

Síndrome de Guillain-Barré variante axonal en pediatría: reporte de caso

Guillain-Barré Syndrome axonal variant in pediatrics: case report

María Sol Carregal (1), Camila Ameri (2), María Yarcho (3), Agustina Sbruzzi (4), Salome Nasif (5),
Fernanda González (6)

RESUMEN

El síndrome de Guillain-Barré es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda, caracterizada por debilidad simétrica de carácter progresivo, de inicio distal asociado con arreflexia y síntomas sensitivos leves. La variante NMAA es una entidad poco frecuente en América Latina. Se reporta el caso de un paciente de sexo masculino, de seis años, previamente sano, con diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré variante axonal, secundario a cuadro de vías aéreas superiores. La importancia del reporte radica en informar al pediatra y a otros profesionales de la salud acerca de la existencia de esta entidad y así aumentar la sospecha diagnóstica, considerando su baja incidencia. Se destaca también la posibilidad de encontrar variabilidad en las formas clínicas típicas de presentación, como lo fue el caso presentado, ya que es un subtipo de la enfermedad que está clásicamente caracterizada como grave, de evolución tórpida y con frecuentes secuelas.

PALABRAS CLAVE: neuropatía autoinmune aguda; polirradiculopatía; pronóstico; pediatría; síndrome de Guillain-Barré (DeCS)

SUMMARY

Guillain-Barré syndrome is an acute inflammatory polyradiculoneuropathy characterized by progressive symmetric weakness of distal onset associated with areflexia and mild sensory symptoms. The AMAN variant is a rare entity in Latin America. The case of a 6-year-old male patient, previously healthy, with a diagnosis of Guillain-Barré Syndrome, axonal variant, secondary to upper airway symptoms, is reported. The importance of the report lies in informing the pediatrician and other health professionals about the existence of this entity and thus increasing the diagnostic suspicion considering its low incidence. We also highlight the possibility of finding variability in the typical clinical forms of presentation, as was the case presented, since it is a subtype of the disease that is classically characterized as severe and with torpid evolution. It is also associated with frequent sequelae.

KEYWORDS: acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy; acute autoimmune neuropathy; acute infectious polyneuritis; Guillain-Barré Syndrome; pediatrics (MeSH) .

- (1) Residente de clínica pediátrica en Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.
- (2) Residente de clínica pediátrica en Hospital General de Niños Pedro de Elizalde
- (3) Residente de clínica pediátrica en Hospital General de Niños Pedro de Elizalde
- (4) Médica pediatra en Hospital General de Niños Pedro de Elizalde
- (5) Neurología Pediátrica Hospital General de Niños Pedro de Elizalde
- (6) Médica de Planta de sala de internación CEM 2 en Hospital General De Niños Pedro De Elizalde.

Contribución de los autores: (1, 2 y 3) Redacción y confección de manuscrito. (4, 5 y 6) Revisión del manuscrito y médico tratante del paciente.

Recibido 16/8/20. Aceptado: 12/3/21.

Correspondencia: María Sol Carregal, masolcarregal@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré es una polirradiculo-neuropatía inflamatoria aguda, caracterizada por debilidad simétrica de carácter progresivo, de inicio distal asociado con arreflexia y síntomas sensitivos leves. Su relevancia radica en que es la causa más frecuente de parálisis neuromuscular aguda, con incidencia de 1,3 a 2 por 100 000 (1).

De acuerdo con la hipótesis más generalizada, este síndrome se presenta secundario a una reacción cruzada entre un agente infeccioso y las células de Schwann, dando lugar a la forma más frecuente, la desmielinizante, o contra los nódulos de Ranvier, generando la forma axonal (2). Esto explica la existencia de diferentes subtipos: neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, neuropatía motora axonal aguda (NMAA), neuropatía sensitivo motora axonal aguda y Miller Fisher (3). La variante NMAA es una entidad poco frecuente en la población argentina, en tanto que su incidencia es mayor en Asia y México (3,4). La escasez de bibliografía sobre esta variante del Guillain-Barré implica una baja sospecha diagnóstica y retraso en el inicio del tratamiento.

Presentación del caso

Se reporta el caso de un paciente de sexo masculino, de seis años, que consultó por debilidad, dolor y temblor de los cuatro miembros. Inició con la signo-sintomatología 15 días antes de la hospitalización, asociado con cuadro de vías aéreas superiores. Inicialmente, presentó compromiso de miembros superiores que luego progresó a miembros inferiores, a predominio proximal. El paciente consultó en reiteradas oportunidades a diferentes servicios de guardia que le indicaron tratamiento sintomático. Así, continuó con los síntomas, por lo cual concurrió a la guardia del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina. Allí se constató paciente lúcido, conectado, con facies simétricas, movimientos oculares normales, reflejo fotomotor conservado, temblor de acción en las cuatro extremidades, fuerza muscular disminuida con predominio de miembros inferiores (4/5), reflejos osteotendinosos (ROT) con arreflexia en ambos miembros inferiores, presentes en miembros superiores, con sensibilidad superficial y profunda preservada, y marcha inestable asociada con debilidad.

Se decidió referir al paciente a consultorios de reumatología y neurología. Ambos servicios solicitaron laboratorio y orina completa con resultados dentro de rangos normales (leucocitos: 6980/mm³, hemoglobina: 14 g/dl, hematocrito: 41 %, plaquetas: 409 000/mm³, eritrosedimentación: 4 mm/h, CPK: 52 U/L, LDH: 382 U/L, proteína C reactiva: 0,1 mg/dl). Se realizó electromiograma que informó "latencias prolongadas con velocidad de conducción normal", hallazgo compatible con síndrome de Guillain-

Barré variante motora axonal aguda (NMAA), por lo que se decidió su hospitalización para control evolutivo y posible tratamiento. Se realizó punción lumbar que se interpretó con disociación albúmino-citológica, compatible con la sospecha diagnóstica (límpido, incoloro, proteínas 1,39 g/l, glucosa 58,7 mg/dl, ácido láctico 2,08 mmol/L, elementos 1/mm³). Se enviaron muestras de LCR y suero para anticuerpos antigangliósidos por enzimo inmuno ensayo, siendo positivos anti-GM1, IgM/G y anti-GM2 IgM/IgG.

El paciente evolucionó favorablemente, sin requerimientos de pasaje de gammaglobulina o plasmaféresis, con mejoría paulatina a los siete días del ingreso de la deambulación y cese del temblor, ausencia de compromiso de vía aérea o la deglución, por lo cual se decidió finalmente el egreso hospitalario. Se continuó con los controles correspondientes de manera ambulatoria con los servicios de neurología y pediatría; se solicitó una resonancia magnética cerebral y medular un mes después del egreso, que fue normal, y el paciente resolvió sus síntomas motores residuales.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El síndrome de Guillain-Barré es la causa más común de parálisis flácida generalizada en la infancia (1,2). Es una poli-neuropatía predominantemente motora inflamatoria aguda que suele ser precedida por una intercurencia infecciosa, típicamente respiratoria o gastrointestinal. Clásicamente, se caracteriza por debilidad simétrica progresiva de inicio distal, arreflexia, escasos síntomas sensitivos y disfunción autonómica variable. Sin embargo, existen diferentes variantes de esta enfermedad entre las cuales se incluyen la NMAA, la neuropatía sensitivomotora axonal aguda y el síndrome de Miller-Fisher, entre otras (2,3).

Las variantes mencionadas en el acápite precedente representan apenas el 3-5% de los casos en Occidente, siendo mucho más frecuente su presentación en países asiáticos (4). Con respecto a la variante NMAA, está reportada la asociación de este subtipo con un pródrómo infeccioso entérico por la bacteria *Campylobacter jejuni* (1,4,5), generalmente en verano e invierno (6). Se desconocen con exactitud los mecanismos fisiopatológicos de producción, si bien la principal hipótesis es que ocurriría por mimetismo molecular contra el nodo de Ranvier, sobre todo por los anticuerpos antigangliósidos anti-GD1a y anti-GM1 cuyo valor diagnóstico es todavía incierto (3,6,7,8). El subtipo NMAA no se acompaña de alteraciones sensitivas y es infrecuente la afectación de pares craneales (9). Se describe como una variante de evolución desfavorable, tórpida y con mayor frecuencia de secuelas, en comparación con la forma clásica desmielinizante (9,10), si bien en la actualidad existe un aumento en la cantidad de reportes que informan un pronóstico similar (11).

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, ante la presencia de debilidad progresiva ascendente y arreflexia, y se confirma con la presencia de disminución de la velocidad de conducción o latencias aumentadas en el electromiograma y disociación albúmino-citológica en líquido cefalorraquídeo (LCR), si bien esto puede estar ausente, en particular al inicio de la enfermedad (12,13). El tratamiento se instaura en el caso de que el paciente presente mal estado funcional o empeoramiento de los síntomas iniciales, siendo la primera línea terapéutica plasmaféresis o inmunoglobulina endovenosa, de similar eficacia, idealmente dentro de las primeras dos semanas de los síntomas (1,8).

Como conclusión, el subtipo NMAA es una infrecuente forma de presentación del síndrome de Guillain-Barré en la

infancia que está descrita clásicamente como de evolución tórpida, grave y con frecuentes secuelas (14), si bien en la actualidad existe evidencia creciente de que su pronóstico sería similar a la variante desmielinizante, como en el caso presentado. De ahí la importancia de realizar su reporte.

Agradecimientos

Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Argentina. CEM2 Rubén Omar Sosa, Ivanna Morales, Estella Vacarezza y Celeste Franco.

Conflicto de interés

No se presentan conflictos de intereses en este estudio.

REFERENCIAS

1. Pascual Pascual SI. Síndrome Guillain Barré. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2008.
2. Lee KS, Han SH. Acute motor axonal neuropathy in a child with atypical presentation: a case report. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94(3):e392. doi: 10.1097/MD.0000000000000392.
3. Buompadre MC, Gáñez LA, Miranda M, Arroyo HA. Variantes inusuales del síndrome de Guillain-Barré en la infancia. *Rev Neurol*. 2006;42(2):85-90.
4. Ramírez-Zamora M, Burgos-Ganuzza CR, Alas-Valle DA, Vergara-Galán PE, Ortez-González CI. Síndrome de Guillain-Barré en edad pediátrica. Perfil epidemiológico, clínico y terapéutico en un hospital de El Salvador. *Rev Neurol*. 2009;48(6):292-6.
5. Lestayo-O'Farrill Z, Hernández-Cáceres JL. Análisis del comportamiento del síndrome de Guillain-Barré. Consensos y discrepancias. *Rev Neurol*. 2008;46(4):230-7.
6. Ashrafi MR, Mohammadalipoor A, Naeini AR, Amanat M, Tavasoli AR, Heidari M, et al. Clinical characteristics and electrodiagnostic features of Guillain-Barré Syndrome among the pediatric population. *J Child Neurol*. 2020;35(7):448-55. doi: 10.1177/0883073820905157.
7. Shang P, Zhu M, Wang Y, Zheng X, Wu X, Zhu J, et al. Axonal variants of Guillain-Barré syndrome: an update. *J Neurol*. 2020;10.1007/s00415-020-09742-2. doi: 10.1007/s00415-020-09742-2.
8. Goodfellow JA, Willison HJ. Antiganglioside, antiganglioside complex, and antiglycolipid-complex antibodies in immune mediated neuropathies. *Curr Opin Neurol*. 2016;29(5):572-80. doi: 10.1097/WCO.0000000000000361.
9. Cavalcante JB, Cembraneli PN, Cavalcante RB, Junior VF, Cavalcante JE. Atypical manifestations in children with Guillain-Barré syndrome. *Edorium J Neurol*. 2020;7:100014N06JC2020. doi: 10.5348/100014N06JC2020CR.
10. van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain Barré syndrome (GBS). *Presse Med*. 2013;42(6 Pt 2):e193-e201. doi: 10.1016/j.lpm.2013.02.328.
11. Taboada R, González G, García A, Alberti M, Scavone C. Protocolo diagnóstico y terapéutico del síndrome de Guillain Barré. *Arch Pediatr Urug*. 2008; 79(1).
12. Pérez JC, Síndrome de Guillain-Barré (SGB) Actualización. *Acta Neurol Colomb*. 2006;22:201-8.
13. Varkal MA, Uzunhan TA, Aydınli N, Ekici B, Çalışkan M, Özmen M. Pediatric Guillain-Barré syndrome: Indicators for a severe course. *Ann Indian Acad Neurol*. 2015;18(1):24-8. doi: 10.4103/0972-2327.144274.
14. Hadden RD, Cornblath DR, Hughes RA, Zielasek J, Hartung HP, Toyka KV, et al. Electrophysiological classification of Guillain-Barré syndrome: clinical associations and outcome. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. *Ann Neurol*. 1998;44(5):780-8. doi: 10.1002/ana.410440512.