



Ataxia como manifestación clínica inicial en un caso de Síndrome de Guillain Barré

Gabriela Alejandra Ferreira Muñoz¹.

Adriana Fernández Salazar².

Jenny Antonieta Planchet Corredor³.

¹Especialista en Pediatría y Puericultura Departamento de Pediatría Médica. Hospital Universitario de Caracas (HUC). Universidad Central de Venezuela (UCV). Caracas, Venezuela

²Especialista en Pediatría y Puericultura Departamento de Pediatría Médica. Hospital Universitario de Caracas (HUC). Universidad Central de Venezuela (UCV). Caracas, Venezuela

³Pediatra Puericultor Especialista en Neumonología Pediátrica Departamento de Pediatría Médica Medico Jefe III del Hospital Universitario de Caracas, Profesor de pre y postgrado de la Facultad de Medicina, Escuela Luis Razetti. UCV. Caracas, Venezuela

Correspondencia: Instituto de Medicina Tropical - Facultad de Medicina - Universidad Central de Venezuela.

Consignado el 14 de Diciembre del 2021 a la Revista Vitae Academia Biomédica Digital.

RESUMEN

El síndrome de Guillain-Barré es un trastorno relativamente infrecuente, con una incidencia que oscila entre 0,5 a 1,5 casos por 100 000 individuos en la población pediátrica y representa la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en los países en los cuales la vacunación sistemática contra la poliomielitis ha permitido erradicarla. Es una enfermedad autoinmune desencadenada por una infección viral o bacteriana, que se caracteriza por una debilidad simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, que cursa con

pérdida de reflejos osteotendinosos y con signos sensitivos leves o ausentes. Se presenta el caso de preescolar femenina de 2 años de edad que inicia enfermedad actual con inestabilidad para la marcha y aumento de la base de sustentación motivo por el cual acude a Hospital Universitario de Caracas donde se decide su ingreso, evidenciando 48 horas después disminución de la fuerza muscular en miembros inferiores, ascendente, progresiva, con ausencia de reflejos osteotendinosos. (aquiliano y patelar), por lo que se plantea en conjunto con el servicio de Neurología Infantil, polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, y se inicia tratamiento con inmunoglobulina humana (400 mg/kg/dosis) a cumplirse durante 5 días. Se realiza electromiografía, que reporta hallazgos sugestivos de polineuropatía desmielinizante y se mantiene en área de hospitalización, evidenciando 4 semanas después al inicio de los síntomas recuperación de la fuerza muscular distal en miembros inferiores (V/V) y IV/V proximal, pudiendo alcanzar la sedestación, y una semana después la bipedestación con apoyo y finalmente la marcha.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Guillain-Barré, Ataxia, Pediatría

ATAxia AS INITIAL CLINICAL MANIFESTATION IN A CASE OF GUILLAIN BARRÉ SYNDROME

SUMMARY

Guillain-Barré syndrome is a relatively infrequent disorder, with an incidence ranging from 0.5 to 1.5 cases per 100,000 individuals in the pediatric population and represents the most frequent cause of acute flaccid paralysis in countries in which routine vaccination against Polio has allowed eradicating it. It is an autoimmune disease triggered by a viral or bacterial infection, characterized by a symmetric weakness, rapidly progressive, distal beginning and proximal progress, which occurs with loss of tendon reflexes and mild or absent sensory signs. We present the case of a 2-year-old female preschooler who starts a current illness with instability for walking and an increase in the base of support, reason for which she goes to the University Hospital of Caracas where her admission is decided, showing 48 hours after muscle strength in lower limbs, ascending, progressive, with absence of osteotendinous reflexes. (Aquilian and patellar), so it is proposed in conjunction with the Children's Neurology Service, Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy, and treatment with Human Immunoglobulin (400 mg / kg / dose) to be carried out for 5 days. Electromyography is performed, which reports findings suggestive of demyelinating polyneuropathy and is maintained in the hospitalization area, showing 4 weeks after the onset of symptoms recovery of distal muscle strength in the lower limbs (V / V) and proximal IV / V, which can reach the sitting, and a week later the standing with support and finally the march.

KEY WORDS: Guillain-Barré syndrome, ataxia, pediatrics

INTRODUCCIÓN

La ataxia de instauración aguda es una urgencia neurológica. Aunque las dos principales causas, cerebelitis aguda postinfecciosa e intoxicación, siguen un curso relativamente benigno, la ataxia aguda puede ser la manifestación inicial de un proceso potencialmente grave.⁽¹⁾

A menor edad del paciente pediátrico, mayores dificultades diagnósticas se plantean, ello

obliga en muchas ocasiones a un amplio diagnóstico diferencial y a la realización de multitud de exploraciones complementarias antes de alcanzar el diagnóstico definitivo. ⁽²⁾

El síndrome de Guillain-Barré es un trastorno adquirido de los nervios periféricos, de inicio súbito y de etiología generalmente autoinmunitaria. Se caracteriza por una debilidad muscular simétrica o parálisis motora flácida rápidamente progresiva y generalmente ascendente, acompañada de disminución o ausencia de reflejos osteotendinosos. Es un proceso autoinmune en el que intervienen tanto factores humorales como celulares, producido por un fenómeno de mimetismo molecular que desencadena una polirradiculoneuropatía desmielinizante ⁽³⁾.

Es un trastorno relativamente infrecuente, con una incidencia que oscila entre 0,5 a 1,5 casos por 100,000 individuos en la población de 0-17 años. Ha emergido como la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en la población pediátrica a partir de la eliminación de la poliomielitis ⁽⁴⁾.

El diagnóstico se basa en la clínica, apoyada por el análisis del líquido cefalorraquídeo, y signos neurofisiológicos indicativos de neuropatía aguda, generalmente desmielinizante ⁽⁵⁾.

En la mayoría de los casos la evolución es favorable, aunque se observa un 10 % de secuelas. La mortalidad es baja (3 %-4 %). El mejor pronóstico en niños se ha relacionado con el manejo más adecuado del paciente crítico y el uso de inmunoglobulina endovenosa ⁽⁴⁾.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de preescolar femenina de 2 años de edad que inicia enfermedad actual el día 19 de marzo de 2018, cuando presenta inestabilidad para la marcha con aumento de la base de sustentación, motivo por el cual acude al Hospital Universitario de Caracas. Al examen físico, se encontraba en buenas condiciones generales, con una frecuencia cardíaca de 102 lpm, una frecuencia respiratoria de 24 rpm, saturando 98 % aire ambiente, y al realizar la exploración de la marcha se evidenció cabeza alineada al tronco, con aumento de la base de sustentación y antepulsión de tronco, con descomposición de los movimientos en miembros inferiores, fuerza muscular V/V, tono muscular conservado y reflejos osteotendinosos II/IV. Ante ello, se decidió su ingreso con el diagnóstico de síndrome atáxico en estudio, y se solicitaron exámenes paraclínicos de laboratorio que reportaron: GB: 10,1 10^3 /uL, neutrófilos: 35 %, linfocitos: 49 %, monocitos: 6 %, hemoglobina: 11,9 g/dL, plaquetas: 382 10^3 /uL. Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo, sin evidenciar lesiones ocupantes de espacio (figura 1), por lo que se procedió a realizar punción lumbar, enviando muestra para citomorfológico y citoquímico que reportó: incoloro, aspecto límpido, glucosa: 67 mg/dL, proteínas: 27 mg/dL, pandy: trazas, células: 1 mm³, 100 % mononucleares.

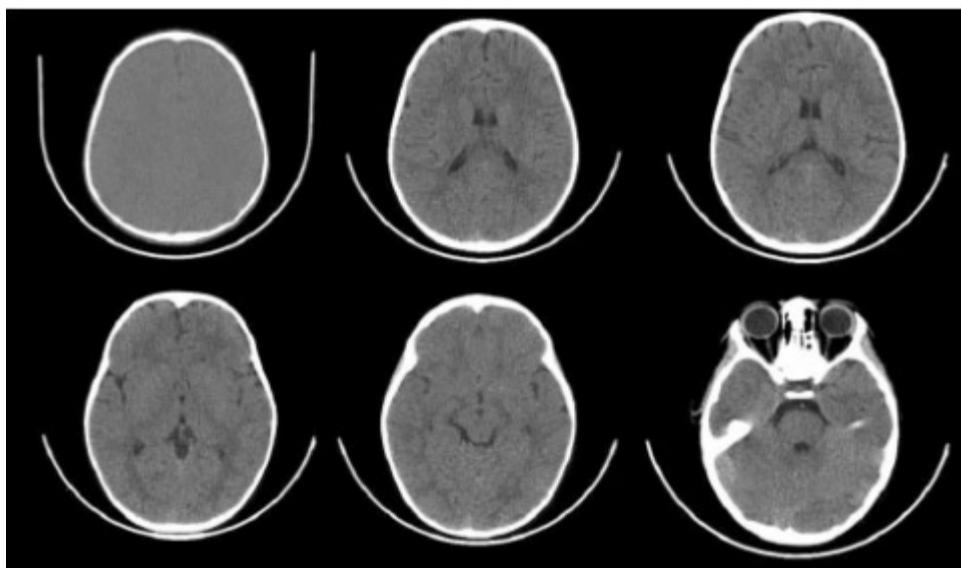
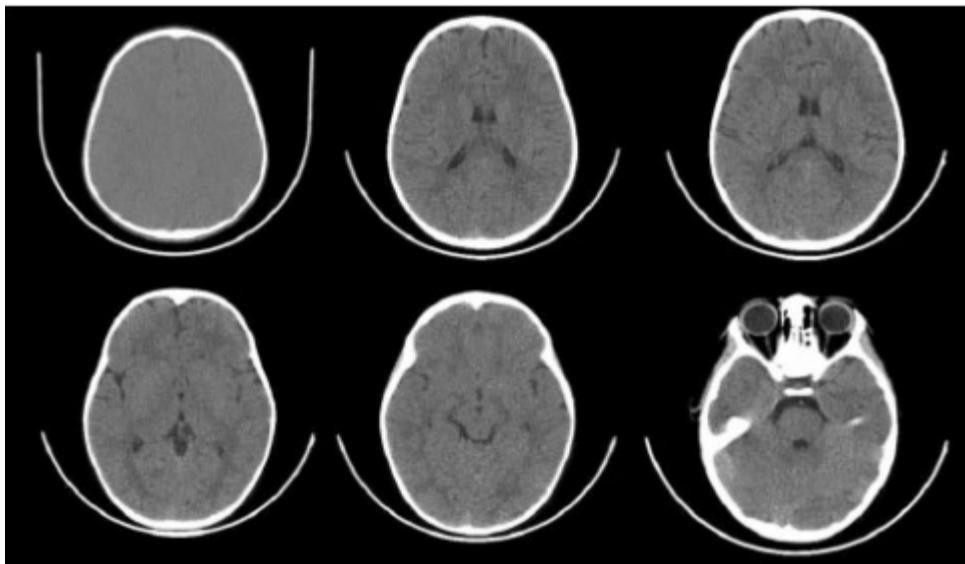


Figura 1. Se realizó TAC de Cráneo, sin evidenciar lesiones ocupantes de espacio

En área de hospitalización, se evidenció 48 horas después de su ingreso, disminución de la fuerza muscular en miembros inferiores, ascendente, progresiva, con ausencia de reflejos osteotendinosos. (aquiliano y patelar), por lo que se planteó en conjunto con el servicio de Neurología Infantil, polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, y se inició tratamiento con inmunoglobulina humana (400 mg/kg/dosis), el cual se cumplió durante 5 días.

Ante evolución clínica rápidamente progresiva, se solicitó evaluación por el servicio de Terapia Intensiva, y se trasladó a dicho servicio, donde se mantuvo bajo monitorización continua, cumpliendo tratamiento con inmunoglobulina humana, sin presentar progresión de los síntomas. Egresó de dicho servicio a los 7 días, con aumento de la fuerza muscular en miembros inferiores. Se realizó electromiografía, evidenciando a la exploración con electrodos en los músculos pedio, tibial anterior, abductor corto del pulgar, primer interóseo, escasas ondas agudas y al esfuerzo voluntario el trazado neurógeno es medianamente simplificado, y al estudio de la conducción nerviosa se observó una velocidad de conducción motora de 27,3

m/s a la exploración del ciático-poplítico externo derecho. Hallazgos sugestivos de poliradiculoneuropatía desmielinizante.

Cuatro semanas después al inicio de los síntomas, se evidenció recuperación de la fuerza muscular distal en miembros inferiores (V/V) y IV/V proximal, alcanzando la sedestación, y una semana después la bipedestación con apoyo y finalmente la marcha, por lo que se decidió su egreso, en seguimiento por el servicio de fisioterapia y rehabilitación.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La ataxia aguda es una emergencia neurológica frecuente en la población pediátrica, en ella el tratamiento y pronóstico varía en función de la etiología (1).

Desde el punto de vista etiológico, la disfunción cerebelosa inmunomediada parainfecciosa, postinfecciosa o postvacunal como la etiología más usual de ataxia aguda, atribuyéndosele hasta el 40 % de los casos a esta causa, seguido de las intoxicaciones. Ensayos clínicos clase III reportan al síndrome de Guillain Barré como la tercera causa de ataxia en la población pediátrica (6).

El síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad autoinmune desencadenada por una infección viral o bacteriana, que se caracteriza por una debilidad simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, que cursa con pérdida de reflejos osteotendinosos y con signos sensitivos leves o ausentes (3).

En las dos terceras partes de los pacientes, existen antecedentes de una infección respiratoria o intestinal de 2 a 6 semanas previas al inicio de los síntomas (3). 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 (7).

El síndrome de Guillain-Barré tiene un espectro clínico amplio, lo cual proyecta diferentes sitios y grados de daño. En la patogénesis de la enfermedad se han involucrado mecanismos autoinmunes mediados tanto por el sistema inmune humoral como por el celular. Se han identificado autoanticuerpos contra gangliósidos involucrados en el daño de la mielina y en su producción por las células de Schwann, se postula que son generados como parte de una reacción cruzada contra las proteínas de los axones dentro del marco de la respuesta inmune contra agentes infecciosos como *Campylobacter jejuni*. También se ha sugerido la

participación de células T a través de desmielinización asociada a la acción de macrófagos (7). En las formas axonales el mecanismo etiopatogénico es diferente: Anticuerpos tipo inmunoglobulina G (IgG) dirigidos contra los gangliósidos GM1 y CD1A del axón producen una activación del sistema de complemento y se unen a las fibras motoras el axón a nivel de los nódulos de Ranvier, desencadenando la formación de un complejo de ataque de la membrana que desemboca en una degeneración axonal (3).

Existen diferentes fenotipos clínicos, sin embargo, la presentación clásica se caracteriza por debilidad o parálisis simétrica ascendente, que suele presentarse en su inicio como una alteración de la marcha, comienza generalmente de forma distal en las piernas y asciende de forma progresiva afectando a miembros superiores, músculos faciales y respiratorios, llegando a precisar, en ocasiones, soporte ventilatorio (8). La disminución o la ausencia de reflejos osteotendinosos suele acompañar a la debilidad muscular desde el inicio de la enfermedad, pero unos reflejos normales o incluso aumentados no excluyen su diagnóstico si el resto de los signos y síntomas son compatibles. La afectación sensitiva no es infrecuente y se encuentran parestesias o dolor poco localizado. Alrededor del 50 % presenta alteraciones del sistema nervioso autónomo que requieren monitorización del paciente: arritmias, hipotensión ortostática, hipertensión, íleo paralítico o disfunciones esfinterianas (3).

A menor edad del paciente pediátrico, mayores dificultades diagnósticas se plantean, sobre todo en aquellos casos en los que la sintomatología inicial se acerca a los límites que definen y delimitan esta patología. Ello obliga en muchas ocasiones a un amplio diagnóstico diferencial y a la realización de multitud de exploraciones complementarias antes de alcanzar el diagnóstico definitivo, lo que se podría evitar teniendo un alto índice de sospecha en este tipo de presentaciones atípicas y precoces de presentación (9). Se describe una variante atáxica del

síndrome de Guillain-Barré, en la que los pacientes tienen ataxia grave del tipo cerebeloso al inicio del mismo, pero no hay oftalmoplejía o pérdida grave del sentido propioceptivo, a diferencia del síndrome de Miller Fisher. (10) Los pacientes con síndrome atáxico de Guillain-Barré tienen parestesias distales, arreflexia y concentraciones elevadas de proteínas en el líquido cefalo raquídeo. Se trata de una forma de presentación poco frecuente, que se ha relacionado con la presencia de anticuerpos anti-gangliósidos, y que constituye un desafío para el diagnóstico, en vista de ser una forma atípica (11).

La confirmación diagnóstica del síndrome de Guillain Barré se sustenta en la clínica compatible y los hallazgos paraclínicos característicos. La disociación albúmina-citológica, pilar importante para la confirmación diagnóstica, se expresa casi invariablemente sólo en la segunda semana en la enfermedad clásica y en la tercera en el Síndrome de Miller Fisher. El estudio neurofisiológico tiene mayor rendimiento a partir de la segunda semana, principalmente al detectar abolición del reflejo H, que corrobora el compromiso radicular y el enlentecimiento de la velocidad de conducción nerviosa. Sin embargo, otros hallazgos neurofisiológicos importantes, como el bloqueo de conducción y el aumento de la latencia distal o abolición de la onda F

pueden aparecer en la primera semana de evolución de la enfermedad, facilitando así el diagnóstico precoz (4).

El manejo incluye la monitorización de las complicaciones respiratorias y autonómicas de este trastorno, el manejo del dolor y la prevención de las complicaciones derivadas de la inmovilidad (9).

El tratamiento específico incluye el uso de inmunoglobulina humana en dosis de 0,4 g por kilo durante 5 días, o dosis de 1 gramo por kilo durante 2 días, completando una dosis total de 2 gramos por kilo. Actualmente se recomienda en los siguientes casos donde existe progresión rápida de la debilidad muscular, insuficiencia respiratoria o necesidad de ventilación mecánica, compromiso de pares craneales bulbares e incapacidad para deambular independientemente.

La plasmaférésis ha mostrado igual eficacia que la inmunoglobulina, pero, como es un tratamiento más invasivo y arriesgado, se reserva sólo para los casos que muestran intolerancia o que no responden a la inmunoglobulina (4).

CONCLUSIONES

El síndrome de Guillain-Barré tiene un espectro clínico amplio, lo cual proyecta diferentes sitios y grados de daño, a menor edad del paciente pediátrico, mayores dificultades diagnósticas se plantean, sobre todo en aquellos casos en los que la sintomatología inicial se acerca a los límites que definen y delimitan esta patología. En el presente caso, el síntoma inicial fue ataxia, considerándose una manifestación atípica de inicio en este síndrome, que posteriormente evolucionó a debilidad muscular simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, con pérdida de reflejos osteotendinosos. El diagnóstico fue confirmado por electromiografía, y posterior al cumplimiento del tratamiento con inmunoglobulina humana, 4 semanas después del inicio de los síntomas se evidenció evolución clínica satisfactoria con recuperación de la fuerza muscular, sedestación, bipedestación y finalmente la marcha.

REFERENCIAS

1. Cafarelli M, Kimia A, Torres A. Acute Ataxia in Children: A Review of the Differential Diagnosis and Evaluation in the Emergency Department. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2016 [Citado 2019 Abr 08] 65: 14-30. Disponible en: [https://www.pedneur.com/article/S0887-8994\(15\)30275-7/fulltext](https://www.pedneur.com/article/S0887-8994(15)30275-7/fulltext)
2. Pérez-Lledó E, Díaz-Vico A, Gómez-Gosálvez A. Síndrome de Guillain-Barré: presentación clínica y evolución en menores de 6 años de edad. *An Pediatr* [Internet]. 2012 [Citado 2019 Mar 12] 76 (2):69-76. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-sindrome-guillain-barre-presentacion-clinica-evolucion-articulo-S1695403311000452>
3. González D, Díaz A. Síndrome de Guillain-Barré en la infancia. *An Pediatr Contin* [Internet]. 2013 [Citado 2019 Mar 12] 11 (2): 98-103. Disponible en: <http://>

www.apcontinuada.com/es-sindrome-guillain-barre-infancia-articulo-90196008

4. Torricelli RE. Guillain Barre Syndrome in Pediatrics. J Autoimmun Res [Internet]. 2016 [Citado 2019 Mar 12] 3 (2): 1012. Disponible en: <https://www.jscimedcentral.com/Autoimmunity/autoimmunity-3-1012.pdf>
5. Pérez Guirado A, De Juan Frigola J. Síndrome de Guillain-Barré. Bol Pediatr [Internet]. 20062016 [Citado 2019 Mar 12]; 46: 1, 49-55. Disponible en: <http://riberdis.cedd.net/bitstream/handle/11181/4331/SindromedeGuillainBarre.pdf?sequence=1>
6. Ayumi Uchibori. Autoantibodies in postinfectious acute cerebellar ataxia. Neurology [Internet]. 2005; 1114-1116 [Citado 07 abril 2019]. Disponible en: <https://n.neurology.org/content/65/7/1114.long>
7. Pérez JC. Síndrome de Guillain-Barré: Actualización. Acta Neurol Colomb .[Internet]. 2006; [Citado 07 abril 2019] 22:201-208. Disponible en: https://www.acnweb.org/acta/2006_22_2_201.pdf
8. Mendoza-Hernández D, Blancas Galicias M, Gutiérrez Hernández JA. Síndrome de Guillain-Barré. Alergia, Asma e Inmunología Pediaátricas 2010; Vol. 19, Núm. 2 Mayo-Agosto. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=28081>
9. Monique M. Ryan. Pediatric Guillain-Barré síndrome. Curr Opin Pediatr.[Internet]. 2013[Citado 07 abril 2019] , 25:689-693. DOI:10.1097/MOP.0b013e328365ad3f
10. Kaida K,Kamakura K,Ogawa G,Ueda M,Motoyoshi K,Arita M,Kusunoki S. GD1b-specific antibody induces ataxia in Guillain-Barre syndrome. Neurology [Internet].2008 Jul [Citado 2019 Abr 08] 15;71(3):196-201. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18625966>
11. Ohshima J, Yasahi S. Ataxic Form of Guillain-Barré Syndrome: Differential Diagnosis of Acute Cerebellar Ataxia. St. Marianna Med. J [Internet]. 2006 Abr Jul [Citado 2019 Abr 09] 34; 125-128. Disponible en: <http://igakukai.marianna-u.ac.jp/idaishi/www/342/11-34-2Oshimo%20Jun.pdf>