



VARIANTE ATÍPICA DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN UN ADOLESCENTE. INFORME DE CASO

Autores: Yander Luis, Izaguirre Campillo¹, Lizandra, Pujol Arias², Ivet Deyanira, Batista Blanco³

¹ Estudiante de cuarto año de medicina, ORCID-ID: <https://orcid.org/0000-0001-7669-5951>, ² Estudiante de segundo año de medicina, ORCID-ID: <https://orcid.org/0000-0003-2652-6513>, ³ Estudiante de segundo año de medicina, ORCID-ID: <https://orcid.org/0000-0002-8762-921X>

Facultad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila Dr. José Assef Yara, Universidad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila, Hospital Provincial Docente de Ciego de Ávila Dr. Antonio Luaces Iraola. Ciego de Ávila. Cuba.

Correspondencia a: Yander Luis Izaguirre Campillo. Correo yanderluis99@nauta.cu, teléfono: 54457223

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de Guillain-Barré, constituye una serie de neuropatías periféricas mediadas por mecanismos inmunológicos. Esta enfermedad tiene una morbilidad de entre 0,89 y 1,89 por cada 100000 habitantes en el continente americano.

Objetivos: Describir un caso atípico del Síndrome de Guillain Barré en un adolescente.

Presentación del caso: Se presentó el caso de un adolescente masculino que acudió a consulta 10 días después de una infección respiratoria refiriendo pérdida de visión de forma repentina. Se le realizó examen físico incluyendo el fondo de ojo, mediante el cual se le diagnosticó papilitis bilateral. A los cinco días del ingreso se le diagnosticó la forma Sensitivo-Motora Axonal Aguda del Síndrome de Guillain Barré, para lo que se le indicó tratamiento.

Conclusiones: Se concluyó que esta enfermedad puede cursar con alteraciones respiratorias graves por mecanismos de parálisis frénica. Afortunadamente constituye una patología infrecuente, aún más en edades pediátricas, aunque se debe tener en cuenta la forma neuropática Sensitivo-Motora Axonal Aguda como una de las más graves, identificada mediante estudios de neuroconducción. Las inmunoglobulinas son el



Segundo Congreso Virtual de Ciencias Básicas Biomédicas en Granma. Manzanillo.



tratamiento más efectivo en casos de diagnóstico precoz de la enfermedad y en los casos pediátricos.

Palabras clave: Síndrome de Guillain-Barré; Neuropatía; Sistema Nervioso; Papilitis

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Guillain Barré Strohl Landry (SGBSL), más conocido como Síndrome de Guillain Barré (SGB) constituye una serie heterogénea de neuropatías periféricas mediadas por mecanismos inmunológicos. La manifestación más común es la polirradiculopatía de evolución rápida, que se caracteriza por inicio posterior a lo que se conoce como un suceso disparador (suele ser un proceso infeccioso). Se desarrolla entonces una parálisis motora simétrica con o sin afectación sensorial y autonómica. ⁽¹⁾

Jean Baptiste Octave Landry describe en 1859 el primer caso de sensación de hormigueo distal y parálisis ascendente luego de un cuadro prodrómico de fiebre, malestar general y dolor, el cual avanzó en forma de parálisis progresiva y falla ventilatoria. En 1916 Guillain Barré y Strohl describieron la existencia de un cuadro clínico caracterizado por una polirradiculopatía con disociación albuminocitolítica en el examen del líquido cefalorraquídeo (LCR). En los 20 años subsiguientes más de 30 casos fueron reportados en la literatura médica, siendo el mismo Guillain Barré quien añadió 10 de estos casos publicados en un artículo en el año 1936. Fue entonces en el mismo año 1936, que la enfermedad adopta perpetuamente el epónimo de Síndrome de Guillain Barré. ^(1, 2)

La incidencia del SGB en el continente americano varía desde 0,89 a 1,89 casos por cada 100000 habitantes, con un aumento del 20 % por cada 10 años a partir de la primera década de vida. Este aumento lineal del porcentaje se corresponde con una disminución de los mecanismos superiores inmunológicos a medida que avanza la edad, así como una mayor susceptibilidad a enfermedades autoinmunes. La frecuencia de este síndrome es levemente mayor en hombres que en mujeres con una relación de 1,78: 1. El promedio de edad de aparición es aproximadamente a los 40 años de edad. Los pacientes que presentan esta entidad, tienen hasta un 20 % de probabilidad de presentar secuelas neurológicas. La mortalidad por esta afectación es de hasta un 5 %, siendo la parálisis frénica el mecanismo



Segundo Congreso Virtual de
Ciencias Básicas Biomédicas en Granma.
Manzanillo.



fisiológico con el que más frecuentemente se presenta un desenlace fatal en los pacientes.
(3)

Del síndrome estudiado existen múltiples formas clínicas recogidas en la literatura, entre ellas se destaca la Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda como forma clásica de presentación de la enfermedad, el Síndrome de Miller-Fisher (SMF), Neuropatía Motora Axonal Aguda (NMAA), la Neuropatía Sensitivo-Motora Axonal Aguda (AMSAN), la forma de Neuropatía Craneal Múltiple con compromiso sensitivo severo, la forma Faringo-Cervico-Braquial, la variante paraparética pura, la ptosis palpebral grave sin oftalmoparesia, así como las diplejías faciales con parestesias y la forma saltatoria. En un estudio realizado en el Hospital Regional de Lambayeque en Perú (año 2017) se tuvieron en cuenta a pacientes tanto en edades pediátricas como adultas, dicha investigación arrojó como resultados que la variante de Neuropatía Sensitivo-Motora Axonal Aguda (AMSAN) se presentó en el 37,5% de los pacientes estudiados. (3, 4)

En Cuanto a la epidemiología de la enfermedad, se realizó un estudio de la incidencia del síndrome en un lapso de 12 años. La investigación fue publicada en el año 1991, dando como resultados que el síndrome tenía una incidencia del 0,9/100000 habitantes cubanos. Dicho estudio es el más reciente respecto a la epidemiología de esta enfermedad en la isla, por lo que se puede decir que existe poca literatura al respecto de la morbilidad de esta entidad en Cuba. (5)

Como se planteó anteriormente el Síndrome de Guillain Barré es una entidad sumamente inusual ocurriendo con una frecuencia inferior a 1/100000 habitantes. Por otra parte resulta ser aún más infrecuente en edades pediátricas, ya que suele ocurrir en la adultez, alrededor de 40 años. Se plantea además que su forma típica de presentación es la Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda. Se presenta entonces un caso de una variante atípica de esta entidad diagnosticada en un paciente de 14 años de edad por lo cual, teniendo en cuenta lo anteriormente planteado, resulta ser un caso de gran relevancia para el desarrollo de la ciencia cubana, lo que justifica la realización del presente manuscrito.

Objetivos: Describir un caso atípico del Síndrome de Guillain Barré en un adolescente.



PRESENTACIÓN DEL CASO

Consentimiento informado: Los padres del adolescente, así como él mismo, refirieron estar de acuerdo con la realización de la investigación, así como la divulgación de la misma siempre y cuando no se compartan datos personales como nombre, teléfonos o dirección.

Motivo de ingreso: Pérdida repentina de la visión

Se presenta el caso de un adolescente nacido por parto eutócico, sin antecedentes pre, peri o postnatales ni enfermedades crónicas no transmisibles, masculino de 14 años de edad, color de la piel blanca y procedencia rural, se encuentra desempeñándose como estudiante en una escuela secundaria básica. En cuanto a los antecedentes familiares, se plantea que el paciente es hijo de madre diabética hace más o menos 30 años e hipertensa desde hace 24 años, con tratamiento regular para ambas patologías, sin otros antecedentes familiares relevantes. No se presentan hábitos tóxicos, cirugías o traumatismos recientes según el testimonio propio del paciente, dicha información fue corroborada por su acompañante. En esta ocasión acude a los servicios médicos del Hospital Provincial de Ciego de Ávila Dr. Antonio Luaces Iraola acompañado de la madre con pérdida de la visión de forma repentina.

Se refiere que 10 días antes del inicio de los síntomas el paciente se encontraba padeciendo una infección respiratoria superior. Hace aproximadamente 5 días comienza con pérdida visual bilateral de inicio espontáneo y carácter progresivo sin experimentar regresión. Hace aproximadamente 2 días continúa con pérdida visual, añadiéndosele además otros síntomas oculares como sensación de sueño constante, ardor ocular y debilidad de los músculos palpebrales, así como entumecimiento y pérdida de la fuerza muscular en extremidades superiores, extendiéndose progresivamente hacia extremidades inferiores.

Examen físico

Se le realiza examen físico inicial donde se aprecia deambulación dificultosa aunque no precisa de ayuda para caminar, la fuerza muscular en extremidades superiores e inferiores evaluadas simétricamente se calificó como 4/5 de forma general aunque se constata debilidad acentuada en los músculos extensores de los dedos de las manos así como



hiperestesia en zonas distales de las 4 extremidades. Reflejos osteotendinosos enérgicos en todas las extremidades, sin espasticidad, signo de Babinski bilateral negativo. En cuanto al examen del nervio óptico se constata aparente ceguera tanto de cerca como de lejos, el paciente no sigue objetos con la vista, no distingue los colores y no responde ante estímulos luminosos, refiriendo solo poder ver sombras difusas registrado como visión de bultos, el fondo de ojo reveló papilitis bilateral. El resto del examen físico resultó relativamente normal.

Complementarios

Se decide realizar entonces analítica hematológica y bioquímica de rutina, así como cultivos de orina y heces fecales, todos con resultados normales. Las pruebas serológicas para toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, virus del herpes simple, virus de Epstein-Barr, brucella, Salmonella, hepatitis A, B, VIH, Borrelia burgdorferi y Mycoplasma pneumoniae fueron negativas. Los anticuerpos contra los gangliósidos (GM1, GQ1B, GD1B, GT1B, GD1a, GM3 y GM2) para Campylobacter jejuni fueron negativos. No se pudo obtener el potencial evocado visual. Se realizó punción lumbar y la presión de apertura fue de 18 cm H₂O sin células, glucosa 56 mg / dl (normal, 40-70 mg / dl) y proteína 78 mg / dl (normal, 10-50 mg / dl).

Diagnóstico

Teniendo en cuenta los resultados al fondo de ojo, se diagnosticó clínicamente papilitis bilateral. Al cabo de 5 días después del ingreso, finalmente los estudios de conducción nerviosa revelan la forma de Neuropatía Sensitivo-Motora Axonal Aguda (AMSAN por sus siglas en inglés) del síndrome de Guillain Barré. El diagnóstico diferencial se debe hacer con otras formas clínicas del síndrome como la forma de Miller- Fisher o la Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda, mediante los estudios de neuroconducción.

Tratamiento

Tratamiento para la papilitis: Debido al diagnóstico inicial de papilitis se le brinda una terapia de pulsos de metilprednisolona endovenosa a razón de 1 g al día durante 3 días, seguido de una disminución gradual de 2 g/kg por vía oral en 14 días.



Tratamiento propio del síndrome de Guillain Barré: esta patología recibió tratamiento inmediato con inmunoglobulinas intravenosas a razón de 0,4 g/kg al día durante un período de 5 días. El paciente afortunadamente experimentó una evolución positiva logrando la cura de su enfermedad en las siguientes semanas luego del inicio de su tratamiento. Actualmente mediante una entrevista reciente con el paciente se constata su buen estado general, sin recaídas del síndrome presentado.

DISCUSIÓN

Analizando el caso expuesto, se plantea que el paciente inicialmente padeció una infección respiratoria 10 días antes del comienzo de los síntomas. En los días posteriores comienza con alteraciones visuales, debilidad de los músculos palpebrales y pérdida de la fuerza muscular inicialmente en los miembros superiores, extendiéndose progresivamente hacia los miembros inferiores.

Teniendo en cuenta los antecedentes epidemiológicos y el cuadro clínico presentado se considera el diagnóstico presuntivo de SGB ya que se plantea el diagnóstico de una neuropatía que inicia en días posteriores al curso de una infección (más frecuentemente respiratoria o renal) que afecta progresivamente los músculos del organismo, teniendo un carácter simétrico y un curso variable. ^(2,4) Se piensa entonces en la forma de Poli neuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda ya que, estadísticamente esta se considera la forma clásica de la enfermedad por ser la más común. ⁽⁴⁾

En estos casos los pacientes suelen aquejar de forma inicial una marcada debilidad muscular en los miembros inferiores, así como dificultad para la deambulación y raquialgia. Menos frecuentes, aunque existentes son otros síntomas como cefalea, diplopía, parálisis facial periférica o trastornos al deglutir. ⁽⁴⁾ En el caso presentado llama la atención que los primeros síntomas del paciente no comienzan por los miembros inferiores sino que afectan principalmente el nervio óptico, causando en el adolescente las diversas alteraciones visuales anteriormente mencionadas, lo cual evidencia el descarte de la forma clásica de esta enfermedad, por lo que se piensa en otra de las formas de presentación del síndrome.



Teniendo en cuenta que, de manera general todas las formas clínicas del SGB experimentan similitud, se decide optar por estudios de neuroconducción. Se conoce que los estudios de neuroconducción con electromiografía se consideran una forma de apoyo al diagnóstico clínico del síndrome, además de ser utilizados para definir los subtipos y el diagnóstico diferencial entre ellos. ^(2, 3, 6) En el caso presentado estos estudios revelaron la presencia del subtipo AMSAN del síndrome, lo cual resulta ser una de las formas más atípicas de esta entidad.

Existen diversas formas de tratamiento terapéutico para el SGB, y aún más en casos del subtipo AMSAN, considerado uno de los más peligrosos por su gravedad y rápida evolución. Una de estas formas de tratamiento es la fisioterapia iniciada con manejo respiratorio, debido a que esta entidad puede evolucionar a falla respiratoria de tipo hipodinámica en muy poco tiempo, aun cuando en etapas iniciales los complementarios de saturación gaseosa puedan ser normales, e incluso sin presentación de clínica sugerente a insuficiencia ventilatoria. Todo lo anterior se explica a que la debilidad muscular progresiva impide utilizar los músculos respiratorios accesorios. ^(6, 7)

Afortunadamente el caso estudiado fue detectado de forma precoz, por lo que no sufrió complicaciones mayores. Se planteó que el adolescente llegó a padecer debilidad muscular variable, incluso en miembros inferiores, sin embargo no llegó a compromiso respiratorio grave, por lo cual no fue necesario dicho tratamiento en este paciente.

Por otra parte se considera que el SGB es una emergencia médica que requiere de monitorización y soporte constante de las funciones vitales en la mayoría de los casos. Habitualmente es una entidad de cuidados intensivos; siendo necesario medir la capacidad vital forzada de modo que la respiración pueda ser asistida de ser necesario. Para ello se puede dividir el tratamiento de esta entidad en 2 formas distintas: Cuidados intensivos de soporte vital e Inmunoglobulina IV o plasmaféresis. ⁽⁶⁻⁸⁾

En el caso analizado se escogió un tratamiento basado en el uso de inmunoglobulinas, lo cual es un hecho debidamente justificado, ya que está demostrado que este tratamiento es utilizado cuando se realiza el diagnóstico precoz de dicho síndrome (aún más en los subtipos Miller-Fisher y AMSAN). El uso de inmunoglobulinas en el SGB constituye una



forma de tratamiento relativamente segura, permitiendo acortar la evolución de la enfermedad y la estadía hospitalaria, contribuyendo además a la reducción de la incidencia de parálisis muscular permanente. ^(8, 9)

La opinión de los autores respecto al análisis del caso presentado es que el Síndrome de Guillain Barré es una entidad sumamente infrecuente, aún más en edades pediátricas, lo que demuestra la atipicidad del caso presentado. Por otra parte esta entidad se puede presentar de diversas formas, siendo la Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda su forma clásica; por lo cual, un caso del subtipo Neuropatía Sensitivo-Motora Axonal Aguda no se evidencia de forma cotidiana. Se puede decir entonces que el caso presentado resulta ser de extraordinaria rareza, no solo por presentarse en una forma atípica, sino que además en edades pediátricas. Se debe profundizar mucho más en el estudio de estos casos para evitar así la mortalidad por este tipo de entidades, aún más en adolescentes.

CONCLUSIONES

Se puede concluir entonces que el Síndrome de Guillain Barré constituye una enfermedad en la cual la vida del paciente puede verse en peligro por alteraciones que pueden cursar con parálisis frénica, ocasionando un fallo respiratorio grave. Para su diagnóstico puede emplearse el criterio clínico y los antecedentes epidemiológicos de infección renal o respiratoria reciente. El diagnóstico diferencial entre sus diferentes formas de presentación suele realizarse mediante estudios de neuroconducción, siendo la Neuropatía Sensitivo-Motora Axonal Aguda una de sus formas más peligrosas. Por otro lado también se planteó que el tratamiento sigue 2 líneas fundamentales, consiguiéndose buenos resultados con el uso de las inmunoglobulinas en pacientes con diagnóstico precoz de la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cabrera Ortiz A, Álvarez Aguilar P, Porrás Vargas J. Caracterización clínica del síndrome de Guillain-Barré en el Hospital México, Costa Rica. *RevHispCienc Salud*. 2019 [citado 25 de abril 2021]; 5(2): 55-62. Disponible en: <https://www.google.com.cu/url?sa=t&source=web&rct=j&url=http://uhsalud.com/index.php/revhispano/article/download/394/228&ved=2ahUKEwiDvv745ajwAh>



WohOAKHevpCR0QFjAVegQIExAC&usg=AOvVaw2XSRv6GjTI3_xFN88PzrKa&cshid=1619884635370

2. Días Jaime FC. Síndrome de Guillain Barré. BUN Synapsis. 2007 [citado 25 de abril 2021]; 2(2): 17-23. Disponible en: https://www.google.com.cu/url?sa=t&source=web&rct=j&url=http://www.bvs.hn/Honduras/SUN.THEPIXIE.NET/files/010460704.pdf&ved=2ahUKEwiDvv745ajwAhWohOAKHevpCR0QFjAJegQIBBAC&usg=AOvVaw3yg_mIzBPpFGKmkkaBULCN7&cshid=1619883555061
3. Ballón Manrique B, Campos Ramos N. Características clínicas y paraclínicas del Síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Lambayeque. RevNeuropsiquiatr. 2017 [citado 25 de abril 2021]; 80(1). Disponible en: <https://www.google.com.cu/url?sa=t&source=web&rct=j&url=http://www.scielo.org.pe/pdf/rnp/v80n1/a04v80n1.pdf&ved=2ahUKEwiKuJSlsanwAhUJUt8KHx4-BIQQFjACegQIFBAC&usg=AOvVaw0hJpcQHATxSzWmRlc9aiQ0>
4. NoyaChaveco ME, Moya Gonzáles NL. Roca Goderich. Temas de Medicina Interna. Vol II. 5^{ta} ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2017 [citado 27 de abril 2021]. Disponible en: <http://www.bvscuba.sld.cu/libro/roca-goderich-temas-de-medicina-interna-tomo-2-5ta-ed/>
5. Estrada Gonzáles R, Estrada Acosta R, MastelierBécquer R. Epidemiología del síndrome de Guillain-Barré: estudio de 12 años en las provincias La Habana y Ciudad de La Habana. Rev Cuba HigEpidemiol.1991 [citado 27 de abril 2021]; 29(1): 16-30. Disponible en: https://www.google.com.cu/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-102636%3Flang%3Des&ved=2ahUKEwjbiJOfxqnwAhVLMuAKHUKgBosQFjALegQICBAC&usg=AOvVaw0JbEd_vsm48gpsOe3AoNzU&cshid=1619909488979
6. Alvarado J, Vergara L. Estudio electrodiagnóstico en síndrome de Guillain Barré en adultos. Rev. chil. neuro-psiquiatr. 2016 [citado 29 de abril 2021]; 54(2): 123-132. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-92272016000200006>.



7. Borja B, Begonia L. Tratamiento fisioterapéutico en Síndrome de Guillain Barré [Tesis]. Lima. Perú: Universidad Inca Garcilaso de La Vega; 2017 [citado 29 de abril 2021]. Disponible en: <http://repositorio.uigv.edu.pe/handle/20.500.11818/2789>
8. Rubin M. Síndrome de Guillain-Barré (SGB). Manual MSD: Versión para profesionales. New York. 2019 [citado 29 de abril 2021]. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es/professional/trastornos-neurol%C3%B3gicos/sistema-nervioso-perif%C3%A9rico-y-trastornos-de-la-unidad-motora/s%C3%ADndrome-de-guillain-barr%C3%A9>
9. Galeas Oliva M, Ramos FC. Síndrome de Guillain Barré recurrente: Reporte de caso. Acta Pediátrica Hondureña. 2018 [citado 29 de abril 2021]; 8(2): 791-795. Disponible en: <https://www.google.com.cu/url?sa=t&source=web&rct=j&url=http://www.bvs.hn/APH/pdf/APHVol8/pdf/APHVol8-2-2017-2018-6.pdf&ved=2ahUKEwjDwbS5rrvwAhVPJt8KHbNfB2Y4ChAWMAI6BAgKEAI&usg=AOvVaw3LVF5X1J2xh1E52qjx847f>.

CONFLICTO DE INTERESES: Los autores no declaran conflictos de intereses.

FUENTES DE FINANCIACIÓN: La investigación no es financiada.

DECLARACIÓN DE AUTORÍA: ¹**YLIC:** conceptualización, investigación, metodología, recursos materiales, visualización, redacción-borrador original, redacción- revisión y edición. ²**LPA:** conceptualización, investigación, redacción-borrador original, curado de datos. ³**IDBB:** recursos materiales, redacción-borrador original.

Los autores certifican la autenticidad de la autoría declarada, así como la originalidad del texto.