inicial de gammaglobulina.

En lo que respecta a las complicaciones: un porcentaje similar a lo consultado requirió uso de ventilación mecánica. Destacan la neumonía y la infección de vías urinarias como las más frecuentes patologías agregadas, y solo un paciente presentó pancreatitis asociada a nutrición parenteral. Pese a que no se reportaron defunciones en nuestro estudio, se debe documentar la escala de discapacidad funcional con la que ingresan y egresan los pacientes. Esto permitirá conocer la respuesta a la terapéutica empleada y tener un punto de partida para la rehabilitación de los pacientes.

19. REFERENCIAS:

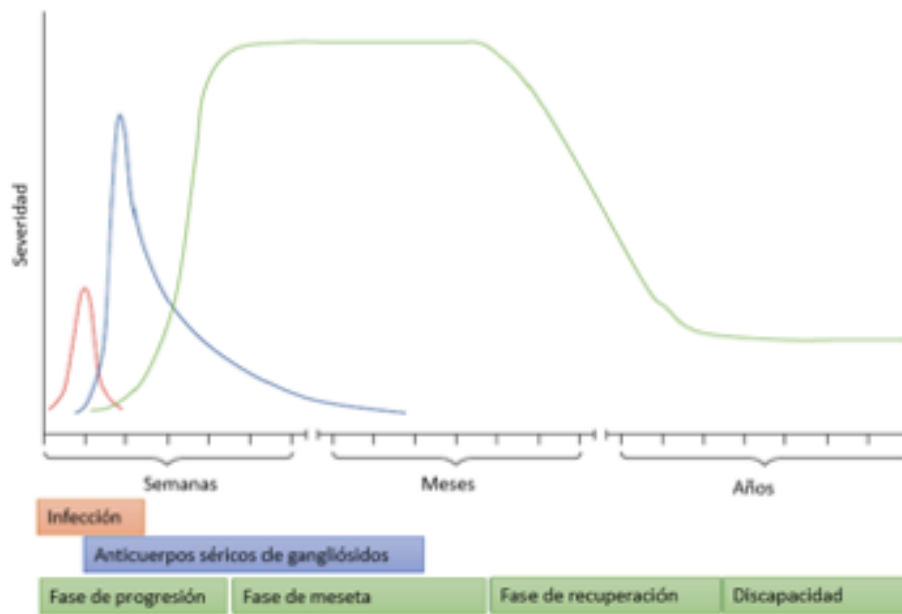
1. Pérez E, Díaz A, Gómez FA. Síndrome de Guillain-Barré: presentación clínica y evolución en menores de 6 años de edad. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 76(2):69-76.
2. Sudulagunta SR et al. Guillain-Barré syndrome: clinical profile and management. *GMS German Medical Science* 2015, Vol. 13, ISSN 1612-3174.
3. Tellería A, Calzada DJ. Síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol* 2002; 34 (10): 966-976.
4. Lyu RK, Tang LM, Cheng SY, Hsu WC, Chen ST. Guillain-Barré syndrome in Taiwan: a clinical study of 167 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 63: 494–500.
5. Funakoshi K, Kuwabara S, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Clinical predictors of mechanical ventilation in Fisher/ Guillain-Barré overlap syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 60–64.
6. Roodbol J, de Wit MC, Aarsen FK, Catsman-Berrevoets CE, Jacobs BC. Long term outcome of Guillain-Barré syndrome in children. *J Peripher Nerv Syst* 2014; 19: 121–26.
7. Van den Berg B, Fokke C, Drenthen J, van Doorn PA, Jacobs BC. Paraparetic Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2014; 82: 1984–89.
8. Rebolledo D, González PO, Salgado-Calderón I. Síndrome de Guillain-Barré: viejos y nuevos conceptos. *Med Int Méx*. 2018 enero; 34(1):72-81.
9. Malek E, Salameh J. Guillain-Barre Syndrome. *Semin Neurol* 2019; 39:589–595

10. Willison HJ, Jacobs B, A van Doorn P. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 2016; 388: 717–27.
11. Rodríguez Y et al. Guillain–Barré syndrome, transverse myelitis and infectious diseases. *Cellular and Molecular Immunology* (2018) 15, 547–562.
12. Principi N, Esposito S. Vaccine-preventable diseases, vaccines and Guillain-Barre' syndrome. *Vaccine* (2018), <https://doi.org/10.1016/j.vaccine.2018.05.119>
13. Ávila JA, Mariona VA, Menalo E. Síndrome de Guillain-Barré: Etiología y patogénesis. *Rev Invest Clin* 2002; 54 (4): 357-363
14. Casares F et al. Síndrome de Guillain-Barré: Actualización acerca del diagnóstico y tratamiento.
15. Jacobs BC, Rothbarth PH, Van der Meché FGA, Herbrink P, Schmitz PI, De Klerk MA, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome. A case control study. *Neurology* 1998; 51: 111-05. 1
16. Hughes R, Rees J, Smeeton N, Winer J. Vaccines and Guillain-Barré syndrome. *Br Med J* 1996; 312: 14756.
17. Patja A, Paunio M, Kinnunen E, Junttila O, Hovi T, Peltola H. Risk of Guillain-Barré syndrome after measles mumps rubella vaccination. *J Pediatr* 2001; 138: 2504.
18. Kinnunen E, Junttila O, Haukka J, Hovi T. Nationwide oral polyovirus vaccination campaign and the incidence of Guillain-Barré syndrome. *Am J Epidemiol* 1998; 147: 69-73?
19. Khamaisi M, Shoenfeld Y, Orbach H. Guillain-Barre syndrome following hepatitis B vaccination. *Clin Exp Rheumatol* 2004; 22(6):767-70.
20. Haber P, DeStefano F, Angulo FJ, Iskander J, Shadomy SV, Weintraub E et al. Guillain-Barre syndrome following influenza vaccination. *JAMA* 2004; 292(20):2478-81.
21. Tellería A, Calzada Sierra DJ. Síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol* 2002; 34 (10): 966-976.

22. Papazian O, Alfonso I. Polirradiculoneuropatías autoinmunes agudas. *Rev Neurol* 2002; 34 (2): 169-177.
23. Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992; 326: 1130-6.
24. Midroni G, Bilbao JM. The inflammatory demyelinating neuropathies. In Midroni G, Bilbao JM, eds. *Biopsy diagnosis of peripheral neuropathy*. Boston, Oxford, Melbourne: Butterworth-Heinemann; 1995. p. 153-95.
25. Makowska A, Pritchard J, Sanvito L, et al. Immune responses to myelin proteins in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79: 664–71.
26. Willison H, Scherer SS. Ranvier revisited: novel nodal antigens stimulate interest in GBS pathogenesis. *Neurology* 2014; 83: 106–08.
27. Sawai S, Satoh M, Mori M, et al. Moesin is a possible target molecule for cytomegalovirus-related Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2014; 83: 113–17.
28. Mendoza D, Blancas L, Gutiérrez JA. Síndrome de Guillain-Barré. Alergia, asma e inmunología pediátricas. Vol. 19, Núm. 2 • Mayo-Agosto 2010. P 56-63
29. Vidrio ME, et al. Valor de la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo en pacientes pediátricos con síndrome de Guillain-Barré. *Med Clin (Barc)*. 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2017.06.063>
30. Ritzenthaler T, Sharshar D, Orlikowski D. Síndrome de Guillain-Barré. *EMC. Anestesia-Reanimación* 2014, Vol 40, No 4: p 1-8
31. Sharshar T, Siami S, Orlikowski D. Ce malade est-il atteint d'un syndrome de Guillain-Barré? *Réanimation* 2007; 16:504–10.
32. Burns TM. Guillain-Barré syndrome. *Semin Neurol* 2008;28:152–67.
33. Wakerley BR, Uncini A, Yuki N, et al. Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes—new diagnostic classification. *Nat Rev Neurol* 2014; 10:537-544.
34. Yuki N. Relation between critical illness polyneuropathy and axonal Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 67:121-133.

35. Verboon C, A van Doorn P, Jacobs BC. Treatment dilemmas in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2017; 88:346–352.
36. Sánchez D, Busquet CM, Quirós O, y Debesa R. Síndrome de Guillain-Barré: patogenia, diagnóstico y cuidados críticos en pediatría; *Rev cubana pediatr* 2001; 73(2):95-105; 37. Hadden RD, Karch H, Hartung HP, et al. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2001; 56: 758-65.
38. Kusunoki S, Shiina M, Kanazawa I. Anti-Gal-C antibodies in SGB subsequent to mycoplasma infection: evidence of molecular mimicry. *Neurology* 2001; 57: 736-738

20. ANEXOS:



Anexo 1. Historia natural del Síndrome de Gullain-Barré

Criterios clínicos de Asbury y Cornblath (1990) para el diagnóstico del Síndrome de Guillain Barré	
Características requeridas para el diagnóstico	a) Debilidad motora progresiva de más de 1 miembro. b) Arreflexia o hiporreflexia (sí existen características consecuentes con el diagnóstico).

Características que apoyan el diagnóstico	<ul style="list-style-type: none"> a) Progresión de la debilidad hasta las 4 primeras semanas. b) Relativa simetría. c) Síntomas o signos sensitivos leves. d) Alteración de nervios craneales. e) Inicio de la recuperación de 2 a 4 semanas después de terminada la progresión. f) Disfunción del sistema nervioso autónomo. g) Ausencia de fiebre al inicio de los síntomas. h) Elevación de las proteínas del LCR después de la primera semana de síntomas o en punciones lumbares seriadas. i) Recuento de 10 o menos leucocitos mononucleares/mm en LCR. j) Electromiografía: Velocidad de conducción disminuida, latencias distales incrementadas, lentitud de la onda F.
Características que hacen dudar del diagnóstico	<ul style="list-style-type: none"> a) Asimetría marcada y persistencia de la debilidad. b) Disfunción de esfínteres persistente. c) Disfunción de esfínteres al comienzo. d) Más del 50 % de leucocitos mononucleares/mm en LCR. e) Presencia de leucocitos polimorfonucleares en LCR. f) Nivel sensitivo muy claro.
Características que descartan el diagnóstico	<ul style="list-style-type: none"> a) Abuso de hexacarbonos (solventes inhalados, N-hexano y N-butilcetona), incluye inhalación de tiner b) El metabolismo de la porfirina anormal c) Intoxicación reciente de difteria d) Intoxicación por plomo e) Otras condiciones similares: poliomielitis, botulismo, parálisis histérica, neuropatía tóxica

Anexo 2. Criterios clínicos de Asbury y Cornblath (1990) para el diagnóstico del Síndrome de Guillain Barré

Valores de Referencia del Líquido Cefalorraquídeo			
Parámetro	Niño (<1 mes de edad)	Adulto	Síndrome de Guillain Barré
Glucosa	32 – 121	50 – 80 o 60 – 80%	50 – 80 o 60 – 80%
Relación Glucosa sangre / LCR	0.44 – 1.28	0.44 – 1.28	0.44 – 1.28
Proteínas (mg/dl)	20 – 170	5 – 45	>50

Leucocitos (células/ml)	Menor o igual a 30	Menor o igual a 5	<50
Polimorfonucleares (%)	2 – 3%	1 – 3%	<5%

Anexo 3. Valores de Referencia del Líquido Cefalorraquídeo

Diagnósticos diferenciales del Síndrome de Guillain-Barré
<p>Trastornos musculares y metabólicos</p> <ul style="list-style-type: none"> - Parálisis hipocalémica aguda - Depleción crónica de potasio - Parálisis tirotóxica periódica - Parálisis hipocalémica periódica familiar - Parálisis hipercalemica periódica familiar - Deficiencia de maltasa ácida - Miopatías mitocondriales
<p>Polineuropatías</p> <ul style="list-style-type: none"> - Polirradiculopatía inflamatoria - Intoxicación por tullidora (Karwinskia) - Polineuropatía del paciente en estado crítico - Porfiria - Vasculitis - Neurotoxicidad por metales, abuso o intoxicación por sustancias o drogas - Borreliosis - Polineuropatía aguda axonal secundaria al alcohol
<p>Enfermedades de la motoneurona</p> <ul style="list-style-type: none"> - Atrofia muscular espinal progresiva - Poliomiелitis viral aguda
<p>Trastornos de la transmisión neuromuscular</p> <ul style="list-style-type: none"> - Miastenia gravis - Síndrome miasténico paraneoplásico - Hiper magnesemia - Intoxicación por aminoglucósidos

- Agentes bloqueadores musculares.
- Rabdiomiolisis aguda

Anexo 4. Diagnósticos diferenciales del Síndrome de Guillain-Barré

Escala de Hughes modificada para la gravedad del SGB
1. Signos y síntomas menores
2. Capaz de caminar cinco metros a través de un espacio abierto sin ayuda
3. Capaz de caminar cinco metros en un espacio abierto con ayuda de una persona, caminando normal o arrastrando los pies
4. Confinado a una cama o silla sin ser capaz de caminar
5. Requiere asistencia respiratoria
6. Muerte

Anexo 5. Escala de Hughes modificada para la gravedad del SGB