

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRE EN LA INFANCIA (*)

Última actualización: Septiembre 18, 2008

Sinónimos y palabras claves relacionadas: Síndrome de Guillain-Barré-Strohl, Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda, Polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP), Polineuritis febril aguda, GBS, Neuropatía aguda motor axonal (AMAN). [Las siglas se han mantenido en inglés]

Author: **Brian S Tseng, MD, PhD**, Assistant Professor, Department of Neurology, Division of Pediatric Neurology, Harvard Medical School, Massachusetts General Hospital.

Brian S Tseng is a member of the following medical societies: [Child Neurology Society](#)

Coauthor(s): **Jennifer A Markowitz, MD**, Fellow in Neuromuscular Disease, Massachusetts General Hospital and Brigham and Women's Hospital

Editors: **Robert Stanley Rust Jr, MD, MA**, Thomas E Worrell Jr Professor of Epileptology and Neurology, Co-Director of FE Dreifuss Child Neurology and Epilepsy Clinics, Director, Child Neurology, University of Virginia; Chair-Elect, Child Neurology Section, American Academy of Neurology; **Francisco Talavera, PharmD, PhD**, Senior Pharmacy Editor, eMedicine; **Neil A Busis, MD**, Chief, Division of Neurology, Department of Medicine, Head, Clinical Neurophysiology Laboratory, University of Pittsburgh Medical Center-Shadyside; **Matthew J Baker, MD**, Consulting Staff, Collier Neurologic Specialists, Naples Community Hospital; **Amy Kao, MD**, Assistant Professor, Department of Neurology, Department of Pediatrics, Division of Pediatrics, Oregon Health and Science University; Consulting Staff, Shriners Hospital.

(*) Traducción del artículo original, *Guillain-Barre Syndrome in Childhood*, disponible en línea en <http://www.emedicine.com/NEURO/topic598.htm>, consultado el 13 de octubre de 2008, Dr. Jaime Alberto Bueso Lara. Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de San Carlos de Guatemala.

INTRODUCCIÓN

Antecedentes

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) o polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA) está caracterizado por una debilidad muscular progresiva y arreflexia. Anormalidades sensoriales, autonómicas y del tallo cerebral son también comunes. Estos síntomas usualmente son precedidas de una enfermedad febril y/o viral. Con la erradicación de la poliomielitis, el GBS es la causa más común de parálisis motora aguda en niños.

La primera descripción moderna de la enfermedad de AIDP fue hecha por Landry en 1859. Osler la asoció con infecciones y la denominó Polineuritis febril en 1892. En 1916, Guillain, Barré y Ströhl

hicieron la descripción clínica más amplia y por primera vez reportaron las características del líquido cefalorraquídeo (LCR), popularizando la disociación albúmino citológica (elevación de las proteínas del LCR con un conteo celular en LCR). Los hallazgos del LCR en combinación con ciertas características clínicas permiten diferenciar el SGB de afecciones de cuernos anteriores como la poliomiélitis y otras neuropatías.

Fisiopatología

Se han descrito formas desmielinizantes y axonales del SGB. En la forma desmielinizante, se observa desmielinización segmentaria de nervios periféricos asociada con infiltración de células inflamatorias. En el SGB con degeneración axonal puede ocurrir sin desmielinización o inflamación.

Frecuencia

Frecuencia en EUA: Se estima una incidencia anual de 0.5 a 1.5 casos por 100,000 habitantes menores de 18 años. No está clara una preponderancia estacional del SGB en los Estados Unidos, sin embargo se ha reportado alguna variación estacional en el vecino México.

Frecuencia internacional: El riesgo de ocurrencia es similar en todo el mundo, en todos los climas y entre todas las razas, excepto por reportes con predilección estacional observado en algunos países con el SGB relacionado con infecciones por *Campylobacter* durante el verano y el SGB relacionado con infecciones respiratorias superiores en el invierno. Recientemente, una enfermedad epidemiológicamente parecida al SGB ha sido reportado que ocurre anualmente en áreas rurales del norte de China, particularmente durante los meses de verano. Estas epidemias se han asociado con infecciones por *C jejuni* y en muchos de estos pacientes se encuentran positivos los anticuerpos antiglicolípidos. Por el hecho de que en estos casos se involucra una degeneración de los axones motores periféricos sin mucha inflamación, este síndrome se ha denominado Neuropatía Motor Axonal Aguda (NMAA, AMAN por sus siglas en inglés). Recientemente, otros estudios demográficos para regiones específicas han demostrado una discreta preponderancia para NMAA. Por ejemplo, en un estudio pediátrico prospectivo (n=78) en México, la NMAA parece exhibir un pico estacional entre julio y septiembre, a diferencia de la PDIA que está más distribuida durante todo el año¹.

Mortalidad/Morbilidad

La tasa de mortalidad total en niños es estimada en menos del 5%; esta tasa es más alta en áreas médicamente desatendidas. La muerte usualmente es causada por fallo ventilatorio agudo a menudo asociado con arritmias cardíacas y disautonomías. La recuperación completa se observa entre 3-12 meses en ceca del 90-95% de los pacientes con SGB. Entre el 5-10% de los niños pueden quedar con discapacidad significativa permanente.

En general, los resultados son más favorables en los niños que en los adultos. La muerte es relativamente rara, especialmente si se reconocen los signos de estos desórdenes y se actúa rápidamente. El periodo de recuperación es más prolongado que la duración de la enfermedad aguda, a menudo es de semanas a meses, con una media de recuperación estimada entre 6 a 12 meses. En una pequeña serie pediátrica, la media de duración entre el inicio de los síntomas y la recuperación completa fue de 73 días.

La más común de las complicaciones serias es la debilidad de los músculos respiratorios e inestabilidad autonómica. Neumonía, síndrome de dificultad respiratoria del adulto, septicemia, úlceras de decúbito, íleo intestinal, estreñimiento, gastritis, disestesias y embolia pulmonar son también complicaciones potencialmente importantes. Durante la fase progresiva aguda, una estrecha atención debe darse al estado respiratorio del paciente:

En niños mayores de 5 años y que colaboran, medición de la función respiratoria pueden ser de ayuda para la toma de decisiones, éstas incluyen la capacidad vital (CV) o la fuerza inspiratoria máxima (FIM), expresada en unidades de cc de presión de H₂O. la FIM es también conocida con fuerza inspiratoria negativa (FIN). Presiones de FIM inferiores a -20 cc H₂O pueden ser indicativas de una pobre capacidad inspiratoria y dificultad respiratoria. Las presiones de la FIM normalmente son mayores de -40 cc H₂O, entre más negativa, mejor la FIM.

La FIM provee un dato objetivo de seguimiento y comparación. Desafortunadamente es difícil de hacer en niños <5 años y en cualquier niño que no colabora. Un terapeuta respiratorio pediátrico con experiencia puede ser de mucho valor en estas mediciones. Los gases arteriales y radiografías de tórax también son de valor en la evaluación de los parámetros respiratorios.

Raza

Aunque la histocompatibilidad puede jugar un papel en la susceptibilidad al SGB, no existe evidencia de predilección para una raza en especial.

Sexo

Los hombres parecen tener un mayor riesgo de padecer SGB que las mujeres, con una relación 1.2:1 (H:M) de acuerdo a recientes revisiones de niños con SGB. Una relación similar de 1.26:1 fue observada en un estudio prospectivo con 95 niños con SGB en Europa oeste.² En otro estudio prospectivo de 78 niños de México, la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA) fue tres veces más frecuente en hombres que en mujeres, mientras que la Neuropatía Motor Axonal Aguda (NMAA) fue ligeramente más frecuente en hombre que en mujeres.¹ En Pakistán, en 175 pacientes adultos y niños con SGB, 68% eran hombres.³

Edad

Comparado con los niños, los adultos de más de 40 años tienen cada vez mayor riesgo de padecer SGB, con una mayor incidencia entre los 70-80 años. Los niños tienen un menor riesgo que los adultos, con incidencia que va de 0.5 a 1.5 casos por 100,000 niños.

Estudios retrospectivos recientes de niños con SGB reportan una media de edad entre los 4 y 8 años de edad. Las personas afectadas con SGB pueden ser tan jóvenes como de 1 año.

ASPECTOS CLÍNICOS

Historia

Pacientes con SGB reportan debilidad y/o inestabilidad al caminar (ataxia). El dolor y las disestesias son también observados, particularmente en niños. A menudo, el inicio de estos síntomas es entre 2 y 4 semanas después de una enfermedad o inmunización. Retención urinaria es también observada tempranamente en el curso de la enfermedad en cerca del 10-15% de los niños con SGB.

La debilidad es la marca del SGB, ésta típicamente inicia en las extremidades inferiores y asciende a las superiores (por lo tanto, la descripción es de parálisis flácida ascendente progresiva). La progresión puede darse en horas o días, incluso semanas. La debilidad es simétrica, usualmente el paciente tiene una historia de una enfermedad precedentes que implica fiebre, dolor muscular y

infección respiratoria superior. Algunos sostienen que los vómitos pueden ser predictivos de una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA), mientras que la presencia de diarrea puede presagiar una Neuropatía axonal motora aguda (NAMA).

Dolor puede ser la manifestación inicial en casi la mitad de los pacientes afectado. Por la prominencia del dolor, algunos niños pueden ser incorrectamente diagnosticados inicialmente.

Síntomas autonómicos (ej. mareos secundarios a hipotensión ortostática) y taquicardia puede también estar presentes.

La inestabilidad al caminar se debe a la misma debilidad. Sin embargo en la variante Miller-Fisher, que también se observa en niños, es caracterizada por una oftalmoplejía externa, ataxia y arreflexia, con relativa poca debilidad. Los pacientes con esta variante no tienen un alto riesgo de compromiso respiratorio severo.

El espectro clínico del SGB, el cual puede manifestar variaciones individuales y variabilidad en la severidad de la presentación, incluye las siguientes:

- Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA).
- Neuropatía axonal motora aguda (NAMA)
- Neuropatía axonal motora y sensorial aguda (NAMSA)
- Síndrome de Miller-Fisher (SMF)
- Síndrome faríngeo-cervico-braquial.
- Neuropatía sensorial aguda de la infancia.
- Pandisautonomía aguda.

EXAMEN FÍSICO

El examen físico evidencia una debilidad motora ascendente junto con arreflexia (forma clásica), cerca de 26% presentan inestabilidad autonómica, 23% con ataxia, disestesias en el 20% y afectación de pares craneales se observa entre el 35-50%. Estos últimos hallazgos probablemente son más frecuentes en niños que en adultos con este síndrome.

La debilidad en piernas (ej. pie caído) es usualmente notado primero y la debilidad eventual-

mente involucra las pantorrillas y los muslos. Más tardíamente, se afectan los músculos respiratorios y de extremidades superiores. Con la afección de músculos respiratorios, algunos niños pueden requerir soporte ventilatorio durante el curso de la enfermedad y hasta que regrese la función muscular.

La arreflexia es un sello distintivo del SGB, ocasionalmente, algunos de los reflejos más proximales pueden obtenerse en la fase temprana de la enfermedad. La documentación de los reflejos en exámenes seriados es de mucho valor clínico; la progresión de normorreflexia/hiporreflexia a arreflexia es consistente con hallazgos agudos del SGB.

La neuropatía autonómica involucra tanto al sistema simpático como al parasimpático. Las manifestaciones incluyen hipotensión ortostática, hipertensión, disfunción pupilar, anomalías de la sudoración y taquicardia sinusal.

CAUSAS

SGB es una enfermedad mediada por autoinmunidad con disparadores ambientales, ejemplo de patógenos o situaciones estresantes; varias infecciones, entre ellas el virus Epstein-Barr, citomegalovirus, hepatitis, varicela y otros virus herpes, *Mycoplasma pneumoniae*, *C. jejuni*, así como algunas inmunizaciones, es bien conocido que preceden o están asociados con el SGB. El *C. jejuni* es el que más comúnmente ha sido asociado con el síndrome. Ocasionalmente, la cirugía ha sido reportada como factor precipitante.

La mayoría de los SGB son desmielinizantes, sin embargo recientemente una forma axonal ha sido descrita después de una enfermedad diarreica secundaria a *C. jejuni*.

Otras enfermedades pueden presentarse con cuadros que simulan un SGB, el diagnóstico diferencial del síndrome en niños es primariamente de aquellas entidades cuyo espectro es la debilidad progresiva y simétrica.

- En niños, el botulismo debe ser considerado, éste es caracterizado no solo por debilidad, sino que también involucra los músculos extraoculares y estreñimiento. Las anomalías pupilares son importantes ya que son

hallazgos que solo se observan en el botulismo.

- Cuando está presente la oftalmoplejía, debe considerarse la [miastenia gravis](#); ocasionalmente, ésta puede presentarse con debilidad proximal primaria, principalmente en niños. La velocidad de conducción nerviosa y electromiografía, incluyendo la estimulación repetitiva, pueden ayudar a distinguir la miastenia de un SGB.
- Algunas enfermedades pueden simular un SGB, tal el caso de la [enfermedad de Lyme](#) o infecciones con el HIV, en ambos casos los resultados de una punción lumbar pueden ser de ayuda al encontrar pleocitosis en el LCR.
- Las mielopatías también pueden presentarse algunas veces con debilidad progresiva, el examen físico es de utilidad para diferencias un síndrome medular de una neuropatía difusa. La mielitis transversa también puede producir una parálisis progresiva rápida, hiporreflexia y dolor lumbar. Poliomielitis y otras infecciones enterovirales de las astas anteriores causan una debilidad aguda de miembros inferiores asimétrica y focal, usualmente asociada con dolor y fiebre.
- Otras neuropatías agudas causadas por plomo, metales pesados o vincristina, causan una neuropatía predominantemente motora.
- Las infestaciones con garrapatas pueden provocar una parálisis ascendente, a menudo los síntomas desaparecen dramáticamente al remover las garrapatas. En el este de los EUA, la garrapata más común es denominada Dermacentor variabilis.
- Ocasionalmente las intoxicaciones por organofosforados pueden presentarse con un cuadro similar al SGB.
- La lista de cuadros que deben considerarse dentro del diagnóstico diferencial es extensa e incluye infartos y compresiones medulares, dermatomiositis, síndrome del disco lumbosacro, olores de pegamento, desórdenes de las uniones neuromusculares, hipercalcemia, etc.

ESTUDIOS DE LABORATORIO

El diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré se hace típicamente por la presencia de debilidad muscular progresiva ascendente con arreflexia. Los resultados de la punción lumbar, estudios electrodiagnósticos u ocasionalmente los de resonancia magnética, pueden ser de ayuda para el diagnóstico.

Típicamente, el LCR es sugestivo de desmielinización (incremento de proteína >45 mg/dL en las tres semanas después del inicio) sin evidencia de infección activa (falta de pleocitosis en LCR).

- Usualmente el LCR es normal en las primeras 48 horas de iniciados los síntomas y ocasionalmente la proteína puede no elevarse durante la primera semana. Varias punciones lumbares podrán ser necesarias si los estudios iniciales son normales. Usualmente luego de 10 días de iniciados los síntomas es más evidente la elevación de la proteína en el LCR.
- La mayoría de los pacientes presentan poco menos de 10 leucocitos por mm,³ pero ocasionalmente puede verse una elevación leve (10-50 células/mL). Elevaciones mayores de 50 mononucleares/mL en el LCR hace dudar del diagnóstico de SGB.

Estudios de imágenes

- Resonancia magnética medular: Cerca de 2 semanas después de iniciados los síntomas, la resonancia demuestra un realce de las raíces nerviosas de la cauda equina con gadolinium. Estos hallazgos se ha descrito que tiene un 83% de sensibilidad para SGB agudo y está presente en el 95% de los casos típicos.

Otras pruebas

- Se debe monitorizar en los pacientes con SGB la temperatura, presión sanguínea, frecuencias cardíaca, capacidad respiratoria (ej. fuerza inspiratoria máxima FIM), excreta urinaria y si son necesarios, control de gases arteriales.
 - La intubación y ventilación mecánica debe considerarse cuando la capacidad vital cae por debajo de los 15 mL/kg de peso corporal o la PaO₂ cae por debajo de 79

mmHg (o cuando el paciente muestre una fatiga significativa). Las mediciones del flujo inspiratorio máximo (FIM) o flujo inspiratorio negativo (FIN), son importantes en el niño mayor.

- Durante la fase aguda de la enfermedad, la hipotensión ortostática y la retención urinaria pueden causar problemas significativos.
- Estudios electrodiagnósticos
 - Durante la primera semana de iniciados los síntomas, los estudios electrodiagnósticos en al menos dos extremidades revela una respuesta F dispersa, impersistente, prolongada o ausente (88%), se incrementa la latencia distal (75%), bloqueo de la conducción (58%) o una dispersión temporal del componente del potencial de acción muscular (CPAM) y reducción de la velocidad de conducción de nervios motores y sensitivos (50%). Criterios para las formas axonales incluye ausencia de evidencia neurofisiológica de desmielinización con pérdida de la amplitud del CPAM o potenciales de acción de nervios sensitivos <80% del límite inferior normal de los valores para edad. Es prudente esperar al menos 7 ó 10 días para los estudios eléctricos para que éstos sean informativos. Si los estudios se realizan tempranamente, los resultados normales pueden ser falsamente tranquilizadores.
 - Para la segunda semana de la enfermedad, son evidentes la reducción del CPAM (100%), prolongación de la latencia distal (92%) y la reducción de la velocidad de conducción de nervios motores (84%)
- Anticuerpos séricos anti-gangliósidos
 - Su valor como marcador pronóstico está siendo evaluado en niños.
 - Anti-GM1, GM1b, GD1a y GalNAc-GDIa ha sido asociado en adultos con infección con *C jejuni*, neuropatía axonal motora aguda (NAMA), con un curso más severo y déficit neurológico mayor.
 - Un reciente estudio realizado con 32 niños japoneses diagnosticados con SGB,

fueron identificados uno (44%) o más (64%) de esos anticuerpos en quienes tenían criterios electrodiagnósticos para la forma axonal motora aguda (NAMA). Quienes tuvieron positivos los anticuerpos tuvieron una recuperación más tardada con mayor cantidad de síntomas residuales al final del estudio.⁴ Sin embargo, en otro estudio realizado en Europa del oeste, no encontraron ninguna diferencia en el curso clínico o resultado en los 4 pacientes con anticuerpos positivos de 63 niños con diagnóstico de SGB.⁵

- Otros anticuerpos han sido asociados con formas específicas del síndrome, tal el caso del GQ1b con el Síndrome de Miller-Fisher y el GT1a con la variante faríngeo-cervico-braquial, éstos pueden ser de ayuda en el proceso diagnóstico para diferenciar las variantes de presentación.

Hallazgos histológicos

Aunque no son parte de la rutina de evaluación de pacientes adultos o niños con SGB, se espera encontrar lo siguiente:

- En las formas desmielinizantes, en los nervios periféricos se observa desmielinización e infiltración de linfocitos.
- La presencia de linfocitos y macrófagos alrededor de los vasos endoneurales es la causa de la desmielinización adyacente.
- Estas lesiones pueden ser discretas y estar diseminadas a través de todo el sistema nervioso periférico, sin embargo pueden tener predilección para inflamar las raíces nerviosas.
- El bloqueo de la conducción y desmielinización de los nervios motores resulta en la debilidad muscular progresiva que es la característica de este síndrome. Similarmente el involucramiento de los nervios sensitivos conlleva a la presencia de dolor y parestias.

Muchos autores creen que en este mecanismo está involucrada una respuesta anormal de las células T, precipitada por una infección precedente. Esto se piensa que provoca una estimulación inmune anormal. Una variedad de antígenos

endógenos específicos pueden estar involucrados en esta respuesta, incluyendo la mielina P-2 y los gangliósidos GM1, GQ1b y GT1a.

Recientemente se han reportado epidemias del SGB en áreas rurales del norte de China, particularmente durante los meses de verano; esto se ha asociado con infecciones con *C jejuni* y muchos de estos pacientes tienen anticuerpos antiglicolípidos. En estas formas axonales de SGB, las biopsias revelan una degeneración parecida a la valeriana en las fibras ventrales y dorsales de las raíces nerviosas, con una desmielinización o infiltración de linfocitos mínimos. Estas lesiones axonales afectan, tanto a las fibras motoras como sensitivas. Aunque estas formas del SGB han sido asociadas a la infección por *C jejuni*, parece ser que es una complicación rara de la infección.

En la actualidad el tratamiento del SGB ha sido encaminado primariamente a la inmunomodulación. En pediatría se considera que la forma más efectiva es la utilización de [inmunoglobulinas endovenosas](#) (IVIg). Cada lote de IVIg se obtiene de un acumulo de entre 3,000 a 10,000 donadores.

- IVIg ha sido utilizado en múltiples estudios para tratar los síntomas, se ha observado que es de utilidad para reducir, tanto la severidad como la duración de los síntomas. Sin embargo parece no influir en los resultados a largo plazo. Se han utilizado varios regímenes de administración, la dosis y forma de administración de las IVIg no ha sido rigurosamente determinada en niños. Únicamente un estudio prospectivo aleatorio sobre el tratamiento de SGB en niños ha sido publicado.
 - Un posible régimen incluye la administración diaria de IVIg por 5 días a dosis de 400 mg/Kg/día, con lo que se ha reportado mejoría a los 2-3 días después de iniciada la terapia. La IVIg puede administrarse a través de una vía venosa periférica.
 - Algunos autores usan 2 g/kg de IVIg administrada en una sola dosis ó 1 g/kg/día durante 2 días en niños quienes muestran una progresión o deterioro rápidos.

- Plasmaféresis: Estudios en niños usando tanto controles históricos y casos y controles, indican que la plasmaféresis puede disminuir la severidad y acortar la duración del SGB.
 - Los protocolos estándar sugieren entre 4 ó 5 plasmaféresis en un periodo entre 7 y 10 días.
 - Las complicaciones potenciales incluyen inestabilidad autonómica, hipercalcemia y sangrado por depleción de factores de coagulación.
 - Comparativamente, los resultados de los usos de plasmaféresis e IVIg son similares, con posiblemente menos efectos adversos con las IVIg.
 - La plasmaféresis es ofrecida por algunos centros pediátricos, pero se limita para pacientes mayores, en muchas instituciones, niños que pesen menos de 10 ó 15 kg no son considerados para plasmaféresis y se requiere de un acceso por catéter central y un manejo en una unidad de cuidados intensivos. Estas características distinguen la plasmaféresis de las IVIg, las que pueden ser administradas a niños pequeños, además que se administran por una ruta venosa periférica y en centros clínicos ambulatorios especializados y por programas de enfermería a domicilio avanzados o en servicios normales a nivel hospitalario.
- Aunque previamente se han utilizado los esteroides en el SGB, los datos actuales sugieren que su uso no provee beneficio alguno.

CONSULTAS

Si existe duda en el diagnóstico, debe consultarse al neurólogo pediatra, los intensivistas deben participar rápidamente en caso de requerir cuidados críticos (ej. problemas cardiopulmonares).

Los pacientes se benefician con la intervención de un profesional de la terapia física, principalmente aquellos que requerirán más tiempo para su recuperación.

ACTIVIDAD

Una vez estabilizado el proceso, tanto la actividad física u ocupacional deben ser alentadas. Si el déficit motor es profundo, debe darse una prevención para las úlceras de decúbito.

Además de la debilidad, la sintomatología autonómica (por ejemplo, hipotensión ortostática), pueden también restringir la actividad, por lo que deben ser monitorizadas.

MEDICACIÓN

El objetivo de la farmacoterapia es reducir la morbilidad y prevenir las complicaciones. Las IVIg es el tratamiento de elección para SGB en niños. Debe evaluarse una profilaxia contra la trombosis venosa profunda y para los síntomas de una gastritis por estrés puede ser beneficioso el uso de bloqueadores H_2 (Ej. ranitidina).

| | |
|---------------------------|--|
| Nombre de la droga | Inmunoglobulina endovenosa (IVIg) |
| Descripción | Las características revelan que su eficacia puede incluir una neutralización de los anticuerpos circulantes contra la mielina a través de anticuerpos anti-idiotípicos; ¹ baja regulación de citoquinas pro-inflamatorias, incluyendo IFN-gamma, bloque de los receptores Fc de los macrófagos, supresión de inducción de células T y B y aumento de la supresión de células T, bloqueo de la cascada del complemento y promoción de remielinización; hay un incremento de 10% de las inmunoglobulinas en el LCR. |
| Dosis en adultos | 2 g/kg en 2 a 5 días. |

¹ Consideremos un antígeno que entra a una persona y pongamos atención en uno de los péptidos que resultan de su procesamiento. Frente a dicho péptido el sistema inmune elabora una respuesta humoral a base de anticuerpos (llamémosles Ac 1). Dicho Ac 1 provocará a su vez la producción de otros anticuerpos (Ac 2), que reconocen los idiotopos del primero: a estos segundos anticuerpos se les denomina **anticuerpos anti-idiotípicos** (Nota del traductor [N.T.]).

| | |
|---------------------------|--|
| Dosis en niños | 400 mg/kg/día durante 5 días. Otros autores usan 2 g/kg en dosis única y otros 1 g/kg/día por 2 días. |
| Contraindicaciones | Se ha documentado hipersensibilidad al producto, respuesta sistémica severa a inmunoglobulina humana; deficiencia de IgA; anticuerpos anti-IgE/IgG. |
| Interacciones | No han sido reportadas. |
| Embarazo | C – riesgo fetal es observado en estudios en animales, pero no se ha establecido o no hay estudios en humanos; puede utilizar si los beneficios superan los riesgos para el feto. |
| precauciones | <p>Investigue al paciente antes de utilizar las IVIg; la deficiencia de IgA la contraindica², ésta ocurre en 1 de 1,000 personas³, tenga extrema precaución en pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva o insuficiencia renal, raramente se reporta edema pulmonar no cardiogénico, insuficiencia renal aguda, meningitis aséptica, anemia hemolítica y eventos trombóticos.</p> <p>Los efectos adversos ocurren rara vez y se reportan en menos del 10% de pacientes, éstos incluyen cefalea de leve a moderada, dolor torácico, fatiga, fiebre, náusea, calofríos, disnea, mareos, erupción y dolor y endurecimiento en el sitio de inyección.</p> <p>Considere determinar IgA antes de usar IVIg y de estar indicado utilizar IVIg sin IgA. Las IVIg pueden aumentar la hiperviscosidad sérica y aumentar los riesgos de eventos tromboembólicos.</p> <p>Los efectos adversos incluyen ataques de migraña, en 10% se incrementa el riesgo de meningitis aséptica, riesgo de urticaria, prurito o petequias, tan rápido como 2 a 5 días y tardío como 1 mes después de la infusión. En pacientes mayores, diabéticos, con depleción de volumen y quienes tienen una enfermedad renal preexistente, tienen aumentado el riesgo de necrosis tubular. Su uso puede elevar durante el primer mes, algunos resultados de laboratorio, tales como anticuerpos antivirales o antibacterianos y durante 2 ó 3 semanas puede aumentar hasta en 6 veces la velocidad de sedimentación, también se ha reportado aparente hiponatremia.</p> |

² Las personas sin ninguna IgA pueden desarrollar anticuerpos anti-IgA si se les administran hemoderivados e inmunoglobulina intravenosa. Esto puede llevar a choque anafiláctico potencialmente mortal. A estos individuos se les puede administrar inmunoglobulina intravenosa sin IgA (N.T.).

³ Estos datos se aplican más a personas de origen europeo, es menos frecuente en otros grupos étnicos (N.T.)

ADEMÁS DE LA ATENCIÓN HOSPITALARIA

Poner especial atención en algunos aspectos que pueden requerir intervención o consulta con el especialista. Entre lo concerniente a las comorbilidades del SGB están la función cardiorrespiratoria, nutrición, retención urinaria, úlceras de decúbito, estreñimiento, gastritis, disestesias/dolor, estado de humor y ansiedad, complicaciones infecciosas iatrogénicas y contracturas en pacientes con enfermedad severa o en aquellos quienes tienen un curso prolongado.

A largo plazo, la terapia física es de beneficio para los pacientes durante la fase de recuperación.

EDUCACIÓN DEL PACIENTE

Recursos excelentes para la educación del paciente con SGB puede encontrarlo en [Brain and Nervous System Center](#). También se recomienda el artículo de emedicine sobre educación del paciente en [Guillain-Barré Syndrome](#).

La educación y consejería para la familia es de vital importancia en fases tempranas de la enfermedad ya que siempre existe la posibilidad de una enfermedad grave y de curso prolongado.

Otros recursos para orientar a la familia y pacientes incluyen los siguientes:

- [NINDS Guillain-Barré Syndrome Information Page](#)
- [GBS/CIDP Foundation International](#)
- MayoClinic.com, [Guillain-Barré syndrome](#)

REFERENCIAS

1. Nachamkin I, Barbosa PA, Ung H, Lobato C, Rivera AG, Rodriguez P. Patterns of Guillain-Barre syndrome in children: results from a Mexican population. *Neurology*. Oct 23 2007;69(17):1665-71. [\[Medline\]](#).
2. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: a prospective multicentre study. *Neuropediatrics*. Feb 2007;38(1):10-7. [\[Medline\]](#).
3. Shafqat S, Khealani BA, Awan F, Abedin SE. Guillain-Barré syndrome in Pakistan: similarity of demyelinating and axonal variants. *Eur J Neurol*. Jun 2006;13(6):662-5. [\[Medline\]](#).
4. Nishimoto Y, Susuki K, Yuki N. Serologic marker of acute motor axonal neuropathy in childhood. *Pediatr Neurol*. Jul 2008;39(1):67-70. [\[Medline\]](#).
5. Schessl J, Koga M, Funakoshi K, Kirschner J, Muellges W, Weishaupt A, et al. Prospective study on anti-ganglioside antibodies in childhood Guillain-Barré syndrome. *Arch Dis Child*. Jan 2007;92(1):48-52. [\[Medline\]](#).
6. Abd-Allah SA, Jansen PW, Ashwal S, Perkin RM. Intravenous immunoglobulin as therapy for pediatric Guillain-Barre syndrome. *J Child Neurol*. Sep 1997;12(6):376-80. [\[Medline\]](#).
7. Bradshaw DY, Jones HR. Guillain-Barre syndrome in children: clinical course, electrodiagnosis, and prognosis. *Muscle Nerve*. Apr 1992;15(4):500-6. [\[Medline\]](#).
8. Brill V, Ilse WK, Pearce R, et al. Pilot trial of immunoglobulin versus plasma exchange in patients with Guillain-Barre syndrome. *Neurology*. Jan 1996;46(1):100-3. [\[Medline\]](#).
9. Delanoe C, Sebire G, Landrieu P, et al. Acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy in children: clinical and electrodiagnostic studies. *Ann Neurol*. Sep 1998;44(3):350-6. [\[Medline\]](#).
10. DiMario FJ. Intravenous immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barre syndrome: a randomized trial. *Pediatrics*. Jul 2005;116(1):226-8. [\[Medline\]](#).
11. England JD. Guillain-Barré syndrome. *Annu Rev Med*. 1990;41:1-6. [\[Medline\]](#).
12. Epstein MA, Sladky JT. The role of plasmapheresis in childhood Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol*. Jul 1990;28(1):65-9. [\[Medline\]](#).
13. Gorson KC, Ropper AH, Muriello MA, Blair R. Prospective evaluation of MRI lumbosacral nerve root enhancement in acute Guillain-

- Barre syndrome. *Neurology*. Sep 1996;47(3):813-7. [\[Medline\]](#).
14. Griffin JW, Li CY, Ho TW, et al. Guillain-Barre syndrome in northern China. The spectrum of neuropathological changes in clinically defined cases. *Brain*. Jun 1995;118 (Pt 3):577-95. [\[Medline\]](#).
 15. Griffin JW, Li CY, Ho TW, et al. Pathology of the motor-sensory axonal Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol*. Jan 1996;39(1):17-28. [\[Medline\]](#).
 16. Ho TW, Li CY, Cornblath DR. Patterns of recovery in the Guillain-Barre syndromes. *Neurology*. 1997;48:695-700. [\[Medline\]](#).
 17. Ho TW, Mishu B, Li CY. Guillain-Barre syndrome in northern China. Relationship to *Campylobacter jejuni* infection and anti-glycolipid antibodies. *Brain*. Jun 1995;118 (Pt 3):597-605. [\[Medline\]](#).
 18. Hughes RA. Ineffectiveness of high-dose intravenous methylprednisolone in Guillain-Barre syndrome. *Lancet*. Nov 2 1991; 338 (8775):1142. [\[Medline\]](#).
 19. Hughes RA, Rees JH. Clinical and epidemiological features of Guillain-Barre syndrome. *J Infect Dis*. 1997;176:S92-8. [\[Medline\]](#).
 20. Hung PL, Chang WN, Huang LT, et al. A clinical and electrophysiologic survey of childhood Guillain-Barre syndrome. *Pediatr Neurol*. Feb 2004;30(2):86-91. [\[Medline\]](#).
 21. Jones HR. Childhood Guillain-Barre syndrome: clinical presentation, diagnosis and therapy. *J Child Neurol*. 1996;11:4-12. [\[Medline\]](#).
 22. Korinthenberg R, Monting JS. Natural history and treatment effects in Guillain-Barre syndrome: a multicentre study. *Arch Dis Child*. Apr 1996;74(4):281-7. [\[Medline\]](#).
 23. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J, Monting JS. Intravenously administered immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barre syndrome: a randomized trial. *Pediatrics*. Jul 2005;116(1):8-14. [\[Medline\]](#).
 24. Koul R, Chacko A, Ahmed R, et al. Ten-year prospective study (clinical spectrum) of childhood Guillain-Barre syndrome in the Arabian peninsula: comparison of outcome in patients in the pre- and post-intravenous immunoglobulin eras. *J Child Neurol*. Nov 2003;18(11):767-71. [\[Medline\]](#).
 25. Lamont PJ, Johnston HM, Berdoukas VA. Plasmapheresis in children with Guillain-Barre syndrome. *Neurology*. Dec 1991; 41(12):1928-31. [\[Medline\]](#).
 26. Marks HG, Augustyn P, Allen RJ. Fisher's syndrome in children. *Pediatrics*. Nov 1977; 60(5):726-9. [\[Medline\]](#).
 27. McCarthy N, Andersson Y, Jormanainen V. The risk of Guillain-Barre syndrome following infection with *Campylobacter jejuni*. *Epidemiol Infect*. Feb 1999;122(1):15-7. [\[Medline\]](#).
 28. Nagasawa K, Kuwabara S, Misawa S, et al. Electrophysiological subtypes and prognosis of childhood Guillain-Barre syndrome in Japan. *Muscle Nerve*. Feb 27 2006;[\[Medline\]](#).
 29. Prevots DR, Sutter RW. Assessment of Guillain-Barre syndrome mortality and morbidity in the United States: implications for acute flaccid paralysis surveillance. *J Infect Dis*. Feb 1997;175 Suppl 1:S151-5. [\[Medline\]](#).
 30. Ropper AH. The Guillain-Barre syndrome. *N Engl J Med*. Apr 23 1992;326(17):1130-6. [\[Medline\]](#).
 31. Ropper AH, Kehne SM. Guillain-Barre syndrome: management of respiratory failure. *Neurology*. 1985;35:1662-5. [\[Medline\]](#).
 32. Rostami AM. Pathogenesis of immune-mediated neuropathies. *Pediatr Res*. Jan 1993;33(1 Suppl):S90-4. [\[Medline\]](#).
 33. Ryan MM. Guillain-Barre syndrome in childhood. *J Paediatr Child Health*. May-Jun 2005;41(5-6):237-41. [\[Medline\]](#).
 34. Shanbag P, Amirtharaj C, Pathak A. Intravenous immunoglobulins in severe Guillain-Barre syndrome in childhood. *Indian J Pediatr*. 2003;70(7):541-3. [\[Medline\]](#).
 35. Sladky JT. Guillain-Barre syndrome in children. *J Child Neurol*. Mar 2004;19(3):191-200. [\[Medline\]](#).

36. Stratton KR, Howe CJ, Johnston RB. Adverse events associated with childhood vaccines other than pertussis and rubella. Summary of a report from the Institute of Medicine. *JAMA*. May 25 1994;271(20):1602-5. [\[Medline\]](#).
37. van der Meche FG, Schmitz PI. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barre syndrome. *Dutch Guillain-Barre Study Group. N Engl J Med*. Apr 23 1992;326(17):1123-9. [\[Medline\]](#).
38. Zafeiriou DI, Kontopoulos EE, Katzos GS, et al. Single dose immunoglobulin therapy for childhood Guillain-Barre syndrome. *Brain Dev*. Jul 1997;19(5):323-5. [\[Medline\]](#).

Documento traducido con fines docentes para la Unidad Didáctica "Pediatria Hospitalaria" de la Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de San Carlos de Guatemala.