

Síndrome de Guillain Barré (SGB)

Actualización

Juan C. Pérez

RESUMEN

El síndrome de Guillain-Barre, es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda de carácter progresivo; producto de la inflamación de los nervios periféricos secundaria a factores autoinmunes. El síndrome ha emergido como la causa más frecuente de parálisis flácida en los niños a partir de la eliminación de la poliomielitis y se ha relacionado con infecciones. La secuencia de eventos que conllevan a las manifestaciones clínicas no se ha podido dilucidar y existen dudas con respecto al mecanismo de la lesión. Se ha clasificado en cuatro grupos desde el punto de vista fisiopatológico: polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante, neuropatía motora axonal aguda, neuropatía sensitivo-motora axonal aguda y síndrome de Miller Fisher. Es una enfermedad monofásica con una duración menor a doce semanas, generalmente inicia con parestesias y debilidad distal de miembros inferiores. La progresión de la debilidad es ascendente y variable, pudiendo comprometer los miembros superiores, tronco, musculatura facial y orofaringe. En casos severos hay compromiso respiratorio, requiriendo ventilación. Las causas de mortalidad son disautonomía y falla respiratoria. Los criterios necesarios para el diagnóstico son: debilidad motora progresiva de más de un miembro y arreflexia o hiporreflexia marcada. El diagnóstico debe ser confirmado con análisis de LCR y estudios electrodiagnósticos. Una vez se sospeche clínicamente el diagnóstico, el paciente debe ser hospitalizado para vigilancia médica, cuidados de sostén, reconocimiento e intervención de las complicaciones que ponen en riesgo la vida del paciente. La plasmáferesis es el único tratamiento superior al manejo de soporte. El síndrome produce discapacidad muy frecuentemente, más del 40 por ciento de los pacientes requieren rehabilitación. Los pacientes infantiles tienen un mejor pronóstico que los adultos y un menor índice de secuelas, estas son menores, la mayoría de los pacientes se recuperan espontáneamente.

PALABRAS CLAVE: síndrome de Guillain-Barre, enfermedades desmielinizantes, polirradiculoneuropatía, síndrome de Miller Fisher (*Acta Neurol Colomb 2006;22:201-208*).

SUMMARY

Guillain-Barre's syndrome, is an inflammatory acute polyradiculoneuropathy of progressive character; product of the secondary inflammation of the peripheral nerves to autoimmune factors. The syndrome has emerged as the most frequent reason of flaccid paralysis in children since the elimination of poliomyelitis and has been related more frequently to infections. The sequence of the events that they bear to the clinical manifestations could not be explained and exist doubts with regard to the mechanism of the injury. It is classified under four groups from physiopathologic point of view: demyelinating polyneuropathy, acute motor axonal neuropathy, acute axonal sensitive-motor neuropathy and Miller Fisher's syndrome. It is a single-phase disease with a minor duration to twelve weeks, initiates generally with paresthesias and distal weakness of low members. Progression of weakness is ascending and changeable, being able to compromise the top members, trunk, facial and orofaringe musculature. In severe cases there is respiratory failure needing mechanical ventilation. The sequels are minor and prediction the best. The reasons of mortality are disautonomic and respiratory failure without signs of respiratory difficulty. Criteria necessary for the diagnosis are: motor weakness of more than one member and arreflexia or hiporreflexia. The diagnosis must be confirmed by lumbar puncture and cerebrospinal fluid examination and electrodiagnosis. Once the diagnosis is clinical suspected, patient must be hospitalized for strict medical, observation taken care of support, recognition and intervention of the complications that put in risk the patient life. Plasmaferesis is the first and only verified treatment to be superior to the ancillary treatment, syndrome produces disability very frequently, more than 40% of the patients needs rehabilitation. The infantile patients have a better prognosis that the adults and a minor index of sequels, these are minor, the majority of the patients recover spontaneously.

KEY WORDS: Guillain-Barre's syndrome, demyelinating diseases, polyradiculoneuropathy, Miller Fisher's syndrome, (*Acta Neurol Colomb 2006;22:201-208*).

Recibido: 13/01/06. Revisado: 18/01/06. Aceptado: 20/04/06.

Juan Carlos Perez Poveda, Md. Pediatra - Neurologo Infantil. Departamentos de Pediatría y Neurociencias. Pontificia Universidad Javeriana . Hospital Universitario San Ignacio. Servicio de Neuropediatría. Fundación Cardio-Infantil - Instituto De Cardiología

Correspondencia: Carrera 7a. No. 40-62 Piso 8 . Teléfono 3208320 Ext. 2763. Bogotá D.C. Colombia. E-mail: j-perez@javeriana.edu.co

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barre (SGB), es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda de carácter progresivo; producto de la inflamación de los nervios periféricos secundaria a factores autoinmunes. La observación de que la plasmáferesis y la inmunoglobulina intravenosa producen mejoría clínica, la presencia de anticuerpos circulantes dirigidos contra estructuras del nervio periférico en el suero de pacientes con SGB y el depósito de inmunoglobulinas y complemento sobre las fibras mielinizadas en los especímenes de biopsia dan un factor preponderante a la respuesta inmune en la patogénesis del SGB.

El SGB ha emergido como la causa más frecuente de parálisis flácida en los niños a partir de la eliminación de la poliomielitis. Se trata de un desorden, que involucra un grupo de entidades clínicas y patológicas, caracterizado por debilidad muscular, compromiso sensitivo o disautonomía. Se describe adicionalmente una serie de variantes clínicas diversas.

La incidencia anual es de 0.75 a 2 casos por cada 100.000 habitantes; en menores de 15 años se ha estimado en 0.6 a 1.1 por cada 100.000 niños. En nuestro país en 2.003 de los casos reportados como parálisis flácida aguda en menores de 15 años, el 29 por ciento correspondieron a SGB. El SGB en los niños tiene una evolución más benigna respecto a los adultos, con recuperación más acelerada y menor riesgo de discapacidad.

ETIOLOGÍA

El síndrome de Guillain Barre (SGB) representa el prototipo de la neuropatía periférica inmunomediada, hoy reconocida como un grupo de condiciones con patogénesis y patología diversas

El SGB se ha relacionado más frecuentemente con infección. Con frecuencia ocurre días a semanas después de una infección respiratoria o gastrointestinal. Muchos agentes microbianos se han implicado entre ellos el *Campylobacter jejuni*, el Citomegalovirus (8 - 13% de los casos), Epstein-Barr (2 - 10% de los casos), Influenza A y B, parainfluenza, varicela zoster, rabia, adenovirus,

rubéola, sarampión, parotiditis, hepatitis, VIH, *Mycoplasma pneumoniae* (5% de los casos), *H. influenzae* (2 - 13% de los casos) y *Brucella*. Así mismo se ha relacionado con inmunizaciones (Toxoide DT) y también con cirugía, anestesia y trauma.

FISIOPATOLOGÍA

Los hallazgos patológicos están confinados al sistema nervioso periférico, siendo la desmielinización inflamatoria multifocal el marco patológico del SGB. Sin embargo el espectro de cambios patológicos varía entre desmielinización extensa y focal en presencia o ausencia de infiltración celular, hasta la aparición de degeneración axonal con o sin infiltrados inflamatorios o desmielinización.

Desde el punto de vista inmunológico, después de la activación de los epítopes blanco producto de la reacción inmune, se produce infiltración por linfocitos T. Posteriormente ocurre desmielinización en axones sensitivos y motores, mediada por macrófagos, que penetran la membrana basal de las células de Schwann, desgarran las laminillas de mielina dejando a los axones expuestos, con degeneración de fibras, raíces, nervios proximales y distales. El concepto de que los linfocitos B aberrantes responden a los glicolípidos es la clave de la patogénesis del SGB y el foco de muchos estudios

El complemento también juega un papel en estos eventos, en este caso los anticuerpos dirigidos contra los epítopes localizados en la superficie externa de las células de Schwann o el axolema pueden ligar el complemento, lo cual causa activación de este último provocando poros en la membrana producto de la inserción de componentes terminales del complemento, a su vez permitiendo la entrada del calcio, que activa ciertas enzimas capaces de degradar las proteínas mielínicas y axonales.

La secuencia de los eventos que conllevan a las manifestaciones clínicas del SGB no se ha podido dilucidar y existen dudas con respecto al mecanismo de la lesión, hay muchas teorías implicadas.

La teoría de mimetismo es uno de los modelos que mejor explica como se inicia el SGB. En

esta teoría se indica que por medio de un mecanismo de mimetismo molecular entre el agente infeccioso (*C. jejuni*) y los gangliósidos, se producen de autoanticuerpos IgM anti GM-1 en la variedad NMAA e IgM AntiGQ1b en el síndrome de Miller Fisher. Numerosos gangliósidos como el GM1, están presentes en los nódulos de Ranvier, ello podrían representar blancos susceptibles para ataques autoinmunes, los nervios oculomotores son ricos en GQ1b, sugiriendo una explicación para el compromiso regional en el síndrome de Miller Fisher asociado con anticuerpos dirigidos contra este gangliósido

Se ha informado un gran número de anticuerpos antiglicolípidos en relación con el SGB, incluyendo: GM1, asialoGM1, GM1b, GalNAc-GD1a, GD1b, 9-O-acetyl-GD1b, GD3, GT1a, GT1b, GQ1b, SGPB y LM1.

El SGB se clasifica en cuatro grupos desde el punto de vista fisiopatológico: polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante, neuropatía motora axonal aguda (NMAA), neuropatía sensitivo-motora axonal aguda (NSMAA), síndrome de Miller Fisher.

Polineuropatía sensitivo motora desmielinizante aguda. Es la más frecuente en países desarrollados (90%). Los estudios histopatológicos demuestran desmielinización mediada por macrófagos e infiltrados de linfocitos T.

Neuropatía motora axonal aguda (NMAA). La lesión involucra las terminales nerviosas, presentándose neuropatía axonal mediada por macrófagos, bloqueo de los canales iónicos en el axolema, la infiltración linfocitaria puede ser escasa o nula. La NMAA se asocia con infección por *C. jejuni*.

Neuropatía sensitivo motora axonal aguda (NSMAA). Se observa lesión severa de los axones sensitivos y motores con escaso infiltrado linfocitario, sin desmielinización; los cambios se extienden a las porciones proximales de las raíces nerviosas; se relaciona con inicio fulminante y déficits sensitivos.

Síndrome de Miller Fisher. Desencadenado por cepas de *C. jejuni*, con presencia de anticuerpos IgG para gangliósido GQ1b en el 96 por ciento. Los anticuerpos reconocen

epítopes expresados en regiones nodales de nervios oculomotores, células ganglionares de raíces dorsales y neuronas cerebelosas.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El SGB es una enfermedad monofásica con una duración menor a doce semanas, inicia generalmente con parestesias y debilidad distal de miembros inferiores. La progresión de la debilidad es ascendente y variable, pudiendo comprometer los miembros superiores, el tronco, la musculatura facial y la orofaringe. En casos severos hay compromiso respiratorios, que requiriere manejo ventilatorio.

El compromiso motor puede ocurrir hasta dos semanas después de iniciados los síntomas en el 25 por ciento, y cuatro semanas después en el 90 por ciento. La recuperación inicia 2 - 4 semanas las manifestaciones. Entre el 50 - 80 por ciento presenta dolor que se manifiesta con parestesias, disestesias, dolor lumbar, mialgias o artralgias. Puede existir compromiso de pares craneales (VII par), o nervios periféricos hasta en un 30 - 40 por ciento de los casos. Ocasionalmente hay signos meníngeos por el compromiso radicular a diferentes niveles. El compromiso disautonómico se presenta en el 65 por ciento, incluyendo: arritmias cardíacas, labilidad de la presión arterial, respuestas hemodinámicas anormales a drogas, disfunción pupilar, diaforesis, retención urinaria por compromiso de esfínter externo uretral y disfunción gastrointestinal, su aparición coincide con la fase de paresia y mejora posteriormente.

El comienzo de la recuperación ocurre entre 2 - 4 semanas. Las secuelas son menores y el pronóstico mejor. Las causas de mortalidad son disautonomía y falla respiratoria sin signos de dificultad respiratoria. Las recaídas son impredecibles, las formas recurrentes no se logran distinguir en un episodio y se pueden presentar períodos de exacerbación y remisión.

VARIANTES CLÍNICAS

- El síndrome de Miller Fisher se caracteriza por aparición aguda de oftalmoplegia, hipo o arreflexia, ataxia y temblor, con clínica que dura varios días a semanas.

- La neuropatía sensitiva aguda se caracteriza por pérdida sensitiva, arreflexia, hiperproteí-norraquia y disminución de las velocidades de conducción.
- La poliomielitis craneal incluye la presentación de parálisis de múltiples nervios craneanos (usualmente VII par bilateral) sin compromiso de I y II pares.
- La pandisautonomía aguda se manifiesta por la aparición de trastornos autonómicos difusos con leve compromiso motor.
- El SGB con encefalopatía, cursa con las manifestaciones clínicas básicas y además, muestra síntomas encefalopáticos y del tallo cerebral.
- Otras variantes aceptadas son la faringo-cervico-braquial y la paraparética.

DIAGNÓSTICO

En etapas tempranas de su progresión

el diagnóstico de SGB es difícil, cuando el cuadro evoluciona es fácilmente reconocible. Mundialmente se han aceptado los criterios propuestos por Asbury (Tabla 1).

El diagnóstico debe ser confirmado con la realización de punción lumbar y de estudios electrodiagnósticos. El análisis del LCR es el único criterio de laboratorio; con disociación albumino-citológica (recuento celular inferior a 10 células); se observa a partir de la primera semana. Se recomienda realizarla del 7 - 10º días de evolución de la enfermedad.

ESTUDIOS ELECTROFISIOLÓGICOS

Pueden ser normales o mostrar alteraciones inespecíficas durante la primera semana.

Polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante: los criterios electrofisiológicos se aplican a esta variante. Los potenciales de acción muscular compuesto (PAMC) presentan latencias distales

TABLA 1. CRITERIOS DE ASBURY PARA EL DIAGNÓSTICO DE SGB.

Criterios diagnósticos para SGB típico
<p>Criterios necesarios para el diagnóstico:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Debilidad motora progresiva de más de un miembro. 2. Arreflexia o hiporreflexia marcada.
<p>Características que avalan firmemente el diagnóstico:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Progresión a lo largo de días o semanas. 2. Relativa simetría. 3. Pérdida leve de la sensibilidad. 4. Comienzo con dolor o malestar de una extremidad. 5. Compromiso de nervios craneanos. 6. Comienzo de la recuperación a las 2 - 4 semanas de detenerse la progresión. 7. Trastorno funcional autonómico. 8. Ausencia de fiebre al comienzo de la evolución. 9. Aumento del nivel de proteínas en LCR una semana después de la aparición de los síntomas. 10. Electrodiagnóstico anormal con conducción más lenta u ondas F prolongadas.
<p>Criterios que hacen dudar el diagnóstico.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Nivel sensitivo. 2. Asimetría marcada y persistente. 3. Disfunción vesical o intestinal persistente. 4. Más de 50 células/mm³ en el LCR. 5. Presencia de PMN en LCR. 6. Niveles sensitivos agudos.
<p>Criterios que excluyen el diagnóstico.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Diagnóstico de botulismo, miastenia, poliomielitis o neuropatía tóxica. 2. Metabolismo anormal de las porfirinas. 3. Difteria reciente. 4. Síndrome sensitivo puro sin debilidad. (Ausbury A, Cornblath A. Ann Neurol 1.990; 27: 521-524).

prolongadas, las velocidades de conducción nerviosa (VCN) sensitivas y motoras están disminuidas, hay signos de bloqueo de la conducción, dispersión temporal anormal y ondas F con latencias prolongadas.

Neuropatía motora axonal aguda (NMAA): se observa disminución en la amplitud de los PAMC, las VCN sensitivas y motoras son normales, la onda F tiene latencias normales.

Neuropatía sensitivo-motora axonal aguda (NSMAA): ausencia de respuesta a la estimulación distal incluso con estímulo supramáximo en nervios sensitivos y motores, que progresa a pérdida de la excitabilidad eléctrica.

Síndrome de Miller Fisher: las alteraciones electrofisiológicas no son específicas, Las VCN pueden ser normales, hay ausencia de ondas F y de reflejo H.

Hay pacientes en los que no puede distinguirse si existe una neuropatía axonal aguda o polineuropatía sensitivo-motora, constituyendo el grupo no excitable; se caracterizan por presentar cuadro clínico severo y período prolongado de recuperación.

En ocasiones se hace necesaria la realización de resonancia magnética contrastada espinal para excluir mielitis transversa. En ella puede existir la presencia de realce de las raíces nerviosas en casos típicos de SGB, hallazgo que es común en la mielitis transversa; debe realizarse en presentaciones atípicas (Paraparética).

En la actualidad algunos centros llevan a cabo medición de anticuerpos antigangliosidos (GQ1b), útiles en el síndrome de Miller Fisher.

El diagnóstico diferencial en SGB se aprecia en la tabla 2.

TRATAMIENTO

Una vez se sospeche clínicamente el diagnóstico de SGB, el paciente debe ser hospitalizado para estricta vigilancia médica, cuidados de sostén, reconocimiento e intervención de las complicaciones que ponen en riesgo la vida del paciente. La clave en el manejo del SGB sigue siendo la atención en la unidad de cuidados intensivos incluyendo los cuidados

respiratorios, adecuada la nutrición, el monitoreo y el tratamiento temprano de la disautonomía y los cuidados de enfermería y el apoyo psicológico.

No existe un consenso para decidir el ingreso de un paciente a cuidados intensivos; sin embargo este se recomienda cuando existan entre otras causas: rápida progresión, disautonomía, insuficiencia respiratoria, alteración hemodinámica, infección, complicaciones (Trombosis venosa, tromboembolismo pulmonar, infarto agudo del miocardio), síndrome de Miller Fisher, variantes clínicas con compromiso de nervios craneales, entre otras.

Cuidados respiratorios: vigilar la función respiratoria (control de capacidad vital y volumen total), gasometría, evaluación radiológica. Terapia respiratoria. La insuficiencia respiratoria por compromiso diafragmático es la complicación más frecuente en la fase aguda, y hace necesario el empleo de soporte ventilatorio mecánico (20 - 30%), considerándose de mal pronóstico por las complicaciones adicionales como infección nosocomial y el empleo de traqueostomía en pacientes con ventilación mecánica prolongada.

Manejo de la disautonomía: debido a la inestabilidad cardiovascular, es necesario durante la realización de cualquier maniobra evitar que se puedan desencadenar reflejos autonómicos (succión o intubación). En casos de hiperactividad simpática o parasimpática, podría indicarse el uso de beta bloqueadores tipo propranolol a dosis de 1 mg/K/día. Sin embargo no hay evidencia que respalde su uso.

Manejo del dolor: el acetaminofén a dosis de 10 a 15 mg/K/día y los AINES se ha utilizado con éxito, en el manejo del dolor. Dado que las parestesias y las disestesias son principalmente nocturnas, se ha implementado el uso de hipnóticos y/o analgésicos, por otro lado se ha empleado algunos medicamentos como el gabapentin.

Otras medidas están dirigidas al control de las infecciones sobre agregadas mediante la adecuada escogencia de antibióticos, el empleo de gastroprotectores.

Nutrición: es necesario mantener aporte hídrico, electrolítico y nutrientes adecuados,

TABLA 2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE

1. Mielopatías. <ul style="list-style-type: none">• Mielitis transversa.• Mielopatía por compresión (neoplasias).
2. Infecciosas. <ul style="list-style-type: none">• Poliomielitis.• Difteria.• Infección por VIH.• Botulismo.• Miositis viral aguda,• Ataxia cerebelosa aguda.• Parálisis por garrapatas.
3. Neuropatías <ul style="list-style-type: none">• Tóxicas: Organofosforados, metales pesados, etc.• Por fármacos: Amitriptilina. Isoniazida, Vincristina, nitrofurantoinas.
4. Miopatías metabólicas
5. Parálisis periódicas
6. Errores innatos del metabolismo <ul style="list-style-type: none">• Enfermedad de Leigh• Porfirias
7. Otras. <ul style="list-style-type: none">• Deficiencia de Tiamina.• Mononeuritis múltiples.• Vasculitis.• Polimiositis• Miastenia gravis

cuando presentan compromiso de la deglución los aportes deben realizarse vía enteral.

Apoyo psicológico: los pacientes pueden experimentar diferentes tipos de situaciones emocionales, en la fase de progresión presenta ansiedad, miedo e inclusive pánico. Es frecuente la dificultad para la comunicación, y muchos de los pacientes se angustian al no poder ser comprendidos.

TRATAMIENTO ESPECÍFICO

Entre las intervenciones terapéuticas específicas disponibles para disminuir los efectos nocivos de la reacción inmunológica aberrante en el SGB, tanto la plasmaféresis como la administración de inmunoglobulina intravenosa representan la piedra angular en el tratamiento inmunomodulador del SGB. Ambos tratamientos han demostrado tener efectos benéficos en estudios controlados, alterando favorablemente el

curso de la enfermedad. Aproximadamente el 60 por ciento de los pacientes con SGB responden a plasmaféresis o altas dosis de inmunoglobulina intravenosa, cerca del desarrollan discapacidad significativa.

Plasmaféresis: la plasmaféresis es el primer y único tratamiento que ha comprobado ser superior al tratamiento de soporte para el SGB. La plasmaféresis remueve anticuerpos y otros factores injuriosos del torrente sanguíneo. Tiene mayor beneficio cuando se inicia dentro de los siete primeros días de signos y síntomas, sin embargo sigue siendo de beneficio aun en pacientes que tiene evoluciones mayores a 30 días. No se conoce el valor de la plasmaféresis en niños menores de 12 años. Se recomienda remover un total de 200-250 ml/kg de plasma en 4 - 6 sesiones durante 14 días con sesiones interdiarias; las complicaciones son reacciones transfusionales, septicemia, hipocalcemia,

arritmias o infecciones.

Inmunoglobulina G humana IV. De acuerdo con la colaboración de Cochrane no hay comparaciones adecuadas con placebo, sin embargo la inmunoglobulina IV humana logra la recuperación de manera similar a la plasmaferesis. Por otro lado es necesaria la realización de estudios aleatorizados para decidir el efecto en niños, en adultos con formas leves y en adultos con evoluciones mayores de dos semanas.

Se recomiendan dosis de 400 mg/Kg/día durante cinco días. La terapia debe practicarse los primeros siete días de inicio del cuadro clínico, con escala funcional de Hughes mayor de 3. Las ventajas de la gammaglobulina sobre la plasmaferesis son su fácil administración, y seguridad en pacientes inestables. Se ha demostrado que reduce el tiempo en el cual el paciente realiza marcha independiente.

Con respecto a nuevas expectativas en el tratamiento se han realizado estudios con filtración de LCR sin embargo la evidencia es insuficiente para compararlo con la plasmaferesis. Así mismo se han realizado algunos estudios evaluando la efectividad del interferón beta 1ª sin observarse diferencias significativas en cuanto a las tasas de mejoría.

Rehabilitación: el SGB produce discapacidad muy frecuentemente, más del 40 por ciento de los pacientes requieren rehabilitación. La discapacidad de los pacientes con SGB se ha establecido de acuerdo a la clasificación funcional de Hughes (Tabla 3), empleada a su vez para la evaluación de la respuesta terapéutica, y pronóstico.

La rehabilitación esta dirigida a la recuperación motora, evitando complicaciones músculo-esqueléticas, manejo del dolor y de la disfunción sensorial, al igual que de las complicaciones de la inmovilización.

PRONÓSTICO

Los pacientes infantiles con SGB tienen un mejor pronóstico que los adultos y un menor índice de secuelas estas son menores, la mayoría de los pacientes se recuperan espontáneamente. La recuperación tarda algunas semanas, e incluso meses. Un 5 - 10 por ciento mostrará

TABLA 3. CLASIFICACIÓN FUNCIONAL DE HUGHES

I. El paciente deambula en forma ilimitada, tiene capacidad para correr y presenta signos menores de compromiso motor.
II. Capacidad de caminar por lo menos 5 metros sin ayudas externas pero con incapacidad para correr.
III. Capacidad de realizar marcha de por lo menos 5 metros con ayudas externas. (Caminador o asistencia de otra persona)
IV. Paciente en cama o en silla sin capacidad para realizar marcha
V. Apoyo ventilatorio permanente o por algunas horas al día
VI. Muerte

secuelas importantes, Por otro lado en el estudio de Rantala H, et al. se informa una incidencia de déficits neurológicos permanentes de 1,4/10.000.000/año. En la evolución el 65 por ciento presentará secuelas menores, principalmente pies caídos y parestesias dístales, luego de un año 18 por ciento presentan incapacidad para correr, 4 por ciento para la marcha y 4 por ciento requieren soporte ventilatorio. Un 15 por ciento de los pacientes no tendrá ningún déficit residual y más de dos tercios tienen recuperación completa. La mortalidad varía del 3 al 8 por ciento pero se eleva hasta 20 por ciento en los pacientes con ventilación mecánica.

El pronóstico se ve influenciado por la etiología, la clínica, la neurofisiología (ausencia de potenciales de acción muscular compuesta y formas no excitables), ciertos marcadores bioquímicos como la enolasa neuronal específica y la proteína S 100b en el LCR. En nuestro medio se ha determinado que las formas no excitables en los estudios de neurofisiológicos (Bloqueo de la conducción) y aquellos niños con cuadriplejía en el día 10 de evolución, conforman el grupo de peor pronóstico y lenta recuperación.

BIBLIOGRAFÍA

Alam TA, Chaundry V, Cornblath DR. Electrophysiologic studies in the Guillain-Barré syndrome: Distinguishing subtypes by published criteria. *Muscle Nerve* 1998;21:1275-9.

Ausbury A, Cornblath A. Assesment of current diagnostic criteria for Guillain Barré syndrome. *Ann Neurol*

1.990; 27: 521-4.

Ausbury AK. New concepts of Guillain Barré syndrome. *J Child Neurol* 2000; 15: 183-91.

Durocher A, Servais B, Caridroix M, et al. Autonomic dysfunction in the Guillain Barré syndrome. Hemodynamic and neurobiochemical studies. *Intensive Care Med* 1980; 6:3-6.

Eisendrath SJ, Matthey MA, Dunkel JA, et al. Guillain Barré syndrome: Psychosocial aspects of management. *Psychosomatics* 1983; 24:465-75.

Espinosa E. Utilización de la gammaglobulina en el síndrome de Guillain-Barré en población infantil. *Pediatría* 1998; 33:197-201.

Evans OB, Vedanarayanan V. Guillain Barré Syndrome. *Pediatr Rev* 1997; 18:10-6.

Georgy BA, Chong B, Chamberlain M, et al. MR of the spine in Guillain Barré syndrome. *AJNR* 1994; 15(2):300-1.

Hao G, Saida T, Kuroki, et al. Antibodies to gangliosides and galactocerebrosides in patients with Guillain Barre Syndrome with preceding Campylobacter jejuni and other identified infections. *J Neuroimmunol* 1998; 81: 116-26.

Hughes RAC, Van der Meché F. Corticosteroids for treating Guillain Barre Syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2000; 2:CD001446.

Hughes RAC, Wijdicks EFM, Barohn R, et al. Practice parameter: Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome. Report of the quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2003; 61:736-40.

Hughes RA, Raphael JC, Swan AV, Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;(1):CD002063.

Hund EF, Borel CO, Cornblath DR, et al. Intensive management and treatment of severe Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Med* 1993; 21:433-46.

Jacobs BC, Rothbarth PH, van der Meche FG, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain Barre Syndrome; a case control study. *Neurology* 1998; 51; 1110-15.

Kieseier BC, Hans-Peter Hartung HP. Therapeutic Strategies in the Guillain-Barré Syndrome. *Seminars in Neurology*, 2003; 23: 159-67.

Lu J, Sheikh M, Zhang J, et al. Physiologic-pathologic correlation in Guillain-Barré syndrome in children. *Neurology* 2000; 54:33-9.

Mishu B, Ilyos A, Koski C, et al. Serologic evidence of previous campylobacter jejuni infection in patients with

Guillain Barré syndrome. *Ann Intern Med* 1993 118(12): 947-53.

Nguyen DK, Agenarioti-Bélanger A, Bañase M. Pain and the Guillain Barré syndrome in children under 6 years old. *J Pediatr* 1999; 134:773-6

Ortiz-Corredor F. Factores que influyen en el pronóstico del síndrome de Guillain-Barre infantil. *Rev Neurol* 2004; 38: 518-23.

Pandey CK, Bose N, Garg G, Singh N, Baronia A, et al. Gabapentin for the treatment of pain in guillain-barre syndrome: a double-blinded, placebo-controlled, crossover study Gabapentin. *Anesthesia & Analgesia*. 2002; 95:1719-23

Paradiso G, Tripoli J, Galicchio S, et al. Epidemiological, clinical, and electrodiagnostic findings in childhood Guillain Barre Síndrome: A reappraisal. *Ann Neurol* 1999; 46:701-7.

Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain Barré Trial Group: Randomized trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain Barré syndrome. *Lancet* 1.997; 349:225-30.

Pritchard J, Gray IA, Idrissova ZR, et al. A randomized controlled trial of recombinant interferon-beta 1a in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2003;61:1282-1284

Rantala H, Uhari M, Niemela M. Occurrence, clinical manifestations, and prognosis of Guillain-Barre syndrome. *Arch Dis Child* 1991; 66:706-8.

Raphael JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barre syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2002;(2):CD001798.

Ropper AH. Unusual clinical variants and signs in Guillain Barre syndrome. *Arch Neurol*, 1988; 43: 1150-2.

Royden J. Childhood Guillain Barré Syndrome Clinical presentation, diagnosis and therapy. *J Child Neurol* 1996; 11:4-12.

Seneviratne U. Guillain-Barré syndrome. *Post Med J*. 2000; 76:774.

Teitelbaum ML, Kettl P. Brief psychoterapy with a patient suffering from Guillain-Barré syndrome. *Psychosomatics* 1988; 29: 231-3.

Telleria-Diaz A, Calzada-Sierra DJ. Síndrome de Guillain Barre. *Rev Neurol* 2002; 34:966-76.

Truax BT. Autonomic disturbances in the Guillain-Barré syndrome. *Semin Neurol* 1984; 4:462-8.

Visser LH, Schmitz P, Meulstee J, et al. Prognostic factors of Guillain-Barré syndrome after intravenous immunoglobulin or plasma exchange. *Neurology* 1999; 53:598-604.