

## POLINEURITIS INFECCIOSA AGUDA (SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRE):

Revisión de las principales características clínicas  
en el Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"

Dr. Fernando Sell,\*      Enf. Viela Mora\*      y      Dr. Carlos A. León\*

### REVISION

Ante la ausencia de publicaciones nacionales y con el propósito de conocer mejor esta enfermedad nos propusimos revisar el tema de la polineuritis infecciosa o idiopática en el Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".

Hemos apreciado en los últimos años la disminución franca del flagelo que representó en su tiempo la poliomiélitis y paralelamente a este gran logro epidemiológico, nos hemos ido enfrentando a un evidente incremento en la incidencia de una polineuropatía que fuera conocida por primera vez por Landry en 1859 (9), cuando dicho autor sistematizó las parálisis periféricas agudas rápidamente ascendentes, casi siempre con pronta participación respiratoria.

Histológicamente las raíces y nervios periféricos contienen fibras amielínicas y mielínicas, estas últimas en mayor número, todo rodeado de tabiques conectivos que se conocen como endo y perineuro. Hay una gran gama de noxas que pueden alterar la estructura histológica normal, determinando el fenómeno de polineuritis. Wechsler prefiere el término de polineuropatía, para no prejuzgar sobre la naturaleza misma de la lesión nerviosa; sin embargo se ha impuesto el uso del término de polirradiculoneuritis.

Como adelantamos las noxas pueden ser muchas: avitaminosis, tóxicos, infecciones, alteraciones desmielinizantes, etc., que por medio de mecanismos inflamatorios, isquémicos, degenerativos o de otra naturaleza poco conocida, determinan lesión en los nervios periféricos.

En este trabajo dedicamos la atención específicamente al cuadro de polirradiculoneuritis idiopática, síndrome que por vez primera fuera presentado como entidad patológica a la Sociedad Médica de Hospitales de París por Guillain-Barré y Strohl en 1916 (9). Ellos analizaron este síndrome en dos soldados jóvenes, describiendo una enfermedad paralítica con las características de una lesión de neurona motora inferior.

El cuadro generalmente es precedido por una afección respiratoria banal, acompañada o no de una curva febril en general poco significativa. La iniciación del proceso no siempre es igual, lo que plantea a veces algunas dificultades para su reconocimiento precoz.

\* Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", C.C.S.S.  
San José, Costa Rica.

Lo usual es que se presenten algunas molestias de índole poco específica: malestar general, fiebre (aunque no siempre), cefalea, parestesias, raquialgias; sin embargo éstas no preceden en todos los casos al establecimiento del cuadro, que en general es agudo o subagudo y que se inicia con debilidad muscular progresiva, de mayor expresión en miembros inferiores o al menos más evidente al principio en ellos, ya que pronto el paciente tiene dificultad para la marcha o directamente para la bipedestación. Todo este déficit es simétrico y de franco predominio distal, acompañándose de una hiporreflexia osteotendinosa marcada o directamente arreflexia.

Frecuentemente la movilización activa o pasiva del enfermo es causa de dolor en las extremidades y en la región dorsal. En esta fase también se pueden observar alteraciones autonómicas (alzas térmicas, problemas esfinterianos, alteraciones en la presión arterial, etc.). Los casos sobre agudos muestran rápidamente una extensión ascendente (tipo Landry), con alteración de pares craneales, fundamentalmente del VII para y los oculomotores, involucrándose a veces también el trigésimo y el glossofaríngeo. Estos casos agudos llevan rápidamente a un compromiso respiratorio muy severo.

Este cuadro se acompaña de una disociación albúmino-citológica en el LCR que se hace francamente manifiesta entre el octavo y el décimo día de la enfermedad (26). En 1938 Guillain insistió en que la disociación albúmino-citológica del LCR para ellos no significaba de hecho la presencia del síndrome.

En la literatura revisada se constata que un buen número de estos síndromes cursan con relativa benignidad, autolimitándose con una pronta resolución del proceso. Sin embargo en los últimos tiempos ha preocupado el aumento muy significativo de casos severos, agudos y sobre agudos en los que el compromiso respiratorio y/o de pares craneales es muy rápido, determinando mortalidad y morbilidad muy significativas (12).

Podría decirse que se ha avanzado bastante, en la búsqueda de explicaciones para esa segmentaria desmielinización periférica. Actualmente se acepta que el fenómeno en sí es determinado por una reacción inmunológica. Sherramata & Cook (31), han reportado que en los casos de polirradiculoneuritis, los linfocitos están sensibilizados contra un antígeno de los nervios periféricos, lo que condicionaría el ataque de estos linfocitos sobre la sustancia proteica de los nervios periféricos, produciéndose así su desmielinización.

Melnick et al. (24) describieron un factor mielínico tóxico en el suero de pacientes afectados. Este factor *in vitro* produce desmielinización. Esta propiedad desmielinizante se encuentra en fracciones de IgA, IgG e IgM.

Debemos mencionar finalmente que el uso de la plasmaferesis en el momento oportuno, puede convertirse en una buena medida terapéutica en ausencia de otras posibilidades curativas en la actualidad.

## MATERIAL Y METODOS

Se procedió a revisar los expedientes con el diagnóstico de polineuritis en el Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" en el período de 1972 a 1977, por cuanto la Unidad de Cuidados Intensivos es fundamental en el manejo de estos niños y ésta comenzó a funcionar en 1972. La revisión fue retrospectiva y se depuró la muestra excluyendo casos dudosos y se obtuvo un total de 66 casos con 68 ingresos al Hospital. Hubo dos varones O.G.F. admitido a los 2 y 8 años de edad y



J.A.V.R. admitido dos veces a los 11 años de edad en un lapso de 4 meses, por recidivas ambos.

El protocolo incluyó el nombre del paciente, número de expediente, edad al ingreso, procedencia geográfica, sexo, vacunas y procesos infecciosos en el mes inmediato anterior al ingreso, diagnóstico de ingreso, características clínicas de los síntomas y signos de la enfermedad, evolución, exámenes de laboratorio, complicaciones y una columna de observaciones. Se tabuló de manera especial la mortalidad y condición de salida. Cuando un dato no estaba en el expediente o era dudoso se especificaba su calidad detallada.

Todos los pacientes en algún momento fueron examinados por alguno de los neurólogos pediatras del Hospital y usualmente seguidos como pacientes del Servicio de Neurología.

Los objetivos del análisis son establecer:

1. Los grupos de edad más frecuentes, la distribución geográfica, por sexo y grado nutricional.
2. La posible relación con vacunas e infecciones previas en el mes inmediato anterior.
3. Lo correcto e incorrecto del diagnóstico de ingreso.
4. Las características del cuadro clínico pre-ingreso, su evolución, los períodos de estabilización y descripción del defecto máximo.
5. Las características del LCR.
6. Complicaciones más frecuentes. Gravedad del cuadro clínico.
7. Mortalidad en el momento del egreso hospitalario.

El período de estabilización del defecto máximo se consideró en días, desde el inicio del defecto funcional neurológico hasta su máximo de severidad en el primero de dos días consecutivos.

Siendo este trabajo descriptivo y de revisión retrospectiva no se consideraron necesarios cálculos estadísticos especiales excepto promedios y porcentajes.

## RESULTADOS

De la revisión de 68 ingresos de 66 niños se estableció: Edad, sexo y distribución geográfica.

La edad de los niños está en 13 años o menos, por razones de requisitos de ingreso al Hospital Nacional de Niños, que no admite edades superiores. Se dividieron los grupos de edad en lactantes menores de 1 año, lactantes mayores de 1 año (1-2 años), pre-escolar (+2-6 años) y escolares (+ 6-13 años), resaltando los grupos de pre y escolares como los más frecuentes. Sin embargo una apreciación por años de edad da una mayor incidencia en los grupos de lactantes mayores, 6 casos (8,8 %), de 2 años 10 casos (14,7 %) y de 3 años 10 casos (14,7 %), con el Síndrome de Guillain - Barré. (Cuadro 1).

En esta muestra de 66 casos hay 35 varones y 31 niñas lo que no consideramos una variación significativa.

La procedencia por provincias demuestra 28 casos de San José, 8 de Alajuela, 8 de Puntarenas, 6 de Heredia, 6 de Cartago, 6 de Limón, 2 de Guanacaste y 1 extranjero. Esa distribución es proporcional a la usual de admisiones a nuestro Hospital, por estar ubicado en la capital del país y cabecera de la provincia de San José.

**CUADRO 1**  
**Distribución por edad**

	N° Casos	%
Lactantes menores (-1)	1	1,5
Lactantes mayores (+1 -2)	6	8,8
Pre escolares (+2 -6)	30	44,1
Escolares (+6 -13)	31	45,6
TOTAL	68	100,0

**Grado nutricional:**

Se distribuyó el peso de ingreso de los niños en la curva normal de peso según la clasificación sobre desnutrición en grados, I, II, III. Eutróficos (10 % promedio normal) fueron 34, desnutridos grado I (11-25 % déficit) hubo 22, grado II: (26-40 % déficit) hubo 10 casos y grado III (déficit de 40 %) 1 caso. Hubo un caso sin datos de peso. Se considera desnutrición importante, los grados II y III que suman 11 casos del total de 68, lo que da una incidencia de 16,2 % y esto no se consideró significativo para nuestra población.

**Vacunas y procesos infecciosos previos recientes:**

No fue posible establecer con certeza las vacunaciones recientes en el último mes y sólo se pudo establecer que 46 casos tuvieron alguna vacuna previa y 22 ninguna, sin especificar fechas en relación con el cuadro. Es necesario revisar prospectivamente en futuros trabajos, las inmunizaciones recientes especialmente DPT, sarampión, rubeola y viruela por su conocido efecto sobre el sistema nervioso central y eventualmente en el periférico.

Sobre las infecciones del mes inmediato anterior se pudo obtener información únicamente en 23 de los 68 ingresos; no se consignó ninguno en 45. Hubo 15 niños que presentaron cuadro respiratorio de infección, 4 con diarrea y otros 4 con sintomatología menos importante (Cuadro 2). Existe un claro predominio de los síntomas infecciosos del aparato respiratorio que puede estar relacionados con alguna etiología viral como se discutirá más adelante, especialmente si se hubiera visto alguna incidencia estacional, pero esto no revisó.

**Diagnóstico de ingreso:**

En el Cuadro 3 se observa que sólo en 30 de las 68 admisiones el diagnóstico de ingreso fue correcto (44 %), mientras que en el resto éste era vago o contradictorio.

**Cuadro clínico:**

Además de la infección previa, más frecuentemente respiratoria alta y de un diagnóstico de ingreso correcto en menos de la mitad de los casos, en el momento de la

**CUADRO 2**  
Infección previa

	N° Casos	%
Infección respiratoria	15	22,1
Diarrea	4	5,9
Fiebre no específica	2	2,9
Difteria	1	1,5
Parotiditis	1	1,5
Sin datos	45	66,1

admisión los pacientes presentaron en 68 ingresos (100 %): debilidad motora descrita en diferentes; ataxia en 39 (57%), dolor en forma de mialgias, raquialgias-radicalgias o hiperestesia cutánea en 22 (32 %) y cosa interesante, fiebre en 14 (21 %). También hubo cefaleas en 4 (6%), diploplia en 3 (4%) y 1 caso de tos, diarrea, vómito y convulsiones respectivamente.

Al ingreso al Hospital estos síntomas tenían menos de 8 días de evolución en el 75% de los casos, entre 8 y 14 días en 12 casos adicionales (18%), lo que ubica la enfermedad definitivamente en las fases aguda o sobreaguda (Cuadro 4).

El examen neurológico reveló la debilidad muscular progresiva en todos los casos y la mayoría de ellos con mayor predominio distal sobre proximal en las extremidades, acompañado de hipo o arreflexia osteotendinosa (OT). En el Cuadro 5 se pue-

**CUADRO 3**  
Diagnóstico de Ingreso

	N° Casos	%
Guillain Barre	30	44,1
Cuadro neurológico en estudio	16	23,5
Ataxia	6	8,8
Guillain Barre vs. Polio	3	4,5
Polio	2	2,9
Otros	11	16,2



**CUADRO 4**  
**Aspectos clínicos al ingreso**  
**y duración de síntomas prehospitalización**

	N° Casos	%
Debilidad motora	68	100
Ataxia	39	57,4
Manifestaciones dolorosas	22	32,4
Fiebre	14	20,6
Cefaleas	4	5,9
Diplopia	3	4,4
<b>TIEMPO:</b>		
1 a 7 días	51	75
8 a 14 días	12	17,6
15 a 21 días	2	2,9
22 a 30 días	2	2,9
Sin datos	1	1,6

de apreciar un predominio de arreflexia OT (63=93%) en las extremidades inferiores, lo que unido a 2 casos de hiporreflexia da 65 pacientes (96%) en comparación con 23 de arreflexia (34%) y 40 de hiporreflexia (59%) que juntos suman 63 casos (93%) en las extremidades superiores. Esta mayor intensidad de la debilidad motora con arreflexia en las extremidades inferiores habla a favor de una evolución ascendente que se inicia y es más severa en las extremidades inferiores.

Esto se pudo apreciar mejor cuando los pacientes llegaron a la cima del defecto funcional en que 52 (76%) no podían caminar y de ellos 22 (32%) no podían caminar ni sentarse solos, 12 estaban completamente cuadripléjicos y 11 de ellos meritaron respirador (16%). Es interesante que a pesar de arreflexia OT (63 casos) en extremidades inferiores algunos aún podían caminar, pues sólo 52 dejaron de hacerlo.

En el Cuadro 6 se analiza el código de nuestra clasificación funcional de la capacidad motora y en el Cuadro 7 la frecuencia de ese compromiso motor en su grado de evolución máxima.

## CUADRO 5

## Reflejos

	Extremidades superiores		Extremidades inferiores	
	Nº Casos	%	Nº Casos	%
Normales	3	4,5	1	1,5
Disminuidos	40	58,8	2	2,9
Ausentes	23	33,8	63	92,7
Sin datos	2	2,9	2	2,9

## CUADRO 6

## Clasificación de la capacidad funcional motora

- 6: Cuadríplejia con respirador.
- 5: Cuadríplejia sin respirador y sin movilidad de cabeza, tronco y extremidades.
- 4: No camina, no se sienta, con alguna movilidad de cabeza, tronco y extremidades sin la influencia de la gravedad (en la cama).
- 3A: No camina, se sienta. Sin defecto de extremidades superiores.
- 3B: No camina, se sienta. Con algún defecto de extremidades superiores.
- 2A: Marcha defectuosa pero independiente (camina solo) y sin defecto de extremidades superiores.
- 2B: Marcha defectuosa pero independiente (camina solo), con defecto de extremidades superiores.
- 1: Marcha anormal. Sin defectos funcionales.

Un dato importante en el manejo de estos pacientes, especialmente los más graves con compromiso de las 4 extremidades, con o sin respirador, es el período de estabilización del defecto máximo, el cual fue de 14 días o menos en 50 casos (74%) y menos de 8 días en 29 (43%). Debe recalarse además que hubo 4 pacientes (6%) que progresaron hasta el mes de evolución, por lo que los cuidados intermedios y de tipo intensivo no pueden descartarse en tanto el niño todavía progresa en su defecto funcional motor (Cuadro 8).

El compromiso de los nervios craneanos estuvo presente en 17 casos (25%), con mayor compromiso de los movimientos extraoculares (III-IV-VI), facial (VII) y menos frecuente de otros (IX-X, II, XI, XII, V motores), lo cual se muestra en el Cuadro 9.

Aunque con menos frecuencia (9 casos=13%), meritiendo un manejo especial, estuvieron presentes los síntomas autonómico-visceral (Cuadro 10), unos de parálisis como la retención urinaria (2.3%) y otros de irritación como la bradicardia por posible bloqueo AV (2.3%) y la hipertensión arterial (5.75%).

Los signos de debilidad motora, hipo-arreflexia osteotendinosa, ataxia, parálisis respiratoria ventilatoria, compromiso de nervios craneanos y síntomas autonómico viscerales se resumen en el Cuadro 11.

## CUADRO 7

## Compromiso funcional motor máximo

Grado	N° Casos	%
6	11	16,2
5	1	1,5
4	10	14,7
3B	19	27,9
3A	11	16,2
2B	10	14,7
2A	6	8,8
TOTAL	68	100,0

## CUADRO 8

## Período de estabilización del defecto máximo

	N° Casos	%
<8 días	29	42,6
8 - 14 días	21	30,9
15 a 21 días	10	14,7
22 a 30 días	4	5,9
Sin datos	4	5,9

**Líquido cefalorraquídeo:**

En todos, menos en 4 ingresos, se analizó el LCR en algún momento de la evolución de la enfermedad. De ellos 35 (55%) tenían disociación albúmino-citológica (elevación de las proteínas con 10 o menos leucocitos), 2 tenían leucocitosis (3%). La curva de oro coloidal (COC) sólo se reportó en 8 casos; en 2 de ellos había una curva anormal. Es interesante resaltar que no todos presentaron elevación de las proteínas, aunque posiblemente se habría encontrado elevación de las cifras, de haberse repetido la punción lumbar una semana después. También es real y me-



## CUADRO 9

## Pares craneales

Alteraciones M. E. O.	N° Casos	%
(III, IV, VI)	11	16,2
VII (Motor)	10	14,7
IX y X	4	5,9
II alteraciones del fondo de ojo	3	4,4
XI (Motor)	3	4,4
XII (Motor)	1	1,5
V (Motor)	1	1,5
TOTAL	17	25,0

## CUADRO 10

## Síntomas autonómico viscerales

	N° Casos	%
Hipertensión arterial	5	55,6/9 7,4/68
Retención urinaria	2	22,2/9 2,9/68
Bradycardia	2	22,2/9 2,9/68

rita mayores estudios la presencia de una COC alterada que seguramente traduce elevación de las globulinas (inmunoglobulinas mono o pluriclinales) y que podría ayudar a dilucidar los mecanismos etiopatogénicos (Cuadro 12).

**Complicaciones. Gravedad del cuadro clínico.**

Se analizó (Cuadro 13) por separado el grupo de 15 niños complicados (22,1%) y el de los 53 no complicados (77,9%) del total de 68 ingresos.

Los 15 niños complicados se consideraron un subuniverso separado (100%) encontrando una o más complicaciones en ellos. Las más frecuentes y graves fueron bronconeumonía 10 casos, paro cardiorespiratorio 6 casos, infección urinaria 3 casos, atelectasia 2 casos. Además 1 caso de cada uno de los siguientes: neumotórax, granulomas laringotraqueales, leucoma arciforme (corneal), estenosis subglótica y trastornos hidroelectrolíticos.

Estas complicaciones obligaron en la mayoría de los casos complicados al uso de medidas muchas veces heroicas.

Analizado el problema desde otro punto de vista (Cuadro 14) también relacionado con la gravedad, se puede observar que 51 pacientes (75%) no presentaron insuficiencia respiratoria generalmente en los grados 4 o menos de nuestra clasificación, mientras que 17 casos (25%) tuvieron insuficiencia respiratoria. Once de estos 17

**CUADRO 11**  
Signos más frecuentes

	N° Casos	%
Debilidad muscular	68	100,0
Hipo arreflexia OT	65	95,6
Ataxia de la marcha	39	57,4
Insuficiencia respiratoria	17	25,0
Insuficiencia respiratoria con ventilador	11	16,2
Compromiso nervios craneanos motores	17	25
Alteraciones autonómico viscerales	9	13,2

**CUADRO 12**  
Líquido cefalorraquídeo

	N° Casos	%
Sin L. C. R.	4	5,9
Con L. C. R.	64	54,1
Normales	27	42,2
Disociación albumino-citológica	35	54,7
Leucocitosis	2	3,1
C. O. C. normal	6	78/8
C. O. C. anormales	2	25/8

(64,7%) eran grado 6 y por ende estuvieron en respirador. Sin embargo, hubo 6 con insuficiencia respiratoria en los que se resolvió el problema sin respirador. Además, de todo el grupo de 17 niños con insuficiencia respiratoria, meritaron traqueostomía 8 (47%) y estuvieron entubados 7 (41,2%).

Si tomamos en cuenta el compromiso de nervios craneanos (17 niños), los grados 5 y 6 y parte del grado 4, así como los casos con insuficiencia respiratoria, podemos decir que el 25% de ellos eran graves severos.

Se analizó también el tiempo en el respirador de los 11 casos y aunque casi la mitad meritaron únicamente 7 días en él, hubo otro porcentaje igual que meritó 2 meses o menos pero más de 7 días, con 1 caso adicional que estuvo casi 3 meses en respirador.

#### Mortalidad. Estancia hospitalaria:

La causa de muerte fue en 2 casos falla en el manejo de la insuficiencia respiratoria y paro cardiorrespiratorio en otros 2 casos, en los que no pudo prevenirse y se presentó de manera irreversible.

Las 4 defunciones sucedieron 3 en la primera semana de estancia hospitalaria y 1 en la segunda, dejando claro que el período de mayor riesgo de muerte es durante las 2 primeras semanas.

**Cuadro 13**  
**Complicaciones**

	N°	Casos	%
Sin complicaciones	53	77,9	100,0
Con complicaciones	15	22,1	
Bronconeumonía	10		66,6
Paro cardiorrespiratorio	6		40,0
Infección urinaria	3		20,0
Atelectasia	2		13,3
Neumotórax	1		6,6
Granulomas laringotraqueales	1		6,6
Leucoma arciforme	1		6,6
Estenosis subglótica	1		6,6
Trastornos hidroelectrolíticos	1		6,6



El grupo total de ingresos meritaron hospitalización según la siguiente distribución:

- 0 – 7 días: 9 (incluye 3 fallecidos)
- 8 – 14 días: 17 (incluye 1 fallecido)
- 15 – 21 días: 10
- 22 – 30 días: 8
- 1 – 2 meses: 20
- 2 – 3 meses: 2
- 3 – 4 meses: 2

La gran mayoría de los ingresos (64 = 94,1%) estuvo 2 meses o menos en el Hospital.

#### CUADRO 14

##### Problema respiratorio y tiempo en respirador

	Nº Casos	%	%	%
Sin insuficiencia respiratoria	51	75	100	
Con insuficiencia respiratoria	17	25		
Traqueostomía	8		47	
Intubados	7		41,2	
Con respirador	11		64,7	100,0

##### TIEMPO EN RESPIRADOR:

1 a 7 días	5	45,4
8 a 14 días	1	9,1
15 a 21 días	1	9,1
22 a 30 días	1	9,1
1 a 2 meses	2	18,2
2 a 3 meses	1	9,1

#### DISCUSION

Uno de los primeros problemas enfrentados fue cómo incluir en el grupo la cantidad exacta de casos. Los casos excluidos no tienen la definición de Osler y Sydell (26) ni de "The National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke (NINCDS)" que a través de Tower DB, Asbury A., Arason BW, Karp HR y Mc Farlin DE (25) describen el síndrome como "enfermedad reconocida"; el diagnóstico incluye criterios clínicos, de laboratorio y electrodiagnósticos. Los eventos que preceden si bien frecuentes, no son esenciales para el diagnóstico. Los eventos más comunes son infecciones virales, pero el síndrome se ha asociado también con cirugía previa, con inoculaciones y con infecciones por micoplasma. También ocurre más frecuentemente con Hodgkin, linfomas y lupus eritematoso. El diagnóstico debe ser independiente de esas asociaciones pues muchos casos no están asociados a ellas.

I. Hallazgos requeridos para el diagnóstico:

- A — Debilidad motora progresiva de más de una extremidad  
 B — Arreflexia universal o distal con hiporreflexia proximal

II. Hallazgos que soportan fuertemente el diagnóstico:

- A — Clínicos: 1. Progresión. 2. Simetría relativa. 3. Síntomas o signos sensitivos subjetivos leves. 4. Alteración de nervios craneanos. 5. Recuperación. 6. Disfunción autonómica. 7. Afebril al inicio.

- B — Líquido cefalorraquídeo: 1. Elevación de las proteínas después de la primera semana o en punciones seriadas. 2. Un recuento de 10 o menos leucocitos por  $\text{mm}^3$  (sin embargo aceptan variaciones de estos dos parámetros).

- C — Hallazgos electrodiagnósticos de conducción nerviosa lenta o bloqueo en algún momento de la enfermedad.

A continuación se describen los hallazgos que hacen dudoso el diagnóstico (asimetría motora persistente, polimorfonucleares en el LCR, déficit sensitivo marcado, trastorno esfinteriano persistente, etc.) y las etiologías de polineuropatía que de estar presentes descartan el Síndrome de Guillain Barré (alteración del metabolismo de las porfirinas, plomo, polio, botulismo, etc.).

Otros criterios semejantes se han usado (20, 23). Nosotros no hicimos esfuerzos, por tratarse de una revisión retrospectiva, en relación con los mecanismos etiopatogénicos involucrados en la enfermedad. Hay muchas publicaciones recientes, que ponen énfasis sobre el mecanismo antigénico, basados en los trabajos experimentales de Arnason et al. (2) y de Asbury et al. (3) quienes describen un modelo de neuropatía alérgica experimental y sugieren que también en el hombre la hipersensibilidad linfocítica mediada debe ser responsable de los cambios patológicos.

Entre otras publicaciones sobre este tema (2, 3, 5, 7, 10) la de Melnick (24) ya había descrito un factor mielnotóxico en pacientes afectados de Guillain-Barré en fracciones distintas de inmunoglobulinas. Recientemente publicaciones sobre aumentos monoclonales y otras gamopatías señalan la posibilidad de que estas sustancias son las encargadas de producir la lesión en el nervio periférico y los linfocitos los sintetizadores activos de las mismas sustancias (1, 4, 19, 29) aunque quedan dudas importantes en el manejo de nuevas terapias como la plasmáferesis (22, 28).

En nuestro trabajo de revisión no pudimos calcular la incidencia real del síndrome de Guillain-Barré (S.G.B.) pero probablemente la gran mayoría de casos del país corresponden a los vistos. En Israel, Soffer et al. (32) encontraron una incidencia ajustada por edad de  $0,75 \times 100.000$  personas con los grupos étnicos árabes menores ( $0,46 \times 10^5$ ); sería interesante conocer para todo el país cuál es la incidencia anual que debiera ser de 15 casos aproximadamente por año. Si pudimos averiguar una mayor incidencia en el grupo de edad de 2 a 6 años y mayormente bajo 4 años. Soffer et al. (32) encuentra en Israel una mayor incidencia bajo 4 años y sobre 60 años, Fierro et al. (14) dan un promedio de edad de 7,3 años en México y Billart et al. (16) de 5 años 3 meses en Francia. El sexo se ha descrito de 56 a 72% predominante en hombres; nuestros datos estuvieron por debajo de esa cifra.

Nosotros encontramos infección en el mes inmediato anterior en 23 casos (33,8%) con predominio de síntomas respiratorios y digestivos; creemos que es muy importante averiguar cuál es la infección que desencadena el mecanismo autoinmune. Se han publicado casos relacionados con sarampión (21), herpes simplex (8), varicella zoster (18), citomegalovirus, (11, 17, 30) y mononucleosis (15,16).



El cuadro clínico es analizado en los 127 casos de Ravn (27), 100 casos de Billart et al. (6), 97 casos de Fierro et al. (14) y en 17 casos de 61 polineuropatías de Evans (13).

En una revisión clínica de 127 casos Ravn (27) da un período de latencia de 9 días, 12 días de promedio del período de progresión máxima (estabilización de nuestro trabajo), con compromiso craneal y espinal en 54% y los pares VII, IX y X los más comprometidos, 31% tenían cuadriplegia, 24% alteración esfinteriana, 86% alteración sensitiva, 95% tuvieron elevación de las proteínas en el LCR en algún momento y la mortalidad de esta casuística fue de 18%, 30% necesitaron traqueostomía y 33% estuvieron en un respirador. Este grupo evidentemente es más grave que el nuestro.

En 100 casos revisados por Billart et al. (6) la fase de extensión de la parálisis (estabilización nuestra) fue entre 2 y 30 días con una media de 8, se mantuvieron estables entre 2 y 30 días con un promedio de 11 días para empezar a mejorar. El 75% tenían déficit motor global de las extremidades, 12% proximal y 12% distal; hubo compromiso respiratorio en el 50% de los casos y 31% necesitaron ventilación artificial, el compromiso de los nervios craneales se dio en el 66% y más frecuentemente VII, IX-X; los R.O.T.'S estaban ausentes en 81% de los casos. Es interesante el compromiso neurovegetativo de este grupo que alcanzó 50% de alteraciones vasomotoras, 30% con hipertensión arterial y 32% con problemas del ritmo cardíaco. Hubo retención de orina en el 10% de los casos. El 14% de 44 pacientes tuvieron gamaglobulina elevada en el LCR (sobre 14% del total de proteínas). El 25% tuvieron secuelas 3 a 10 años después del período agudo (17 casos de 69 seguidos) y peor pronóstico sobre 5 años 3 meses, un período de meseta estable mayor de 18 días para empezar a mejorar mayor déficit denso distal y un LCR normal los 6 primeros días de evolución de la enfermedad.

Fierro et al. (21) en sus 97 casos dan 50% de formas graves en los 3 años previos a 1977 (en comparación 15% años previos) con una letalidad global de 4,1%. El 18,3% tenían secuelas permanentes. El 52,6% tuvieron infección respiratoria previa y las complicaciones de bronconeumonía (23,7%), atelectasia pulmonar (9,6%), infección vías urinarias (6,2%) y gastroenterocolitis (3,1%) fueron los más frecuentes.

Evans (13) encuentra 10 de los 17 casos con infección previa, no hubo muertes (7 años de revisión evidentemente incompleta), 12/17 tuvieron compromiso de nervios craneales, 8/17 debilidad inicial en extremidades inferiores. El LCR en 16 casos fue examinado con un promedio de proteínas de 92 mg/dl y un rango de 19-250 mg/dl.

Estamos preparando un protocolo que contemple el manejo especial de los casos de SGB, tomando en cuenta nuestra clasificación de casos graves tipo 4, 5 y 6 y que será motivo de otra publicación. Creemos indispensable el monitoreo electrónico de los casos graves con un sistema de alarma permanente durante el período agudo de la enfermedad.

## CONCLUSIONES

Se analizaron 68 casos de polirradiculoneuritis durante el período 1972-1977, correspondientes a 66 pacientes menores de 13 años. La edad predominante fue de 2 a 6 años, con 26 casos entre 1 a 3 años. No se encontró predominio relacionado



con el sexo (35 niños y 31 niñas). La distribución geográfica mostró un predominio de la provincia de San José (43%). El grado nutricional no mostró ser un factor importante en el proceso. Se constató infección previa en 23 casos (33,8%) predominando la respiratoria y digestiva. El diagnóstico de ingreso fue acertado en 30 casos o sea en el 44% solamente, pese a lo característico del cuadro.

El cuadro clínico de ingreso mostró predominantemente:

a) Debilidad motora, fundamentalmente distal en todos los casos (100%). b) Ataxia determinada esencialmente por la hipotonía muscular y eventualmente por compromiso neurítico periférico en 39 de los ingresos (57%). c) Dolor sumado a parestesias e hiperestesias de diferente expresión en cada caso, en 22 casos (32%). d) La fiebre estuvo presente en 14 casos (21%). e) Otras molestias menos frecuentes fueron cefaleas, diplopia, diarrea, vómito y convulsiones. f) Los R.O.T.'s estuvieron disminuidos o ausentes al inicio del cuadro clínico en el 95% de los casos, con mayor compromiso de las extremidades inferiores. g) Se presentaron manifestaciones de tipo autonómico-visceral en 9 casos (13,2%), de las que la hipertensión arterial fue la más frecuente. h) El involucro de pares craneales apareció en algún momento de la evolución en 17 casos (25%); los más alterados fueron los nervios oculomotores y siguiendo en orden de frecuencia el facial y el glossofaríngeo neumogástrico. Muy rara vez los nervios óptico, espinal accesorio y el hipogloso.

Se analizó una clasificación funcional motora original nuestra y con base en ella se encontró que en la cima del defecto máximo motor, 52 pacientes (76%) no podían caminar y de ellos 22 (32%) no podían caminar ni sentarse solos, incluidos 12 casos de cuadriplegia completa (17,6%). Presentaron problemas de insuficiencia respiratoria 17 niños (25%), de los cuales a 11 (16,2%) hubo que ponerlos en respirador por un tiempo que osciló entre pocos días hasta un máximo de 3 meses en un paciente. En el laboratorio el examen más útil fue el LCR que se efectuó en 64 pacientes, resultando alterado en un 57,8%, predominando la disociación albúmino-citológica en ellos (55%). Se efectuó curva de oro coloidal en 8 casos resultando alterada en 2 casos, de tipo parético. Las complicaciones más frecuentes fueron bronconeumonía y paro cardiorrespiratorio, infección urinaria y atelectasias. La mortalidad fue de un 6% de los 66 casos (4 niños) y fallecieron todos en los primeros 15 días de la evolución del cuadro, 3 en los primeros 8 días. La estancia hospitalaria fue de menos de 2 meses en 64 niños, en 2 casos de 4 meses y finalmente en 2 casos de casi 5 meses.

### BIBLIOGRAFIA

1. Abramsky, O., C. Webb, D. Teitelbaum & R. Arnon  
Cell mediated immunity to neural antigens in Idopathic polyneuritis and myeloradiculitis. Clinical-Immunologic classification of several autoimmune demyelinated disorders.  
Neurology 25:1154, 1975.
2. Arnason, B., A. Asbury & K. Astrom  
E. A. N. as a model for Idiopathic polyneuritis.  
Trans. A. M. Neurol. Assoc. 93:133, 1968.
3. Asbury, A., B. Arnason & R. Adams  
The inflamatory lesion in idiopathic polyneuritis.  
Medicine 48:173, 1969.
4. Asbury, A. & R. Lisak  
Demyelinative neuropathy and Myelin antibodies.  
(Editorial) New. Engl. J., Med. 303:638, 1980.
5. Behan, P., J. Lamarche & W. Behan  
Immunopathological mechanisms of allergic neuritis in animals, Primates and Man.  
Trans. AM. Neurol. Assoc. 94:219, 1969.
6. Billart, C., G. Ponsot, G. Lyon & M. Arthuis  
Polyradiculoneurites aigües de l'enfant. Aspects cliniques et evolutive.  
Facteurs pronostiques a propes de 100 observations.  
Archives Francaise de Pediatrie 36:149, 1979.
7. Birnbaum, G.  
Guillain-Barré Syndrome. Increased Lymphoproliferative potential.  
Arch. Neurol. 28:215, 1973.
8. Callaghan, N., T. Flahery & J. McGarry  
Landré-Guillain Barré Syndrome associated with recent herpes virus hominis infection.  
J. Irish Med. Assoc. 67:541, 1974.
9. Coirault, R., A. Larcen & P. Daviday  
Le Syndrome de Guillain Barré.  
Masson and Cie. Paris, Editeurs, 1958.
10. Cook, S. & P. Dowling  
Neurologic disorders associated with increased D. N. A. Synthesis in peripheral blood.  
Arch. Neurol. 19:583, 1968.

11. Dowling, P., J. Menonna & S. Cook  
Citomegalovirus complement fixation antibody in Guillain Barré syndrome.  
*Neurology* 27:1153, 1977.
12. Eberle, E., J. Brinx, S. Azen & O. White  
Early predictors of incomplete recovery in children with Guillain Barré poli-  
neuritis.  
*J. Pediat.* 86:356, 1975.
13. Evans, O. B.  
*Pediatrics for the Clinician. Polyneuropathy in childhood.*  
*Pediatrics* 64:96
14. Fierro, H., O. Fiero, N. Coyote & H. Muñoz  
Polirradiculoneuritis. Aumento de la frecuencia de las formas graves.  
*Bol. Med. Hops. Inf. Méx.* 35:665, 1978.
15. Glasser, R., R. Brennan & C. M. Berlin  
Guillain Barré syndrome associated with Epstein-Barr virus in a Cytomegalovirus  
negative patient.  
*Develop. Med. Child. Neurol.* 21:787, 1979.
16. Grose, C. & P. Feorino  
Epstein Barr virus and Guillain Barré syndrome.  
*Lancet* 2:1285, 1972.
17. Klemola, E., N. Weckman, K. Haltia & L. Kääriäinen  
The Guillain Barré syndrome associated with acquired citomegalovirus infection.  
*Acta Med. Scand.* 181:603, 1967.
18. Knox, J., R. Levy & J. Sumpson  
Herpes zoster and the Landre-Guillain Barré syndrome.  
*J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 24:167, 1961.
19. Latov, N., W. Sherman, R. Nemini, G. Galassi, J. S. Shyong, A. Penn, L. Chess,  
M. Olarte, L. Rowland & E. Osserman.  
Plasma cell dyscrasia and peripheral neuropathy with a monoclonal antibody  
to peripheral nerve myelin.  
*New Eng. J. Med.* 303:608, 1980.
20. Lesser, R., W. Hauser & L. Kurland  
Epidemiologic features of the Guillain Barré syndrome. Experienced in Olmsted  
County, Minnesota 1935 through 1968.  
*Neurology* 23:1269, 1973.
21. Lidin-Janson, G. & O. Strannegard  
Two cases of Guillain Barré syndrome and encephalitis after measles.  
*Brit. Med. J.* 2:572, 1972.



22. Mark, B., B. Hurwitz, W. Olanow & J. Fay  
Plasmapheresis in idiopathic inflammatory polyradiculoneuropathy (to be published), presented at. A. A. N. 32nd Meeting, 1980.
23. Masucci, E. & J. Kurtzake  
Diagnostic criteria for the Guillain Barré syndrome.  
J. Neurol. Sci. 13:483, 1971.
24. Melnick, S.  
Thirty eight cases of the Guillain Barré syndrome. An immunological study.  
Brit Med. J. 1:368, 1963.
25. N. I. H.  
Diagnostic criteria for Guillain Barré.  
JAMA 240:1709, 1978.
26. Osler, L. & A. D. Sydel  
The Guillain Barré syndrome. The need for exact diagnostic criteria.  
New Eng. J. Med. 262:964, 1960.
27. Ravn, H.  
The Landry Guillain Barré syndrome (127 cases).  
Acta Neurologica Scandinavica 43:9, 1967.
28. Ropper, A., B. Shahani & C. Huggins  
Improvement in 4 patients with acute Guillain Barré syndrome after plasma exchange (to be published), presented at American Academy of Neurology 32nd. Meeting, 1980.
29. Rosenberg, R., M. Aung, R. Tindall, S. Molenich, F. Baskin, J. Capra & H. Toben  
Idiopathic polyneuropathy associated with cytotoxic anti-neuroblastoma serum IgG and IgM immunoglobulins studies.  
Neurology 25:1101, 1975.
30. Schmitz, H. & G. Enders  
Cytomegalovirus as a frequent cause of Guillain Barré syndrome.  
J. Med. Virology 1:21, 1977.
31. Sherramata, W., R. Roclin & J. David  
Cellular hypersensitivity in Guillain Barré syndrome.  
Canad. Med. Assoc. J. 110:1245, 1974.
32. Soffer, D., S. Feldman & M. Alter  
Epidemiology of Guillain Barré syndrome.  
Neurology 28:686, 1978.