

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA  
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

**“Características clínico-epidemiológicas, electrofisiológicas y etiológicas de los casos de Síndrome de Guillain Barré atendidos en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” entre el 1 enero del 2010 y el 31 de diciembre del 2017”.**

Trabajo final de investigación aplicada sometido a la consideración de la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Pediatría para optar por el grado académico de Especialista en Pediatría

Doctora  
María Laura Monge Padilla

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

Diciembre 2019

## **INVESTIGADORES**

### **-Investigador Principal:**

Dra. María Laura Monge Padilla  
Residente de Pediatría  
Hospital Nacional de Niños  
Correo electrónico: lau199121@gmail.com

### **-Subinvestigadores:**

Dr. Alfonso Gutiérrez Mata  
Especialista en Neurología Pediátrica  
Hospital Nacional de Niños  
Correo electrónico: alpagutima@yahoo.com

Dra. Marcela Hernández de Mezerville  
Especialista en Infectología Pediátrica  
Hospital Nacional de Niños  
Correo electrónico: marcelahdm@gmail.com

Dra. Adriana Ulate Campos  
Especialista en Neurología Pediátrica  
Hospital Nacional de Niños  
Correo electrónico: adrianaulate@hotmail.com

## DEDICATORIA

*A Dios,  
Quien es mi fortaleza en cada etapa*

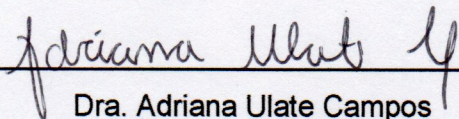
*A mis padres y hermanos,  
Quienes han sido mi sostén y motivación todos estos años, por su apoyo incondicional.*

*A cada uno de niños,  
Quienes no dejan de sorprenderme y enseñarme.*

## **AGRADECIMIENTOS**

- A Dios y a la Virgen María, por la fortaleza y bendiciones brindadas en este camino.
- A mis padres, quienes me han apoyado en todo este proceso, por sus sacrificios y amor, que me han permitido llegar hasta aquí.
- A mis hermanos, pieza fundamental en mi vida, por entenderme aún en las posguardias.
- A mi familia, abuela y mis tías, por sus incontables oraciones.
- A mis abuelos y abuela, que a pesar de no estar físicamente, siempre me acompañan.
- A mis tutores, Dra. Adriana Ulate, Dra. Marcela Hernández y Dr. Alfonso Gutiérrez, por sus consejos y guía en este proceso.
- Al Dr. Arturo Solís por la lectura de la tesis y recomendaciones brindadas.
- A la Dra. Lydiana Ávila y al Dr. Roberto Bogarín, por su comprensión a lo largo de todo el posgrado.
- A todas las personas que de una u otra forma hicieron esto posible.

“Este trabajo final de investigación aplicada fue aceptado por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Pediatría de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar por el grado académico de Especialista en Pediatría”

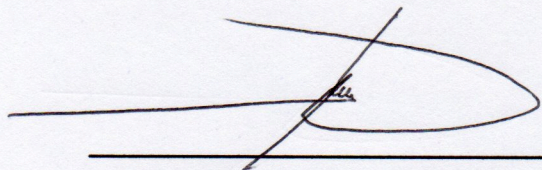


---

Dra. Adriana Ulate Campos

Neuróloga Pediátrica

Tutora Académica

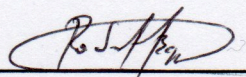


---

Dr. Arturo Solís Moya

Neumólogo Pediátrico

Lector

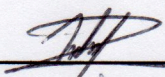


---

Dr. Roberto Bogarín Solano

Endocrinólogo Pediátrico

Director del Programa de Posgrado en Pediatría



---

Dra. María Laura Monge Padilla

Sustentante

## TABLA DE CONTENIDOS

|  |             |
|--|-------------|
| <b>INVESTIGADORES</b> .....            | <b>II</b>   |
| -INVESTIGADOR PRINCIPAL: .....         | II          |
| -SUBINVESTIGADORES: .....              | II          |
| <b>DEDICATORIA</b> .....               | <b>III</b>  |
| <b>AGRADECIMIENTOS</b> .....           | <b>IV</b>   |
| <b>HOJA DE APROBACIÓN</b> .....        | <b>V</b>    |
| <b>TABLA DE CONTENIDOS</b> .....       | <b>VI</b>   |
| <b>RESUMEN</b> .....                   | <b>VIII</b> |
| INTRODUCCIÓN.....                      | VIII        |
| PACIENTES Y MÉTODOS .....              | VIII        |
| RESULTADOS .....                       | VIII        |
| CONCLUSIONES.....                      | VIII        |
| <b>ABSTRACT</b> .....                  | <b>IX</b>   |
| INTRODUCTION .....                     | IX          |
| PATIENTS AND METHODS .....             | IX          |
| RESULTS.....                           | IX          |
| CONCLUSIONS.....                       | IX          |
| <b>ÍNDICE DE GRÁFICOS</b> .....        | <b>X</b>    |
| <b>ÍNDICE DE CUADROS</b> .....         | <b>XII</b>  |
| <b>LISTA DE ABREVIATURAS</b> .....     | <b>XV</b>   |
| <b>LICENCIA DE PUBLICACIÓN</b> .....   | <b>XVI</b>  |
| <b>INTRODUCCIÓN</b> .....              | <b>1</b>    |
| <b>JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO</b> ..... | <b>7</b>    |
| <b>OBJETIVOS</b> .....                 | <b>8</b>    |
| OBJETIVO GENERAL.....                  | 8           |
| OBJETIVOS ESPECÍFICOS .....            | 8           |
| <b>MATERIALES Y MÉTODOS</b> .....      | <b>9</b>    |
| DISEÑO DEL ESTUDIO: .....              | 9           |

|   |           |
|---|-----------|
| POBLACIÓN DE ESTUDIO:.....  | 9         |
| CRITERIOS DE INCLUSIÓN: .....   | 9         |
| CRITERIOS DE EXCLUSIÓN: .....   | 10        |
| TAMAÑO DE LA MUESTRA:.....  | 10        |
| ANÁLISIS DE DATOS:.....   | 10        |
| <b>ASPECTOS ÉTICOS .....</b>  | <b>12</b> |
| <b>FUENTES DE FINANCIAMIENTO.....</b>                                       | <b>13</b> |
| <b>RESULTADOS.....</b>  | <b>14</b> |
| <b>DISCUSIÓN.....</b>   | <b>20</b> |
| <b>CONCLUSIONES.....</b>  | <b>28</b> |
| <b>LIMITACIONES Y SEGOS .....</b>   | <b>29</b> |
| <b>RECOMENDACIONES .....</b>  | <b>30</b> |
| <b>BIBLIOGRAFÍA.....</b>  | <b>31</b> |
| <b>GRÁFICOS.....</b>  | <b>34</b> |
| <b>CUADROS .....</b>  | <b>41</b> |
| <b>ANEXOS .....</b>   | <b>58</b> |
| ANEXO 1. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS .....                                 | 58        |
| ANEXO 2: PROPUESTA DE ALGORITMO DE ESTUDIO Y MANEJO DEL GUILLAIN BARRÉ..... | 63        |

## RESUMEN

**Introducción:** El Síndrome de Guillain Barré (SGB) es la principal causa de parálisis flácida aguda posterior a la erradicación de la Poliomiélitis gracias a la vacunación, y corresponde a una polineuropatía aguda inmunomediada que se presenta como una debilidad ascendente asociada a hiporreflexia o arreflexia, y que puede asociar trastornos de la marcha, sensibilidad o compromiso de pares craneales. Se han relacionado distintos agentes infecciosos con el desarrollo de la enfermedad, entre los que se encuentran *Campylobacter*, Influenza y Zika. Este estudio describe la etiología, las características clínico-epidemiológicas y electrofisiológicas de la población pediátrica con SGB del único hospital especializado en pediatría de Costa Rica.

**Pacientes y métodos:** Un total de 49 pacientes con SGB mayores o iguales a 1 año y menores de 13 años, hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” entre el 1 enero del 2010 y el 31 de diciembre del 2017, fueron evaluados de forma retrospectiva, en un estudio observacional, descriptivo, utilizando información de registros médicos.

**Resultados:** La mayoría de los pacientes fueron varones, con una relación 2:1, en edad escolar, con antecedentes infecciosos previo al desarrollo del cuadro (77.6%), presentando un episodio respiratorio previo en el 51% y un episodio gastrointestinal en el 24,5%, sólo se registró un antecedente vacunal en el 4%.

Los síntomas más comúnmente reportados fueron inestabilidad para la marcha y debilidad en miembros inferiores en el 95,9%, seguido por dolor, predominantemente en extremidades, en el 73,5% y debilidad de miembros superiores en el 38,8%. El 80% se presentó con un patrón de la debilidad ascendente y sólo el 20% presentó parestesias.

Al momento del ingreso hospitalario el 57% de los pacientes reportaron algún grado de debilidad proximal en miembros superiores y un 63% distal, mientras que en miembros inferiores fue del 92 y 86% respectivamente. El 55% de los pacientes presentó arreflexia, y el 22 y 24% hiporreflexia patelar y aquilea respectivamente. En el 92% de los pacientes la sensibilidad estaba conservada al momento del ingreso, pero únicamente el 2% de ellos conservaban una marcha íntegra. El 16% presentó algún grado de afección de pares craneales, siendo el VII par craneal el más afectado en un 14%.

Se realizó inmunofluorescencia viral en 12 pacientes (24,5%), con resultados positivos en 2 por VRS y 1 por *Clamydophila pneumoniae*. Se investigó la presencia de *Campylobacter* en heces en el 28,6% de los pacientes, todos con resultados negativos. Se documentaron serologías positivas por virus de Epstein Barr en 10% de los pacientes. Se realizó LCR al 77,5% de los pacientes, todos con cultivos y PCR por virus negativos, con disociación albúmino-citológica en el 42,1% de los pacientes. Se encontró diferencia estadísticamente significativa con  $p < 0.05$  al comparar la presencia de disociación albúmino citológica en los primeros 7 días vs posterior a esto.

Entre el 2016 y 2017, se realizaron estudios por Zika en LCR al 61,5% de los pacientes y en orina al 53,8%, todos con resultados negativos.

Se encontró igual prevalencia del subtipo electrofisiológico AMAN y del AIDP en un 44,9% cada uno y sólo 1 paciente presentó el subtipo AMSAN.

El 98% de los pacientes recibieron inmunoglobulina intravenosa, en una media de tiempo de 5,7 días posterior al inicio de síntomas, el 87,8% recibieron fisioterapia y el 36,7% ameritó moduladores del dolor. Sólo el 6,1% ameritó VMA y estancia en UCI y el 26,5% presentó algún tipo de secuela. No se reportaron fallecidos.

**Conclusiones:** Es necesario seguir un algoritmo diagnóstico para guiar la realización de los estudios etiológicos necesarios. El mejor momento para realizar la punción lumbar es posterior a los 7 días de evolución del cuadro. El tratamiento con inmunoglobulina intravenosa es seguro pero debe darse un abordaje integral a los pacientes.



## ABSTRACT

**Introduction:** Nowadays, after the polio eradication, Guillain-Barre Syndrome it's the most common cause of acute flaccid paralysis, which is an acute polyneuropathy mediated by an immune response, that presents as an ascendant weakness, with hyporeflexia or areflexia, and can associate gait, sensibility or cranial nerves abnormalities. There are several infectious agents that have been related to this disease, such as *Campylobacter*, Influenza virus and Zika virus. This study describes the etiology, clinical, epidemiological and electrophysiological characteristics of the pediatric patients with Guillain-Barré Syndrome hospitalized at the only pediatric center at Costa Rica.

**Patients and methods:** A total of 49 patients with Guillain-Barre syndrome with more than 1 year and less than 13 years of age, hospitalized at the National Children's Hospital of Costa Rica "Dr. Carlos Sáenz Herrera" among January 2010 and December 2017 were retrospectively evaluated in a observational and descriptive study, using information from medical records.

**Results:** There is a predominance of the male sex, with a male to female ratio of 2:1, most of them in a scholar age. A 77,6% of the patients reported an illness less than 6 weeks from the onset of the symptoms, with a 51% of respiratory illness and 24,5% of gastrointestinal illness. Moreover, a 4% reported having a vaccine shot among the 8 weeks preceding the illness. The most commonly reported symptoms were gait abnormalities and weakness of lower limbs in a 95,9% of the patients, followed by pain in a 73,5% and upper limbs weakness in a 38,8%. The 80% of the patients reported an ascending progressive weakness and only a 20% presented paresthesias.

At the admission, a 57% of the patients presented any degree of weakness in the proximal part of the upper limbs, and a 63% of the patients at the distal part. In lower limbs, the weakness was presented in a 92% at the proximal and 86% at the distal section. The 55% of the patients had areflexia, a 22%-24% had hyporeflexia. Sensitivity was preserved in 92% of the patients and only 2% had a gait without abnormalities. The 16,3% presented abnormalities in the cranial nerves, being the facial nerve the most affected in a 14,3%. Twelve patients (24,5%) were tested for a virus in a nasopharyngeal swap, with positive results for a syncytial respiratory virus in two of them, and one positive for *Clamydophilia pneumoniae*. Only 28,6% of the patients had a stool test for *Campylobacter*, all of them with negative results. Also, a 10,2% of the patients had a serological test for Epstein Barr with immunoglobulin M positive. Cerebrospinal fluid samples were taken in 77,5% of patients, all of them with cultures and virus PCR negative, and a 42,1% presented albuminocytologic dissociation. When comparing the results of cerebrospinal fluid in the first 7 days of the symptoms with the samples taken after that time, there was a statistically significant difference among the presence of albuminocytologic dissociation, with a  $p < 0.05$ . Among 2016 and 2017, a 61,5% of the patients were tested for Zika virus in cerebrospinal fluid and 53,8% in a urine sample, all of them with negative results.

There was the same prevalence between electro physiologic subtype AMAN and AIDP, with 44,9% each, and only one patient had AMSAN subtype.

The 98% of patients received treatment with intravenous immunoglobulin in a mid time of 5,7 days from the beginning of symptoms; the 87,8% received physiotherapy and 36,7% needed pain modulators. Only 6,1% needed mechanical ventilation and being in an intensive care unit, and just a 26,5% presented any sequel. Besides, none of the patients died.

**Conclusions:** There's a necessity to follow a guideline to accomplish all the tests in the appropriate study of the etiology. The cerebrospinal fluid must be taken after the first seven days of evolution of symptoms, unless there's the need to rule out another diagnosis. The intravenous immunoglobulin is still the preferred treatment and it's safe, but patients need an integral approach with pain control and physiotherapy.

## ÍNDICE DE GRÁFICOS

|  |    |
|--|----|
| Gráfico 1. Distribución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017, según estancia hospitalaria.....                     | 34 |
| Gráfico 2. Distribución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017, según mes de ingreso.....                            | 34 |
| Gráfico 3. Distribución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017, según año de ingreso.....                            | 35 |
| Gráfico 4. Distribución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017, según antecedentes personales patológicos.....       | 35 |
| Gráfico 5. Localización de las parestesias de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....                               | 36 |
| Gráfico 6. Localización del dolor de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....  | 36 |
| Gráfico 7. Distribución del patrón de debilidad progresiva de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....               | 37 |
| Gráfico 8. Distribución de la fuerza muscular en los miembros superiores de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017..... | 37 |
| Gráfico 9. Distribución de la fuerza muscular en los miembros inferiores de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017..... | 38 |
| Gráfico 10. Reflejos osteotendinosos de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....                                     | 38 |
| Gráfico 11. Sensibilidad de los miembros superiores e inferiores de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....         | 39 |

|   |    |
|---|----|
| Gráfico 12. Tipo de marcha de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.  | 39 |
| Gráfico 13. Valores de proteínas en el LCR según los días de evolución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017 ..... | 40 |
| Gráfico 14. Secuelas de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....  | 40 |

## ÍNDICE DE CUADROS

|   |    |
|---|----|
| Cuadro 1. Características demográficas de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....                        | 41 |
| Cuadro 2. Distribución de la edad de ingreso de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....                  | 41 |
| Cuadro 3 Distribución de los días de evolución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....                | 42 |
| Cuadro 4. Antecedentes de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....  | 42 |
| Cuadro 5. Antecedentes de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017 (continuación).....                         | 43 |
| Cuadro 6. Características clínicas de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017. ....                           | 44 |
| Cuadro 7. Características del examen físico de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....                   | 44 |
| Cuadro 8. Distribución de la temperatura de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....                      | 45 |
| Cuadro 9. Promedio de días de evolución según fuerza muscular de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017..... | 46 |
| Cuadro 10. Características del examen físico de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017 (continuación).....   | 47 |
| Cuadro 11. Características del examen físico de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017 (continuación).....   | 48 |

|   |    |
|---|----|
| Cuadro 12. Características de la historia y examen físico de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....   | 49 |
| Cuadro 13. Pruebas y estudios realizados a los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....   | 50 |
| Cuadro 14. Resultados de las serologías realizadas a los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....   | 51 |
| Cuadro 15. Distribución de los parámetros del líquido cefalorraquídeo de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....   | 52 |
| Cuadro 16. Características del líquido cefalorraquídeo de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....  | 52 |
| Cuadro 17. Asociación entre el tiempo de realización de PL y la disociación albúmino-citológica, en los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....                                    | 53 |
| Cuadro 18. Resultados de la neurografía realizada a los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....  | 53 |
| Cuadro 19. Resultados de los potenciales evocados y de la resonancia magnética realizados a los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....  | 54 |
| Cuadro 20. Características del tratamiento de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....  | 55 |
| Cuadro 21. Tiempo desde inicio de síntomas hasta inicio de tratamiento y de ingreso hasta tratamiento de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, tratados con inmunoglobulina, en el periodo de 2010 a 2017..... | 56 |
| Cuadro 22. Promedio de días desde el inicio de síntomas hasta el inicio de tratamiento con inmunoglobulina según estancia hospitalaria de los pacientes hospitalizados en el  |    |

|  |    |
|--|----|
| Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....  | 56 |
| Cuadro 23. Promedio de días desde el inicio de síntomas hasta el inicio de tratamiento con inmunoglobulina según presencia de secuelas en los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017..... | 56 |
| Cuadro 24. Complicaciones, condición de egreso y secuelas de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.....  | 57 |

## **LISTA DE ABREVIATURAS**

AIDP: Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda  
AINES: Antiinflamatorios No Esteroideos  
AMAN: Neuropatía Axonal Motora Aguda  
AMSAN: Neuropatía Axonal Sensitivo-Motora Aguda  
CMV: Citomegalovirus  
DTP: Vacuna Difteria Tétano Pertussis  
EBV: Virus de Epstein Barr  
EEUU: Estados Unidos  
FM: Fuerza Muscular  
GCS: Escala de Coma de Glasgow  
HNN: Hospital Nacional de Niños  
IFV: Inmunofluorescencia Viral  
IgM: Inmunoglobulina M  
INCIENSA: Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud  
LCR: Líquido cefalorraquídeo  
MI: Miembro Inferior  
MS: Miembro Superior  
OPS: Organización Panamericana de la Salud  
PAMC: Potencial de Acción Muscular Compuesto  
PCR: Reacción en Cadena de la Polimerasa  
RMN: Resonancia Magnética Nuclear  
SGB: Síndrome de Guillain Barré  
SRP: Vacuna Sarampión Rubeola Paperas  
TAC: Tomografía Axial Computarizada  
UCI: Unidad de Cuidados Intensivos  
VMA: Ventilación Mecánica Asistida  
VRS: Virus Respiratorio Sincitial



**Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.**

Yo, María Laura Monge Padilla, con cédula de identidad 114730564, en mi condición de autor del TFG titulado Características clínico-epidemiológicas, electrofisiológicas y etiológicas de los casos de Síndrome de Guillain Barré atendidos en el Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" entre el 1 de enero del 2010 y el 31 de diciembre del 2017.

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI  NO \*

\*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: \_\_\_\_\_ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

**INFORMACIÓN DEL ESTUDIANTE:**

Nombre Completo: María Laura Monge Padilla

Número de Carné: A939166 Número de cédula: 114730564

Correo Electrónico: lau199121@gmail.com

Fecha: 8 enero 2020 Número de teléfono: 88897133

Nombre del Director (a) de Tesis o Tutor (a): Adriana Ulate Campos

**FIRMA ESTUDIANTE**

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.



## **INTRODUCCIÓN**

La parálisis flácida aguda es un síndrome clínico que se caracteriza por debilidad de instauración rápida, que frecuentemente incluye debilidad respiratoria y bulbar. Se describe como flácida para indicar la ausencia de espasticidad o signos que indiquen origen central como hiperreflexia, clonus o extensión plantar. (1)

Desde el punto de vista neuroanatómico, la parálisis flácida se puede producir por una lesión que comprometa la unidad motora, de esta forma se puede tener afección a nivel de médula espinal, motoneuronas del asta anterior, nervio periférico (raíces nerviosas), unión neuromuscular o músculos. Previamente, la principal causa de parálisis flácida eran las infecciones por el virus del polio, sin embargo, tras la introducción de la vacuna la enfermedad se ha logrado controlar e incluso erradicar en muchas regiones, siendo cada vez menos frecuente, por lo que el Guillain Barré toma particular importancia como la principal causa. (1)

En Costa Rica, el último caso de polio salvaje reportado data de 1975, y desde el año 1994 la Organización Panamericana de la Salud certificó su erradicación. Desde los años 50, se inicia la vacunación contra el virus del polio en el país y desde el 2010 se realiza el cambio de la vacuna oral a la inactivada y se aumenta una dosis al esquema nacional de vacunación. Actualmente, los pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré entran en la vigilancia epidemiológica del polio y se realizan los estudios pertinentes para descartar la circulación del virus del polio. (2,3).

### **Síndrome de Guillain Barré (SGB):**

El Síndrome de Guillain Barré corresponde a una de las polineuropatías adquiridas más comunes (4). Es un trastorno heterogéneo que corresponde a una polineuropatía aguda, periférica inmunomediada, con diversas manifestaciones clínicas (5). Su fisiopatología se basa en el daño a los nervios por mecanismos autoinmunes, ya sea por destrucción de la mielina o por daño a los axones (4),

El SGB se puede clasificar en la forma ascendente típica (clínicamente manifiesta como una parálisis flácida aguda, arrefléctica, ascendente y simétrica) y en formas atípicas. (5,6). Las formas atípicas se caracterizan por una afección local o regional de axones motores y/o sensitivos de las neuronas periféricas del sistema nervioso autónomo con o sin afección de pares craneales, que no siguen el patrón de distribución usual. Dentro de estas se encuentran la pandisautonomía aguda, la neuropatía sensorial aguda y subtipos con afección de nervios craneales como el Síndrome de Miller Fisher, que se

presenta con oftalmoplejía, ataxia y arreflexia, y otras formas como la encefalitis de tallo de Bickerstaff y la polineuritis craneal (4,5). Desde el punto de vista electrofisiológico, el SGB se divide en 2 grandes grupos, las formas que comprometen primariamente la mielina (AIDP, acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy por sus siglas en inglés) y las formas que comprometen primariamente el axón que pueden ser motora pura (AMAN acute motor axonal neuropathy) o sensitivo motora (AMSAN acute motor sensitive axonal neuropathy) (5).

Con respecto a la etiología del SGB, en series de pacientes adultos se han reportado síntomas gastrointestinales o respiratorios 4 semanas previo al inicio de la debilidad en dos tercios de los casos, siendo la infección por *Campylobacter jejuni* la más frecuente en 25-50% (7). Se ha relacionado además a otras infecciones bacterianas o virales, entre las que destacan las provocadas por Cytomegalovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, Epstein-Barr virus, *Haemophilus influenzae* (4). Además, se ha relacionado a infecciones por arbovirus incluyendo el virus del Zika y Chikungunya; se han visto aumento en el número de casos de SGB en Colombia, Salvador y Brasil, entre otros, que han asociado con la aparición del virus del Zika (8). En Costa Rica, posterior a la introducción del virus del Zika en el 2016, las autoridades de salud emiten un protocolo de vigilancia dentro del cual se establece la vigilancia de los casos de Síndrome de Guillain Barré con sospecha de asociación a infección por virus del Zika (9).

Se han reportado casos de SGB poco tiempo después de la vacunación contra la rabia y algunos tipos de influenza A. Sin embargo, en un análisis publicado sobre los distintos estudios relacionados con la vacuna de la influenza y SGB, se observó que el riesgo de SGB posterior a la vacunación fue de 1.03 casos por millón de pacientes vacunados, el cual es inferior al riesgo conferido por la infección natural por influenza, el cual fue de 17.2 casos por millón de pacientes con influenza (10). Es por esto que disminuir la infección natural por medio de la vacunación sigue brindando mayores beneficios. No existe contraindicación para la vacunación en aquellos pacientes con antecedente de SGB en contexto no vacunal, siempre que haya transcurrido al menos 3 meses posterior al inicio de síntomas. En el caso de los pacientes que sí lo presentaron en contexto vacunal, corresponde una contraindicación cuando se presentó menos de 6 semanas posterior a dosis previa de vacuna de Influenza (7).

Los síntomas iniciales de las formas típicas son dolor, insensibilidad, parestesias o debilidad en las extremidades (11). Por lo general, se presenta como una debilidad rápidamente progresiva, ascendente, bilateral, que asocia hiporreflexia o arreflexia, y que

progresar en 2 a 4 semanas, aunque en casos subagudos puede progresar en hasta 6 semanas (7). Respecto al dolor, se ha visto hasta en 2/3 de los pacientes, y puede ser severo y persistir durante meses (7). Las dos manifestaciones más comunes de dolor son el muscular, con una prevalencia no menor al 43% en los primeros 6 meses, seguido por el neuropático, con una prevalencia entre el 30 y el 43% en los primeros 6 meses (12). Se pueden afectar los músculos respiratorios, con falla ventilatoria y necesidad de ventilación mecánica en un 20 a 30%, comprometer los nervios craneales y pueden asociar disfunción autonómica con síntomas como arritmia cardíaca, hipotensión o hipertensión arterial, sudoración y dismotilidad intestinal o retención urinaria (11).

El diagnóstico del SGB es clínico, pero ciertos estudios adicionales de laboratorio y neurofisiológicos son de utilidad para apoyar o confirmar el diagnóstico. Se han utilizado distintos criterios diagnósticos, sin embargo los más utilizados son los publicados por Asbury en 1990. Los criterios que son requeridos para el diagnóstico corresponden a la debilidad progresiva en más de una extremidad (con o sin ataxia, afección bulbar, facial u oftalmoplejía) y arreflexia. Por su parte, los criterios que apoyan fuertemente el diagnóstico son la progresión, la simetría relativa (afección de dos extremidades aunque cambie el grado de afección), los síntomas sensoriales leves, la afección de pares craneales, la recuperación, la disfunción autonómica y la ausencia de fiebre, con un LCR y un electrodiagnóstico que fuertemente apoyen el diagnóstico (13).

El análisis de líquido cefalorraquídeo en pacientes con SGB típicamente muestra hiperproteínorraquia sin pleocitosis (disociación albúmino-citológica); sin embargo, se pueden encontrar valores normales de proteínorraquia principalmente en la primera semana de síntomas, por lo que un líquido cefalorraquídeo normal no descarta un SGB (7). Dentro de los criterios de Asbury, se incluye como características que apoyan fuertemente el diagnóstico la presencia de proteínorraquia (>45 mg/dl) después de la primera semana de síntomas con leucocitos menores a 10/mm<sup>3</sup> en el líquido cefalorraquídeo (13).

En los estudios electrofisiológicos se puede encontrar disminución de la velocidad de conducción o de la amplitud del potencial de acción muscular compuesto (PAMC), latencia distal aumentada, bloqueo de la onda F, aunque puede no presentarse en las fases iniciales de la enfermedad (6). Dicho estudio permite diferenciar una polineuropatía inflamatoria aguda desmielinizante, en la que se encuentra una disminución significativa en la velocidad de conducción, una latencia motora distal prolongada, un aumento en la latencia de la onda F, bloqueo en la conducción y dispersión temporal del potencial de

acción; de una neuropatía axonal motora aguda, en la que no se presentan los hallazgos de desmielinización citados anteriormente, sino que se puede ver un potencial de acción muscular compuesto con una amplitud disminuida. Los hallazgos electrofisiológicos son más pronunciados en las 2 semanas luego del inicio de la debilidad (7). Otros estudios complementarios son la neuroimagen, específicamente en la resonancia magnética nuclear de médula espinal, en la cual se puede observar un reforzamiento post gadolinio de las raíces de los nervios periféricos y la cauda equina en un 95% de los niños con SGB, sin ser específica; y los anticuerpos anti-gangliósidos que se pueden encontrar en el 50% de los niños con SGB (14).

El tratamiento de los pacientes con SGB demanda un abordaje multidisciplinario, enfocado tanto en la vigilancia y control de signos vitales (frecuencia cardíaca y presión arterial) como en el soporte de las complicaciones, dentro de las que se incluyen las potencialmente mortales como falla ventilatoria, arritmia cardíaca e infección. Dentro del soporte además, es importante el manejo de la disfunción vesical (retención urinaria) e intestinal, el dolor y las secuelas neurológicas (11).

En el manejo agudo, cobra importancia el tratamiento con inmunomoduladores, ya sea con plasmaféresis o con inmunoglobulina intravenosa, con el objetivo de disminuir el daño neuronal disminuyendo la progresión y acortando la estancia hospitalaria, principalmente cuando la IVIG se administra en los primeros 7-14 días (11). La plasmaféresis remueve de forma inespecífica los anticuerpos y el complemento, reduciendo el daño inmunomediado al nervio, y se realiza en 5 intercambios en un periodo de 2 semanas. La inmunoglobulina, podría actuar neutralizando los anticuerpos patógenos e inhibiendo el complemento, favoreciendo una mejoría clínica más rápida al disminuir la injuria al nervio, y por lo general se indica a una dosis de 0,4 g/kg/día por 5 días. No se ha demostrado mejoría en el tratamiento combinado en comparación con el de cada una de las técnicas por separado (15).

Los principales tratamientos utilizados para el manejo del dolor son los opioides y los antiinflamatorios no esteroideos en fases agudas, con eficacia limitada y efectos adversos; y los anticonvulsivantes para el manejo del dolor neuropático, principalmente carbamazepina y gabapentina. La gabapentina proporciona un mayor efecto analgésico con un mejor perfil de seguridad que la carbamazepina (16).

Dentro del diagnóstico diferencial se deben descartar causas de debilidad en todos los niveles, en sistema nervioso central, cerebelo (ataxia cerebelar aguda), médula espinal (mielitis transversa, compresión medular), células del asta anterior (poliomielitis),

nervios periféricos (difteria, porfiria, neuropatía tóxica), unión neuromuscular (botulismo, miastenia gravis, fármacos) o musculares (miositis viral, miopatía inflamatoria o metabólica) (17).

Los niños por lo general tienen buen pronóstico, con porcentajes de recuperación superiores al 90%, con mejor pronóstico en los pacientes con AIDP, sin embargo demorarán hasta 6 meses a 1 año en recuperar por completo. El 5-10% de los pacientes que presentan secuelas por lo general son sensitivas o motores menores y la mortalidad reportada es baja, entre un 1-5% dependiendo de la fuente. Se debe iniciar una rehabilitación precoz en estos pacientes para evitar potenciales complicaciones (tromboflebitis, deformidades articulares, atrofia, entre otras) y se recomienda la estimulación activa muscular y la kinesioterapia. (12, 18).

### **Estudios previos sobre SGB**

En Colombia en el 2016 se realizó un estudio prospectivo en 6 hospitales de los casos de SGB, con una caracterización clínica, estudios de electroconducción y electromiografía, muestras sanguíneas, de líquido cefalorraquídeo y orina. Dentro de los resultados del mismo, el principal síntoma de presentación fue la parálisis ascendente y el 78% del total presentó un patrón de polirradiculoneuropatía aguda desmielinizante en la neurografía. En el 62% de los pacientes realizaron muestras por Zika de los cuales un 40% se encontraron positivos (19).

En Costa Rica, se han realizado distintos estudios sobre el Síndrome de Guillain Barré, sin embargo, la mayoría de ellos en adultos, como el realizado en el 2016 en el Hospital México. En dicho estudio se analizaron 64 casos, con una mayor incidencia en el sexo masculino; con enfermedad diarreica como el antecedente infeccioso más comúnmente relacionado en el 35,9% de los pacientes, aunque sólo en 2 casos se estudió por *Campylobacter*, seguido por el antecedente de infecciones respiratorias en el 21,9% de los casos; en el 28,1% no se reportó antecedente relacionado. En el 87,5% de los casos se realizó un LCR en los primeros 8 días, siendo el hallazgo más frecuente la disociación albúmino-citológica en el 53% de los líquidos realizados. En el 84,4% la presentación clínica fue debilidad ascendente y el 93,7% presentó hiporreflexia al ingreso. Al 67% de los pacientes se les realizó velocidades de conducción nerviosa, presentando como principal alteración un patrón axonal en el 42% de la población. La mortalidad fue 3% (20).

Por otra parte, en la población pediátrica existe un único estudio sobre las características clínicas del SGB, realizado por la Dra. Solís y cols. en el 2011, y en el cual analizó 39 pacientes con diagnóstico de SGB entre los años 2007 y 2009 con el objetivo de determinar la utilidad de los estudios electrofisiológicos en dicha patología. En la investigación se describen las características clínicas de la población, y encuentra una predominancia 2 a 1 en hombres, con hospitalización promedio de 11 días, edad promedio 7 años, con antecedente de infección de vías respiratorias en un 56%, diarrea en un 26% y fiebre como síntoma en un 15%. Sólo un 5% tenía antecedente de vacunación previa con DTP, SRP y varicela. Respecto a los síntomas al ingreso el principal fue inestabilidad de la marcha (97%), seguido por la debilidad simétrica de miembros inferiores en un 92%, dolor neuropático en un 74% y arreflexia en el 69%. Dentro del análisis de estudios sólo a 4 pacientes se les realizó búsqueda por *Campylobacter* en heces, todos negativos, a 10 pacientes se les tomaron serologías por Citomegalovirus, Epstein Barr, *Toxoplasma*, Parvovirus y *Mycoplasma*, todas ellas negativas; 20 muestras por enterovirus en heces se enviaron al INCIENSA, de las cuales 1 resultó positiva por coxsackie, 1 por enterovirus echo 13, 15 negativas por polio y en 2 no se encontró el reporte. Sólo a 19 pacientes se les realizó punción lumbar, 3 presentaron pleocitosis y 7 hiperproteíorraquia de los cuales sólo 3 mostraron disociación albúmino-citológica. Dentro de los estudios de neurografías el subtipo más frecuentemente encontrado fue la polineuropatía desmielinizante aguda inflamatoria en 41%, seguido por la neuropatía motora axonal aguda en un 25.6%. El 15% ameritó VMA y no se reportaron fallecidos. El estudio no logra establecer un vínculo entre los estudios electrofisiológicos con la necesidad de ventilación mecánica asistida o pronóstico a corto o largo plazo (21).

## **JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO**

El Síndrome de Guillain Barré es la causa de parálisis flácida más común con importantes, con múltiples agentes etiológicos relacionados, por lo que se justifica un estudio que caracterice a estos pacientes, describiendo tanto la etiología como las características clínico-epidemiológicas y electrofisiológicas con el fin de optimizar el estudio y manejo de estos pacientes. Si bien existe un estudio previo sobre las características clínicas del SGB realizado por la Dra. Solís en el 2011, el mismo sólo abarca 3 años de estudio, y son pocos los pacientes con estudios etiológicos.

Con el establecimiento del protocolo de vigilancia de polio en el 2015 y el protocolo de vigilancia para Zika en el 2017, se ha realizado una vigilancia más cercana ante dichos casos, por lo que se espera obtener mayor información en cuanto a los agentes etiológicos. Aunado a esto, se espera una mayor recolección de datos al abarcar 7 años.

Se realizará una propuesta de guía de estudio y manejo para los casos sospechosos de SGB pues en la actualidad no existe una guía de manejo específico para estos casos. Se pretende que este estudio sirva de base para la realización posterior de estudios prospectivos.

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo general**

-Analizar las características clínico-epidemiológicas, electrofisiológicas y etiológicas de los casos de SGB atendidos en el Hospital Nacional de Niños entre el 1 enero del 2010 y el 31 de diciembre del 2017.

### **Objetivos específicos**

-Describir las características clínicas de los casos de SGB en la población de estudio.

-Describir la epidemiología de los casos de SGB en la población de estudio.

-Describir los agentes etiológicos positivos relacionados con los casos de SGB en la población de estudio.

-Describir el resultado del líquido cefalorraquídeo en la población en estudio.

-Describir los hallazgos electrofisiológicos en los pacientes con SGB al momento del diagnóstico.

-Describir la positividad de los estudios por virus del Zika en la población de estudio a partir del 2016.

-Describir el manejo que reciben los pacientes incluidos en el estudio.

-Describir si la instauración de tratamiento temprano se relaciona con mejor pronóstico neurológico y menor estadía hospitalaria.

-Describir las complicaciones debido a la enfermedad en los pacientes incluidos en el estudio.

-Describir la mortalidad en la población de estudio.

-Proponer una guía de estudio y manejo de los casos sospechosos de SGB.



## **MATERIALES Y MÉTODOS**

### **Diseño del Estudio:**

Este estudio es de tipo descriptivo, observacional, retrospectivo, con información obtenida de registros médicos, tanto de forma física como en expediente electrónico Medysis, así como en la base de datos de neurografías del servicio de Neurología y el sistema Labcore para los resultados de laboratorio. Inicialmente se solicitó la lista de los pacientes con el diagnóstico de “Síndrome de Guillain Barré” al servicio de estadística (22). Posteriormente se asignó un código a cada paciente, con el objetivo de asegurar la confidencialidad de la información recolectada.

La información fue recopilada en una hoja de recolección de datos diseñada para este estudio y debidamente autorizada por el Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños.

### **Población de Estudio:**

Todos los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” mayores o iguales a 1 año y menores de 13 años, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo comprendido entre el 1 enero del 2010 y el 31 de diciembre del 2017, que cumplieran con los criterios de inclusión y no cumplieran con alguno de los criterios de exclusión.

### **Criterios de Inclusión:**

-Rango de edad: Mayor o igual a 1 año y menor de 13 años.

-Sexo: Femenino, Masculino o Ambiguo.

-Etnia: Todas las etnias

-Inclusión de clases especiales o participantes vulnerables:

La población incluida consta de pacientes pediátricos y menores de edad la cual corresponde a una población vulnerable, sin embargo, por el diseño del estudio el riesgo es prácticamente nulo mientras que el beneficio es alto para el resto de la población vulnerable. Además, se respeta el principio de justicia.

-Pruebas de laboratorio y Gabinete: no aplica.

-Otros: Primer y único episodio de parálisis flácida en la vida con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré.

**Criterios de Exclusión:**

- Pacientes con encefalopatía crónica, enfermedades neuromusculares crónicas o degenerativas.
- Expedientes con exámenes neurológicos poco claros o incompletos, en cuanto a fuerza muscular, reflejos, sensibilidad.
- Pacientes en los cuales no se hayan realizado neurografías.
- Variantes atípicas del SGB.

**Tamaño de la Muestra:**

Para este estudio se utilizó todo el universo de los pacientes de la población de estudio antes mencionada. Se obtuvo una lista con un total de 70 pacientes con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré dentro del periodo de estudio, se revisaron los expedientes clínicos, de los cuales se excluyó un total de 21 pacientes por los siguientes motivos:

- 6 por presentar variantes atípicas
- 5 por un examen neurológico incompleto
- 3 por no corresponder a SGB
- 2 por presentar episodio (s) de parálisis flácida previos
- 2 por no encontrarse el expediente
- 1 por no encontrarse la neurografía
- 1 por presentar una enfermedad neuromuscular crónica
- 1 por estar fuera del rango de edad

Se obtuvo un tamaño final de la población de 49 pacientes.

**Análisis de Datos:**

Se realizó la recolección de datos en las hojas autorizadas para dicho fin y posteriormente se confeccionó una base de datos utilizando el programa Epi Info 7.

Para el análisis de los datos recolectados se utilizó estadística descriptiva, medidas de tendencia y de dispersión para las variables cuantitativas, así como distribuciones de frecuencia para las variables cualitativas. La comparación de las variables cuantitativas se realizó mediante análisis de varianza y pruebas de T para muestras independientes. Para la comparación de las variables cualitativas se utilizó la prueba de mid-p exacta. Se realizó un análisis de regresión lineal para una de las

variables. El nivel significancia escogido fue de 0,05. Los programas de cómputo usados para el análisis fueron Microsoft Excel versión 2016, Epi Info 7 y SPSS versión 23.

## **ASPECTOS ÉTICOS**

Esta investigación se realizó previa autorización del Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños, bajo el código CEC-HNN-038-2018

Durante el proceso se respetaron los principios éticos. En cuanto al principio de autonomía, al no tenerse contacto con el paciente y no realizarse intervenciones, no ameritó consentimiento informado sin embargo, se respetó la confidencialidad en todo momento. Respecto al principio de justicia, se manejaron los datos de cada uno de los pacientes de igual manera, sin realizarse diferencias de ningún tipo (social, cultural, racial, religiosa, étnica, de género). Las variables de estudio no implican situaciones de desigualdad o injusticia. En cuanto a los principios de beneficencia y no maleficencia, al no realizarse intervenciones a los pacientes y no tener contacto con los mismos, respetando siempre la confidencialidad, no implicó ningún perjuicio a los participantes, mientras que los datos obtenidos buscan beneficiar a toda la población que presente una sospecha diagnóstica de SGB.

**FUENTES DE FINANCIAMIENTO**

Esta investigación no contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos adicionales para el Hospital Nacional de Niños ni para la Caja Costarricense de Seguro Social, puesto que únicamente se realizó revisión de expedientes clínicos. Los gastos incurridos de impresión y papelería fueron cubiertos en su totalidad por los investigadores, así como los relacionados a la presentación final.

## RESULTADOS

Inicialmente se obtuvo una lista de 70 pacientes, de los cuales 21 fueron excluidos debido a que no cumplían con los criterios de inclusión. De esta manera, 6 pacientes se excluyeron por presentar variantes atípicas, 5 por un examen neurológico incompleto, 3 por no corresponder a SGB, 2 por presentar episodio (s) de parálisis flácida previos, 2 por no encontrarse el expediente, 1 por no encontrarse la neurografía, 1 por presentar una enfermedad neuromuscular crónica y 1 por estar fuera del rango de edad.

Dentro de las características demográficas, se destaca el predominio del sexo masculino en el 67,3% de la población y con una relación hombres mujeres de 2:1. La mediana de edad fue de 8,5 años y una media de 7,8 años. El 45% de la población estudiada tiene su domicilio en San José, seguida por un 24,5% en la provincia de Alajuela (Cuadro 1 y 2).

En los 7 años de análisis de este estudio los meses de mayor ingreso hospitalario por diagnóstico de SGB fueron junio y julio, y la estancia hospitalaria fue menor o igual a 7 días en el 61% de los casos (Gráfico 1 y 2). El tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el ingreso al hospital fue en promedio de 5 días, con un rango de 0 a 18 días (Cuadro 3). El año en el cual se registró el mayor número de casos correspondió al 2017, con un total de 11, seguido por 9 casos en el 2011 y 7 casos tanto en el 2010 como en el 2012. El año con menor cantidad de casos fue el 2016 con apenas 2 (Gráfico 3).

Con respecto al antecedente de cuadros infecciosos previos al inicio de los síntomas, el 51% de los pacientes tuvo un episodio respiratorio y el 24,5% un episodio gastrointestinal. En el 59% de los casos, este episodio infeccioso ocurrió a menos de 2 semanas antes del inicio de la sintomatología neurológica. Solamente un 4% de los pacientes contaba con un antecedente vacunal documentado. En 1 caso la vacunación (Influenza) se aplicó de 4-6 semanas previas al inicio de los síntomas y en el otro (IPV) la aplicación se dio más de 6 semanas antes del cuadro neurológico. En ambos casos existió el antecedente de sintomatología respiratoria previa (cuadro 4). En ninguno de los expedientes se documentó el antecedente de picadura de insecto, diagnóstico o contacto con Zika, y sólo en un 8% de los casos se documentó un viaje reciente a las zonas de San Carlos, San Ramón, Guanacaste o Europa (cuadro 5).

En el 80% de los pacientes no se documentó antecedente patológico, y el más comúnmente documentado fue asma en un 10% de la población (gráfico 4).

En cuanto a la clínica de ingreso, los síntomas más comúnmente reportados en un 96% de los casos fueron la inestabilidad para la marcha y la debilidad de miembros

inferiores, seguido por dolor en el 73,5% de los casos (el cual fue principalmente en extremidades, en un 78% en extremidades inferiores) y debilidad en miembros superiores en el 38,8% de los casos (cuadro 6). La debilidad muscular fue progresiva en el 90% de los pacientes, con un patrón ascendente en el 80% de los casos (cuadro 6, gráfico 7). Un 20% de los pacientes se presentó con parestesias, de los cuales 4 las presentaron en extremidades superiores e inferiores, seguido por extremidades inferiores en 3 de ellos; en 2 pacientes no se documentó la localización de las parestesias (cuadro 6, gráfico 5). La distribución del dolor fue en miembros inferiores en el 78% de los pacientes, seguido por miembros superiores e inferiores en el 14% (gráfico 6).

Respecto al examen físico de ingreso, todos los pacientes estaban afebriles (temperatura media 36.8 °C), la frecuencia cardíaca fue normal en el 79,6% de los pacientes y un 8% presentó bradicardia. Además el 24,5% se presentó con hipertensión. El GCS fue mayor a 13 en el 98% de los pacientes, y solo un 2% lo presentó entre 8 y 13, ningún paciente lo presentó por debajo de 8 (cuadros 7 y 8).

En cuanto a la fuerza muscular, en miembros superiores se tuvo a nivel proximal valores de FM de 5/5 en 43% de los pacientes y 4/5 en 43% de los pacientes, y a nivel distal 37% para 5/5 y 33% para 4/5, se observan valores de FM menores para los segmentos distales y mayores para los segmentos proximales (gráfico 8). En miembros inferiores la debilidad fue predominantemente distal, con una fuerza de 3/5 en el 39% distal y 27% proximal, seguido por FM 2/5 en un 24% tanto distal como proximal y FM 4/5 en un 22% distal y 31% proximal (gráfico 9). A manera general, en miembros superiores se observó algún grado de debilidad en el 57% de los pacientes a nivel proximal y en el 63% de los pacientes a nivel distal, y en miembros inferiores un 92% a nivel distal y un 86% a nivel proximal (gráficos 8 y 9). En el 90% de los pacientes la FM fue simétrica. Al valorar el promedio de días en el cual se realizó la valoración de la fuerza muscular y el valor de fuerza muscular, se obtuvo una  $p > 0.05$  en cada uno de los segmentos en los que se valoró la fuerza, por lo que no existe una diferencia estadísticamente significativa que nos permita afirmar que la fuerza muscular depende del día en que se realice la valoración (cuadro 9).

En cuanto a reflejos osteotendinosos, el patelar y el aquiliano fueron los más frecuentemente afectados, abolidos en el 55% de los casos, con hiporreflexia en el 24% de los pacientes para aquiliano y 22% de los pacientes para patelar. Los reflejos en miembros superiores se encontraron abolidos sólo en el 8% de los casos para tricipital y 6% para braquiorradial y bicipital, y se encontraron conservados en el 61% de los casos

para tricipital y en el 59% bicipital y 63% braquiorradial. Los reflejos fueron simétricos en el 96% de los casos (gráfico 10).

En cuanto a sensibilidad, sólo en el 2% de los pacientes se encontró disminuida, y en el 4% de los pacientes se encontró aumentada a nivel de MI proximal y MS distal, en un 6% en MI distal y 2% en MS proximal. En el resto de los pacientes (92%) se describe como conservada (gráfico 11).

En cuanto a la marcha, el 35% de los pacientes presentaron incapacidad para la misma, 32% presentó algún grado de alteración inespecífico (que va desde ataxia hasta marcha inestable) y en el 31% de los pacientes se documentó una marcha en steppage (gráfico 12).

Respecto a los pares craneales, estos se encontraron conservados en el 79,6% de los pacientes, con afección en el 16,3%, siendo la mímica facial la mayormente afectada en un 14,3%, con parálisis facial periférica unilateral en el 6,1% y diplejía facial en el 8,2%. Las otras afecciones de pares craneales que se observaron fueron alteración de la visión con visión borrosa en un 2%, un VI par craneal en un 2%, trastorno en la deglución en un 4,1% y disartria en un 4,1%. En un 2% de los pacientes se observó papiledema en el examen del fondo de ojo (cuadros 10 y 11).

Únicamente en 1 paciente se documentó dificultad respiratoria. Un 18,4% de los pacientes se reportaron con pobre sostén troncal, un 16,3% con cefalea, un 12,2% con ataxia, un 10,2% con diarrea, 4,1% con estreñimiento, 2% con sudoración excesiva. En ningún paciente se documentó la presencia de globo vesical. Ningún paciente presentó sudoración excesiva, pero dicha característica sólo estuvo descrita en el 8,1% de los expedientes revisados. (cuadro 12).

Dentro de los estudios de laboratorio y gabinete, la IFV se realizó sólo al 24,5% de los pacientes, con 18,4% de resultados negativos, un 4,1% positivo por VRS y un 2% positivo por *Clamydophilia pneumoniae*. Específicamente en el subgrupo de los pacientes que presentaron antecedente de sintomatología respiratoria, se les realizó IFV al 36% con un 11% de positividad por VRS. Se realizó *Campylobacter* en heces únicamente al 28,6%, con un 100% de resultados negativos; específicamente dentro de los pacientes con antecedente de sintomatología gastrointestinal, se le hizo el estudio al 50%. Se realizó Enterovirus en heces y Polio al 63,3%, con un 59,2% de resultados negativos y un 4,1% de resultados positivos para enterovirus no polio y todos negativos para virus del polio. Un 36.7% de los pacientes con SGB no recolectaron ni siquiera una de las dos muestras indicadas para vigilancia epidemiológica del polio. Al 61,2% de los pacientes se les realizó



alguna serología, de las cuales se realizaron IgM por CMV a 57,1%, con resultados positivos en un 2% (1 paciente), IgM por Toxoplasma al 34,7% de los pacientes, todos con resultados negativos, IgM por Parvovirus al 24,4% de los pacientes, con resultados positivos en un 2% (1 paciente), IgM por Enterovirus al 4%, con 2% de resultados positivos, IgM por *M. pneumoniae* al 30,6%, con 100% resultados negativos. Solamente se le realizó a 1 paciente la serología por Dengue, Zika y Chikungunya, con resultado negativo para las 3. La serología con más resultados positivos fue la IgM por EBV, la cual se realizó al 55,1%, con un 10,2% de resultados positivos (correspondiente al 18,5% de todas las muestras procesadas para EBV) (cuadro 13, cuadro 14). Sólo al 20,4% de los pacientes se le realizaron pruebas de función pulmonar, las cuales se encontraron afectadas el 2% de los pacientes (disminución de la capacidad vital) (cuadro 13).

Se realizó LCR a 38 de los 49 pacientes, de los cuales se realizó cultivo del LCR al 89,5% de los pacientes, de los cuales el 100% reportó un cultivo negativo. La presión de entrada fue un parámetro que se documentó poco, sólo en el 34,2% de los expedientes se encontró, en el 31,6% se encontraba normal, y sólo el 2,6% la presentó aumentada. En cuanto a las características del líquido, la glicemia presentó una media de 59, con 8,5 de desviación estándar, con rango de 46 a 83, la proteinorraquia por su parte presentó una media de 89, con desviación estándar de 65, con valores que van desde 18 hasta 299; específicamente se vio proteinorraquia (>45 mg/dl) en el 65.7% de los LCR realizados. Los leucocitos por su parte presentaron una media de 45, con desviación estándar de 130, con valores que van desde 0 hasta 610, con p50 en 0 y p75 en 24; específicamente se vio leucorraquia (>5 leucocitos) en el 44.7% de los LCR realizados. En cuanto a las PCR por virus, la misma se realizó en el 50% de los pacientes, con resultado negativo en el 100% de los pacientes (cuadros 15 y 16). Se documentó disociación albúmino citológica en el 42,1% de los pacientes, pero se encontró que los pacientes a los que se les hizo la punción lumbar después de 7 días de inicio de síntomas neurológicos presentan una probabilidad estadísticamente mayor de presentar disociación albúmino-citológica, con una  $p < 0.05$ . Al graficar los valores de proteinorraquia respecto al tiempo, se ve un ascenso en los mismos conforme se avanza en el tiempo y al realizar un análisis de regresión lineal se vio una correlación estadísticamente significativa ( $p < 0.001$ ), por lo que por cada día adicional el valor de la proteinorraquia se incrementaría en 10,8 mg/dl (IC95% 6,4 – 15,2 mg/dl) (gráfico 13, cuadros 16 y 17).

En cuanto a estudios por Zika, los pacientes dentro del estudio que fueron atendidos entre el 2016 y 2017 corresponde a 13 pacientes, de los cuales al 61,5% (8

pacientes) se les realizó estudio por Zika en LCR, todos ellos negativos, y a 53,8% (7 pacientes) se les realizó estudio por Zika en orina, el 100% reportado como negativo (cuadro 16).

Respecto a los estudios de conducción nerviosa, al analizar el subtipo electrofisiológico, los paciente presentaron en igual proporción el subtipo AIDP que el AMAN en un 44.9%. Sólo 1 paciente (2%) presentó el subtipo AMSAN y un 8,2% presentaron neurografías normales. Respecto a los hallazgos de las neurografías sensitivas, estas se encontraron normales en el 79,6% de los pacientes, un 10,2% reportaron latencias distales prolongadas, en un 4,1% no se obtuvo respuesta y un 2% correspondió a AMSAN. El 51% de los estudios electrofisiológicos se realizaron en la primera semana y el 42,9% se realizaron en la segunda semana, y se vio discretamente más el patrón axonal que el mielinopático (46,9% vs 44,9%). Además, a un 20,4% se le realizó potenciales evocados somestésicos, de los cuales 50% se encontraba normal, y el resto reportó diversas alteraciones en la conducción como trastorno axonal de nervios tibiales o alteración en la conducción posterior. Sólo se le realizó potenciales evocados auditivos del tallo a 4 pacientes (8,2%), todos normales (Cuadros 18 y 19).

Tres pacientes fueron sometidos a estudio de RMN. En los tres casos la resonancia fue realizada después de la primera semana posterior al inicio de síntomas. Dos de los estudios fueron reportados como normales (uno de cerebro y el otro de médula espinal) y en el otro caso se describe una lesión hiperintensa a nivel de la raíz anterior izquierda de L1, en la secuencia T1 con gadolinio (Cuadro 19).

Ninguno de los pacientes objetos del estudio fue sometido a tratamiento de su SGB por medio de plasmaféresis. Únicamente un paciente (2%) se manejó exclusivamente con medidas de soporte ventilatorio y/o hemodinámico agudo, sin manejo farmacológico.

El 98% de los pacientes fue tratado con gammaglobulina intravenosa a una dosis de 0.4 g/kg/d en el 56,3% de la población.

La media de tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el inicio del tratamiento con GGIV fue de 5,7 días.

La única complicación reportada en el 2,1% de los pacientes fue la fiebre (38.6°C).

En cuanto al tratamiento con inmunoglobulina no se observó diferencia significativa en los días de estancia hospitalaria y la presencia de secuelas a largo plazo en relación con el tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas y la administración de la gammaglobulina (cuadros 20, 21, 22 y 23).

El 88% de los pacientes recibieron fisioterapia como parte de su rehabilitación motora.

Un 37% de los pacientes requirió carbamazepina para el control del dolor muscular y un 33% ameritó algún tipo de analgesia adicional principalmente con acetaminofén o ibuprofeno (cuadros 20).

El 6% de la población estudiada ameritó ingreso a la UCI para el manejo de su VMA.

El 26,5% de los pacientes presentó secuelas neurológicas, entre ellas destaca la debilidad en miembros inferiores en 7 pacientes (53,8%) Esta debilidad muscular fue de grado variable, desde limitante para actividades cotidianas hasta apenas perceptible a la hora de la exploración física. También se observó atrofia tenar e hipotenar en 2 pacientes; en menor grado temblor, caídas frecuentes y dolor en miembros inferiores.

Un paciente requirió la colocación de una traqueostomía y de PEG.

Cabe destacar que el 49% de los pacientes no presentaron secuelas neurológicas.

No se encontró ningún caso con desenlace fatal producto del SGB en el presente estudio (cuadro 24, gráfico 14).

## DISCUSIÓN

En el presente estudio se observó un predominio en la incidencia de casos de SGB en el sexo masculino sobre el femenino con una relación de 2 a 1. Esta relación es similar a la reportada en la literatura médica internacional, incluyendo la observada previamente en nuestro país (21, 23, 24).

La edad de mayor incidencia del SGB varía en los diferentes estudios, pero se describe más frecuentemente en la edad escolar, lo cual coincide con los datos de nuestro estudio, en donde la mediana de edad fue de 8,5 años y la media de 7,8 años, en concordancia con lo descrito en el estudio previo de Solís y cols. (21, 23, 24).

La mayoría de los pacientes en este estudio (69,4%) provenían de Alajuela y San José, siendo estas las provincias con mayor densidad poblacional del país (50% de la población de Costa Rica según datos del Instituto Nacional de Estadística y Censo); sin embargo al obtener las tasas según provincia persisten siendo las provincias con mayor número de casos (25). Es posible que algunos casos de SGB en sus forma leve sean manejados en Hospitales regionales de nuestro país, principalmente en el Hospital Maximiliano Peralta, centro en donde se cuenta con especialista en neurología pediátrica.

Los meses de mayor ingreso por SGB al Hospital de Niños fueron junio y julio, coincidiendo este hallazgo con el estudio de Solís en el 2011 (21). La distribución trimestral de la incidencia de SGB ubica la mayoría de casos en el III trimestre del año, con un 35% de los casos, seguidos por el II trimestre. Esto coincide con la época lluviosa en Costa Rica, la cual según datos del Instituto Meteorológico Nacional corresponde a los meses de mayo a octubre (26), que se encuentra en estrecha relación con el repunte de cuadros respiratorios, que en caso de nuestra población se encontró presente en el 51% de los pacientes y que en los años de estudio estuvo presente en promedio entre la semana epidemiológica 21 y la 39-40, correspondientes a los meses de junio a octubre.

En general nuestra población de estudio tuvo una estancia hospitalaria corta, de 7 días o menos en la mayoría de los casos, esto relacionado al poco porcentaje de pacientes que requirieron ingreso a la unidad de cuidados intensivos.

En cuanto a los antecedentes de estos pacientes, lo más destacado son la presencia de síntomas respiratorios, seguido de síntomas gastrointestinales, lo cual coincide con lo descrito en la literatura (21, 23, 24).

Se reportaron 2 pacientes con antecedente de vacunas, uno recibió la vacuna 2 meses antes del cuadro actual, específicamente recibió refuerzo de polio la cual por el año de colocación correspondió a polio inactivada, posterior a la cual cursa asintomática y

presenta antecedente de síntomas respiratorios y gastroenteritis 14 días y 2 días previo a inicio de cuadro, los cuales impresionan en mayor relación con el cuadro que la vacuna. Respecto al segundo caso, el paciente recibió vacunación contra la influenza 4 semanas antes del inicio de síntomas, pero también presentó sintomatología respiratoria previa al inicio del cuadro, no relacionada con la vacuna. En cuanto a vacunación e influenza, se han visto resultados variados, pero en general en EEUU se ha descrito un leve aumento del riesgo de SGB con la vacunación, con 1 caso relacionado con la vacunación por cada millón de vacunados, esto en las primeras 3 a 6 semanas post vacunación, sin embargo, en dichos estudios se evaluó el riesgo acumulativo de padecer SGB tanto en población vacunada como en no vacunada y se vio un mayor riesgo en población no vacunada. En el caso de nuestro paciente, no se puede establecer si la vacunación estuvo o no asociada con el cuadro, pero no constituye un motivo para no vacunar ya que impresiona existir un mayor riesgo de SGB por la enfermedad que por la vacunación (10).

En los estudios epidemiológicos se han reportado como sintomatología debilidad, parestesias y mialgias, mismos síntomas presentados en nuestro estudio, donde se reporta en primer lugar la debilidad y la inestabilidad para la marcha, esta última en relación con la debilidad, seguido por dolor, datos similares a los encontrados por la Dra. Solís (21). Las parestesias estuvieron reportadas en menor porcentaje que en dichos estudios (24,27).

En la literatura y en estudios previos se describe la presencia de disfunción autonómica con arritmia cardíaca, hipotensión ortostática o hipertensión, taquicardia, diaforesis, dismotilidad intestinal y retención de orina (11, 27). En nuestro estudio, ningún paciente se presentó con hipotensión, aunque en un 30% de los pacientes no se documentó la presión arterial, sólo en un 2% se documentó diaforesis pero dicha característica no fue descrita en el 91,8% de los pacientes, el 12% presentó taquicardia, solo en un 4,1% se documentó estreñimiento y en ninguno de los pacientes se documentó disfunción vesical. Cabe destacar que sí se documentaron cifras de presión arterial elevadas de forma aislada en un 24.5% de los pacientes como la principal manifestación de disautonomía, similar a estudios como el realizado en El Salvador que documentó 20% de disautonomías, todas vasculares (taquicardia e hipertensión), sin embargo sí habría que valorar las condiciones en las cuales se realizó la toma de presión arterial, si el paciente se encontraba con dolor o asustado, y si en tomas subsiguientes aún se mantenía elevada, por lo que valdría analizarlo en estudios posteriores (24). No se encontraron otras manifestaciones de disautonomía, sin embargo los datos obtenidos

fueron únicamente del momento del ingreso y no de momentos posteriores en la evolución del cuadro, en donde podrían encontrarse de forma más evidente.

El deterioro del Glasgow es más común en las formas atípicas o en etapas más avanzadas del cuadro en las formas típicas, principalmente por el fallo ventilatorio, lo que explica que sólo se encontrara alterado en el 2% de los pacientes (7,14).

Respecto a los hallazgos del examen físico, coincide con la literatura en cuanto a que se encontró una mayor debilidad en miembros inferiores que superiores, y en ambos segmentos corporales la debilidad fue principalmente distal, con arreflexia y/o hiporreflexia de predominio en miembros inferiores, y alteración de la marcha (21, 24, 27). Se analizó si existieron diferencias en la fuerza muscular en relación con los días en que se realizó la valoración; específicamente en miembros inferiores vemos que los pacientes con mayor debilidad presentaban en promedio más días de evolución (8-9,5 días) con respecto a los que presentaban fuerza muscular conservada (3,3 días). Sin embargo al realizar el análisis estadístico no hubo una diferencia significativa entre estas variables, por lo que no se puede afirmar que las fluctuaciones en los valores de fuerza muscular estén en relación con los días de evolución. Además, en la valoración de los reflejos osteotendinosos, llama la atención la presencia de hiperreflexia en un 10% de la población, sin embargo en dichos pacientes la hiperreflexia se presenta únicamente en miembros superiores, con disminución en los reflejos de miembros inferiores, y una duración del cuadro de entre 2 y 4 días, por lo que podría tratarse de pacientes con reflejos de base más altos que en la progresión del cuadro sólo tienen afección en miembros inferiores por el poco tiempo de evolución del cuadro.

La sensibilidad es un parámetro descrito poco en los estudios, en el nuestro se reportó conservada en el 92% de los pacientes, que puede encontrarse en relación con que alrededor del 80% de los pacientes no presentaron alteración en las neurografías sensitivas. En nuestro estudio, el porcentaje de afección de pares craneales fue de un 16,3%, comparable al estudio del Salvador donde se reporta un 23% de afección, y distinto a los estudios de Turquía con afección del 28,5% y de Estados Unidos donde la afección en pares craneales llega al 69% (23, 24, 27). La incidencia un poco más baja en nuestro estudio se puede deber a la exclusión de las variantes atípicas. Cabe destacar que el par craneal con mayor afección fue el VII, tanto de forma bilateral como unilateral, lo cual es coincidente con la literatura. Además, raramente se han reportado casos de papiledema relacionados con SGB que va en relación con un aumento en la presión intracraneal de causa desconocida, sin embargo en la punción lumbar de este paciente no

se documentó hipertensión y presentó un TAC de SNC sin alteraciones. No se realizó US ocular para valorar la presencia de drusas, las cuales son diagnóstico diferencial de papiledema. (17)

Con respecto a la alteración de la marcha, hay mucha variabilidad en la literatura; en los estudios de EEUU reportan porcentajes de incapacidad para la marcha menores (24% vs 35%), sin embargo en el caso de EEUU cuentan con mayor prevalencia de AIDP, en donde el inicio de la debilidad es más gradual, mientras que en nuestro estudio hubo igual prevalencia entre AIDP y AMAN. Por otra parte, al compararlo con estudios de países como Alemania, la incapacidad para la marcha muestra porcentajes similares (38%), en donde las formas desmielinizantes y aquellas que tienen compromiso axonal o mixto se presentan en porcentajes similares (27, 28). Ninguno de los estudios revisados describe el patrón de la marcha, en el nuestro fue en un 31% en steppage, que es el tipo de marcha característica ante el patrón de debilidad distal y por lo tanto característico del SGB, y en un 32% otro patrón de alteración de la marcha difícil de catalogar debido a la inespecificidad de la descripción, en donde se anotan marchas atáxicas, claudicantes, alteradas, entre otras, las cuales ya se encontraban descritas desde 1990 en los criterios de Asbury (13).

En cuanto a la identificación de un posible agente etiológico infeccioso, dentro de los gérmenes más comúnmente reportados en la literatura que se relacionan con el SGB se encuentra el *Campylobacter*. En un estudio mexicano del año 2009 y en el que se le realizó la prueba al 100% de la población estudiada, se obtuvo un resultado positivo por *Campylobacter* en el 25% de los pacientes. En otra cohorte norteamericana del 2019 se concluyó que al menos el 5% de los casos de SGB se pueden relacionar o atribuir al *Campylobacter*. (29,30). En nuestro estudio todos los pacientes a los cuales se les realizó prueba de laboratorio para *Campylobacter* (28% del total) obtuvieron resultados negativos por dicho germen, lo cual coincide con lo reportado previamente por Solís y cols.(21). Cabe destacar que, específicamente en el grupo de pacientes con síntomas gastrointestinales, las pruebas por *Campylobacter* se realizaron solamente en el 50% de estos pacientes. Estos datos son comparables con un estudio turco, con pruebas por *Campylobacter* realizadas al 33% de los pacientes y con el 100% de los resultados reportados como negativos (23).

Otros agentes que se han relacionado son *Mycoplasma*, Epstein Barr y Citomegalovirus, estos dos últimos se han relacionado más a las formas desmielinizantes (15). En nuestro estudio la serología con mayor positividad fue la de Epstein Barr,

realizada en un 55,1% y positiva en un 10,2% de la población, comparable con el 16% de positividad el estudio de EEUU (27). Al valorar estos casos, el 80% presentaron patrón desmielinizante, compatible con la literatura. En el estudio de Solís et al. no se encontraron resultados positivos pero se realizó solo a 10 pacientes (21). En nuestro estudio solo 1 paciente presentó resultado positivo por CMV, el cual también se encontró con un patrón desmielinizante, en ninguno de los estudios revisados se encontró dicho hallazgo pero sí está descrito en la literatura y al igual que el estudio previo de Costa Rica, ningún paciente presentó IgM positiva por *Mycoplasma* (contrario al 11% reportado en el estudio de EEUU) (21, 27). Un único paciente se reportó con una IgM positiva por Parvovirus, sin embargo en la literatura no se ha descrito como agente causal de SGB, al igual que Toxoplasma, para el cual todas las pruebas resultaron negativas.

En cuanto a la relación entre Zika y SGB, se ha investigado dicha asociación en países como Colombia, El Salvador y Brasil encontrando una relación clara entre la aparición del virus del Zika y el repunte de los casos de SGB hasta de un 40% de positividad de las pruebas por Zika en la población colombiana (8, 19). No se encontraron estudios que hablen de la relación entre Zika y SGB exclusivamente en niños. En nuestro estudio, en los años 2016 y 2017 (años en los que ya se realizaba la vigilancia epidemiológica por Zika), al 61,5% de los pacientes se les estudió por Zika en LCR y al 53,8% en orina, el 100% de los estudios fueron reportados como negativos, por lo que con estos datos no se puede establecer una correlación entre el virus del Zika y los casos de SGB en la población de estudio. Sin embargo, cabe destacar que el protocolo de vigilancia por Zika establece que las muestras de orina deben ser recolectadas en hasta 48h del inicio de síntomas, y en nuestros pacientes las muestras fueron recolectadas entre 4 y 13 días posterior a inicio de síntomas, aunque datos de la OPS permiten dicha recolección hasta 15 días (9). Otro dato que llama la atención es que posterior al pico de casos de SGB presentado en el 2016, se vio un repunte de casos de SGB en el 2017, siendo el año con mayor número de casos, sin embargo se deben realizar más estudios.

La alteración en la función pulmonar se observó solamente en el 2% de la población y tuvo relación directa con la necesidad de VMA e ingreso a cuidados intensivo en un paciente. A este individuo se le documentó una variedad AMSAN.

El hallazgo más comúnmente descrito en el LCR de pacientes con SGB es la disociación albúmino-citológica. Esta alteración varía entre un estudio publicado y otro dependiendo del momento en el que se realiza el análisis del líquido dentro de la evolución clínica de la enfermedad. Una publicación norteamericana estableció que la



disociación albúmino-citológica se presenta en más pacientes conforme avanzan los días de evolución de la enfermedad. En nuestro estudio sólo el 42% de los pacientes presentó dicho fenómeno en el LCR, con una media de tiempo de realización de la punción lumbar de 7 días, valor similar al obtenido en el estudio norteamericano citado (43%) pero superior al tiempo reportado en el estudio previo realizado en nuestro país (15%) e inferior de lo reportado en otros estudios, en los que se ha llegado incluso a porcentajes del 88% (21, 24, 27, 28). En nuestra población, al analizar los pacientes a los que se realizó la punción lumbar luego de 7 días de evolución del cuadro, el 68% presentó dicho fenómeno, y específicamente, el estudio permite aseverar que al realizar la punción lumbar después de 7 días de evolución de la enfermedad la probabilidad de encontrar la disociación albúmino citológica es mayor con un nivel de significancia estadístico, esto acorde con lo descrito en la literatura. Además, al realizar un análisis de regresión lineal de los valores de proteínas y los días de evolución, se ve un aumento de 10,8 mg/dl en la proteinorraquia por día. Dentro de los análisis microbiológicos, en 2 pacientes se encontró leucorraquias importantes (542 y 610), el primero con un LCR hemático con 10000 eritrocitos y una proteinorraquia de 33, con una muestra que no se cultivó, y sí recibió cobertura antibiótica con cefotaxime ante dichos hallazgos, sin embargo cabe destacar que el paciente sí presentó un patrón electrofisiológico de AIDP y sí cumplió con los criterios de disminución en la fuerza muscular ascendente e hiporreflexia. El segundo de los casos, por su parte, presentó una hiperproteinorraquia en 74, con eritrocitos en 20, este sí presentó cultivo negativo, y también cumplió con la definición de fuerza muscular y arreflexia. Ambos pacientes presentaron PCR por virus negativas y TAC de encéfalo sin alteraciones.

Los resultados de los estudios electrofisiológicos en los pacientes con SGB se pueden dividir en aquellos con un patrón axonal y aquellos con un patrón mielinopático. En Norteamérica y en la mayor parte de Europa se ha observado una prevalencia del subtipo AIDP (mielinopático), mientras que en Latinoamérica y el Este de Europa y Asia se ve una mayor prevalencia de los subtipos axonales. En nuestro estudio se encontró una prevalencia similar entre ambos patrones, con un leve predominio del axonal por el paciente que presentó el AMSAN; estos datos difieren de los encontrados en el estudio previo en nuestro país, en donde la AIDP fue la forma predominante en un 48% y un 25.6% de AMAN. (7, 27). En nuestro estudio no se encontró diferencia entre los subtipos y la necesidad de VMA, pues cada paciente presentó un subtipo distinto (AIDP, AMSAN, AMAN). Respecto al análisis de los pacientes que presentaron secuelas, estos

presentaron un patrón axonal en un 77% y un patrón mielinopático en un 23%, lo cual se podría explicar por lo descrito en la literatura, en donde los pacientes con patrones axonales presentan una recuperación más lenta que aquellos con formas mielinopáticas (14, 28). Llama la atención que en nuestro estudio, más del 50% de las neurografías se realizaron en la primera semana, de las cuales el 84% presentaban alguna alteración, y de los realizados posterior a la primera semana el 100% presentaba alguna alteración, por lo que pareciera que al realizar la neurografía en la segunda semana se reduce el porcentaje de falsos negativos.

En cuanto al subtipo AMSAN, similar a lo reportado en la literatura, corresponde a un subtipo poco frecuente, presentándose en sólo 1 paciente. Al analizar dicho paciente, presentó una evolución rápida y severa, pero con recuperación satisfactoria, con una presentación apenas al día 2 de evolución del cuadro, presentó disminución en la capacidad vital, ameritó VMA y estancia en UCI, presentó un IgM positivo por Epstein Barr en el contexto de un cuadro febril, con antecedente de síntomas respiratorios, tuvo afección de VI par craneal bilateral y recuperación completa en 6 meses.

De los pacientes que presentaron neurografías normales (8.2%), cabe destacar que a todos ellos se les realizó el estudio electrofisiológico en la primera semana de evolución de los síntomas y de los cuales el 75% cumplían con el criterio clínico de SGB según Asbury (13), todos con alteración en la marcha y con debilidad en miembros inferiores, con FM conservada en miembros superiores, y con arreflexia en 3 de los 4 pacientes. El cuarto paciente, que se presentó sin alteración de los reflejos, se confirmó el diagnóstico por los hallazgos de la resonancia magnética que evidenció en la secuencia de T1 con gadolinio una lesión hiperintensa a nivel de raíz anterior de L1, hallazgo compatible con SGB. Todos los pacientes presentaron una recuperación de su sintomatología (13).

En cuanto al tratamiento, se administró en el 98% de los pacientes inmunoglobulina intravenosa y en 0% plasmaféresis, lo cual difiere con lo presentado en estudios en otras latitudes en donde se administra en el 66 al 68,4% de los pacientes, pero similar al estudio previo de Solís, en donde se administró en el 92,3% de los pacientes (21, 24, 27). El tratamiento no presentó complicaciones, salvo fiebre inespecífica en 1 paciente. Respecto al tiempo en el cual se administró el tratamiento, al analizar el tiempo promedio transcurrido entre el inicio del cuadro y la administración del tratamiento, con base en los resultados del estudio, no se encontró correlación con la estancia hospitalaria y la presencia de secuelas, por lo que un retraso en el inicio del

mismo impresiona no afectar la evolución intrahospitalaria del paciente y no conlleva a diferencias en las secuelas a largo plazo, sin embargo cabe destacar que la inmunoglobulina intravenosa se ha relacionado a la disminución en la progresión de la enfermedad en un contexto agudo al frenar el daño al nervio, por lo que los pacientes se siguen beneficiando del inicio temprano en el tratamiento, en especial aquellos con una progresión rápida de la enfermedad (7). En cuanto a las dosis de inmunoglobulina, la más utilizada fue la de 0.4 mg cada día por 5 días, que al revisar la literatura es la que más se utiliza ya que al compararse con la de 2 días si bien no hay diferencia en la recuperación, sí existe mayor tasa de recaídas con la de 2 días y menos efectos adversos con la de 5 días (7, 17).

Los pacientes en nuestro estudio recibieron un abordaje integral, con fisioterapia en 87% de los pacientes y carbamazepina para el manejo del dolor en 36.7% de los pacientes, dichos datos no son comparables, pues son aspectos que se dejan de lado en la mayoría de los estudios y que son vitales para el manejo de estos pacientes.

Los pacientes en nuestro estudio tuvieron una menor estancia en la UCI y menor necesidad de VMA (6.1 vs 15.3%) que en el estudio de Solís et.al. Sin embargo en nuestra población la incidencia de secuelas post SGB fue un 50% mayor, lo cual podría depender de la definición misma de dicha variable en uno u otro estudio, no obstante puede estar relacionado con el mayor número de pacientes con AMAN en nuestro estudio. En esta investigación clínica se consideraron secuelas a todas aquellas deficiencias neurológicas que se documentaron en el examen físico de la consulta de neurología en un periodo de 6 a 12 meses posteriores al inicio de síntomas (21).

## **CONCLUSIONES**

A raíz de nuestro estudio, se identificó la necesidad de contar con un algoritmo de manejo para guiar la realización de los estudios etiológicos necesarios y evitar la realización de estudios innecesarios, por lo que se realiza una propuesta.

Además, se determinó que el mejor momento para realizar la punción lumbar en pacientes con sospecha de SGB es posterior a los 7 días de evolución del cuadro.

Se identificó una carencia el cumplimiento de los protocolos de vigilancia epidemiológica, pues no todos los pacientes fueron estudiados por Zika.

Se destacó que el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa en pacientes con SGB es seguro, pero que el abordaje de estos pacientes debe realizarse de forma integral con fisioterapia y manejo del dolor de ser necesario.

## **LIMITACIONES Y SESGOS**

El estudio se vio limitado ya que muchos expedientes se encontraban archivados, pese a múltiples consultas al archivo, se informó que no se podían conseguir dichos expedientes.

Además, se vio limitado por los exámenes físicos descritos al ingreso, que en muchas ocasiones se encontraban incompletos o con poca especificidad.

El estudio presenta también las limitaciones y sesgos propios de un estudio retrospectivo. Además, se limita a la población que se atiende en el Hospital Nacional de Niños, excluyendo así aquellos casos manejados en hospitales periféricos o en neuropediatría del Hospital de Cartago, por lo que no se puede extrapolar al 100% de la población.

**RECOMENDACIONES**

Se recomienda en caso de estudios posteriores realizar un diseño prospectivo, en donde se logre documentar con mayor detalle los datos de la historia y el examen físico pertinentes y se realice una verificación de los estudios necesarios según los protocolos de la institución.

Además se recomienda la realización de un estudio que abarque tanto los pacientes del HNN como aquellos atendidos a nivel periférico, e incluir las variantes atípicas del SGB.

Se recomienda realizar exámenes físicos más descriptivos y terminología estandarizada desde el punto de vista neurológico en patologías como el SGB.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Singhi S, Sankhyan N, Shah R. Approach to a Child with Acute Flaccid Paralysis. *Indian J Pediatr.* 2012;79(10):1351-1357.
2. Ministerio de Salud de Costa Rica. Protocolo de Vigilancia Epidemiológica para Polio. San José; 2015 p.1-26.
3. Marranghello B. L. La Erradicación de la Poliomielitis en Costa Rica. *Revista Costarricense de Salud Pública.* 1995;4(6):55-65.
4. Kopytko, D., Kowalski P. Guillain-Barré syndrome- Literature overview. *Polish Annals of Medicine.* 2014;21:158-161.
5. Lin J. et al. Clinical Variants of Guillain-Barré Syndrome in Children. *Pediatric Neurology.* 2014; 47: 91-96.
6. Pérez E, Díaz A, Gómez F. Síndrome de Guillain-Barré: presentación clínica y evolución en menores de 6 años de edad. *An Pediatr.* 2012;76(2):69-76.
7. Willison H., Jacobs B., van Doorn, P. Guillain-Barré Syndrome. *Lancet.* 2016; 388: 717-727.
8. OPS. Síndrome neurológico, anomalías congénitas e infección por virus Zika. Implicaciones para la salud pública en las Américas. Washington: OPS; 2018 p. 1-12.
9. Ministerio de Salud de Costa Rica. Protocolo de vigilancia de enfermedad por virus Zika y sus principales complicaciones. San José; 2016 p. 1-39.
10. Vellozzi C, Iqbal S, Broder K. Guillain-Barre Syndrome, Influenza, and Influenza Vaccination: The Epidemiologic Evidence. *Clinical Infectious Diseases.* 2014;58(8):1149-1155.
11. Hersalis A, Chapman J. Guillain Barré syndrome and other immune mediated neuropathies: Diagnosis and classification. *Autoimmunity Reviews.* 2014;13:525-530.
12. Farmakidis C., Inan S., Milstein M., Herskovitz S. Headache and Pain in Guillain-Barré Syndrome. 2015; 19 (49): 1-7.
13. Asbury A, Cornblath D. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré Syndrome. *Annals of Neurology.* 1990;27(S1):S21-S24.
14. Ryan M. Pediatric Guillain-Barré Syndrome. *Curr Opin Pediatr.* 2013, 25 (6): 689-693.
15. Yuki N., Peter H. Guillain-Barré Syndrome. *NEJM.* 2012, 366 (24): 2294-2304.
16. Kant, C et al. The Comparative Evaluation of Gabapentin and Carbamazepine for Pain Management in Guillain-Barré Syndrome Patients in the Intensive Care Unit. *Anesth Analg.* 2005, 101: 220-225.
17. Rosen B. Guillain-Barre Syndrome. *Pediatrics in Review.* 2012;33(4):164-171.

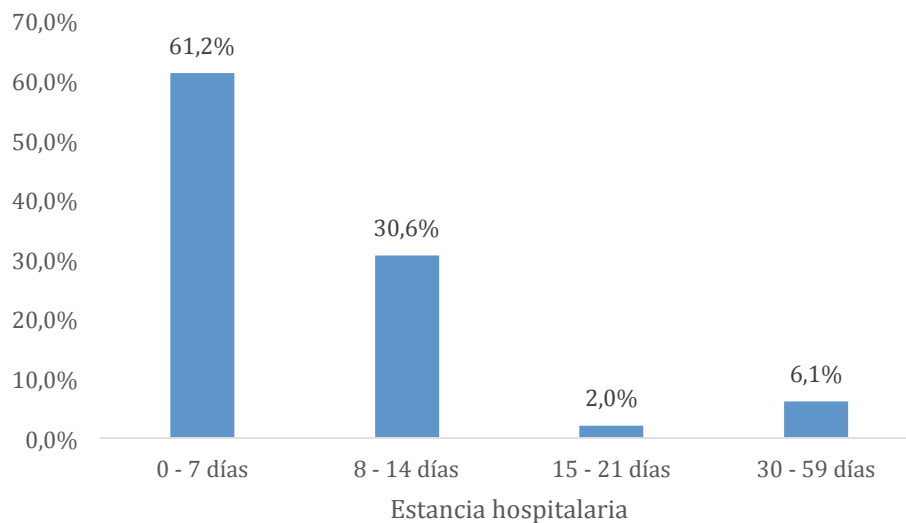
18. Erazo R. Síndrome De Guillain Barre En Pediatría. Actualizaciones en Neurología Infantil II. 2009;69(1):84-91.
19. Parra B, Lizarazo J, Jiménez J, Zea A, González G, Vargas J et al. Guillain–Barré Syndrome Associated with Zika Virus Infection in Colombia. *New England Journal of Medicine*. 2016;375(16):1513-1523.
20. Cabrera A. Análisis Clínico y Epidemiológico del Síndrome de Guillain Barré en pacientes internados en el Hospital México durante el periodo del II Semestre 2011 al I Semestre 2015 [Especialidad en Medicina Interna]. Universidad de Costa Rica; 2018.
21. Solís J. Utilidad de los estudios electrofisiológicos en el Síndrome de Guillain-Barré en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera Enero 2007-Diciembre 2009 [Especialista en Pediatría]. Universidad de Costa Rica; 2011.
22. Servicio de Registros y Estadísticas de Salud. Egresos con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré entre el 2010 y 2017. Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" Centro de Ciencias Médicas CCSS. San José; 2018.
23. Karalok Z, Taskin B, Yanginlar Z, Gurkas E, Guven A, Degerliyurt A et al. Guillain-Barré syndrome in children: subtypes and outcome. *Child's Nervous System*. 2018;34(11):2291-2297.
24. Ramírez Zamora M, Burgos Ganuza C, Alas Valle D, Vergara Galán P, Ortez González C. Síndrome de Guillain-Barré en edad pediátrica. Perfil epidemiológico, clínico y terapéutico en un hospital de El Salvador. *Revista de Neurología*. 2009;48(06):292-296.
25. Estadísticas demográficas. 2011 – 2025. Proyecciones nacionales. Población total proyectada al 30 de junio por grupos de edades, según provincia y cantón [Internet]. Instituto Nacional de Estadística y Censo. 2019 [cited 4 December 2019]. Available from: <http://inec.cr/poblacion/estimaciones-y-proyecciones-de-poblacion>
26. IMN: El Clima y las Regiones Climáticas de Costa Rica [Internet]. Instituto Meteorológico Nacional. [cited 26 November 2019]. Available from: <https://www.imn.ac.cr/documents/10179/31165/clima-regiones-climat.pdf/cb3b55c3-f358-495a-b66c-90e677e35f57>
27. Hicks C, Kay B, Worley S, Moodley M. A Clinical Picture of Guillain-Barré Syndrome in Children in the United States. *Journal of Child Neurology*. 2010;25(12):1504-1510.
28. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical Presentation and Course of Childhood Guillain-Barré Syndrome: A Prospective Multicentre Study. *Neuropediatrics*. 2007;38(1):10-17.



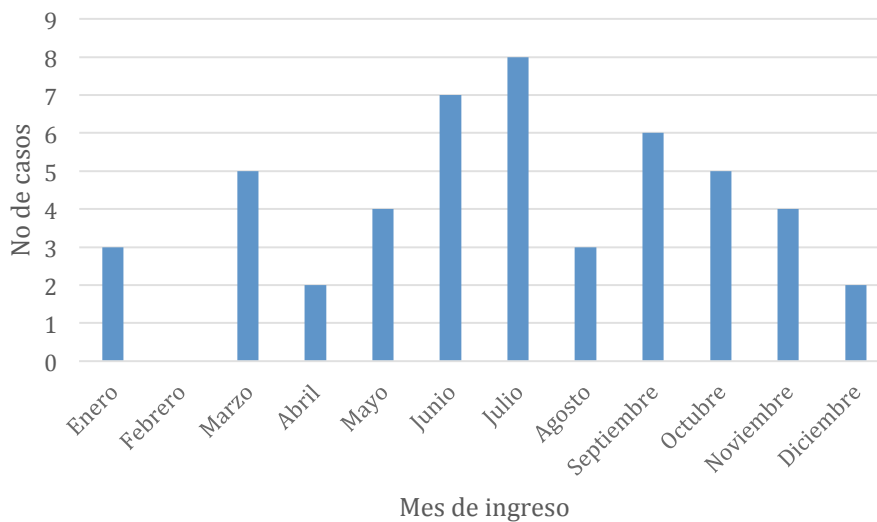
29. Nachamkin I *et al.* Patterns of Guillain-Barre syndrome in children: Results from a Mexican population. *Neurology*. 2009;69:1665-1671.
30. Scallan Walter E, Crim S, Bruce B, Griffin P. Incidence of Campylobacter-Associated Guillain-Barré Syndrome Estimated from Health Insurance Data. *Foodborne Pathogens and Disease*. 2019:1-6.
31. Organización Panamericana de la Salud. Guía para la vigilancia de la enfermedad por el virus del Zika y sus complicaciones. Washington DC: OPS; 2018 p. 49-50.
32. Leonhard S. *et al.* Diagnosis and management of Guillain–Barré syndrome in ten steps. *Nature Reviews, Neurology*. 2019;15:671-683.

## GRÁFICOS

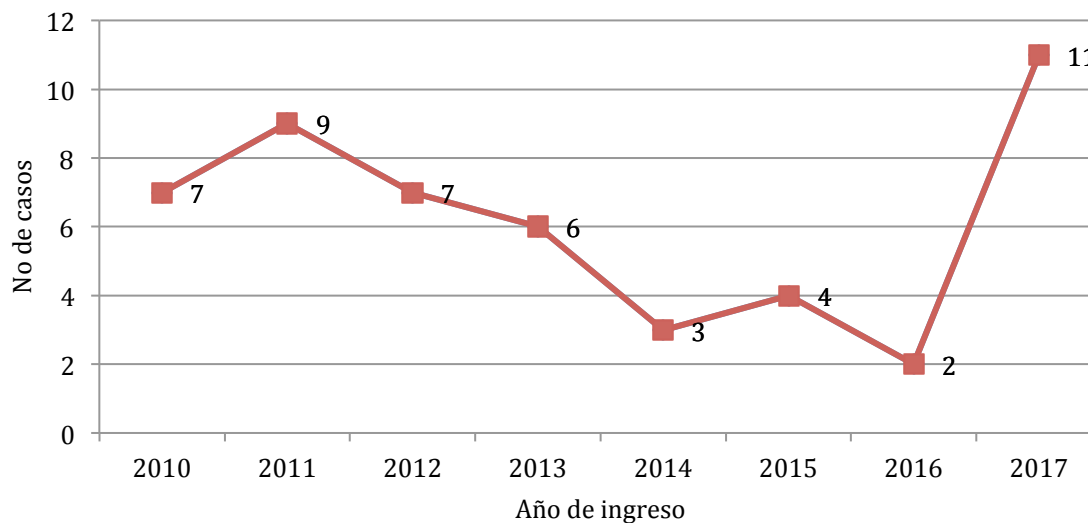
**Gráfico 1.** Distribución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017, según estancia hospitalaria.



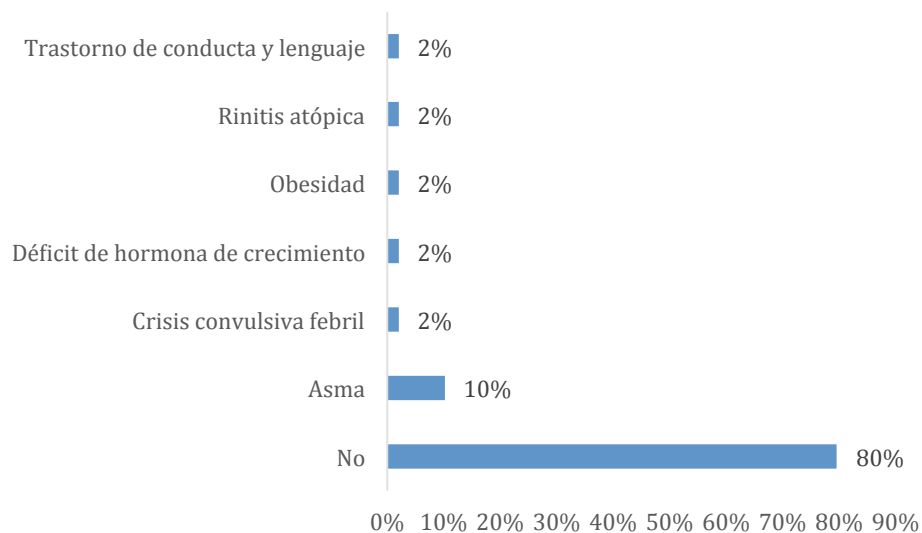
**Gráfico 2.** Distribución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017, según mes de ingreso.



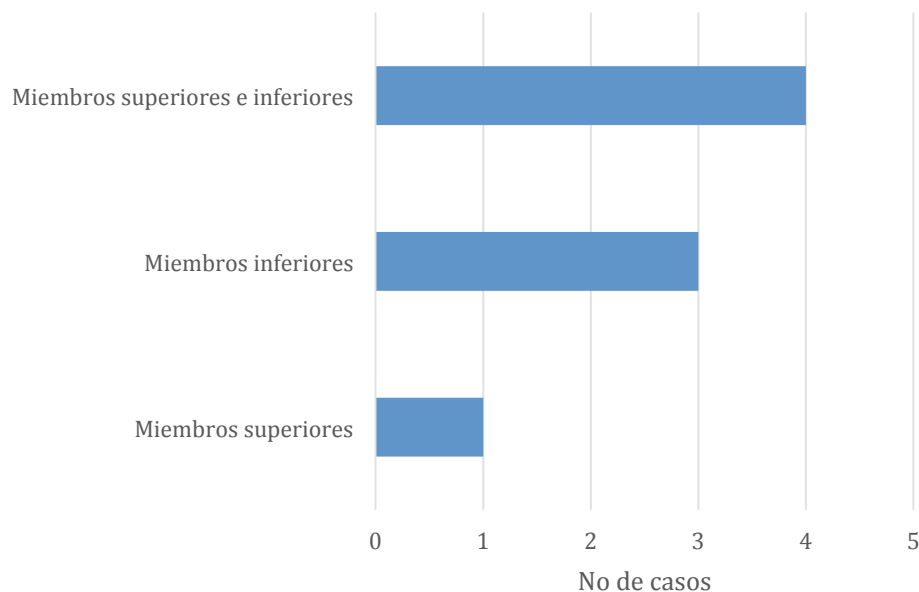
**Gráfico 3.** Distribución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017, según año de ingreso.



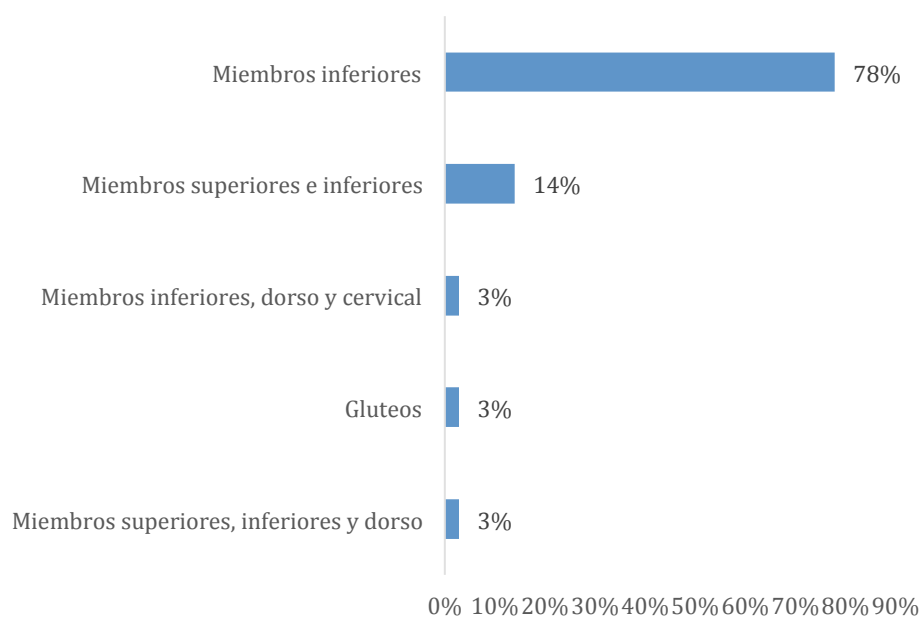
**Gráfico 4.** Distribución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017, según antecedentes personales patológicos.



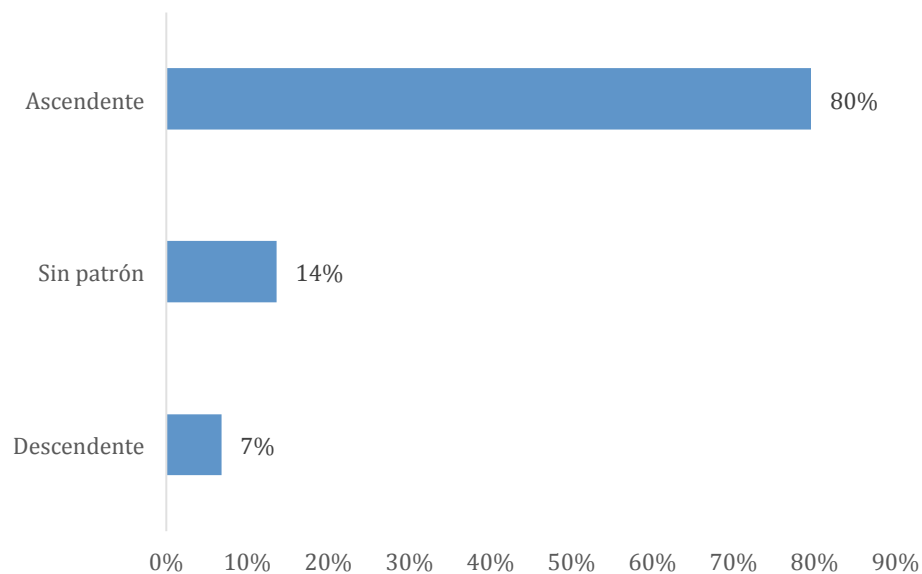
**Gráfico 5.** Localización de las parestesias de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.



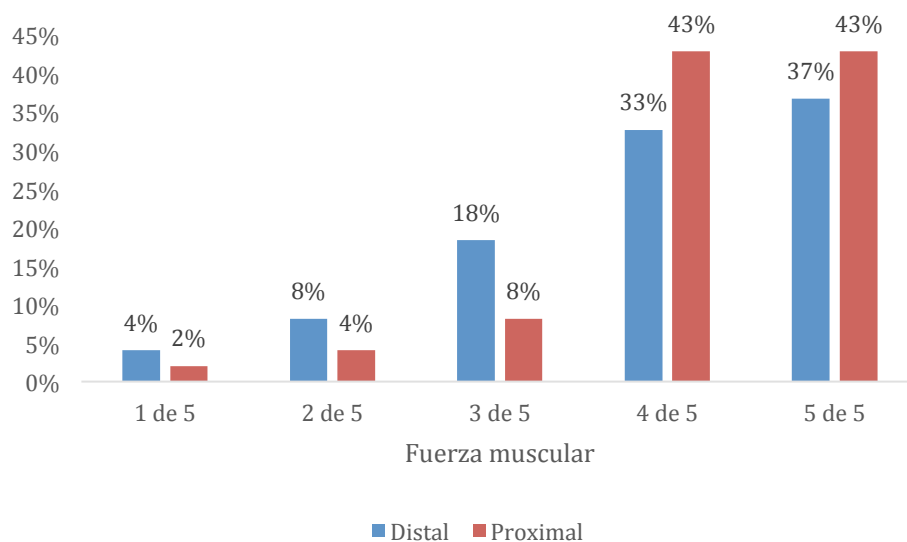
**Gráfico 6.** Localización del dolor de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.



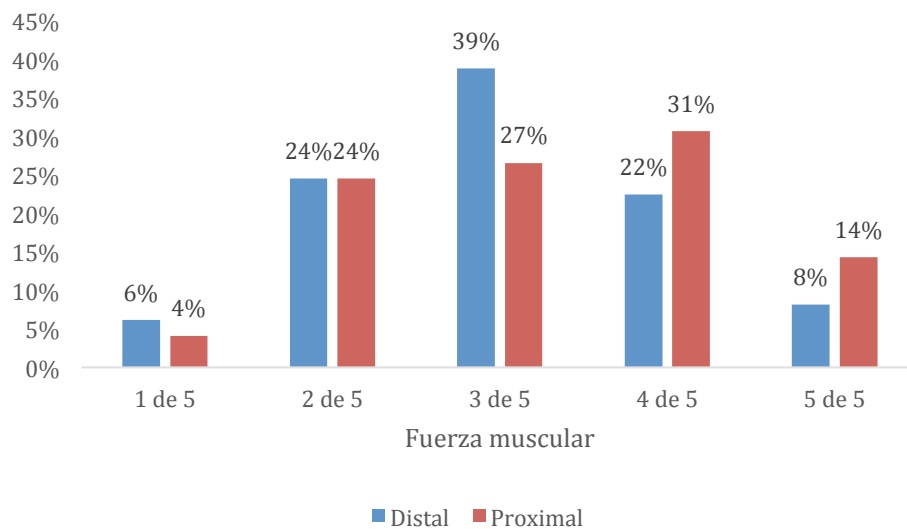
**Gráfico 7.** Distribución del patrón de debilidad progresiva de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.



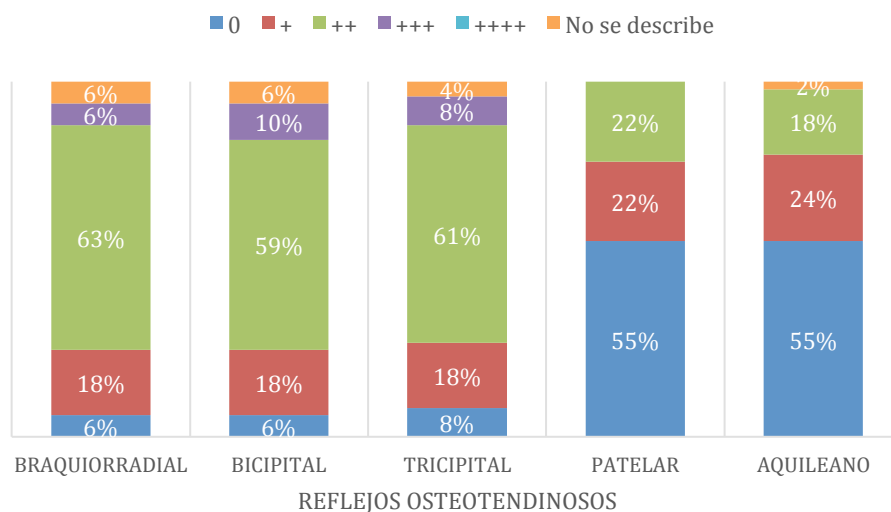
**Gráfico 8.** Distribución de la fuerza muscular en los miembros superiores de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.



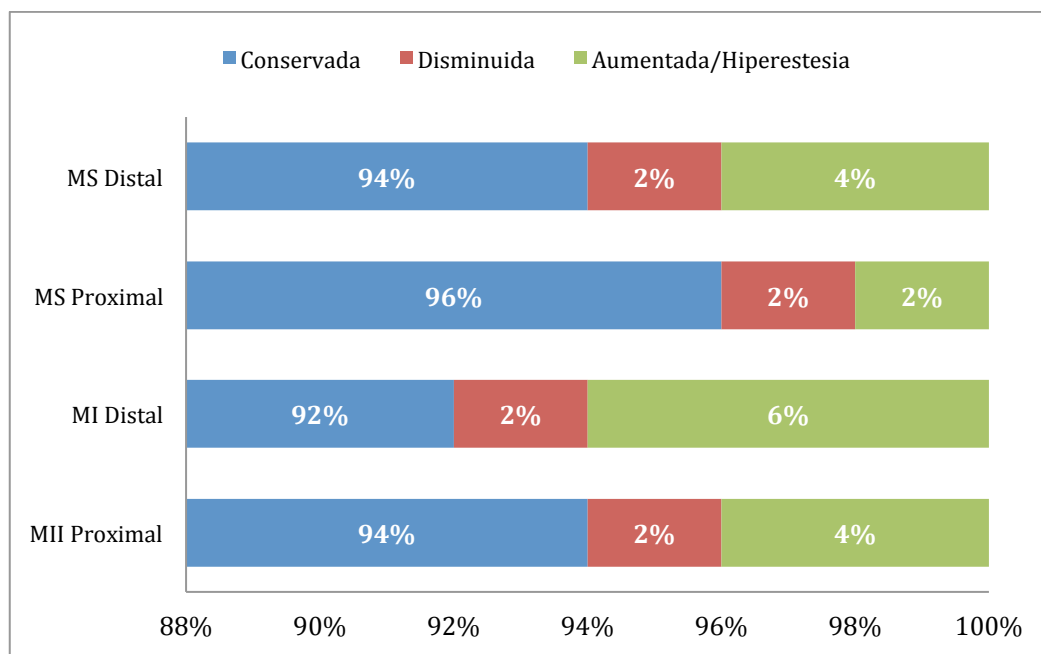
**Gráfico 9.** Distribución de la fuerza muscular en los miembros inferiores de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.



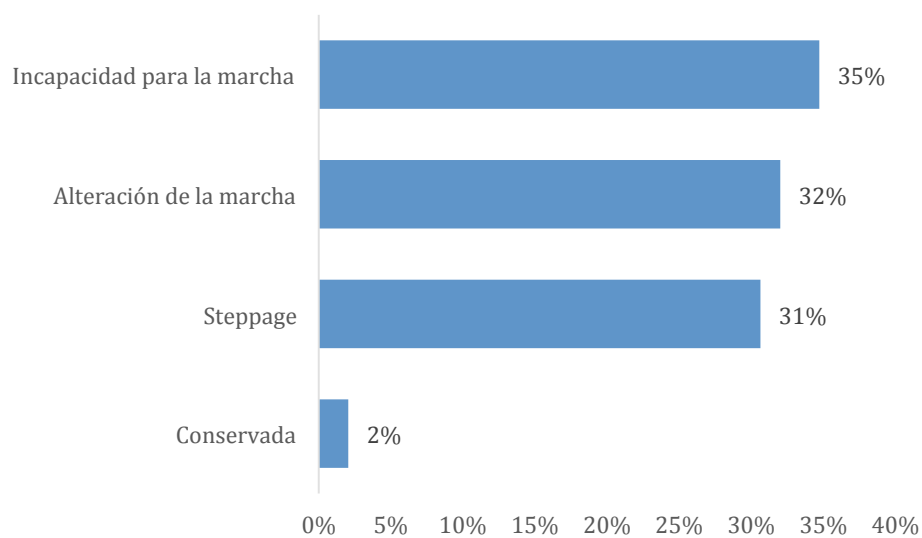
**Gráfico 10.** Reflejos osteotendinosos de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.



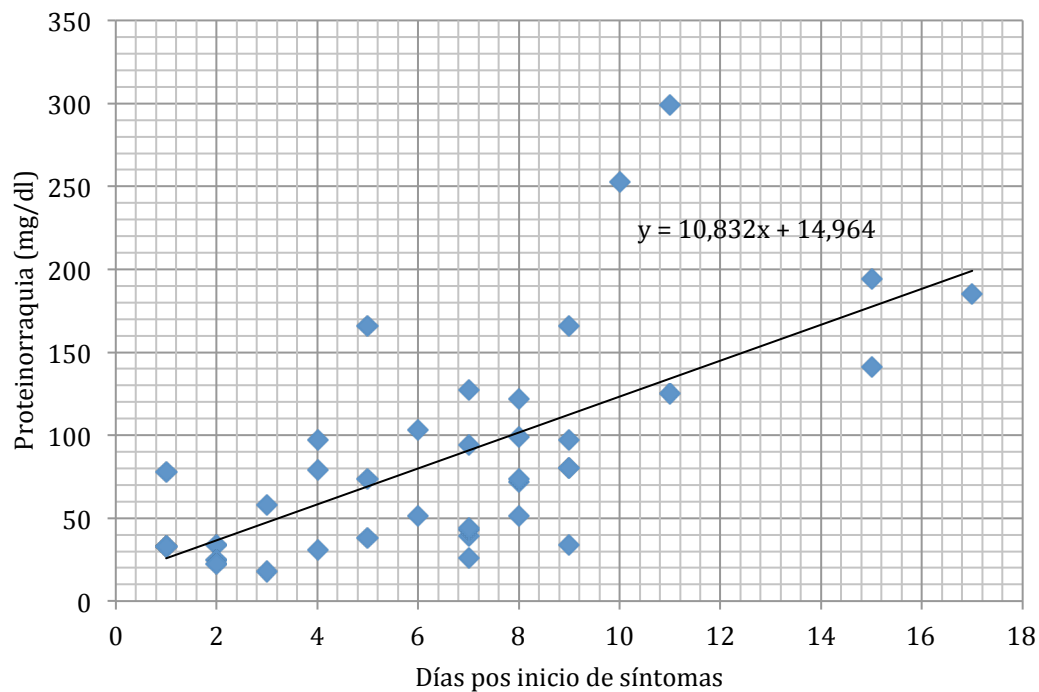
**Gráfico 11.** Sensibilidad de los miembros superiores e inferiores de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.



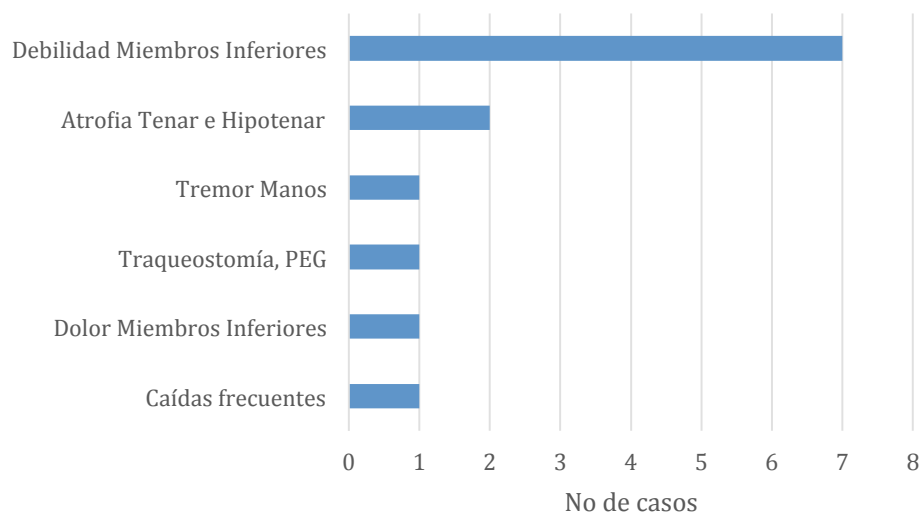
**Gráfico 12.** Tipo de marcha de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.



**Gráfico 13.** Valores de proteínas en el LCR según los días de evolución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017



**Gráfico 14.** Secuelas de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.





**CUADROS**

**Cuadro 1.** Características demográficas de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Variable</b>                          | <b>Cantidad<br/>(n=49)</b> | <b>%</b>        | <b>Tasa/100 000<br/>habitantes</b> |
|--|----------------------------|-----------------|------------------------------------|
| <b>Sexo</b>                              |                            |                 |                                    |
| Hombre                                   | 33                         | 67,3%           | 5,8                                |
| Mujer                                    | 16                         | 32,7%           | 3,0                                |
| <b>Mediana de edad en años<br/>(IQR)</b> | 8,5                        | (5,3 -<br>10,7) |                                    |
| <b>Provincia</b>                         |                            |                 |                                    |
| Cartago                                  | 1                          | 2,0%            | 0,9                                |
| Limón                                    | 2                          | 4,1%            | 1,7                                |
| Guanacaste                               | 3                          | 6,1%            | 3,2                                |
| Puntarenas                               | 3                          | 6,1%            | 2,5                                |
| Heredia                                  | 5                          | 10,2%           | 4,5                                |
| Alajuela                                 | 12                         | 24,5%           | 5,3                                |
| San José                                 | 22                         | 44,9%           | 6,8                                |
| Sin datos                                | 1                          | 2,0%            |                                    |

**Cuadro 2.** Distribución de la edad de ingreso de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Medida</b>       | <b>Edad de<br/>ingreso<br/>(meses)</b> |
|---------------------|--|
| n                   | 49                                     |
| Media               | 93,9                                   |
| Desviación estándar | 41,7                                   |
| Mínimo              | 18,0                                   |
| Máximo              | 154,0                                  |
| P25                 | 63,0                                   |
| P50                 | 102,0                                  |
| P75                 | 128,0                                  |

**Cuadro 3** Distribución de los días de evolución de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Medida</b>       | <b>Días de evolución</b> |
|---------------------|--------------------------|
| n                   | 49                       |
| Media               | 5,0                      |
| Desviación estándar | 3,7                      |
| Mínimo              | 0,0                      |
| Máximo              | 18,0                     |
| P25                 | 2,0                      |
| P50                 | 4,0                      |
| P75                 | 7,0                      |

**Cuadro 4.** Antecedentes de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Variable</b>   | <b>Cantidad<br/>(n=49)</b> | <b>%</b> |
|---|----------------------------|----------|
| <b>Antecedente infeccioso</b>                                       |                            |          |
| Respiratorio  | 25                         | 51,0%    |
| Gastrointestinal  | 12                         | 24,5%    |
| Fiebre inespecífica   | 1                          | 2,0%     |
| Ninguno   | 11                         | 22,4%    |
| <b>Tiempo desde antecedente infeccioso hasta inicio de síntomas</b> |                            |          |
| < 2 semanas   | 29                         | 59,2%    |
| 2 - 4 semanas   | 7                          | 14,3%    |
| 4 - 6 semanas   | 1                          | 2,0%     |
| > 6 semanas   | 0                          | 0,0%     |
| Sin datos   | 12                         | 24,5%    |
| <b>Antecedente vacunal</b>  |                            |          |
| No  | 47                         | 95,9%    |
| Sí  | 2                          | 4,1%     |
| <b>Tiempo desde vacuna hasta inicio de síntomas</b>                 |                            |          |
| < 2 semanas   | 0                          | 0,0%     |
| 2 - 4 semanas   | 0                          | 0,0%     |
| 4 - 6 semanas   | 1                          | 2,0%     |
| 6-8 semanas   | 1                          | 2,0%     |
| >8 semanas  | 0                          | 0,0%     |
| Sin datos   | 47                         | 95,9%    |

**Cuadro 5.** Antecedentes de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017

(continuación).

| Variable   | Cantidad<br>(n=49) | %      |
|--|--------------------|--------|
| <b>Antecedente de picadura</b>                             |                    |        |
| No   | 49                 | 100,0% |
| Sí   | 0                  | 0,0%   |
| <b>Antecedente de Zika confirmado o contacto</b>           |                    |        |
| No   | 49                 | 100,0% |
| Sí   | 0                  | 0,0%   |
| <b>Viajes o Paseos Recientes</b>                           |                    |        |
| No   | 45                 | 91,8%  |
| Guanacaste   | 1                  | 2,0%   |
| Europa   | 1                  | 2,0%   |
| San Carlos   | 1                  | 2,0%   |
| San Ramón  | 1                  | 2,0%   |
| <b>Tiempo desde viaje o paseo hasta inicio de síntomas</b> |                    |        |
| < 2 semanas  | 2                  | 4,1%   |
| 2 - 4 semanas  | 1                  | 2,0%   |
| 4 - 6 semanas  | 0                  | 0,0%   |
| > 6 semanas  | 1                  | 2,0%   |
| Sin datos  | 45                 | 91,8%  |

**Cuadro 6.** Características clínicas de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| Variable                                   | Cantidad<br>(n=49) | % (rango) |
|--|--------------------|-----------|
| <b>Mediana de días de evolución (IQR)</b>  | 4                  | (2 - 7)   |
| <b>Manifestaciones clínicas</b>            |                    |           |
| Parestesias                                | 10                 | 20%       |
| Inestabilidad de la marcha                 | 47                 | 95,9%     |
| Dolor                                      | 36                 | 73,5%     |
| Debilidad de miembros superiores simétrica | 19                 | 38,8%     |
| Debilidad de miembros inferiores simétrica | 47                 | 95,9%     |
| Debilidad progresiva                       | 44                 | 89,8%     |
| Dificultad para deglutir                   | 3                  | 6,1%      |
| Dificultad para hablar                     | 2                  | 4,1%      |
| Dificultad para respirar                   | 0                  | 0,0%      |

**Cuadro 7.** Características del examen físico de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| Variable                   | Cantidad<br>(n=49) | %     |
|----------------------------|--------------------|-------|
| <b>Frecuencia cardiaca</b> |                    |       |
| Adecuada para la edad      | 39                 | 79,6% |
| Taquicardia                | 6                  | 12,2% |
| Sin datos                  | 4                  | 8,2%  |
| <b>Presión arterial</b>    |                    |       |
| Adecuada para edad         | 22                 | 44,9% |
| Hipertensa                 | 12                 | 24,5% |
| Sin datos                  | 15                 | 30,6% |
| <b>GCS</b>                 |                    |       |
| < 8                        | 0                  | 0,0%  |
| 8 a 13                     | 1                  | 2,0%  |
| > 13                       | 48                 | 98,0% |

**Cuadro 8.** Distribución de la temperatura de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Medida</b>          | <b>Temperatura</b> |
|------------------------|--------------------|
| n                      | 43                 |
| Media                  | 36,8               |
| Desviación<br>estándar | 0,4                |
| Mediana                | 36,7               |
| Mínimo                 | 35,5               |
| Máximo                 | 37,6               |
| P25                    | 36,6               |
| P50                    | 36,7               |
| P75                    | 37,0               |

**Cuadro 9.** Promedio de días de evolución según fuerza muscular de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Fuerza muscular</b>              | <b>Promedio</b> | <b>DE</b> | <b>Valor de p</b> |
|-------------------------------------|-----------------|-----------|-------------------|
| <b>Miembros inferiores distal</b>   |                 |           |                   |
| 1 de 5                              | 8,0             | 8,9       |                   |
| 2 de 5                              | 4,0             | 2,9       |                   |
| 3 de 5                              | 5,4             | 3,2       | 0,417             |
| 4 de 5                              | 5,2             | 4,0       |                   |
| 5 de 5                              | 3,3             | 1,0       |                   |
| <b>Miembros inferiores proximal</b> |                 |           |                   |
| 1 de 5                              | 9,5             | 12,0      |                   |
| 2 de 5                              | 4,3             | 3,0       |                   |
| 3 de 5                              | 5,7             | 3,3       | 0,243             |
| 4 de 5                              | 5,1             | 3,5       |                   |
| 5 de 5                              | 3,3             | 2,3       |                   |
| <b>Miembros superiores distal</b>   |                 |           |                   |
| 1 de 5                              | 2,0             | 0,0       |                   |
| 2 de 5                              | 4,0             | 0,8       |                   |
| 3 de 5                              | 5,4             | 5,4       | 0,716             |
| 4 de 5                              | 5,6             | 3,2       |                   |
| 5 de 5                              | 4,8             | 3,7       |                   |
| <b>Miembros superiores proximal</b> |                 |           |                   |
| 1 de 5                              | 2,0             | -         |                   |
| 2 de 5                              | 2,5             | 0,7       |                   |
| 3 de 5                              | 7,3             | 7,5       | 0,426             |
| 4 de 5                              | 5,3             | 2,9       |                   |
| 5 de 5                              | 4,6             | 3,6       |                   |

**Cuadro 10.** Características del examen físico de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017 (continuación).

| <b>Variable</b>                      | <b>Cantidad<br/>(n=49)</b> | <b>%</b> |
|--------------------------------------|----------------------------|----------|
| <b>Pares Craneales</b>               |                            |          |
| Conservado                           | 39                         | 79,6%    |
| Afectado                             | 8                          | 16,3%    |
| No se describe                       | 2                          | 4,1%     |
| <b>Visión</b>                        |                            |          |
| Normal                               | 43                         | 87,8%    |
| Borrosa                              | 1                          | 2,0%     |
| No se describe                       | 5                          | 10,2%    |
| <b>Fondo de ojo</b>                  |                            |          |
| Normal                               | 14                         | 28,6%    |
| Papiledema                           | 1                          | 2,0%     |
| No se describe                       | 33                         | 67,3%    |
| <b>Movimientos<br/>extraoculares</b> |                            |          |
| Normal                               | 48                         | 98,0%    |
| VI par                               | 1                          | 2,0%     |
| <b>Reflejo pupilar</b>               |                            |          |
| Normal                               | 49                         | 100,0%   |
| Anormal                              | 0                          | 0,0%     |

**Cuadro 11.** Características del examen físico de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017 (continuación).

| <b>Variable</b>             | <b>Cantidad<br/>(n=49)</b> | <b>%</b> |
|-----------------------------|----------------------------|----------|
| <b>Mímica facial</b>        |                            |          |
| Normal                      | 41                         | 83,7%    |
| Parálisis facial unilateral | 3                          | 6,1%     |
| Diplejía facial             | 4                          | 8,2%     |
| No se describe              | 1                          | 2,0%     |
| <b>Sensibilidad facial</b>  |                            |          |
| Normal                      | 48                         | 98,0%    |
| Anormal                     | 0                          | 0,0%     |
| No se describe              | 1                          | 2,0%     |
| <b>Deglución</b>            |                            |          |
| Normal                      | 45                         | 91,8%    |
| Anormal                     | 2                          | 4,1%     |
| No se describe              | 2                          | 4,1%     |
| <b>Habla</b>                |                            |          |
| Normal                      | 44                         | 89,8%    |
| Disartria                   | 2                          | 4,1%     |
| No se describe              | 3                          | 6,1%     |
| <b>Reflejo nauseoso</b>     |                            |          |
| Ausente                     | 0                          | 0,0%     |
| Presente                    | 48                         | 98,0%    |
| No se describe              | 1                          | 2,0%     |



**Cuadro 12.** Características de la historia y examen físico de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Variable</b>                | <b>Cantidad<br/>(n=49)</b> | <b>%</b> |
|--------------------------------|----------------------------|----------|
| <b>Dificultad respiratoria</b> |                            |          |
| Sí                             | 1                          | 2,0%     |
| No                             | 42                         | 85,7%    |
| No se describe                 | 6                          | 12,2%    |
| <b>Sudoración excesiva</b>     |                            |          |
| Sí                             | 1                          | 2,0%     |
| No                             | 3                          | 6,1%     |
| No se describe                 | 45                         | 91,8%    |
| <b>Pobre sostén troncal</b>    |                            |          |
| Sí                             | 9                          | 18,4%    |
| No                             | 17                         | 34,7%    |
| No se describe                 | 23                         | 46,9%    |
| <b>Dismetría</b>               |                            |          |
| Sí                             | 1                          | 2,0%     |
| No                             | 18                         | 36,7%    |
| No se describe                 | 30                         | 61,2%    |
| <b>Ataxia</b>                  |                            |          |
| Sí                             | 6                          | 12,2%    |
| No                             | 16                         | 32,7%    |
| No se describe                 | 27                         | 55,1%    |
| <b>Globo vesical</b>           |                            |          |
| Sí                             | 0                          | 0,0%     |
| No                             | 42                         | 85,7%    |
| No se describe                 | 7                          | 14,3%    |
| <b>Diarrea</b>                 |                            |          |
| Sí                             | 5                          | 10,2%    |
| No                             | 30                         | 61,2%    |
| No se describe                 | 14                         | 28,6%    |
| <b>Estreñimiento</b>           |                            |          |
| Sí                             | 2                          | 4,1%     |
| No                             | 27                         | 55,1%    |
| No se describe                 | 20                         | 40,8%    |
| <b>Cefalea</b>                 |                            |          |
| Sí                             | 8                          | 16,3%    |
| No                             | 14                         | 28,6%    |
| No se describe                 | 27                         | 55,1%    |

**Cuadro 13.** Pruebas y estudios realizados a los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Variable</b>                    | <b>Cantidad<br/>(n=49)</b> | <b>%</b> |
|------------------------------------|----------------------------|----------|
| <b>Resultado de IFV</b>            |                            |          |
| No se realizó                      | 37                         | 75,5%    |
| Negativo                           | 9                          | 18,4%    |
| VRS                                | 2                          | 4,1%     |
| <i>Clamydophilia pneumoniae</i>    | 1                          | 2,0%     |
| <b>Campylobacter en heces</b>      |                            |          |
| No se realizó                      | 35                         | 71,4%    |
| Negativo                           | 14                         | 28,6%    |
| Positivo                           | 0                          | 0,0%     |
| <b>Enterovirus en heces</b>        |                            |          |
| No se realizó                      | 18                         | 36,7%    |
| Negativo                           | 29                         | 59,2%    |
| Positivo                           | 2                          | 4,1%     |
| <b>Serologías virales</b>          |                            |          |
| No se realizó                      | 19                         | 38,8%    |
| Sí se realizó                      | 15                         | 61,2%    |
| <b>Pruebas de función pulmonar</b> |                            |          |
| No se realizó                      | 39                         | 79,6%    |
| Normal                             | 9                          | 18,4%    |
| Disminuida                         | 1                          | 2,0%     |

**Cuadro 14.** Resultados de las serologías realizadas a los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Variable</b>                        | <b>Cantidad<br/>(n=49)</b> | <b>%</b> |
|--|----------------------------|----------|
| <b>IgM CMV</b>                         |                            |          |
| Positivo                               | 1                          | 2,0%     |
| Negativo                               | 27                         | 55,1%    |
| No se tomó                             | 20                         | 40,8%    |
| No se describe                         | 1                          | 2,0%     |
| <b>IgM Toxoplasmosis</b>               |                            |          |
| Positivo                               | 0                          | 0,0%     |
| Negativo                               | 17                         | 34,7%    |
| No se tomó                             | 31                         | 63,3%    |
| No se describe                         | 1                          | 2,0%     |
| <b>IgM EBV</b>                         |                            |          |
| Positivo                               | 5                          | 10,2%    |
| Negativo                               | 22                         | 44,9%    |
| No se tomó                             | 21                         | 42,9%    |
| No se describe                         | 1                          | 2,0%     |
| <b>IgM Parvovirus</b>                  |                            |          |
| Positivo                               | 1                          | 2,0%     |
| Negativo                               | 11                         | 22,4%    |
| No se tomó                             | 36                         | 73,5%    |
| No se describe                         | 1                          | 2,0%     |
| <b>IgM Enterovirus</b>                 |                            |          |
| Positivo                               | 1                          | 2,0%     |
| Negativo                               | 1                          | 2,0%     |
| No se tomó                             | 46                         | 93,9%    |
| No se describe                         | 1                          | 2,0%     |
| <b>IgM Zika / dengue / Chikungunya</b> |                            |          |
| Positivo                               | 0                          | 0,0%     |
| Negativo                               | 1                          | 2,0%     |
| No se tomó                             | 47                         | 95,9%    |
| No se describe                         | 1                          | 2,0%     |
| <b>IgM Mycoplasma</b>                  |                            |          |
| Positivo                               | 0                          | 0,0%     |
| Negativo                               | 15                         | 30,6%    |
| No se tomó                             | 34                         | 69,4%    |

**Cuadro 15.** Distribución de los parámetros del líquido cefalorraquídeo de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Medida</b>       | <b>Glucosa (mg/dl)</b> | <b>Proteínas (mg/dl)</b> | <b>Albúmina (mg/dl)</b> | <b>Leucocitos (cel./mm<sup>3</sup>)</b> | <b>Linfocitos (%)</b> | <b>PMN (%)</b> | <b>Eritrocitos (cel./mm<sup>3</sup>)</b> |
|---------------------|------------------------|--------------------------|-------------------------|---|-----------------------|----------------|--|
| n                   | 38                     | 38                       | 3                       | 38                                      | 7                     | 7              | 38                                       |
| Media               | 59,1                   | 89,1                     | 59,2                    | 45                                      | 44,3                  | 50,0           | 1976                                     |
| Desviación estándar | 8,5                    | 65,3                     | 37,0                    | 130                                     | 40,4                  | 35,6           | 7049                                     |
| Mínimo              | 46,0                   | 18,0                     | 16,5                    | 0                                       | 0,0                   | 0,0            | 0  |
| Máximo              | 83,0                   | 299,0                    | 81,0                    | 610                                     | 100,0                 | 90,0           | 40000                                    |
| P25                 | 54,0                   | 37,0                     | 16,5                    | 0                                       | 10,0                  | 10,0           | 0  |
| P50                 | 56,0                   | 76,0                     | 80,0                    | 0                                       | 40,0                  | 60,0           | 10                                       |
| P75                 | 62,0                   | 122,8                    | 81,0                    | 24                                      | 90,0                  | 90,0           | 59                                       |

**Cuadro 16.** Características del líquido cefalorraquídeo de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Variable</b>                          | <b>Cantidad (n=38)</b> | <b>%</b> |
|--|------------------------|----------|
| <b>Presión de entrada</b>                |                        |          |
| Normal                                   | 12                     | 31,6%    |
| Aumentada                                | 1                      | 2,6%     |
| No se describe                           | 25                     | 65,8%    |
| <b>Disociación Albúmino - Citológica</b> |                        |          |
| No                                       | 22                     | 57,9%    |
| Sí                                       | 16                     | 42,1%    |
| <b>Cultivo</b>                           |                        |          |
| No                                       | 4                      | 10,5%    |
| Sí                                       | 34                     | 89,5%    |
| Negativo                                 | 34                     | 100%     |
| <b>PCR por virus</b>                     |                        |          |
| No se realizó                            | 19                     | 50,0%    |
| Negativo                                 | 19                     | 50,0%    |
| Positivo                                 | 0                      | 0,0%     |
| <b>PCR por Zika</b>                      |                        |          |
| No se realizó                            | 30                     | 78,9%    |
| Negativo                                 | 8                      | 21,1%    |
| Positivo                                 | 0                      | 0,0%     |

**Cuadro 17.** Asociación entre el tiempo de realización de PL y la disociación albúmino-citológica, en los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| Tiempo de realización PL | Disociación albúmino-citológica |     | Valor de p |
|--------------------------|---------------------------------|-----|------------|
|                          | Sí                              | No  |            |
| Primeros 7 días          | 27%                             | 73% | 0,038      |
| ≥ 7 días                 | 63%                             | 38% |            |

**Cuadro 18.** Resultados de la neurografía realizada a los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| Variable                                 | Cantidad (n=49) | %     |
|--|-----------------|-------|
| <b>Subtipo electrofisiológico</b>        |                 |       |
| AIDP                                     | 22              | 44,9% |
| AMAN                                     | 22              | 44,9% |
| AMSAN                                    | 1               | 2,0%  |
| Normal                                   | 4               | 8,2%  |
| <b>Tiempo de realización del estudio</b> |                 |       |
| Primera semana                           | 25              | 51,0% |
| Segunda semana                           | 21              | 42,9% |
| >15 días                                 | 3               | 6,1%  |
| <b>Neurografía sensitiva</b>             |                 |       |
| AIDP                                     | 1               | 2,0%  |
| AMSAN                                    | 1               | 2,0%  |
| Latencias distales bajas                 | 1               | 2,0%  |
| Latencias distales prolongadas           | 5               | 10,2% |
| No se obtuvo respuesta                   | 2               | 4,1%  |
| Normal                                   | 39              | 79,6% |
| <b>Tiempo de realización del estudio</b> |                 |       |
| Primera semana                           | 25              | 51,0% |
| Segunda semana                           | 21              | 42,9% |
| >15 días                                 | 3               | 6,1%  |
| <b>Patrón de la neurografía</b>          |                 |       |
| Mielinopático                            | 22              | 44,9% |
| Axonal                                   | 23              | 46,9% |
| No se describe                           | 4               | 8,2%  |

**Cuadro 19.** Resultados de los potenciales evocados y de la resonancia magnética realizados a los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| Variable  | Cantidad<br>(n=49) | %     |
|---|--------------------|-------|
| <b>Potenciales evocados somestésicos</b>                    |                    |       |
| No se realizó   | 39                 | 79,6% |
| Alteración conducción posterior                             | 1                  | 2,0%  |
| Alteración vías somestésicas supracervicales                | 1                  | 2,0%  |
| Latencias prolongadas en relación con compromiso periférico | 1                  | 2,0%  |
| Neuropática en medianos y tibiales                          | 1                  | 2,0%  |
| Trastorno axonal nervios tibiales                           | 1                  | 2,0%  |
| Normal  | 5                  | 10,2% |
| <b>Tiempo de realización del estudio</b>                    |                    |       |
| Primera semana  | 6                  | 60,0% |
| Segunda semana  | 2                  | 20,0% |
| >15 días  | 2                  | 20,0% |
| <b>Potenciales evocados auditivos de tallo</b>              |                    |       |
| No se realizó   | 45                 | 91,8% |
| Normal  | 4                  | 8,2%  |
| <b>Tiempo de realización del estudio</b>                    |                    |       |
| Primera semana  | 1                  | 25,0% |
| Segunda semana  | 1                  | 25,0% |
| >15 días  | 1                  | 25,0% |
| No se describe  | 1                  | 25,0% |
| <b>Resonancia magnética</b>                                 |                    |       |
| No se realizó   | 46                 | 93,9% |
| Normal  | 2                  | 4,1%  |
| Anormal*  | 1                  | 2,0%  |
| <b>Tiempo de realización de la resonancia magnética</b>     |                    |       |
| Primera semana  | 0                  | 0,0%  |
| Segunda semana  | 2                  | 50,0% |
| >15 días  | 1                  | 25,0% |

\*Presentó en secuencia T1 con gadolinio lesión hiperintensa a nivel de raíz anterior izquierda de L1

**Cuadro 20.** Características del tratamiento de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Variable</b>                             | <b>Cantidad<br/>(n=49)</b> | <b>%</b> |
|---|----------------------------|----------|
| <b>Plasmaféresis</b>                        |                            |          |
| No  | 49                         | 100,0%   |
| Sí  | 0                          | 0,0%     |
| <b>Inmunoglobulina</b>                      |                            |          |
| No  | 1                          | 2,0%     |
| Sí  | 48                         | 98,0%    |
| <b>Dosis de inmunoglobulina</b>             |                            |          |
| 1 gr/kg/d por 2 días                        | 4                          | 8,3%     |
| 0.4 kg/d por 5 días                         | 27                         | 56,3%    |
| 0.5 kg/d por 4 días                         | 8                          | 16,7%    |
| Otras                                       | 8                          | 16,7%    |
| No se describe                              | 1                          | 2,1%     |
| <b>Complicaciones de la inmunoglobulina</b> |                            |          |
| No  | 47                         | 97,9%    |
| Fiebre                                      | 1                          | 2,1%     |
| <b>Solo tratamiento de soporte (agudo)</b>  |                            |          |
| No  | 48                         | 98,0%    |
| Sí  | 1                          | 2,0%     |
| <b>Otros tratamientos</b>                   |                            |          |
| Antibióticos                                | 3                          | 6,1%     |
| Moduladores del dolor                       | 18                         | 36,7%    |
| Terapia                                     | 43                         | 87,8%    |
| Analgesia                                   | 16                         | 32,7%    |

**Cuadro 21.** Tiempo desde inicio de síntomas hasta inicio de tratamiento y de ingreso hasta tratamiento de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, tratados con inmunoglobulina, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Medida</b>       | <b>Tiempo desde inicio de Sx hasta inicio de Tx</b> | <b>Tiempo desde ingreso hasta inicio de Tx</b> |
|---------------------|---|--|
| n                   | 45  | 44   |
| Media               | 5,7   | 0,5  |
| Desviación estándar | 3,7   | 1,1  |
| Mínimo              | 0,0   | 0,0  |
| Máximo              | 17,0  | 6,0  |
| P25                 | 3,0   | 0,0  |
| P50                 | 5,0   | 0,0  |
| P75                 | 8,0   | 1,0  |

**Cuadro 22.** Promedio de días desde el inicio de síntomas hasta el inicio de tratamiento con inmunoglobulina según estancia hospitalaria de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Estancia hospitalaria</b> | <b>Promedio</b> | <b>DE</b> | <b>Valor de p</b> |
|------------------------------|-----------------|-----------|-------------------|
| 0 -7 días                    | 6,0             | 3,9       |                   |
| 8 - 14 días                  | 5,3             | 3,4       | 0,799             |
| ≥ 15 días                    | 5,0             | 4,6       |                   |

**Cuadro 23.** Promedio de días desde el inicio de síntomas hasta el inicio de tratamiento con inmunoglobulina según presencia de secuelas en los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Presencia de secuelas</b> | <b>Promedio</b> | <b>DE</b> | <b>Valor de p</b> |
|------------------------------|-----------------|-----------|-------------------|
| No                           | 5,9             | 4,1       |                   |
| Sí                           | 5,2             | 2,7       | 0,602             |



**Cuadro 24.** Complicaciones, condición de egreso y secuelas de los pacientes hospitalizados en el Hospital Nacional de Niños, con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, en el periodo de 2010 a 2017.

| <b>Variable</b>            | <b>Cantidad<br/>(n=49)</b> | <b>%</b> |
|----------------------------|----------------------------|----------|
| <b>Necesidad de VMA</b>    |                            |          |
| No                         | 46                         | 93,9%    |
| Sí                         | 3                          | 6,1%     |
| <b>Estancia en UCI</b>     |                            |          |
| No                         | 46                         | 93,9%    |
| Sí                         | 3                          | 6,1%     |
| <b>Condición de egreso</b> |                            |          |
| Sano                       | 24                         | 49,0%    |
| Con secuelas               | 13                         | 26,5%    |
| Traslado a otro hospital   | 1                          | 2,0%     |
| Desconocida                | 11                         | 22,4%    |
| <b>Secuelas</b>            |                            |          |
| No                         | 36                         | 73,5%    |
| Sí                         | 13                         | 26,5%    |

## ANEXOS

## ANEXO 1. Hoja de Recolección de Datos



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL  
Comité Ético Científico  
HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS "DR. CARLOS SÁENZ HERRERA"

### Hoja de Recolección de Datos

**Protocolo:** "Características clínico-epidemiológicas, electrofisiológicas y etiológicas de los casos de Síndrome de Guillain Barré atendidos en el Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" entre el 1 enero del 2010 y el 31 de diciembre del 2017".

**Investigadores:** Dra. M. Laura Monge / Dra. Adriana Ulate / Dra. Marcela Hernández / Dr. Alfonso Gutiérrez

**Criterios de inclusión:**

- Rango de edad: Mayor o igual a 1 año y menor de 13 años.
- Género: Femenino, Masculino o Ambiguo.
- Etnia: Todas las etnias
- Inclusión de clases especiales o participantes vulnerables:
- La población incluida consta de pacientes pediátricos y menores de edad la cual corresponde a una población vulnerable, sin embargo, por el diseño del estudio el riesgo es prácticamente nulo mientras que el beneficio es alto para el resto de la población vulnerable. Además, se respeta el principio de justicia.
- Pruebas de laboratorio y Gabinete: no aplica.
- Otros: Primer y único episodio de parálisis flácida en la vida con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré.

**Criterios de exclusión:**

- Pacientes con encefalopatía crónica, enfermedades neuromusculares crónicas o degenerativas.
- Expedientes con exámenes neurológicos poco claros o incompletos, en cuanto a fuerza muscular, reflejos, sensibilidad.
- Pacientes en los cuales no se hayan realizado neurografías.
- Variantes atípicas del SGB.

**Código del Paciente:** \_\_\_\_\_

**Sexo:** (1) Hombre (2) Mujer (3) Ambiguo

**Fecha de nacimiento:**

**Edad ingreso (años-meses-días):** \_\_\_\_\_.

**Peso:** \_\_\_\_\_ **Talla:** \_\_\_\_\_

**Fecha de Ingreso (día/mes/año):** \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

**Fecha de Egreso (día/mes/año):** \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

**Estancia hospitalaria (días):** \_\_\_\_\_, Días:

(1) 0-7 (2) 8-14 (3) 15-21 (4) 22-29 (5) 30-59 (6) >= 60

**Mes de Ingreso:** \_\_\_\_\_

(1) Enero (2) Febrero (3) Marzo (4) Abril (5) Mayo (6) Junio

(7) Julio (8) Agosto (9) Setiembre (10) Octubre (11) Noviembre (12) Diciembre

**ANTECEDENTES:**

**-Antecedente infeccioso:** \_\_\_\_\_

(1) Respiratorio (2) Gastrointestinal (3) Fiebre inespecífica

(4) Brote cutáneo (89) Otro (99) Ninguno

**Tiempo desde antecedente infeccioso hasta inicio de síntomas:** \_\_\_\_\_

(1) <2 semanas (2) 2-4 semanas (3) 4-6 semanas (4) >6 semanas

**-Antecedente Vacunal:** (1) Sí (2) No Vacuna: \_\_\_\_\_



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL  
Comité Ético Científico  
HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS "DR. CARLOS SÁENZ HERRERA"

**Tiempo desde vacuna hasta inicio de síntomas:** \_\_\_\_\_

(1) <2 semanas (2) 2-4 semanas (3) 4-6 semanas (4) >6 semanas

**-Antecedente Picaduras:** (1) Sí (2) No Lugar de suceso: \_\_\_\_\_

**Tiempo desde picadura hasta inicio de síntomas:** \_\_\_\_\_

(1) <2 semanas (2) 2-4 semanas (3) 4-6 semanas (4) >6 semanas

**Antecedente de Zika confirmado:** (1) Sí (2) No (3) Desconocido Fecha: \_\_\_\_\_

**Antecedente de contacto con caso confirmado de Zika:**

(1) Sí (2) No (3) Desconocido Fecha: \_\_\_\_\_

**-Viajes o Paseos Recientes:** (1) Sí (2) No Sitio: \_\_\_\_\_

**Tiempo desde viaje o paseo hasta inicio de síntomas:** \_\_\_\_\_

(1) <2 semanas (2) 2-4 semanas (3) 4-6 semanas (4) >6 semanas

**-Antecedente personal patológico:** (1) Sí (2) No Tipo: \_\_\_\_\_

**HISTORIA CLÍNICA AL INGRESO:**

Fecha de inicio de síntomas: \_\_\_\_\_ Días de evolución: \_\_\_\_\_

Parestesias: (1) Sí (2) No Sitio anatómico: \_\_\_\_\_

Inestabilidad para la marcha: (1) Sí (2) No Sitio anatómico: \_\_\_\_\_

Dolor: (1) Sí (2) No Sitio anatómico: \_\_\_\_\_

Características del dolor: \_\_\_\_\_

Debilidad Miembros Superiores: (1) Sí (2) No Sitio anatómico: \_\_\_\_\_

Simétrica (1) Sí (2) No Predominancia: \_\_\_\_\_

Debilidad Miembros Inferiores: (1) Sí (2) No Sitio anatómico: \_\_\_\_\_

Simétrica (1) Sí (2) No Predominancia: \_\_\_\_\_

Debilidad Progresiva: (1) Sí (2) No

Patrón: (1) Ascendente (2) Descendente (3) Sin patrón claro

Dificultad para Deglutir: (1) Sí (2) No Descripción: \_\_\_\_\_

Dificultad para Hablar: (1) Sí (2) No Descripción: \_\_\_\_\_

Dificultad para Respirar: (1) Sí (2) No Descripción: \_\_\_\_\_

**EXAMEN FÍSICO INICIAL:**

Temperatura: \_\_\_\_\_ Sitio anatómico en donde fue tomada \_\_\_\_\_

FC: \_\_\_\_\_ (1) Adecuada para edad (2) Taquicardia (3) Bradicardia

PA: \_\_\_\_\_ (1) Adecuada para edad (2) Hipertensa (3) Hipotensa

GCS: \_\_\_\_\_ (1) <8 (2) 8-13 (3) >13

**Consciencia:** (1) Consciente (2) Inconsciente

**Fuerza muscular:**

Miembros superiores distal:

(1) 0/5 (2) 1/5 (3) 2/5 (4) 3/5 (5) 4/5 (6) 5/5 (7) No se describe

Miembros superiores proximal:

(1) 0/5 (2) 1/5 (3) 2/5 (4) 3/5 (5) 4/5 (6) 5/5 (7) No se describe

Miembros inferiores distal:

(1) 0/5 (2) 1/5 (3) 2/5 (4) 3/5 (5) 4/5 (6) 5/5 (7) No se describe

Miembros inferiores proximal:

(1) 0/5 (2) 1/5 (3) 2/5 (4) 3/5 (5) 4/5 (6) 5/5 (7) No se describe

Simetría: (1) Simétrica (2) Asimétrica



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL  
Comité Ético Científico

HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS "DR. CARLOS SÁENZ HERRERA"

**Reflejos Osteotendinosos:**

|                 |       |       |        |         |         |                    |
|-----------------|-------|-------|--------|---------|---------|--------------------|
| Braquiorradial: | (1) 0 | (2) + | (3) ++ | (4) +++ | (5)++++ | (6) No se describe |
| Bicipital:      | (1) 0 | (2) + | (3) ++ | (4) +++ | (5)++++ | (6) No se describe |
| Tricipital:     | (1) 0 | (2) + | (3) ++ | (4) +++ | (5)++++ | (6) No se describe |
| Patelar:        | (1) 0 | (2) + | (3) ++ | (4) +++ | (5)++++ | (6) No se describe |
| Aquileano:      | (1) 0 | (2) + | (3) ++ | (4) +++ | (5)++++ | (6) No se describe |

Simetría: (1) Simétricos (2) Asimétricos

**Sensibilidad:**

|                             |                |                    |
|-----------------------------|----------------|--------------------|
| Miembros superiores distal: | (1) Conservada | (2) Disminuida     |
| (3) Aumentada/Hiperestesia  | (4) Ausente    | (5) No se describe |

|                               |                |                    |
|-------------------------------|----------------|--------------------|
| Miembros superiores proximal: | (1) Conservada | (2) Disminuida     |
| (3) Aumentada/Hiperestesia    | (4) Ausente    | (5) No se describe |

|                             |                |                    |
|-----------------------------|----------------|--------------------|
| Miembros inferiores distal: | (1) Conservada | (2) Disminuida     |
| (3) Aumentada/Hiperestesia  | (4) Ausente    | (5) No se describe |

|                               |                |                    |
|-------------------------------|----------------|--------------------|
| Miembros inferiores proximal: | (1) Conservada | (2) Disminuida     |
| (3) Aumentada/Hiperestesia    | (4) Ausente    | (5) No se describe |

Simetría: (1) Simétrica (2) Asimétrica

**Pares Craneales:** (1) Conservado (2) Afectado (3) No se describe

**Visión:** (1) normal (2) borrosa (3) cuadrantopsia superior (4) cuadrantopsia inferior  
(5) hemianopsia homónimaizda (6) hemianopsia homónima derecha (7) hemianopsia bitemporal

**Fondo de Ojo:**(1) normal (2) papiledema (3) hemorragias (4) cicatrices (5) atrofia

**MovsExtraoculares:** (1) normal (2) anormal (3) nistagmus (4) III par (5) IV par (6) VI par  
(7) oftalmoplejía internuclear(8)desviación oblicua de la mirada (skewdeviation)

**Reflejo pupilar:** (1) normal (2) defecto aferente (3) no reactivas

**Mímica facial:**(1) normal (2) parálisis central (3) parálisis periférica

**Sensibilidad facial:** (1) normal (2) anormal

**Deglución:** (1) normal (2) anormal

**Habla:** (1) normal (2) afasia (3) disartria

**Reflejo nauseoso:** (1) presente (2) ausente

**Marcha:** (1) Conservada (2) Imposible (3) Steppage (4) Atáxica (5) Hemipléjica (6) Otra\_\_\_\_\_

**Otros hallazgos:**

|                          |        |        |                    |
|--------------------------|--------|--------|--------------------|
| Dificultad Respiratoria: | (1) Sí | (2) No | (3) No se describe |
| Sudoración Excesiva:     | (1) Sí | (2) No | (3) No se describe |
| Pobre Sostén Truncal:    | (1) Sí | (2) No | (3) No se describe |
| Dismetría:               | (1) Sí | (2) No | (3) No se describe |
| Ataxia:                  | (1) Sí | (2) No | (3) No se describe |
| Globo vesical:           | (1) Sí | (2) No | (3) No se describe |
| Diarrea:                 | (1) Sí | (2) No | (3) No se describe |
| Estreñimiento:           | (1) Sí | (2) No | (3) No se describe |



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL  
Comité Ético Científico  
HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS "DR. CARLOS SÁENZ HERRERA"

Cefalea: (1) Sí (2) No (3) No se describe

#### ESTUDIOS REALIZADOS:

IFV: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_ (Total casos: \_\_\_\_\_)  
Campylobacter heces: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_ (Total casos: \_\_\_\_\_)  
Enterovirus heces: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_ (Total casos: \_\_\_\_\_)  
Serologías virales: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_ (Total casos: \_\_\_\_\_)

Pruebas de función pulmonar: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_

Líquido Cefalorraquídeo: (1) Sí (2) No Fecha: \_\_\_\_\_  
 Glucosa: \_\_\_\_\_ mg/dl Proteínas: \_\_\_\_\_ mg/dl Albúmina: \_\_\_\_\_ mg/dl Leucocitos: \_\_\_\_\_ /mm<sup>3</sup>

Linfocitos \_\_\_\_\_ % PMN \_\_\_\_\_ % Eritrocitos: \_\_\_\_\_  
 Presión de entrada \_\_\_\_\_ (1) Normal (2) Aumentada (3) Disminuida

Disociación Albúmino-Citológica: (1) Sí (2) No  
 Cultivo: (1) Positivo: \_\_\_\_\_ (2) Negativo (Total de casos: \_\_\_\_\_)

PCR virus: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_ (Total casos: \_\_\_\_\_)  
 Biofire: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_ (Total casos: \_\_\_\_\_)  
 PCR Zika: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_ (Total casos: \_\_\_\_\_)

Electromiografía: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_

-Realizadas: Fecha: \_\_\_\_\_  
 (1) Primeras semana (2) Segunda semana (3) >15 días

Neurografía Motora: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_

-Realizada: Fecha: \_\_\_\_\_  
 (1) Primeras semana (2) Segunda semana (3) >15 días

Neurografía Sensitiva: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_

-Realizada: Fecha: \_\_\_\_\_  
 (1) Primeras semana (2) Segunda semana (3) >15 días

Patrón: (1) Mielinopático (2) Axonal

Potenciales evocados somestésicos: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_

-Realizados: Fecha: \_\_\_\_\_  
 (1) Primeras semana (2) Segunda semana (3) >15 días

Potenciales evocados auditivos de tallo: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_

-Realizados: Fecha: \_\_\_\_\_  
 (1) Primeras semana (2) Segunda semana (3) >15 días

Resonancia Magnética: (1) Sí (2) No Resultado: \_\_\_\_\_

-Realizados: Fecha: \_\_\_\_\_  
 (1) Primeras semana (2) Segunda semana (3) >15 días

Otros: \_\_\_\_\_

#### TRATAMIENTO:

Plasmaféresis: (1) Sí (2) No

Tiempo desde inicio de síntomas hasta inicio de tratamiento: \_\_\_\_\_



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL  
Comité Ético Científico  
HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS "DR. CARLOS SÁENZ HERRERA"

Tiempo desde ingreso hasta inicio de tratamiento: \_\_\_\_\_  
Complicaciones: (1) Sí (2) No ¿Cuál? \_\_\_\_\_

**Inmunoglobulina IV:** (1) Sí (2) No

Tiempo desde inicio de síntomas hasta inicio de tratamiento: \_\_\_\_\_

Tiempo desde ingreso hasta inicio de tratamiento: \_\_\_\_\_

Dosis: \_\_\_\_\_ (1) 1 g/kg/d por 2 días (2) 0,4 g/kg/d por 5 días

Complicaciones: (1) Sí (2) No ¿Cuál? \_\_\_\_\_

**Sólo tratamiento de soporte (agudo):** (1) Sí (2) No

Antibióticos (1) Sí (2) No ¿Cuál(es)? \_\_\_\_\_

Anticonvulsivantes (1) Sí (2) No ¿Cuál(es)? \_\_\_\_\_

Terapia: (1) Sí (2) No ¿Cuál(es)? \_\_\_\_\_

Otros: \_\_\_\_\_

**NECESIDAD DE VENTILACIÓN MECÁNICA ASISTIDA:**

(1) Sí (2) No Días: \_\_\_\_\_

**ESTANCIA EN UCI:**

(1) Sí (2) No Días: \_\_\_\_\_

**CONDICIÓN DE EGRESO:**

(1) Sano(2) Con secuelas(3) Fallecido(4) Traslado a otro hospital Secuelas: \_\_\_\_\_

**Investigador:** \_\_\_\_\_

**Firma:** \_\_\_\_\_

**Fecha:** \_\_\_\_\_

## ANEXO 2: Propuesta de Algoritmo de Estudio y Manejo del Guillain Barré

