

Hospital Pediátrico Provincial Docente "Eduardo Agramonte Piña," Camagüey

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ: PATOGENIA, DIAGNÓSTICO Y CUIDADOS CRÍTICOS EN PEDIATRÍA

Dr. Deybis Sánchez Miranda,¹ Dr. Carlos Manuel Busquet García,² Dra. Odila Quirós Viqueira³ y Dr. Raúl Debesa Fernández⁴

RESUMEN

El síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl, se caracteriza por una parálisis motora ascendente o descendente bilateral con relativa simetría, hiporreflexia o arreflexia, toma bulbar, no presencia de trastornos sensitivos objetivos, síntomas disautonómicos y la parálisis respiratoria es la complicación más grave. El factor autoinmune y el fenómeno precedente tienen valor en la patogenia. El manejo de los pacientes debe ocurrir en una Unidad de Terapia Intensiva durante la fase de progresión, para el monitoreo ventilatorio y hemodinámico. Se debe garantizar nutrición, balance hidromineral neutro, control de la vía aérea y ventilación mecánica de acuerdo con los criterios clínicos, gasométricos y electrofisiológicos. La plasmaféresis, los esteroides y la gammaglobulina intravenosa parecen ser propuestas razonables de tratamiento si se utilizan en el momento adecuado.

DeCS: POLIRRADICULONEURITIS/etiología; POLIRRADICULONEURITIS/diagnóstico; POLIRRADICULONEURITIS/terapia; GAMMAGLOBULINAS/uso terapéutico; ESTEROIDES/uso terapéutico; PLASMAFERESIS; NIÑO.

El síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl, también conocido con las denominaciones de: polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda desmielinizante, polineuritis aguda posinfecciosa, neuronitis aguda y parálisis ascendente de Landry, es la causa más frecuente de parálisis aguda generalizada. Es una enfermedad de origen autoinmune.¹

Se caracteriza por una parálisis motora ascendente o descendente bilateral con relativa simetría, hiporreflexia o arreflexia, toma bulbar, no ocurrencia de trastornos sensitivos objetivos, presencia de síntomas disautonómicos y la parálisis respiratoria es la complicación más grave.^{2,3}

Este síndrome se describió inicialmente por *Landry* en 1859 y posteriormente en

¹ Especialista de I Grado en Pediatría.

² Especialista de I Grado en Neurofisiología Clínica.

³ Especialista de I Grado en Pediatría. Instructora.

⁴ Especialista de I Grado en Neurología.

1916 *Guillain, Barré y Strohl*⁴ además de los hallazgos del examen neurológico, encontraron un marcado aumento de la albúmina en el líquido cefalorraquídeo (LCR) sin pleocitosis. En décadas recientes con el advenimiento de los estudios electrofisiológicos se demostraron las alteraciones eléctricas que caracterizan la enfermedad.⁵

Esta enfermedad es de distribución mundial, afecta por igual a todas las razas, edades y sexos. La incidencia mundial está cerca de 2 casos por millón de habitantes;⁶ en Cuba es de 0,36 por cada millón de habitantes y en la provincia de Camagüey, en la edad pediátrica, es de 1 a 2 casos anuales (0,26 por millón) según la estadística del Centro Provincial de Higiene y Epidemiología.

PATOGENIA

El factor autoinmune es fuertemente invocado como el mediador del síndrome de Guillain-Barré; sin embargo, permanece desconocido el mecanismo íntimo por el cual esto ocurre. La infección microbiana o cualquier otro factor biológico o no, que resulte en una respuesta inmune idiosincrática y provoque una reacción cruzada contra las proteínas básicas del nervio (P0, P2 y proteína básica de la mielina), permanece aún como la hipótesis más aceptada universalmente y que sirve de base en las investigaciones actuales.

Esta respuesta inmune en parte está dirigida hacia gangliósidos específicos y están involucradas moléculas de adhesión intercelular (ICAM 1).⁷⁻⁹

En el síndrome de Guillain-Barré se ha observado una sensibilización por parte de los linfocitos al componente proteico de la mielina. La migración de estos linfocitos sensibilizados hacia el interior de los nervios periféricos, parece ser la alteración

más temprana, a la que sigue la rotura de las vainas de mielina. La enfermedad puede ser reproducida en animales mediante sensibilización a la proteína básica de la mielina extraída de los nervios periféricos.^{10,11}

En esta entidad entre el 50 y el 70 % de los pacientes tienen asociación con diferentes fenómenos precedentes y pueden ser de origen infeccioso, relacionados con preparados biológicos y uso de fármacos.

En el grupo de los virus se destacan el herpes zoster, herpes simple, Epstein Barr, citomegalovirus, varicela, sarampión, Echo virus 7 y 9, Coxackie A4 y B5, VIH, virus humano T linfotrófico, rabia, parotiditis, hepatitis A y B, influenza y adenovirus. Entre las bacterias las más representativas son el *Campilobacter jejuni*, *Plasmodium falciparum*, *Escherichia coli*, Shiguella, Salmonella y *Micoplasma neumoniae*. De las vacunas están vinculadas las de la influenza, tétanos, hepatitis B, rabia, *Hemophylus influenzae*, viruela, poliomielitis, parotiditis, rubeola, sarampión y fiebre tifoidea. Algunos fármacos que se relacionan son la estreptoquinasa, sales de oro, corticosteroides, danazol, captopril, *D. penicilamina*, oxitocina, cantharidin, penicilina, contraceptivos orales y metrotexate.¹¹⁻¹³

*Xin G*¹⁴ realizó un estudio de 15 años en Suiza e informó que el *Campilobacter jejuni* fue el agente infeccioso más frecuente y productor de las formas severas de la enfermedad.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Los estudios anatomopatológicos han demostrado que las lesiones aparecen en el sistema nervioso periférico, a cualquier nivel altitudinal del raquis y pares craneales; los

sitios de lesión más constantes son las raíces anteriores y posteriores e incluyen las fibras intraganglionares. Estas lesiones son de tipo inflamatorio con infiltrado linfocitario y de macrófagos en las vénulas endoneurales y epineurales del sistema nervioso periférico.

Tempranamente en la enfermedad ocurre retracción del nodo de Ranvier, que produce un espacio internodal amplio, signos de degeneración de la vaina de mielina con segmentación y fagocitosis, que comienza en la región nodal y se dirige al núcleo de la célula de Schwann, lo que origina desmielinización segmentaria.¹¹

Este proceso provoca aumento del volumen de las raíces y del ganglio raquídeo, lo que a su vez crea un fenómeno de atrapamiento en la región del orificio neural y agujero de conjunción, esto condiciona una lesión secundaria isquémica con degeneración axonomielínica de las raíces afectadas.³

La proliferación de las células de Schwann ocurre en conjunto con la desmielinización segmentaria desde estadios tempranos de la enfermedad. Esta proliferación de las células de Schwann origina un aumento de la celularidad, a lo que se suma la presencia de macrófagos.¹¹

CUADRO CLÍNICO

Se caracteriza por la aparición de una deficiencia motriz, que puede acompañarse o no de parestesias en las manos o pies y de dolores en las extremidades y a lo largo del raquis. El defecto motor es relativamente simétrico, se inicia con mayor frecuencia en las extremidades inferiores y suele alcanzar progresivamente las superiores, el tronco, los músculos de la deglución, fonación y respiración; otras veces comienza por las extremidades superiores y se extiende a

otros segmentos por encima o por debajo, y en ocasiones menos frecuentes comienza por los músculos de la fonación, deglución, masticación y respiración y desciende hacia las extremidades superiores, tronco y extremidades inferiores. En un tercio de los pacientes el defecto motor queda limitado a las extremidades inferiores, con muy ligeras manifestaciones en las superiores.

En un grupo de los pacientes se aprecia parálisis o paresia facial periférica, casi siempre bilateral y simétrica; en algunos enfermos es más intenso el defecto en los músculos proximales de las extremidades, mientras que en otros, predomina en los músculos distales. Más del 90 % de los pacientes está impedido de caminar sin ayuda en las primeras 72 h de la evolución del proceso.

Además del defecto motor, es una característica importante de esta enfermedad, la hipotonía muscular y la hiporreflexia o arreflexia profunda en los segmentos afectados.

El defecto motor trae aparejado un serio compromiso de la mecánica ventilatoria, que pone en peligro la vida del paciente.

La presencia de hipertonia muscular, hiperreflexia y signo de Babinski permiten excluir el diagnóstico.

Los síntomas sensitivos que a veces preceden por algunas horas a los síntomas motores, casi siempre están constituidos por parestesias en las extremidades y dolores en las masas musculares o en la columna vertebral. Estos elementos subjetivos no constituyen lo fundamental del cuadro clínico y pueden faltar, ser ligeros, moderados o muy prominentes en un pequeño número de pacientes. Debe destacarse que existe desproporción entre los síntomas sensitivos y los signos al examen físico de la sensibilidad.^{11,15}

La función sensitivo-motriz-visceral suele afectarse en pacientes con gran

intensidad del proceso, con participación de las raíces correspondientes a las columnas de Clark al nivel dorsal. Se manifiesta por inestabilidad tensional, de la frecuencia cardíaca, cambios vasomotores de la piel y de la temperatura; en la función respiratoria puede ocurrir broncospasmo, hipoventilación y atelectasia; en la función digestiva se describe la dilatación gástrica, entre otras.¹⁶

Los trastornos vesicales son raros, pero se presentan como resultado de la lesión de los nervios que controlan la vejiga o por efecto del encamamiento y la debilidad de los músculos abdominales que auxilian la micción. Casi siempre estos trastornos son transitorios.

De acuerdo con la literatura médica revisada las formas clínicas frecuentes en el síndrome de Guillain-Barré son la ascendente de Landry, síndrome de Miller y Fisher (ataxia, arreflexia, oftalmoplejía), frustre de pares craneales, pandisautonomía aguda, axonal (inicio agudo con cuadriplejía, trastornos bulbares y respiratorios), y cérico-faríngeo-braquial.^{1,3,15}

En las diferentes series analizadas el desarrollo natural de la enfermedad se caracterizó por 3 períodos fundamentales: de progresión, con una duración mínima de 3 días y máxima de 21 días, aunque existen pacientes que han alcanzado 4 semanas; período de estabilización, que oscila entre 0 y 30 días, pues puede pasar inadvertida esta etapa y período de recuperación, que generalmente comienza a partir de 1 mes y puede prolongarse hasta 1 año. Existen pacientes donde la recuperación de la enfermedad se logró mucho tiempo después.^{1-3,6,11,16}

DIAGNÓSTICO

De los diferentes parámetros revisados para el diagnóstico del síndrome de Guillain-

Barré, los más completos son los del National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke, modificado por *Asbury y Cornblath*:^{17,18}

1. Características requeridas para el diagnóstico:
 - a) Debilidad motora progresiva de más de 1 miembro.
 - b) Arreflexia o hiporreflexia (sí existen características consecuentes con el diagnóstico).
2. Características que apoyan el diagnóstico:
 - a) Progresión de la debilidad hasta las 4 primeras semanas.
 - b) Relativa simetría.
 - c) Síntomas o signos sensitivos leves.
 - d) Alteración de nervios craneales.
 - e) Inicio de la recuperación de 2 a 4 semanas después de terminada la progresión.
 - f) Disfunción del sistema nervioso autónomo.
 - g) Ausencia de fiebre al inicio de los síntomas.
 - h) Elevación de las proteínas del LCR después de la primera semana de síntomas o en punciones lumbares seriadas.
 - i) Recuento de 10 o menos leucocitos mononucleares/mm en LCR.
 - j) Electromiografía: Velocidad de conducción disminuida, latencias distales incrementadas, lentitud de la onda F.
3. Características que hacen dudar del diagnóstico:
 - a) Asimetría marcada y persistencia de la debilidad.
 - b) Disfunción de esfínteres persistente.
 - c) Disfunción de esfínteres al comienzo.
 - d) Más del 50 % de leucocitos mononucleares/mm en LCR.
 - e) Presencia de leucocitos polimorfonucleares en LCR.
 - f) Nivel sensitivo muy claro.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1. Poliomiелitis anterior aguda: Enfermedad febril casi siempre asimétrica, en niños no vacunados, con genio epidémico; provoca atrofia muscular severa y temprana; en su período de estado presenta pleocitosis del LCR.
2. Polineuropatía diftérica: El cuadro neurológico puede ser indistinguible del síndrome de Guillain-Barré, pero ocurre siempre después del cuadro infeccioso febril faríngeo característico de la difteria (de 1 a 6 semanas).
3. Porfiria intermitente aguda: En ocasiones presenta manifestaciones encefálicas (delirio, obnubilación, convulsiones) y abdominales (cólicos y diarreas), el hallazgo de coproporfirina y ácido deltaaminolevulínico aclara el diagnóstico.
4. Polineuropatía tóxica: El diagnóstico se facilita si se conoce la congestión de la sustancia, pero en ocasiones ante la sospecha es necesario investigar y tomar muestras de laboratorio, además de seguir el progreso y la recuperación clínica que en estos casos es prolongada.
Los tóxicos más frecuentes son: nitrofurantoína, isoniacida, vincristina, poliacrilamida, plomo, talio y triortocresilfosfato.
5. Polineuropatía diabética: Rara vez es tan agudo el trastorno sensitivo y su evolución crónica unida al conocimiento de la afección endocrina orientan al diagnóstico.
6. Polineuropatía paraneoplásica: Tiene un desarrollo subagudo o crónico e incluso puede preceder a la detección clínica de la neoplasia, ejemplo, enfermedad de Hodgkin.
7. Polirradiculoneuritis subaguda o crónica idiopática: Se prolonga más allá de 3

semanas, es remitente y recidivante, responde al corticosteroide oral. En este grupo se destacan la parálisis motora multifocal y la polirradiculoneuritis desmielinizante inflamatoria crónica.

8. Polimiositis: Enfermedad sistémica, fiebre, parálisis arrefléxica motora y asimétrica.
9. Mielitis aguda: Parálisis sensitiva y motora por debajo del nivel lesional, con toma esfinteriana.
10. Cuadro psicofuncional: Debe prestarse atención a esta situación para evitar errores diagnósticos que afecten el adecuado manejo del paciente.

TRATAMIENTO

PREVENCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré como enfermedad inmunológica, no tiene prevención primaria, pero el conocimiento de que la incidencia aumenta varias veces en períodos de epidemias virales o en relación con programas extensos de vacunación, debe alertar a los servicios de salud para realizar diagnósticos tempranos en estos casos.¹⁹

CUIDADOS GENERALES

1. El 100 % de los pacientes debe ser ingresado en una Unidad de Cuidados Intensivos durante la etapa de progresión de la enfermedad.
Monitorear de manera constante la función respiratoria y cardíaca e incluir la toma horaria no invasiva de la tensión arterial.
2. Realizar evaluación del progreso neurológico de forma periódica.

Se debe insistir en el examen de los pares craneales de origen bulbar, fuerza muscular, reflejos y mecánica ventilatoria.

3. Garantizar balance hidromineral neutro y equilibrio ácido-básico.

NUTRICIÓN

Debe ser por vía enteral; en los casos en que exista disfagia se sugiere alimentar a través de sonda nasogástrica; si ocurre disfunción parcial del intestino, pasar la sonda al yeyuno y alimentar a débito continuo. En cualquiera de los casos se deben cubrir los requerimientos nutricionales del paciente. La gastrostomía se sugiere para casos especiales y la nutrición parenteral tendría solo indicación en pacientes en que coexista una alteración digestiva severa.^{12,20}

PROFILAXIS DEL TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

Existe el acuerdo unánime de utilizar heparina por vía subcutánea en 2 ó 3 dosis diariamente. Los vendajes elásticos en los miembros inferiores han revelado resultados controversiales, no obstante el conocimiento de la disminución del tono vascular y el enlentecimiento circulatorio por estado de postración del paciente son factores que favorecen la formación de los trombos y el vendaje resulta beneficioso en estos casos.²¹

MANEJO DE LA INESTABILIDAD TENSIONAL

Hipertensión arterial: Sólo debe tratarse cuando constituye una emergencia hipertensiva con peligro encefálico o

cardiopulmonar. De elección utilizar fármacos hipotensores de acción y eliminación rápida del tipo del diazóxido (5 mg/kg) o el nitroprusiato de sodio (0,5 a 8 mg/kg/min).

Hipotensión arterial: Debe tratarse cuando se compromete el estado de perfusión del paciente. Utilizar fármacos presores de acción y eliminación rápida como la dopamina en dosis alfa (> 10 mg/kg/min), norepinefrina (0,05 a 2 mg/kg/min) o epinefrina (0,05 a 2 mg/kg/min).

En sentido general los trastornos tensionales no deben resolverse con aporte o depleción de volumen. La labilidad autonómica de estos pacientes les impide manejar adecuadamente los volúmenes de líquidos; debe garantizarse la euvolemia.²

CONTROL DE LA FRECUENCIA CARDÍACA

Los episodios de taquicardia y bradicardia son generalmente transitorios y no merecen terapéutica, sólo se deberá intervenir en casos excepcionales en que se comprometa el gasto cardíaco.

CONTROL DE LA VÍA AÉREA Y VENTILACIÓN MECÁNICA

El fallo respiratorio agudo en el síndrome de Guillain-Barré constituye la más seria complicación, favorecida por un funcionamiento anormal del centro respiratorio, en relación con las raíces mielínicas dañadas que emergen de éste; inadecuada protección de la vía aérea superior por la toma bulbar con peligro de aspiración; debilidad de los músculos respiratorios y complicaciones pulmonares que incluyen la neumonía, atelectasia y tromboembolismo.²²

En los cuidados respiratorios se debe prestar atención al despeje de secreciones

y la prevención de atelectasias; es importante vigilar la aparición de síntomas autonómicos durante la puñopercusión y aspiración de secreciones.²³

La decisión de ventilar a un paciente con síndrome de Guillain-Barré debe incluir la evaluación clínica, hemogasométrica y electrofisiológica.

EVALUACIÓN CLÍNICA

Aumento de la frecuencia respiratoria, respiración superficial, inefectividad de la tos, respiración paradójica (bamboleo abdominal), capacidad de deglución afectada y disminución de la auscultación de los sonidos respiratorios.²⁴

EVALUACIÓN HEMOGASOMÉTRICA

Debe realizarse de forma periódica en busca de alteraciones de la PCO_2 (> 60 mmHg o que aumente más de 5 mmHg por hora) y PO_2 (< 70 mmHg). La hipoxemia, hipercapnia y acidosis respiratoria son signos de la insuficiencia respiratoria aguda.²⁵

EVALUACIÓN ELECTROFISIOLÓGICA

La estimulación no invasiva transcutánea del nervio frénico tiene un alto valor diagnóstico de denervación diafragmática y permite de forma precoz establecer el soporte ventilatorio al paciente.

TÉCNICA

Con el paciente en decúbito supino con cabeza central, se estimula por vía transcutánea al nervio frénico por detrás del

esternocleidomastoideo, al nivel del borde superior del cartílago tiroideo. El electrodo activo se coloca en el séptimo espacio intercostal en la unión de la articulación costocondral y la referencia en el proceso xifoideo. En adultos, el límite superior para la velocidad de conducción es de 9,5 ms y la amplitud de 0,4 mV. Es importante determinar los valores normativos de estas mediciones en los niños, para contar con este recurso diagnóstico en la edad pediátrica.^{5,26}

La intubación endotraqueal requiere de cuidados extremos, porque durante la manipulación de la vía aérea se exacerban los fenómenos autonómicos, los cuales deben monitorearse. Se recomienda utilizar anestésicos tópicos, benzodiazepinas de acción y eliminación rápida y atropina endovenosa previa intubación.

MODALIDAD VENTILATORIA

En estos pacientes el volumen tidal y la frecuencia respiratoria deben ajustarse para mantener la normocapnia, se prefieren modalidades espontáneas (óptimo asistidas); el *trigger* debe regularse para prevenir la fatiga muscular. Los niveles de FiO_2 se recomiendan bajos, pues no existe compromiso de la oxigenación. Se sugiere el uso de bajos niveles de PEEP,³⁻⁵ pues estas presiones garantizan la expansión alveolar.^{27,28}

ANALGESIA

Debe practicarse con fármacos de baja potencia que no comprometan el centro respiratorio, ni empeoren la debilidad muscular.

TRATAMIENTO ESPECÍFICO

CORTICOSTEROIDES

Estos fármacos se han utilizado durante más de 20 años por vía oral, endovenosa e intratecal y aún en la década actual los resultados son controversiales.

*Estrada*³ obtuvo resultados satisfactorios con el uso de la betametasona intratecal en dosis de 8 mg en días alternos a completar 8 dosis. El peso de esta terapéutica descansa en los hallazgos anatomopatológicos en relación con la lesión isquémica secundaria al atrapamiento de las raíces en el agujero neural y de conjunción por el proceso inflamatorio. El resto de la literatura médica revisada no propone este esquema terapéutico.

El tratamiento por vía endovenosa con dosis altas o bajas de esteroides, ha revelado fracasos terapéuticos en series estudiadas.^{29,30}

Un estudio piloto del Dutch Guillain Barré Study Group en 1994, informó excelentes resultados con el uso combinado de metilprednisolona y gammaglobulina por vía endovenosa.³¹

En la actualidad el uso de esteroides intravenosos muestra buenos resultados cuando se combina con la plasmaféresis. Luego del recambio de plasma se administra hidrocortisona en dosis de 10 mg/kg o metilprednisolona a 2 mg/kg en 4 dosis. En casos en que se estuvieran utilizando esteroides previamente, la dosis de éstos debe duplicarse al término de la plasmaféresis.

PLASMAFÉRESIS

La plasmaféresis constituye un tratamiento adecuado y se fundamenta su utilización por la reducción de anticuerpos y eliminación de otros elementos inmu-

norreguladores como linfocinas, componentes del complemento, complejos inmunes y otros reactantes de la fase aguda.³²

Esta terapéutica se recomienda aplicarla a pacientes que presentan un grado severo de la enfermedad. *Vajsar*³³ clasificó los niños en 5 grados: grado I signos ligeros, grado II camina 5 m sin ayuda, grado III camina 5 m con ayuda, grado IV postrado y grado V requiere de soporte ventilatorio, y aplicó el procedimiento a niños a partir del grado IV con resultados favorables.

*Jansen, Perkin y Ashwai*³⁴ en 1993, con el uso de plasmaféresis en niños tuvieron una disminución del número de días de ventilación mecánica y del tiempo de recuperación motora y plantearon que la plasmaféresis en pediatría es segura y eficaz.

Las recaídas con esta modalidad terapéutica alcanzan aproximadamente el 10 % de los casos.³⁵

La plasmaféresis debe realizarse entre 5 y 6 sesiones en días alternos con recambios de 200-250 mL/kg.

Las complicaciones relacionadas con este proceder son la hipotensión ortostática, anemia, trombocitopenia, reacciones postransfusionales, hipocalcemia, infecciones (VIH-hepatitis B, C) arritmias, arresto cardiorrespiratorio, infección relacionada con el catéter y lesión del sistema vascular.^{36,37}

INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA

La inmunoglobulina intravenosa utilizada en dosis inmunomoduladora ha demostrado ser tan eficaz como la plasmaféresis.³⁶ Se desconoce el modo de acción. Se han propuesto varios mecanismos: 1. Inhibición de la síntesis de anticuerpos. 2. Como anticuerpo antidiotipo (anticuerpo

contra autoanticuerpos). 3. Bloqueo del receptor Fc de células inmunocompetentes o modulación de la expresión o afinidad del receptor Fc y 4. Inhibición o interacción de linfocinas.³²

En una serie donde se comparó plasmaféresis e inmunoglobulina intravenosa se encontró que la duración de la ventilación fue menor en los pacientes que recibieron inmunoglobulina, y la recuperación de la disfunción muscular fue mejor en el grupo tratado con esa modalidad.³³ Otros estudios han revelado resultados controversiales, porque han demostrado una rápida mejoría de los síntomas con el uso de la inmunoglobulina, pero las recaídas han llegado hasta el 59 % de acuerdo con el preparado de inmunoglobulina que se utilizó.³⁸

La dosis total es de 2 g/kg de peso y se administra durante 5 días (400 mg/kg/día).

Los efectos secundarios más comunes son cefalea, meningitis aséptica, fiebre, mialgias, reacción anafiláctica, insuficiencia renal, hipotensión, accidentes tromboembólicos y rara vez transmisión de la hepatitis C.³³

En relación con el uso precoz de plasmaféresis y/o inmunoglobulina se plantea que favorecen la aparición de formas severas y recaídas de la enfermedad. Teóricamente se postula que el inicio temprano de la terapéutica produce arresto del progreso de la enfermedad de forma temporal y aparece posteriormente una reactivación inmunológica.³⁹

De acuerdo con estos conceptos teóricos y resultados se preconiza realizar la intervención terapéutica en la medida en que empeora el paciente; de modo práctico ir detrás de los síntomas.

SUMMARY

Landry-Guillain-Barré-Strohl syndrome is characterized by a bilateral ascending or descending motor paralysis with relative symmetry, hyporeflexia or areflexia, bulbar palsy, no objective sensitive disorders, disautonomic symptoms and respiratory paralysis, which is the most severe complication. The autoimmune factor and the preceding phenomenon have value in the pathogeny. Patients should be managed in an Intensive Care Unit during the progression stage for the ventilatory and hemodynamic monitoring. Nutrition, neutral hydromineral balance, control of the airways and mechanical ventilation should be guaranteed according to the clinical, gasometric and electrophysiological criteria. Plasmapheresis, steroids and intravenous gammaglobulins appear to be reasonable suggestions for treatment if they are used at the right time.

Subject headings: POLYRADICULONEURITIS/etiology; POLYRADICULONEURITIS/diagnosis; POLYRADICULONEURITIS/therapy; GAMMAGLOBULINS/therapeutic use; STEROIDS/therapeutic use; PLASMAPHERESIS; CHILD.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992;326:1130-6.
2. Brody AJ, Stembach G, Varon J, Landry O. Guillain-Barré syndrome. *J Emerg Med* 1994;12:833-7.
3. Estrada R. Perfil Clínico de la polirradiculoneuritis aguda tipo Landry-Guillain-Barré Strohl: algunas conclusiones derivadas del estudio de 140 casos con 18 estudios anatómopatológicos. *Rev Cubana Med* 1980;19:453-64.

4. Guillain G, Barré JA, Strohe A. Sur un syndrome de radiculoneuritis avec hyperalbuminose du liquid cephalorachidien sans reaction cellulaire. Remarques sur les caracteres cliniques et graphiques des reflexes tendineux. *Bull Soc Hôpitaux Paris* 1916;40:1462-70.
5. Bolton CF. Electrophysiologic studies of critically ill patients. *Muscle Nerve* 1987;10:129.
6. Alter M. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990;27 (suppl):7-12.
7. Arschelo JJ, Maurer M, Jung S, Toika K, Hartung H. Suppression of experimental allergic neuritis by an antibody to the intercellular adhesion molecule ICAM 1. *Brain* 1993;1016:1043-58.
8. Kashiwara K, Shiro Y. IgG anti Gtla antibodies which do not cross react with Galb Ganglioside in a pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998;65:765-99.
9. Jacobs BC. Citomegalovirus infections and anti GM2 antibodies in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1997;62:641-3.
10. Vriesendorp FJ, Flynn RE, Pappolla MA, Koski CL. Complement depletion affects demyelination and inflammation in experimental allergic neuritis. *J Neuroimmunology* 1995;58:157-65.
11. Scheld WM, Whitley RJ, Durack DT. Infections of the central nervous system. New York, 1991:263-8.
12. Awong IE, Dandurand KR, Keeys CA, Maung-Gyi FK. Drug associate Guillain-Barré syndrome: A literature review. *Ann Pharmacother* 1996;30:173-80.
13. Stricker BH, Klauw MM Van der, Ottervanger JP, Meche FG Van der. A case control study of drugs and other determinants as potential causes of Guillain-Barré syndrome. *J Clin Epidemiol* 1994;47:1203-10.
14. Xin G. Epidemiological features Guillain-Barré syndrome in Sweden, 1978-93. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1997;62:447-53.
15. Dick PJ. Is there an axonal variety of Guillain-Barré syndrome? *Neurology* 1993;43:1277-80.
16. Arnenson BGW. Inflammatory poliradiculoneuropathies in peripheral neuropathy. Dick, Thomas and Lambert. *Saunders*, 1975; t2:1110-48.
17. National Institute of Neurological and communicative Disorders and Stroke Ad Hoc Committe. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1978;3:565-6.
18. Asbury AK. Diagnostic considerations in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1981;9 (suppl):1-5.
19. Rantala H, Cherry JD, Shield D, Uihari M. Epidemiology of Guillain-Barré syndrome in children: Relationship of oral polio vaccine administration to occurrence. *J Pediatr Neurol* 1994;124:220-3.
20. Fhurman BP, Zimmerman JJ. *Pediatric critical care*. Mosby Year Book, 1992:606-7.
21. Estrada R, Arango A, Santiago R, Cisnero A. Terapia intensiva en polirradiculoneuritis aguda tipo Landry Guillain-Barré Strohl: experiencia de 4 años en una unidad de terapia ventilatoria. *Rev Cubana Invest Biomed* 1983;2:117-29.
22. Teiltelbaum JS, Borel CO. Respiratory dysfunction in Guillain-Barré syndrome. *Clin in Chest Med* 1994;15:705-14.
23. Dalos NP, Borel C, Hanley DF. Cardiovascular autonomic disfunction in Guillain-Barré syndrome. Therapeutic implications on Swan Ganz monitoring. *Arch Neurol* 1988;45:115.
24. Grecey DR, McMichan JC, Divertie MB. Respiratory failure in Guillain-Barré syndrome:A 6 years experience. *Mayo Clin Proc* 1982;57:742.
25. Bolton CF. Polineuropathy as a cause of respiratory failure in critical illness. *Intensive Crit Care* 1988;7:7.
26. Zifko U, Chen R, Remmtulla H, Hahn AF, Koopman W, Bolton CF. Respiratory electrophysiological studies in Guillain Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996;60:191-4.
27. Kelly BJ, Luce JM. The diagnosis and management of neuromuscular disease causing respiratory failure. *Chest* 1991;99:1485.
28. Hughes RAC, Bihari D. Acute neuromuscular respiratory paralysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1993;56:334-43.
29. Ropper A. The Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992;326:1130-6.
30. Guillain-Barré syndrome Steroid Trial Group. Double blind trial of intravenous methylprednisolone in Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1993;341:586-90.
31. The Dutch Guillain-Barré Study Group. Treatment of Guillain-Barré syndrome with high-dose immune globulins combined with methylprednisolone: A pilot study. *Ann Neurol* 1994;35:749-52.
32. Suárez GA. Tratamiento de las polineuropatías agudas. *Rev Neurol* 1999;29(2):171-4.

33. Vajsar J, Sloane A, Wood E, Murphy EG. Plasmapheresis vs. intravenous immunoglobulin treatment in childhood Guillain-Barré syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994;148:1210-2.
34. Jansen PW, Perkin RM, Ashwai S. Guillain-Barré syndrome in childhood: natural course and efficacy of plasmapheresis. *Pediatr Neurol* 1993;9:16-20.
35. Meche F Van der, Schmitz P. The Dutch Guillain-Barré. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992;326:1123-9.
36. Delgado MR. Guillain-Barré syndrome: A pediatric challenge. *J Child Neurol* 1996;11:1-3.
37. Rees JH, Thompson RD, Smeeton NC, Hughes RA. Epidemiological study of Guillain-Barré syndrome in south east England. *J Neurosurg Psychiatr* 1998;64:74-7.
38. Irani D, Cornblith D, Chaudhry V, Borel C, Hanley D. Relapse in Guillain-Barré syndrome after treatment with human immune globulin. *Neurology* 1993;43:872-5.
39. Visser LH, Meche F, Van der Meulste J, Doorn PA. Dutch Guillain-Barré-Study Group. Risk Factors for treatment related clinical fluctuations in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998;64:242-4.

Recibido: 10 de abril del 2000. Aprobado: 3 de julio del 2000.

Dr. *Deybis Camilo Sánchez Miranda*. Javier Arango No. 123, entre Cuba y Aserradero, reparto La Zambrana, Camagüey, Cuba.