

Síndrome de Guillain-Barre atípico, en epidemia de COVID-19

Atypical Guillain-Barre Syndrome, in the COVID-19 Epidemic

Ernesto Portuondo Barbarrosa^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-9578-6496>

Norge de Jesús Santiesteban Velázquez² <https://orcid.org/0000-0002-9786-1282>

¹Facultad Universitaria Calixto García, Hospital Pediátrico Docente Centro Habana (HPCH). La Habana, Cuba.

²Facultad Universitaria Manuel Fajardo. Instituto Nacional de Neurología (INN). La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: ernestopb@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El *síndrome de Guillain-Barre* es una polirradículo-neuropatía inflamatoria aguda de carácter autoinmune consecuyente, con mayor frecuencia, a una infección respiratoria o gastrointestinal previa. Se caracteriza por tener diferentes variantes clínicas y electrofisiológicas.

Objetivo: Presentar un caso clínico, el cual comenzó con síntomas inusuales y atípicos en contexto de COVID-19.

Presentación de caso: Preescolar de 4 años, previamente sano, en relación con infección respiratoria previa de 2 semanas, no COVID-19. Inició con un cuadro clínico de cefalea, un pico febril, inestabilidad para la marcha y debilidad muscular simétrica descendente durante cinco días. A las 24 h de su ingreso presentó síntomas inusuales de alucinaciones, ataxia, meningismo y alteración del sensorio que hizo sospechar una encefalitis o encefalopatía aguda para o posinfecciosa como diagnóstico inicial, tratada en cuidados intensivos. Tenía características clínicas de síndrome de Guillain-Barré: la progresión de la debilidad muscular en los cuatro miembros, arreflexia, asociados a parestesia y

dolor radicular. Fue trasladado a un hospital de mayor nivel en donde se confirmó el diagnóstico, con los estudios del líquido cefalorraquídeo, electrofisiológicos e imágenes de resonancia cerebral y lumbosacra que permitieron excluir otros diagnósticos. Recibió tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (intacglobín) en dos ciclos, con evolución pronóstica favorable y recuperación de la función motora.

Conclusiones: En niños menores de cinco años existen formas clínicas con síntomas inusuales y atípicos. Este paciente tuvo una variante electrofisiológica menos frecuente, de pronóstico variable, pero su evolución fue favorable.

Palabras clave: síndrome de Guillain-Barré; síntomas inusuales; presentación atípica.

ABSTRACT

Introduction: Guillain-Barre syndrome is an acute inflammatory polyradiculoneuropathy of an autoimmune nature resulting, most frequently, from a previous respiratory or gastrointestinal infection. It is characterized by having different clinical and electrophysiological variants.

Objective: To report a clinical case, which began with unusual and atypical symptoms in the context of COVID-19.

Case report: A 4-year-old preschooler, previously healthy, in relation to a 2-week previous respiratory infection, not COVID-19. He began with headache, feverish peak, gait instability and descending symmetrical muscle weakness for five days. Twenty-four hours after admission, he presented with unusual symptoms of hallucinations, ataxia, meningism, and sensory disturbance, which led to suspicion of acute para- or post-infectious encephalitis or encephalopathy as the initial diagnosis, treated in intensive care. He had clinical characteristics of Guillain-Barré syndrome: progression of muscle weakness in all four limbs, areflexia, associated with paresthesia and radicular pain. He was transferred to a higher level hospital, where the diagnosis was confirmed, with cerebrospinal fluid, electrophysiological studies and cerebral and lumbosacral resonance images, which allowed ruling out other diagnoses. He was treated with a two

cycles of intravenous immunoglobulin (intacglobin), with favorable prognostic outcome and recovery of motor function.

Conclusions: In children under five years of age there are clinical forms with unusual and atypical symptoms. This case had a less frequent electrophysiological variant, with a variable prognosis, but its evolution was favorable.

Keywords: Guillain-Barré syndrome; unusual symptoms; atypical presentation.

Recibido: 29/06/2024

Aprobado: 30/11/2024

Introducción

El *síndrome de Guillain-Barré* (SGB) es la polirradículo-neuropatía inflamatoria aguda más frecuente en el mundo contemporáneo y una de las urgencias neuromusculares con asistencia en los servicios de nivel secundario de pediatría como causa de parálisis flácida después de la erradicación posvacunales de la poliomielitis. Se estima que la incidencia es de 0,89 a 1,89 casos por cada 100 000 habitantes en todo el mundo, con predominio del sexo masculino, en una relación 1,5 a 1. En la población pediátrica se estima un valor inferior a 0,6 por cada 100 000, raro en niños por debajo de los dos años y es proporcional a la edad, hasta 2,7 por cada 100 000 en adultos mayores de 80 años.^(1,2) En Cuba la incidencia oscila entre 0,8 a 1 por cada 100 000, que puede variar según las epidemias estacionales de influenza y dengue.⁽³⁾ Con una mortalidad de 0,86 por cada 100 000 personas al año a nivel mundial y mejor pronóstico en los infantes.^(2,3)

En 1858 Jean Baptiste Octave Landry de Thézillat describió de manera formal la *Ascending paralysis*, conocida hasta 1876 como la parálisis ascendente de Landry. En 1891, Quinke extrajo y describió el líquido cefalorraquídeo (LCR) y preparó el camino para que los científicos franceses, Georges Guillain, Jean-Alexandre Barré y Andre Strohl reportaran en 1916 las características clínicas del

SGB. Fisher en 1958 contribuyó con una variante clínica de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Con posterioridad, Dyck y su grupo, en 1975, reconocieron una variante crónica como polineurorradiculopatía recurrente (CIDP).^(1,3)

Su etiopatogenia, aunque no está totalmente aclarada, implica fenómenos inmunológicos aberrantes y exagerados responsables de la destrucción de la mielina de los nervios periféricos. Estos fenómenos desregulados pueden estar desencadenados por agentes infecciosos, tóxicos, bioquímicos, relacionado con vacunas o en el contexto de una enfermedad tumoral que se provocan por un mimetismo molecular; al encontrarse anticuerpos séricos contra gangliósidos (*IgG- anti GM1, anti GP1a, anti -G1Qb, anti- GT1a*) en un subgrupos de pacientes por la similitud que hay entre la superficie del axón y los lipooligosacáridos de superficie presente en los organismos infectantes.^(1,2,4,5,6)

El SGB se caracteriza por una debilidad y parálisis flácida ascendente, simétrica y progresiva de las extremidades de inicio distal con disminución o ausencia de los reflejos osteotendinosos (ROT). El dolor difuso es un síntoma inicial frecuente en la mayoría de los infantes.⁽⁶⁾ Según las manifestaciones clínicas, estudios electrofisiológicos y características del LCR, se establecieron criterios diagnósticos desde el 2014 por The GBS Classification Group⁽⁷⁾ que permite clasificarlos en diferentes subtipos clínicos: polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP por sus siglas en inglés) la forma clásica, neuropatía axonal motora aguda (AMAN por sus siglas en inglés) la más frecuente en los infantes y neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN por sus siglas en inglés).

Se describen otras variantes atípicas como la sensitiva pura, paraparética, braquio-cervico-faríngea, parapaesia facial con parestesias, síndrome de Miller-Fisher (SMF) y la encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff.^(2,4,6,7,8) Sin embargo, en pediatría se ha descrito formas de presentación inusuales y los primeros síntomas pueden ser muy variados e inespecíficos como dolores musculares intensos e imprecisos en su localización, meningismo, cefalea, irritabilidad o somnolencia, insomnio, ataxia y poco frecuente fiebre, lo que hace plantear distintos diagnósticos diferenciales como encefalopatías agudas, neuropatías

periféricas, alteración de la unión neuromuscular, enfermedades musculares, mielopatías agudas.^(9,10)

Para los pediatras siempre es un reto el diagnóstico, la terapéutica y el seguimiento de niños con SGB, aún es controvertido y difícil en los menores de seis años por su forma de presentación, en ocasiones inusual y con poca colaboración al examen físico. El objetivo fue presentar un caso clínico de SGB, el cual comenzó con síntomas inusuales y de presentación atípica.

Presentación de caso

Preescolar de 4 años, masculino, con antecedentes personales de salud y antecedentes familiares no significativos. Historia epidemiológica de abuelo de 70 años conviviente en el hogar que tuvo síntomas respiratorios como tos húmeda, fiebre de 38 a 39°C, malestar general y estuvo ingresado en el Hospital Municipal Héroes del Baire (HHB) del municipio especial Isla de la Juventud con sospecha de COVID-19 y reacción en cadena a la polimerasa (PCR) en frotis nasofaríngeo para COVID-19 negativo, sin complicaciones. El paciente, aproximadamente 13 días antes, tuvo síntomas respiratorios como: secreción nasal clara, tos húmeda, fiebre de 38,5°C dos veces al día durante 48 h y resolución de los síntomas en cinco días con PCR en frotis nasofaríngeo para COVID-19 negativo.

Ingresó en el HHB por cefalea, inestabilidad a la marcha, única fiebre de 37,7 °C con cinco días de evolución, con pérdida de la fuerza muscular que comenzó en miembros superiores (MMSS)—se le caen los objetos de la mano— y luego los miembros inferiores (MMII) con dificultad para la marcha y claudicación. Al examen físico (EF) por el pediatra de urgencia se constató pérdida de la fuerza muscular en los MMSS y MMII. Se hospitalizó en sala abierta y a las 24 h de su ingreso presentó vómitos, alucinaciones y en el EF se describió ataxia, rigidez de nuca y somnolencia.

Exámenes complementarios:

- Hemoglobina/ 12,3 g/L, Leucocitos/8,5 x 10⁹ L, Polimorfo nucleares/0,44, linfocitos/0,53, eosinofilos/0,03. Eritrosedimentación/4 mm/h y Proteína C reactiva/0,29 mg/L. Test antígeno para COVID-19 y PCR en frotis nasofaríngeo/negativo.
- Líquido cefalorraquídeo (LCR) citoquímico: claro, transparente, células/ 2 mm³, pandy/negativo, proteínas/0,4 g/L, glucorraquia/4,0 mmol/L y glucemia/5,3 mmol/L.
- Tomografía axial computarizada simple de cráneo: se describió edema cerebral a predominio del hemisferio derecho.

Se interpretó como un cuadro clínico sugestivo de encefalitis vs. encefalopatía aguda posinfecciosa. Fue traslado a terapia intensiva (UTIP); el intensivista recibió a un preescolar despierto, orientado y escala de Glasgow (EG) de 15 puntos. Se constata al EF pérdida de la fuerza muscular simétrica MMSS y MMII, no especificada con hiporreflexia osteotendinosa; no se completó el examen de coordinación o marcha por imposibilidad de sentarse y lograr la bipedestación espontánea. Sin toma de pares craneales, pupilas isocóricas, reactivas y fundoscopia normal. Con estabilidad hemodinámica, hidratado y signos vitales en parámetros normales acorde a su edad. A pesar del informe de la tomografía no tenía signos clínicos de hipertensión endocraneana.

En consecuencia, con un pensamiento médico dudoso de encefalitis, encefalopatía aguda posinfecciosa o SGB, se inició terapia empírica: ceftriaxona (150 mg/kg/día), aciclovir (30 mg/kg/día), dexametasona (0,15mg/kg/dosis) e inmunoglobulina (intacglobin) endovenosa (IGEV) a 0,4 gr/kg/día durante cinco días. No requirió de otras medidas de antiedema cerebral.

Después de recibir PCR para herpes virus realizado en Instituto Medicina tropical Pedro Kouri (IPK)/negativo, cultivo y gram en LCR/negativo se desescaló. En discusión con el colectivo médico del centro por la presencia de dolores musculares en la región lumbar y MMII acompañado parestesias (hormigueo y calambres) con marcada debilidad muscular en las cuatro extremidades e interpretada como cuadriparesia flácida con *arreflexia* osteotendinosa, a los 10

días de evolución, se coordinó a través del Programa Nacional Materno Infantil (PAMI), su traslado al Hospital Pediátrico Docente Centro Habana (HPCH).

Fue recibido en UTIP del HPCH. El paciente se encontraba en vigilia, se comunicaba con coherencia y cooperaba al interrogatorio acorde a preguntas sencillas. Refirió dolor en región lumbar y MMII, sensación de "calambre" u "hormigueo" en MMII (se interpreta como parestesias) y tuvo dificultad para orinar días previos, pero no requirió de sondaje. Se observó imposibilidad de levantar los MMSS, no podía beber ni comer solo ni sedestar y bipedestar, pero conservaba movimientos pasivos de las cuatro extremidades en decúbito supino y no vencía la gravedad. Presentaba dificultad para la conciliación del sueño.

En el EF se observó pérdida de la fuerza muscular, MMSS (3/5) a predominio de MMII (2/5) y arreflexia osteotendinosa en las cuatro extremidades. Sin trastorno en la deglución ni dificultad respiratoria, con parámetros de respiración, frecuencia cardíaca, tensión arterial y saturación de O₂, normales.

Sin criterios clínicos de UTIP, se trasladó a cuidados intermedio (UCIM). En su evolución no tuvo otros síntomas y signos como crisis epiléptica, toma de pares craneales y síntomas autonómicos.

Exámenes complementarios:

- Hemoglobina/12,8 g/L, Leucocitos/8,0 x 10⁹ L, Polimorfo nucleares/0,29, linfocitos/0,69, eosinófilos/0,02. Eritrosedimentación/5 mm/h y Proteína C reactiva/0.27 mg/L. PCR para COVID-19 en frotis nasofaríngeo/negativo.
- LCR citoquímico: claro, transparente, células/2 mm³, pandy/xx, proteínas/1,6 g/L (valor normal/ 0.15-0.45 g/l), glucorraquía/2,9 mmol/L y glucemia/ 4 mmol/L con disociación albumino-citológica, Gram y cultivo de LCR sin crecimiento bacteriano. Estudio neuroinmunológico de LCR: Reibergrama, razón albúmina (Q_{alb})= 11x10⁻³, con disfunción de la barrera sangre-LCR.
- Electroencefalograma (EEG) de 10 canales: registro de 25 min. Vigilia, actividad theta de 7.5 Hz con ojos cerrados, reactivo al cierre y la apertura ocular, sin paroxismos. Sueño espontáneo, etapa N1 y N2 con grafo

elementos organizados para su edad, sin paroxismos. Se interpretó como normal.

- Resonancia magnética nuclear (RMN) simple de cráneo y columna lumbosacra: Cráneo, secuencia T1, T2, Flair, axial, sagital, coronal, sin alteraciones de sustancia gris y blanca, ventrículos normales, se evidenció *cavum septo pellucidum*. Columna lumbosacra, secuencia axial en t2 y flair con engrosamiento de raíces nerviosas (Fig. 1A y 1B, Fig. 2).

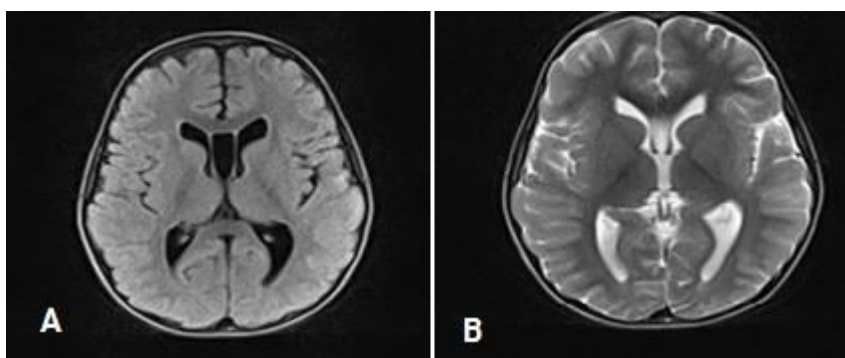


Fig. 1 – A) IRM de cráneo simple, corte axial, secuencia flair y T2. Sin evidencia de lesiones en sustancia gris y blanca, cortico. B) Subcorticales, solo la presencia de un *cavum de septo pellucidum*.

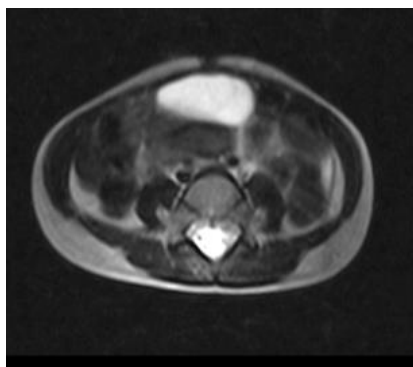


Fig. 2 - IRM de columna lumbar simple, secuencia axial, con aumento de la intensidad de las raíces nerviosas.

Estudio de conducción nerviosa (ECN): se observó latencia prolongada con duraciones aumentadas y velocidades de conducción disminuidas, además de

bloqueo de conducción y dispersión temporal en todos los PAMC (potencial acción motor) de los músculos explorados. Ausencia de respuesta PAS (potencial acción sensitivo) de nervio cubital y mediano y sural. Se concluyó ECN anormal. Los hallazgos fueron compatibles con lesión desmielinizante con componente axonal de severa intensidad de fibras sensitivas y motoras consecuente con síndrome de Guillain-Barré.

En fase de meseta de las características clínicas, 15 días desde el inicio de las manifestaciones clínicas y cinco días posterior del primer ciclo de inmunoglobulina endovenosa, se inició terapia de segundo ciclo de tratamiento inmunomodulador con IGEV a igual dosis de 0,4 gr/kg/día (2gr/kg/dosis total) durante cinco días, con asociación de amitriptilina a 1 mg/kg/día en 2 subdosis para tratar el dolor neuropático.

Al tercer día del segundo ciclo de inmunoglobulina endovenosa logró sedestación y bipedestación con apoyo, mantuvo la sedestación autónoma y venció la gravedad en MMSS y MMII, sin dolor y parestesias, sostenía el vaso y tomaba agua solo. En el EF se observó fuerza muscular en MMSS (4/5) y MMII (3/5) con arreflexia osteotendinosa.

Al quinto día del segundo ciclo de inmunoglobulina endovenosa, se observó sedestación y bipedestación autónoma y el paciente intentaba pasos con apoyo y se alimentaba solo, sin parestesias y dolor, tenía sueño tranquilo y se mantenía sentado durante la vigilia mayor tiempo.

Se coordinó su traslado al servicio de Rehabilitación pediátrico del Hospital Julio Díaz y completó ingreso con tratamiento físico y rehabilitador durante 30 días.

A los dos meses de evolución clínica se evaluó en consulta externa. El paciente caminaba con autonomía, se adelantaba corriendo a saludar, podía dibujar con sostén del bolígrafo, se agachaba y levantaba solo, podía subir los escalones de su vivienda y realizaba juegos sin fatigarse. En el EF se observó fuerza muscular en MMSS (5/5) y MMII (5/5) con *arreflexia* osteotendinosa. En consulta, a los cinco meses, se observó recuperación de los reflejos osteotendinosos, con alta médica a los ocho meses.

Discusión

El SGB es considerado el paradigma de las enfermedades posinfecciosas autoinmunes de los nervios periféricos. De manera particular y en relación con algunas publicaciones^(8,9) se afirma, con criterios clínicos y patogénicos demostrados, que existen también lesiones que comienzan o extienden en la médula espinal, raíces nerviosas y el encéfalo, razones para incluir los términos de mielo y encéfalo en la denominación de *Poliencéfalo-mielorradiculoneuropatía*.⁽⁸⁾

En pediatría y a menor edad del paciente pediátrico (menores de 6 años) es mayor la dificultad en establecer el diagnóstico por tener manifestaciones clínicas inespecíficas e inusuales y poca cooperación al EF, en especial en aquellos infantes en los cuales su sintomatología inicial se acerca a los límites que definen y delimitan el SGB, lo que trae consigo retraso en el diagnóstico y la utilidad de variados exámenes complementarios para esclarecerlo.^(8,9,10)

En el caso presentado, el período de incubación concuerda con lo referido de manera clásica en el SGB, de dos a tres semanas y relacionado con infección respiratoria previa, no COVID-19, aunque se presenta en el contexto de la epidemia.^(1,3,5,4,6)

Pérez-Llédo y otros⁽¹⁰⁾ reportan que el 75 % de sus pacientes tuvo debilidad o paresias en MMSS, pero ninguno comenzó de forma descendente; el 62,5 % refirió síntomas sensitivos y dolor sin localización determinada, en el 12 % se identificó ataxia o inestabilidad para la marcha, un 25 % tuvo meningismo y no se registró pacientes con fiebre, vómitos y alteración del estado de conciencia. *Ochoa* y otros⁽¹¹⁾ reportaron un caso clínico con inicio de debilidad simétrica en MMSS y progresión descendente. *Lupu* y otros⁽¹²⁾ presentaron un escolar de siete años que comenzó con cefalea, vómitos y rigidez de nuca, tratado inicialmente como una meningoencefalitis; en su evolución de cuatro días comenzó con dolores articulares y mialgias, luego parálisis flácida ascendente y arreflexia, diagnóstico posterior de SGB. *Phillips*⁽¹⁾ describe que el dolor neuropático está presente hasta en un 66 % de los pacientes, localizado principalmente en la espalda baja y caderas. Estos reportes tienen algunas coincidencias con el caso expuesto.

El SGB en el caso clínico se sustenta utilizando los criterios diagnósticos de Brighton del SGB válidos desde el año 2014^(2,13) que sustituyeron a los de Asbury⁽²⁾ por tener mayor especificidad y sensibilidad en la práctica clínica, con un nivel de certeza 1, tales como debilidad simétrica de las 4 extremidades, con hiporreflexia y a posteriori arreflexia, tener un curso monofásico, con un nadir desde su comienzo en menos de 28 días, sin celularidad en el LCR y disociación albumino-citológica, con elevación de las proteínas y estudios de neuroconducción consistente con un subtipo de SGB. Este paciente tiene un subtipo de AMSAN que es las formas clínicas en pediatría menos frecuente y tienen un curso resolutivo más lento o peor pronóstico.^(3,5,6,14,15) Según la escala de discapacidad en el SGB presentó un nivel 5, confinado a la cama, sin realizar ninguna actividad voluntaria al establecer el diagnóstico; dicha escala también tiene gran beneficio en su evaluación evolutiva.⁽²⁾

Con relación a la utilidad de otros exámenes complementarios: para dilucidar la causa relacionada con mayor frecuencia con el antecedente de una infección previa respiratoria o gastrointestinal e infecciones por herpes virus (*Epstein Barr*, *Citomegalovirus*, *Varicela-Zoster*), virus de Influenza, *Haemophilus Influenzae*, *Mycoplasma Pneumoniae*, VIH, *Campylobacter Jejuni*, *Enterovirus no polio* y más recientemente en contexto de epidemias, dengue, zika y COVID-19.^(13,14,15,16,17) Se debe realizar serología, cultivos y PCR en LCR, suero, heces fecales y orina. Por limitaciones diagnósticas solo se demuestra su no relación con Herpes virus y COVID-19, aunque se desestimaron otras causas por la epidemiología y características clínicas.

En relación con la epidemia SARS-CoV-2 son múltiples los artículos que reafirman la hipótesis de la relación entre el virus y diferentes manifestaciones clínicas neurológicas, entre ellas, el SGB.^(18,19,20) Son mayores los reportes de casos en adultos^(19,20,21,22) que en pacientes pediátricos.^(23,24) Siempre que existan datos clínicos y epidemiológicos de alta sospecha, a pesar de tener PCR negativo, se debe considerar esa posible relación. La negatividad respondería a múltiples factores desde la toma, traslado y preservación de la muestra, tiempo de la infección o poca eliminación del virus por el paciente.^(19,20,21) En este caso, aunque se recogió el antecedente epidemiológico familiar y personal de una

infección respiratoria previa, la evolución clínica y el resultado del PCR negativo en diferentes momentos clínicos de su evolución, desestimaron esa posibilidad. Los exámenes complementarios de mayor sensibilidad y especificidad en el diagnóstico del SGB son los ECN y el estudio citoquímico del LCR. El estudio citoquímico del LCR es de gran relevancia para descartar otras enfermedades que cursan con debilidad muscular diferentes al SGB. El hallazgo típico es la disociación albumino citológica; este patrón generalmente sucede después de la primera o segunda semana del inicio de los síntomas en la forma clásica y de la tercera en el síndrome de Miller-Fisher. En algunos pacientes puede ser normal, aunque con menor frecuencia. Se recomienda la toma de muestra después de la segunda semana de comienzo de los síntomas y signos establecidos.^(1,2,4,5,8) En el caso, el estudio realizado en la primera semana estuvo dentro de límites normales, después de dos semanas fue característico del SGB, con proteinorraquia que duplicó la normalidad.

El ECN tiene mayor rendimiento después de la segunda semana del inicio de las manifestaciones clínicas, con utilidad para corroborar el diagnóstico, precisar el subtipo clínico-electrofisiológico, discriminar entre los tipos axonales y desmielinizante y esclarecer el pronóstico y evolución. Es característico que la velocidad de conducción, amplitud motoras y sensitivas estén reducidas con dispersión temporal anormal y bloqueos parciales de la conducción motora u ondas F prolongadas o abolidas. Sin embargo el ECN puede ser normal en algunos pacientes con debilidad inicialmente proximal (raíces o plexo), enfermedad leve, progresión lenta o atípicas variantes clínicas.^(1,2,4,5,8) En el paciente los hallazgos fueron compatibles de patrón desmielinizante de severa intensidad y daño axonal, con compromiso sensitivo y motor (AMSAN). Las combinaciones de resultados significativos en ambos estudios demuestran características clásicas del SGB.^(4,8) Así se observó en el paciente.

En la actualidad es de gran valor la medición de niveles séricos de anticuerpos antigangliósidos, su valor diagnóstico es limitado en países de bajos ingresos como Cuba y con ensayo dependiente de estudio muestra control. Un resultado positivo de la prueba puede ser útil cuando el diagnóstico es dudoso, pero su negatividad no lo descarta.^(4,8,17,25,26) En tanto se considera el título de

anticuerpos, un ítem esencial en los criterios establecidos (Criterios diagnósticos de síndrome de Guillain-Barré, SMF y sus subtipos (2014) por el *GBS Classification Group*).^(2,10,25,26)

El estudio neuroinmunológico del LCR adquiere certeza para el diagnóstico del SGB, tomando de manera simultánea muestra de suero y LCR, cuantificando albumina y IgG en ambos. El uso de Reibergrama demuestra de manera típica una disfunción de la barrera sangre-LCR con elevación del coeficiente por encima de 8×10^{-3} .⁽²⁷⁾ El resultado del estudio del caso demostró lo antes citado.

La RMN no constituye un estudio inicial y de rutina en la evaluación de pacientes con SGB, pero puede ser útil en la exclusión de otros diagnósticos diferenciales en pediatría en casos dudosos como mielitis transversa, tumores o infiltraciones de la medula espinal y en niños menores de seis años con síntomas inusuales evaluando causas infecciosas, desmielinizante, vasculares o tumorales del SNC.^(4,8) Razones que justificaron la utilidad de este estudio en el caso. La realización con contraste demuestra realce de las raíces nerviosas, aunque no es una característica específica del SGB, el hallazgo es sugestivo de este^(4,8) En el paciente, las imágenes cerebrales no evidenciaron otros diagnósticos que justificaran las manifestaciones clínicas inusuales y las de columna dorso lumbar aunque, por limitaciones, no se dispuso de contraste, en la secuencia t_2 y el corte axial, impresionó un hiperintensidad de las raíces nerviosas, elemento sugestivo de inflamación y que respalda el diagnóstico.

Es meritorio destacar y recomendar que en pacientes con síntomas inusuales, presentaciones atípicas con toma de pares craneales, signos bulbares, disfunción autonómica cardiovascular, arritmia respiratoria y riesgo de insuficiencia respiratoria o debilidad ascendente rápidamente progresiva se requieren de ingreso en UTIP y vigilar futuras complicaciones cardiovasculares, respiratorias y trombóticas.^(6,8,9,15,16) Era justificado por la presentación clínica descrita en el paciente que su tratamiento inicial y vigilancia fuese en una unidad de cuidados progresivos.

Basado en alta evidencia, los protocolos actuales recomiendan como tratamiento de elección en el SGB, el uso de inmunomoduladores e inmunosupresores (inmunoglobulina endovenosa) y la plasmaféresis. Es de

primera elección el intaglobin, de mejor tolerancia y por las dificultades técnicas de la plasmaféresis. Con mayor riesgo de reacciones adversas y limitaciones en centros de bajo recursos e insuficiente experiencia técnica o en países de bajos ingresos de la plasmaféresis. No hay evidencia de eficacia de otros procedimientos o uso de esteroides. Estas recomendaciones son extrapoladas en pediatría de ensayos clínicos y estudios multicéntricos de adultos.^(8,15,17,25,26)

Se preconiza el inicio de tratamiento con inmunoglobulina endovenosa en pacientes con nivel de gravedad según la escala de Hughes ≥ 2 (que no pueden caminar más de 10 m o requieren de ayuda), en las primeras cuatro semanas de inicio de las manifestaciones clínicas; en países de bajos recursos y en la práctica clínica se recomienda tratar al establecer el diagnóstico. La inmunoglobulina endovenosa se indica a dosis de 0,4 gr/kg de peso/ dosis diaria (2gr/kg de peso, dosis total) en cinco días o 1gr/kg de peso / dosis diaria durante dos días; se recomienda el régimen estándar de cinco días, al observar diferencias en fluctuaciones clínicas en su evolución y mejor respuesta en cinco días.^(8,15,17,25,26)

La plasmaféresis se recomienda como primera opción terapéutica en pacientes con SGB cuyo diagnóstico y evolución clínica trasciende en menos de cuatro semanas de inicio de las manifestaciones, con debilidad rápidamente progresiva, con insuficiencia respiratoria o disautonomía o debilidad en musculatura oro faríngea. No se recomienda utilizar de manera combinada tratamiento de inmunoglobulina endovenosa y plasmaféresis; la evidencia demuestra no tener resultados más significativos en la evolución clínica y curso de la enfermedad, que, de manera independiente, una u otra.^(8,15,17,25,26)

En algunos pacientes, en relación con fluctuaciones clínicas (discreta mejoría inicial y evolución en meseta), se benefician con un segundo ciclo de inmunoglobulina endovenosa (alrededor de un 25 % de niños requieren de un segundo ciclo). Sin embargo, no existe reporte o evidencia de mejor evolución, después de un segundo ciclo de inmunoglobulina endovenosa en pacientes con peor pronóstico (signos disautonómicos o insuficiencia respiratoria), mayor riesgo de reacciones adversas serias; mayor eficacia, seguridad y evolución con la plasmaféresis.^(6,8,15,25,26) En el paciente presentado, se utilizó esquema de

tratamiento de cinco días y se benefició con un segundo ciclo de inmunoglobulina endovenosa.

En niños con dolor neuropático o manifestaciones sensitivas (parestias, hormigueos o calambres) que interfieren negativamente en su evolución o rehabilitación, se puede mitigar utilizando medicamentos antiinflamatorios, mayor eficacia con el uso de gabapentina, pregabalina y dosis bajas de antidepressivos tricíclicos con la mejoría de la irritabilidad, el insomnio y la rehabilitación exitosa. ^(1,4-8) Se utilizó en el caso la amitriptilina a bajas dosis con el beneficio citado.

El pronóstico del SGB depende de la variante clínicas y del subtipo electrofisiológico. Los subtipos AIDP y AMAN tienen mejor pronóstico; en el resto el pronóstico es variable. ^(1,2,6) En pediatría es excelente en la mayoría de los pacientes diagnosticados a tiempo y tratados; alrededor del 87 % tienen una evolución favorable, con una recuperación completa entre seis meses y un año y otros con pequeños déficit neurológicos. La mortalidad es muy baja, estimada en menos del 7 % y las formas graves que requieren de ventilación mecánica en niños y adolescentes es muy baja. ^(1,2,4,6,8-9) El pronóstico y la evolución del paciente fue el esperado, a pesar de una forma de presentación atípica y subtipo de evolución lenta e incierta de ECN de AMSAM con una escala de Hughes inicial de discapacidad de 5,3 al alta hospitalaria y traslado a un centro de rehabilitación y 1 en su reevaluación en consulta en menos de seis meses. Tal resultado demuestra la importancia y el beneficio de las intervenciones de equipo multidisciplinario.

Se concluye que el SGB en niños menores de cinco años puede tener una forma de presentación con síntomas inusuales y atípicos y si dentro de sus características neurofisiológicas se relaciona con forma desmielinizante severa y componente axonal, AMSAN, que requirió de dos ciclos de inmunoglobulina endovenosa, con un pronóstico incierto inicialmente y una evolución favorable con recuperación integral de las funciones motoras en menos de seis meses. De ahí la importancia del reporte de caso y compartir la experiencia.

Agradecimientos

Colaboración: Departamento de radiología, Hospital Clínico - Quirúrgico Hermanos Armejeiras. Laboratorio LABCEL, Hospital clínico-quirúrgico Miquel Enrique. Laboratorio de Virología, Instituto Medicina Tropical, Pedro Kouri (IPK).

Referencias bibliográficas

1. Phillips Morales O. Actualización en el Síndrome de Guillain- Barre. Rev Med Sinergia. 2019;4(11):290-300. DOI: [10.31434/rms.v4i11.290](https://doi.org/10.31434/rms.v4i11.290)
2. Rebolledo-García D, González-Vargas PO, Salgado-Calderón I. Síndrome de Guillain-Barré: viejos y nuevos conceptos. Med. interna Méx. 2018 [acceso 07/05/2023];34(1):72-81. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S01864866201800100009&lng=es
3. Cordova Fadruga A, Guzmán López A, Pazos Montes Y, Fadruga Pérez BF, Fernández de Posada Y, Cordova Vegaf AA. Caracterización de pacientes pediátricos con Guillain-Barre. Revdosdic. 2021 [acceso 07/05/2023];4(2):e140-e14. Disponible en: <https://revdosdic.sld.cu/index.php/revdosdic/article/view/140/107#references>
4. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, Bateman K, Ferreira MLB, Cornblath DR, *et al.* Diagnóstico y manejo del síndrome de Guillain-Barré en diez pasos. Nat Rev Neurol. 2019 [acceso 07/05/2023]; 15:671-83. DOI: [10.1038/s41582-019-0250-9](https://doi.org/10.1038/s41582-019-0250-9).
5. Wijdicks EFM, Klein CJ. Guillain-Barre Syndrome. Mayo Clin Proc. 2017 [acceso 07/05/2023];92:467-79. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/guillain-barre-syndrome/symptoms-causes/syc-20362793>
6. Rosen BA. Guillain- Barren Syndrome. Pediatrics in Review. 2012 [acceso 07/05/2023];33:164-74. Disponible en: <http://pedsinreview.aappublications.org/content/33/4/164>

7. Wakerley BR, Uncini A, Yuki N, GBS classification Group. Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes—new diagnostic classification. *Nat Rev Neurol*. 2014;10:537-44. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25072194/>
8. Leonard SE, Mandarakas MR, Aquino Gondim FA, Bateman K, Brito Ferreira ML, Cornblath DR, *et al*. Guía basada en la evidencia. Diagnóstico y manejo del síndrome de Guillain-Barré en diez pasos. *MEDICINA (Buenos Aires)* 2021;81:817-36. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802021000500817
9. Buompadre MC, Gáñez LA, Miranda M, Arroyo HA. Variantes inusuales del síndrome Guillain-Barré en la infancia. *Rev Neurol*. 2006 [acceso 07/05/2023]; 42:85-90. Disponible en: <https://neurologia.com/articulo/2005009>.
10. Pérez-Lledó E, Díaz-Vico A, Gómez-Gosálvez FA. Síndrome de Guillain-Barré: presentación clínica y evolución en menores de 6 años. *An Pediatr*. 2012;76: 69-76. DOI: [10.1016/j.anpedi.2011.01.013](https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2011.01.013)
11. Ochoa Gómez L, Lebrón Patricio Y, Gonzales Farro KP, Alzuria Bonasa E, Laleona Guerrero C. Síndrome de Guillain-Barré. A propósito de un caso con una forma atípica de presentación. *Bol Pediatr Arag Rioj Sor*. 2012;42:81-4. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/7156058.pdf>
12. Lupu VV, Miron I, Cianga AL, Gavrilovici C, Grigore I, David AG, *et al*. Diagnostic Pitfalls in Guillain–Barré Syndrome: Case Report and Literature Review. *Children (Basel)*. 2022. 15;9(12):1969. DOI: [10.330/children9121969](https://doi.org/10.330/children9121969)
13. López-Hernández JC, Galnares-Olalde JA, Gutiérrez A, Estrada SA, García-Grimshaw M, Vargas-Cañas ES. Síndrome de Guillain-Barré en México: características clínicas y validación de los criterios de Brighton. *Rev Neurol*. 2022; 74:258-64. DOI: [10.33588/rn.7408.2021437](https://doi.org/10.33588/rn.7408.2021437)
14. Vera- Carrasco O. Síndrome Guillaín- Barré, actualización. *Rev Cuadernos*. 2019 [acceso 07/05/2023];60(2):59-64. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/pdf/chc/v60n2/v60n2_a10.pdf
15. Alva -Díaz C, Mori N, Pacheco-Barríos K, Velásquez - Rimachi V, Rivera-Torrejón O, Huerta- Rosario CA, *et al*. Guía de práctica clínica para el diagnóstico

- y tratamiento del paciente con síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol arg.* 2020;12(1):36–48. DOI: [10.1016/j.neuarg.2019.09.006](https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2019.09.006).
16. Korinthenberg R, Trollmann R, Felderhoff-Müser U, Bernert G, Hackenberg A, Hufnagel M, et al. Diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline. *Eur. J. Paediatr. Neurol.* 2020;25:5-16. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31941581/>
17. Papri N, Islam Z, Leonhard SE, Mohammad QD, Endez HP, Jacobs BC. Guillain-Barré syndrome in low- income and middle- income countries: challenges and prospects. *Nat Rev Neurol* 17. 2021;17(5):285-97. DOI: [10.1038/s41582-021-00467-y](https://doi.org/10.1038/s41582-021-00467-y)
18. Carod - Artal FJ. Complicaciones neurológicas por coronavirus y COVID 19. *Rev Neurol* 2020; 70:311-322. DOI: [10.33588/rn.7009.2020179](https://doi.org/10.33588/rn.7009.2020179)
19. Arriola Torres LF, Palomino Taype KR. Manifestaciones neurológicas del COVID 19: Una revisión de la literatura. *Neurol Arg.* 2020;12(4):271–27. DOI: [10.1016/j.neuarg.2020.07.005](https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2020.07.005).
20. Ellul MA, Benjamin L, Singh B, Lant S, Michael BD, Easton A, et al. Neurological associations of COVID-19. *Lancet Neuro.*2020;19(9):767-83. DOI: [10.1016/S1474-4422\(20\)30221-0](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(20)30221-0)
21. Mao L, Wang M, Chen S, He Q, Chang J, Hong C, et al. Neurological Manifestations of Hospitalized Patients with COVID-19 in Wuhan China: a retrospective case series study. SSRN. *JAMA Neurol.* 2020;77(6):1-9. DOI: [10.1101/2020.02.22.20026500](https://doi.org/10.1101/2020.02.22.20026500)
22. Toscano G, Palmerini F, Ravaglia S, Ruiz L, Invernizzi P, Cuzzoni MG. Guillain-Barré Syndrome Associated with SARS-CoV-2. *N Engl J Med.* 2020 [acceso 07/05/2023] 25;382(26):2574-2576. Disponible en: <https://www.elsevier.es/en-revista-neurology-perspectives-17-avance-resumen-guillain-barre-syndrome-associated-with-sars-cov-2-S2667049622000370>.
23. Jaber MA, Shihadat R, Marri A. Post SARS-CoV-2 Guillain-Barre syndrome in a child: case report and review of the literature. *Child's Nervous System.* 2022; 38:2011–16. DOI: [10.1007/s00381-022-05536-1](https://doi.org/10.1007/s00381-022-05536-1)

24. Sanchez Morales AE, Urrutia-Osorio M, Camacho- Mendoza E, Rosales-Pedraza G, Davila- Maldonado L, Gonzales- Duarte, *et al.* Neurological manifestations temporally associated with SARS-CoV-2 infection in pediatric patients in Mexico. *Child's Nervous System*. 2021;37:2305–12. DOI: [10.1007/s00381-021-05104-z](https://doi.org/10.1007/s00381-021-05104-z)
25. Shastri A, Al Aiyani A, Kishore U, Farrugia ME. Immune-Mediated Neuropathies: Pathophysiology and Management. *Int. J. Mol. Sci.* 2023;24: 7288. DOI: [10.3390/ijms24087288](https://doi.org/10.3390/ijms24087288).
26. Querol L, Lleixa C. Novel Immunological and Therapeutic Insights in Guillain-Barre Syndrome and CIDP. *Neurotherapeutics*. 2021; 18:2222–35. DOI: [10.1007/s13311-021-01117-3](https://doi.org/10.1007/s13311-021-01117-3)
27. Dorta-Contreras AJ. Reibergrama: elemento esencial en el análisis del líquido cefalorraquídeo. *Rev Neurol*. 1999 [acceso 07/05/2023];28:996-9. <https://doi.org/10.33588/m.2810.99019>.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.