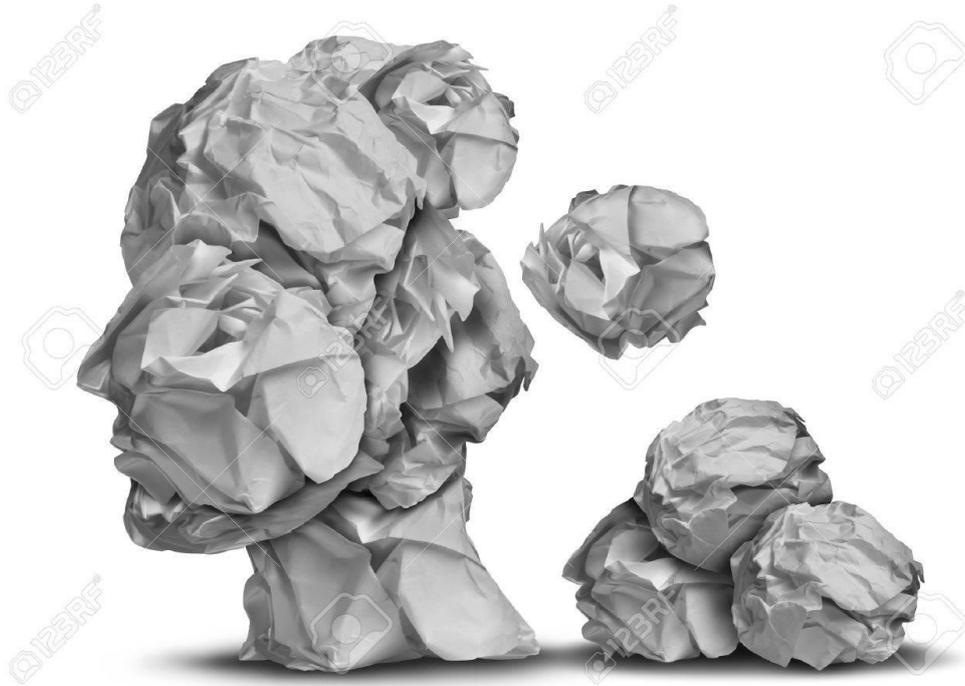


# Protocolo de manejo de síndrome de Guillain Barré



## **Autores:**

**Laura Ureña Horno, Rocío Jadraque, Francisco Gómez**

Fecha de elaboración: Mayo 2018

Fecha de consenso e implementación: Mayo 2018

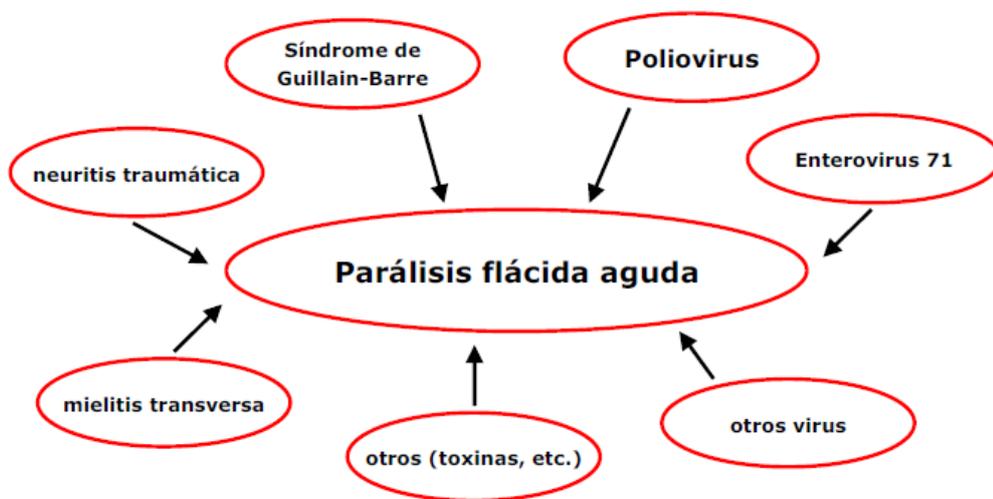
Fecha prevista de revisión: 3 años (o actualización previa relevante).

Nivel de aplicación: R1

La parálisis flácida es un hallazgo poco frecuente en pediatría (1/100000 menores de 15 años) pero puede suponer una patología de urgencia vital, por lo que debemos estar muy alerta ante este hallazgo. La parálisis flácida se caracteriza por la ausencia de espasticidad u otros signos de trastorno motor típico de primera motoneurona, con inicio rápido de debilidad muscular en las extremidades, afectando en ocasiones a músculos implicados en la respiración o a estructuras anatómicas dependientes del troncoencéfalo.

Las causas más frecuentes, por orden de frecuencia son:

1. Neuropatía periférica ( polirradiculitis aguda o Síndrome de Guillain Barré)
2. Mielopatía aguda (mielitis transversa)
3. Enfermedad paralítica aguda por lesión en motoneuronas del asta anterior causada por poliovirus y otros enterovirus



En este protocolo nos centramos en el diagnóstico y manejo de la polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda o síndrome de Guillain Barré.

## SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

Se trata de un grupo de enfermedades que implican la respuesta inmune aberrante contra componentes de nervio periférico. La incidencia es baja (1/100.000 hab) pero supone la causa más frecuente de parálisis flácida en la infancia con un pico a los 3-4 años.

La forma habitual cursa con una desmielinización inflamatoria progresiva que afecta a los nervios periféricos y tiende a la recuperación total en semanas o meses. Se trata de una enfermedad autoinmune y en la mayoría de casos existen antecedentes de vacunación previa por DTPa, enfermedad infecciosa (campylobacter jejuni, mycoplasma, Epstein Barr o citomegalovirus...), o factores estresantes.

La forma típica cursa con parálisis **flácida arrefléctica de inicio agudo**, progresiva con **afectación en orden ascendente** acompañada de parestesias, dolores musculares y signos de afectación del sistema nervioso vegetativo (arritmias cardíacas, retención urinaria, disfunción pupilar o disfunción gastrointestinal). **Los síntomas sensitivos suelen ser leves o estar ausentes.**

Debemos tener en cuenta que pueden aparecer formas atípicas (predominio de cefalea, ataxia, síntomas vegetativos) pero **SIEMPRE** debemos plantearnos este diagnóstico ante un cuadro **AGUDO** con afectación ascendente y abolición de reflejos osteotendinosos.

Puede afectarse la musculatura bulbar con alteración de la capacidad deglutoria y respiratoria; aproximadamente en la mitad de los casos hay afectación de pares craneales, principalmente facial bilateral. **La complicación más grave es la parálisis muscular respiratoria.**



Afectación función bulbar:

PARÁLISIS RESPIRATORIA

Arritmias/HTA/debilidad ascendente

Retención urinaria /Disfunción  
gastrointestinal

Debilidad y arreflexia distal

www.pediatrics.com

# Formas atípicas

HTE con  
cefalea,  
papiledema,  
somnolencia

Formas de  
inicio y  
predominio  
de afectación  
de pares  
craneales

Formas  
asimétricas  
Formas con  
afectación  
proximal

Formas con  
afectación  
vegetativa  
predominante

Forma  
predominante  
afectación  
sensitiva

Formas con  
afectación  
medular

Formas con  
ataxia como  
afectación  
predominante

## Evolución:

Tras extensión inicial de la parálisis (7–20 días) se mantiene el déficit muscular estable durante 1–4 semanas y los signos de afectación vegetativa habitualmente se atenúan (mientras persistan se puede presuponer un brote evolutivo). Finalmente, la tendencia es a la normalización clínica en 1–2 meses.

El diagnóstico es CLÍNICO y lo sospecharemos ante un caso de parálisis flácida arrefléctica, de inicio agudo y progresiva de forma ascendente (acompañado de síntomas vegetativos, dolor y rigidez de columna).

### 1. No suele aparecer fiebre al inicio del cuadro

2. Los síntomas **sensitivos suelen ser leves o estar ausentes**
3. Son de obligado cumplimiento ciertos criterios neurofisiológicos:

<b>Presencia de 4 de 7 criterios (al menos 2 motores y 1 sensitivo)</b>	
1.	Reducción de la velocidad de conducción motora (< 80% del límite bajo de lo normal si la amplitud >80% o <70% del límite bajo de lo normal si la amplitud <80% del límite bajo de lo normal)
2.	Bloqueo parcial de la conducción (<15% de cambio en la duración de PEM y > 20% de disminución de la amplitud de pico a pico entre estímulo proximal y distal)
3.	Dispersión temporal (>15% de cambio en la duración de potencial entre la estimulación proximal y distal)
4.	Latencia distales motoras prolongadas (>125% del límite alto de la normalidad si la amplitud de PEM >80% del límite bajo de la normalidad. >150% del límite alto de la normalidad si la amplitud del PEM es <80% del límite bajo de la normalidad)
5.	Ausencia de ondas F o aumento de las latencias mínimas de las ondas F
6.	Reducción de la velocidad de conducción sensitiva (igual que punto 1)
7.	Disminución de la amplitud del PEM o potencial sensitivo (siendo menor del 80% del límite bajo de la normalidad)

4. Disociación albúmino–citológica: Aunque es muy característico de esta enfermedad puede no encontrarse en fases iniciales. **NUNCA debemos realizar PUNCIÓN LUMBAR de manera urgente si la sospecha clínica es síndrome de Guillain–Barré.** El momento ideal de realizarla según bibliografía es entre la 2º–3º semana cuando la probabilidad del encontrar hiperproteíorraquia marcada aumenta hasta un 75% (1,2)

Existen escalas que nos ayudan a evaluar el grado de afectación y valorar el inicio del tratamiento (*Clasificación funcional de Hughes*).

0	Sano, exploración física normal
1	Síntomas y signos leves, que le permiten hacer las actividades de andar, correr con cierta dificultad, vestido, aseo y comer por sí mismo
2	Puede caminar más de 5 metros sin ayuda ni apoyo, pero no saltar o realizar actividades para su cuidado personal

3	Puede caminar más de 5 metros pero con ayuda o apoyo
4	Confinado en cama
5	Ventilación mecánica asistida a tiempo total o parcial
6	Fallecimiento

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL de PARÁLISIS FLÁCIDA

- **ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA**

Enfermedad inflamatoria–desmielinizante que puede manifestarse con afectación de cualquier parte del neuroeje. Presentación variable como cuadro de ataxia, hipertensión intracraneal o con predominio sensitivo e irritación meníngea. Lo más frecuente es que los afectados presenten cuadro febril y convulsiones al inicio del cuadro.

- **MIELOPATÍA AGUDA**

Compresión medular debida a tumores, trauma, absceso paraespinal o malformaciones vasculares. Suelen tener clínica predominante de afectación sensitiva y es fundamental realizar una prueba de imagen de forma URGENTE.

- **SÍNDROMES MIASTÉNICOS**

Los ROT están conservados y habitualmente la afectación es de pares oculomotores. La velocidad de conducción nerviosa es normal.

- **POLIOMIELITIS**

Suele debutar como un síndrome meníngeo febril con pleocitosis linfocitaria. La parálisis es asimétrica y amiotrofiante. Si hay dudas, los estudios neurofisiológicos demuestran afectación del asta anterior y la velocidad de conducción es normal. Gracias a la vacunación en la edad pediátrica España recibió el certificado de región libre de poliomielitis en el año 2002 y el último caso declarado fue en 1989.

- **BOTULISMO**

Inicialmente síntomas digestivos aislados (vómitos, estreñimiento...). Los primeros síntomas neurológicos son la afectación de pares craneales siendo

típica la midriasis fija. La velocidad de conducción es normal y la electromiografía muestra potenciales de acción breve.

- **Otras causas de polineuropatía**

Porfirias, disproteinemias, rabia o intoxicación por organofosforados.

**Parálisis flácida arrefléctica de inicio agudo:**

Historia clínica y antecedentes personales

Alteración predominante MMII SIMÉTRICA

Ausencia de ROT

Ausencia de meningismo

Glasgow/estado de conciencia

Alterado

Fondo de ojo

Normal

Alterado

TAC CRANEAL

Encefalitis aguda diseminada: RMN craneal/medular

Focalidad neurológica

Afectación sensitiva predominante o antecedente de traumatismo

Ecografía abdominal o RMN medular

Afectación aislada VII par bilateral

**Síndrome Guillain- Barré**

Solicitar HG+ BQ (función renal, hepática y CKs)

NUNCA PL o pruebas NFL de manera urgente

INGRESO y monitorización

- Ausencia de marcha autónoma (Escala Hughes III)
- Evolución hacia parálisis ascendente
- Afectación de PC bajos (XI, XII)

**Notificar caso(5):**

Rellenar encuesta epidemiológica de PFA

Recoger muestra de heces < 14 días

Tratamiento de soporte (3)

Control iónico estrecho

Inmunoglobulinas (0.4 g/kg/d durante 5 días) (4)

Tratamiento del dolor:

Ibuprofeno/paracetamol

Gabapentina 15mg/kg/d en 3 dosis

Amitriptilina coadyuvante

INGRESO EN UCI (6)

Ausencia de respuesta al tratamiento  
Evolución hacia parálisis respiratoria

(1) Rosen BA. Guillain-Barré syndrome. *Pediatr Rev* 2012; 33:164-71

(2) Síndrome de Guillain Barré en la infancia. *An Pediatr Contin*. 2013;11:98-103

**(3)** El tratamiento de soporte implica todas las complicaciones que pueden aparecer a lo largo de la evolución de la enfermedad. Los pacientes con afectación bulbar pueden presentar alteración de la función deglutoria por lo que requerirán soporte para alimentarse (SOG). Los pacientes que presenten parálisis respiratoria requerirán ventilación mecánica invasiva.

Como hemos mencionado también se debe monitorizar la función cardíaca por posibilidad de aparición de arritmias, función vascular por HTA, función urinaria y gastrointestinal.

Se debe tratar el dolor de manera agresiva y está recomendado el inicio precoz de fisioterapia para evitar contracturas.

Si el curso de la enfermedad es largo y se prevé encamamiento prolongado se debe iniciar profilaxis tromboembólica con heparina de bajo peso molecular.

#### **(4) Tratamiento con inmunoglobulinas:**

[http://www.serviciopediatria.com/wp-content/uploads/2015/02/Protocolo-USO-IMMUNOGLOBULINAS-INESPEC%C3%8DFICAS\\_SP-HGUA-20161.pdf](http://www.serviciopediatria.com/wp-content/uploads/2015/02/Protocolo-USO-IMMUNOGLOBULINAS-INESPEC%C3%8DFICAS_SP-HGUA-20161.pdf)

La pauta de 400mg/kg/d durante 5 días ha demostrado ser más eficaz y segura que la pauta de 1g/kg/d durante 2 días.

#### **(5) Notificación del caso al coordinador de parálisis flácida aguda (14-11-03)**

<http://www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/fd-servicios-cientifico-tecnicos/fd-vigilancias-alertas/fd-enfermedades/fd-enfermedades-prevenibles-vacunacion/SistemavigilanciaPFA.pdf>

#### **(6) CRITERIOS DE INGRESO EN UCIP**

- Capacidad vital inferior a 18-20 ml/kg y signos de fatiga diafragmática, incluyendo taquipnea, diaforesis y respiración paradójica
- Tos escasa, tendencia a acumular secreciones en las vías respiratorias, neumonía por aspiración
- Debilidad progresiva asociada a trastornos de la deglución
- Trastornos autonómicos mayores (fluctuaciones amplias de la tensión arterial y del pulso, arritmias, bloqueo cardíaco, edema pulmonar, íleo paralítico)

- Hipotensión precipitada por la plasmaféresis o cuando se intenta realizar plasmaféresis en pacientes inestables
- Sepsis o neumonía
- Dolor torácico