

UNIVERSIDAD NACIONAL DE CAJAMARCA
FACULTAD DE MEDICINA
ESCUELA ACADÉMICO PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA



TESIS

**“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS Y CLÍNICAS
DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN NIÑOS
ATENDIDOS EN EL HOSPITAL REGIONAL DOCENTE DE
CAJAMARCA, 2016 – 2020”**

Para optar el título profesional de:

MÉDICO CIRUJANO

AUTORA

Gabriela del Carmen Díaz Solís

ASESOR

M.C M.S.P Víctor Raúl Chávez Rojas

ORCID: 0000-0002-5387-2633

CAJAMARCA, PERÚ

2022

DEDICATORIA

Dedicado a mis padres, especialmente a mi mamá, Carmen Solís y mis abuelos Armando y Beatriz; quienes fueron pilares fundamentales en este largo pero satisfactorio camino, llamado MEDICINA; sin los valores inculcados, esfuerzo, apoyo, amor, paciencia y comprensión, nada hubiera sido posible.

A mi hermano, quién desde su llegada, me enseñó el significado de la responsabilidad, la cual me acompañó y acompañará por siempre.

AGRADECIMIENTO

A Dios por brindarme salud y sabiduría durante mi vida universitaria.

A mi familia por su apoyo constante durante estos años, por haber confiado en mi y en mis capacidades para lograr mis metas.

A mis maestros, que con sus enseñanzas y consejos contribuyeron en mi formación académica.

A mi asesor quien fue el impulsor para la realización del presente trabajo de investigación.

ÍNDICE

| | |
|--|----|
| RESUMEN..... | 6 |
| ABSTRACT..... | 7 |
| CAPITULO I: INTRODUCCIÓN..... | 8 |
| 1. Descripción del problema | 8 |
| 2. Formulación del problema..... | 9 |
| 3. Justificación del problema | 9 |
| 4. Objetivo(s) de la investigación..... | 10 |
| CAPITULO II: MARCO TEÓRICO | 11 |
| 1. Antecedentes | 11 |
| 2. Bases teóricas..... | 14 |
| 3. Hipótesis..... | 34 |
| CAPITULO III: MATERIAL Y MÉTODOS | 38 |
| 1. Tipo de estudio: | 38 |
| 2. Población y muestra:..... | 38 |
| Población: | 38 |
| Muestra:..... | 38 |
| 3. Criterios de selección: | 38 |
| Criterios de inclusión: | 38 |
| Criterios de exclusión:..... | 39 |
| 4. Técnicas para el procesamiento y análisis de la información | 39 |
| Técnicas de recolección de datos:..... | 39 |
| Análisis estadísticos de datos:..... | 39 |
| 5. Aspectos Éticos: | 40 |
| CAPÍTULO IV: RESULTADOS Y DISCUSIÓN..... | 41 |
| 1. Resultados:..... | 41 |
| 2. Discusión:..... | 50 |
| CAPÍTULO V: CONCLUSIONES..... | 55 |
| CAPÍTULO VI: RECOMENDACIONES..... | 56 |
| REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS..... | 57 |
| ANEXOS..... | 61 |
| ANEXO 1: CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE BRIGHTON | 61 |
| ANEXO 2: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL SGB | 62 |
| ANEXO 3: ESCALA DE SEVERIDAD DE HUGHES | 63 |
| ANEXO 4: FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS | 64 |

ÍNDICE DE GRÁFICOS

| | |
|--|----|
| Gráfico 1. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional de Cajamarca, según edad. | 42 |
| Gráfico 2. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional de Cajamarca, según sexo. | 43 |
| Gráfico 3. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional de Cajamarca, según procedencia. | 44 |
| Gráfico 4. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según antecedente de infección..... | 44 |
| Gráfico 5. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según debilidad muscular. | 46 |
| Gráfico 6. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según característica de la debilidad muscular. | 46 |
| Gráfico 7. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según presentación de la debilidad muscular. | 47 |
| Gráfico 8. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según dolor muscular. | 47 |
| Gráfico 9. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según parestesias. | 48 |
| Gráfico 10. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según reflejos osteotendinosos..... | 48 |
| Gráfico 11. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según afectación de nervios craneales. | 49 |

ÍNDICE DE TABLAS

| | |
|--|----|
| Tabla 1. Distribución de pacientes con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca durante los años 2016-2020. | 41 |
| Tabla 2. Características epidemiológicas en pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca. | 42 |
| Tabla 3. Distribución de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional de Cajamarca, según sexo y edad. | 43 |
| Tabla 4. Características clínicas en pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca. | 45 |
| Tabla 5. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según presencia de síntomas autonómicos. | 49 |

RESUMEN

OBJETIVO: Determinar las características epidemiológicas y clínicas del Síndrome de Guillain Barré en niños atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca.

DISEÑO: Estudio observacional, descriptivo, transversal, retrospectivo. **MATERIAL Y**

MÉTODOS: Se analizaron las historias clínicas de 30 niños < de 13 años de edad con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré, atendidos en el servicio de pediatría del Hospital Regional Docente de Cajamarca de enero del 2016 a febrero del 2020.

RESULTADOS: El 18% de los pacientes con síndrome de Guillain Barré corresponde a pacientes < de 13 años. En el año 2019 se reportó la mayor cantidad de casos con 16 pacientes. De los 30 casos el 50% de los pacientes correspondían al género masculino y el 50% al género femenino. El rango de edad de 6 a 12 años representó el 70% de los casos. El 57% provenía del área rural y se registró un antecedente de infección en el 87% de los casos. La debilidad muscular se presentó en un 97% de los casos, siendo ésta simétrica [80%] y ascendente [77%]. El dolor muscular se presentó en el 60% de los casos y las parestesias como trastorno de la sensibilidad en un 67% de los pacientes. La hiporreflexia y arreflexia se presentó en un 30% y 57% de los pacientes, respectivamente. Solo 2 pacientes [7%] presentaron afectación de nervios craneales y ningún paciente manifestó síntomas autonómicos. **CONCLUSIONES:** La mayor cantidad de pacientes se registró en el año 2019. La enfermedad se presenta con mayor frecuencia en niños de 6 a 12 años. No hubo predominio por ningún sexo. La mayoría de pacientes provienen del área rural y se identificó antecedente de infección. El síntoma más relevante fue la debilidad muscular simétrica y ascendente. No se registró síntomas autonómicos ni defunciones.

Palabras Clave: Síndrome de Guillain Barré, población pediátrica, debilidad muscular

ABSTRACT

OBJECTIVE: To determine the epidemiological and clinical characteristics of Guillain Barré Syndrome in children treated at the Cajamarca Regional Teaching Hospital.

DESIGN: Observational, descriptive, cross-sectional, retrospective study. **MATERIAL**

AND METHODS: The medical records of 30 children under 13 years of age with a diagnosis of Guillain Barré syndrome, treated at the pediatric service of the Cajamarca Regional Teaching Hospital from January 2016 to February 2020, were analyzed.

RESULTS: 18% of patients with Guillain Barré syndrome correspond to patients under 13 years of age. In 2019, the highest number of cases was reported with 16 patients. Of the 30 cases, 50% of the patients were men and 50% women. The age range from 6 to 12 years represented 70% of the cases. 57% came from rural areas and a history of infection was recorded in 87% of cases. Muscle weakness occurred in 97% of cases, being symmetrical [80%] and ascending [77%]. Muscle pain occurred in 60% of cases and paresthesia as a sensitivity disorder in 67% of patients. Hyporeflexia and areflexia occurred in 30% and 57% of patients, respectively. Only 2 patients [7%] presented cranial nerve involvement and no patient manifested autonomic symptoms. **CONCLUSIONS:** The largest number of patients was recorded in 2019. The disease occurs more frequently in children aged 6 to 12 years. There was no predominance by either sex. Most of the patients come from rural areas and a history of infection was identified. The most relevant symptom was symmetrical and ascending muscle weakness. No autonomic symptoms or deaths were recorded.

Keywords: Guillain Barré syndrome, pediatric population, muscle weak

CAPITULO I: INTRODUCCIÓN

1. Descripción del problema

El síndrome de Guillain Barré [SGB] es un trastorno del sistema nervioso periférico que se presenta como una parálisis flácida, ascendente y rápidamente progresiva con disminución o reflejos ausentes, desencadenada a menudo por un proceso infeccioso (1).

El SGB se produce en todo el mundo con una incidencia global de 1 a 2 casos por 100.000 personas por año. La incidencia incrementa en aproximadamente un 20% con cada aumento de edad de 10 años después de la primera década de vida y los hombres desarrollan la enfermedad aproximadamente 1,5 veces más que las mujeres (2).

Si bien el SGB afecta a todos los grupos de edad, la incidencia es menor en los niños, siendo esta de 0,34 a 1,34 casos por 100.000 personas de 18 años o menos. Así mismo el SGB rara vez se presenta en niños menores de dos años (3).

El pronóstico de la enfermedad es mejor que en los adultos con una excelente recuperación del 85% de los casos. A pesar de estos datos alentadores, un 20% [incluidos adultos] puede quedar con invalidez o secuelas como parestesia, marcha inestable en la oscuridad, manos o pies dolorosos, fatiga severa, pies cavos, temblor postural de las manos, atrofia y rigidez articular. Solo en un 3% a 4% de los casos se ha registrado mortalidad, secundaria a insuficiencia respiratoria o complicaciones cardíacas (1,4).

En el Perú del 2019 a 2020 se han reportado 263 casos de SGB. El 89.3% se concentran en 7 departamentos: Lima, Piura, Junín, La Libertad, Cajamarca, Ancash y Lambayeque. Además, de los casos confirmados el 14.5% corresponde a personas menores de 18 años de edad, superado por el 45.2% en personas de 30 a 59 años de edad, 22.4% en personas mayores de 60 años y 17,9% en personas de 18 a 29 años (5).

Pese a su baja incidencia y mejor pronóstico en la población pediátrica, el SGB es la causa más común de parálisis flácida aguda en lactantes y niños sanos, siendo importante el diagnóstico temprano y oportuno, ya que diversos estudios han evidenciado que el tratamiento dentro de las primeras 2 semanas se relaciona con mejores resultados (1,3).

2. Formulación del problema

¿Cuáles son las características epidemiológicas y clínicas del Síndrome de Guillain Barré en niños atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, 2016 - 2020?

3. Justificación del problema

A nivel nacional, los casos de síndrome de Guillain Barré ha ido en aumento en los últimos años y el departamento de Cajamarca no es ajeno a ello. Sin embargo, los estudios acerca de esta enfermedad son limitados, más aún en la población pediátrica.

En el Hospital Regional Docente de Cajamarca, se atiende a un número considerable de casos procedentes de toda la región; la mayoría están precedidos por una infección y las manifestaciones clínicas en niños poseen diversas variantes de presentación, lo que puede retrasar el diagnóstico y tratamiento adecuados.

Es por esto que se realiza el presente estudio, con el propósito de reconocer las características epidemiológicas y clínicas del Síndrome de Guillain Barré en la población pediátrica Cajamarquina, que puedan servir de base en la instauración de medidas preventivas y ayuden en la gestión y detección oportuna de esta enfermedad para evitar su progreso hacia secuelas invalidantes o mortalidad.

Los resultados de este estudio servirán también como referente para futuras investigaciones.

4. Objetivo(s) de la investigación

a. Objetivo general:

- Determinar las características epidemiológicas y clínicas del Síndrome de Guillain Barré en niños atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, 2016 - 2020.

b. Objetivos específicos:

- Identificar el número de pacientes pediátricos < de 13 años de edad con Síndrome de Guillain Barré, atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, 2016 - 2020.
- Describir las características epidemiológicas [edad, sexo, procedencia y antecedente de infección] en niños diagnosticados con síndrome de

Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, 2016 – 2020.

- Describir las características clínicas [debilidad muscular, dolor, parestesias, reflejos osteotendinosos, afectación de nervios craneales y síntomas autonómicos] presentadas en niños diagnosticados con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, 2016 – 2020.

CAPITULO II: MARCO TEÓRICO

1. Antecedentes

A nivel Mundial se han realizado los siguientes trabajos de investigación:

Levison LS, Thomsen RW, Markvardsen LK, Christensen DH, Sindrup SH, Andersen H (6); en un estudio de cohorte realizado en 145 pacientes menores de 16 años de edad diagnosticados con síndrome de Guillain Barré entre los años 1987 y 2016 en Dinamarca; obtuvieron como resultados que el valor predictivo positivo de los casos de síndrome de Guillain Barré fue del 86%, la tasa de incidencia del síndrome de Guillain Barré fue de 0,69 por cada 100.000 personas al año y alcanzó su punto máximo a los dos años de edad. La tasa de incidencia fue mayor entre los hombres [0,80] que entre las mujeres [0,58] y se mantuvo relativamente estable durante el período de 30 años. De los 145 casos de síndrome de Guillain Barré, el 63% fue precedido por infección. El dolor tratado médicamente se documentó en el 70%, principalmente confinado a las extremidades inferiores, siendo éste una presentación clínica común en el contexto agudo.

Akbar A y Shakurnia A (7), realizaron un estudio retrospectivo en niños y adolescentes menores de 15 años de edad diagnosticados con síndrome de Guillain Barré desde enero de 2001 a diciembre de 2015 en el suroeste de Irán, con la finalidad de analizar la incidencia, la tendencia temporal anual y algunos aspectos epidemiológicos del SGB. Se evaluaron a 184 pacientes, obteniendo los siguientes resultados: la edad media fue de $5,43 \pm 4,07$ años, la tasa de incidencia anual promedio de SGB fue de 1,51 por 100.000 niños [IC del 95%: 1,29-1,73], no hubo diferencia estadística significativa en la tasa de incidencia de SGB entre varones y mujeres [$p = 0,376$], la mayor cantidad de casos se observó en aquellos que vivían en el área rural y las proporciones más altas y más bajas de casos de SGB fueron en otoño [32,2%] y verano [14,7%], respectivamente.

Alonso-Montejo MM, Pradillo MC, Moreno-Medinilla EE, Navas-Sánchez P, Martínez-Antón JL (8); analizaron a través de un estudio observacional retrospectivo realizado en un hospital del sur de España, a pacientes menores de 14 años de edad con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré entre enero de 2004 y diciembre de 2014. El objetivo del estudio fue describir las características de los pacientes diagnosticados con SGB y su evolución a largo plazo. Se incluyeron a 26 pacientes con diagnóstico de SGB, siendo 3,83 años la mediana en el momento del diagnóstico. La proporción varón/mujer fue mayor en los varones [2.25 a 1]. Se observó un predominio estacional primavera-verano, asimismo se detectó una infección previa como desencadenante en 19 pacientes [73%], con predominio de gastroenteritis aguda [$n = 8$; 30%]. En lo que respecta a las manifestaciones clínicas; todos los pacientes presentaron debilidad muscular, 50% de los cuales fue simétrica, ascendente y de predominio distal; 8 pacientes

[30%] presentaron afectación de los pares craneales, el 90% presentó arreflexia. Diez pacientes [38%] mostraron alteración de la sensibilidad, la mayoría en forma de parestesias [26%] y en 3 casos [12%], hiperalgesia a predominio de miembros inferiores. Las manifestaciones autonómicas como hipertensión arterial e incontinencia urinaria estuvieron presentes en 4 pacientes [15%].

En Latinoamérica se realizaron los siguientes trabajos de investigación:

Cibils L, Cerisola A, Capote G, Ferreira C, Rodríguez N, Medici C, et al (9); realizaron un estudio retrospectivo en el Centro Hospitalario Pereira Rosell de Uruguay entre el 1 de enero de 2000 al 31 de diciembre de 2011. Analizaron a 82 niños y adolescentes menores de 15 años con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré, de los cuales 52 [63%] eran varones, con una proporción hombre/mujer de 1,7 a 1 [$p < 0,05$]. La mediana de edad en el momento del ingreso fue de 6 años. En 62 pacientes [76%, IC95% 65-84%] se registró antecedente de infección, prevaleciendo la infección respiratoria aguda [54%] como causante. De los 82 pacientes, 80 [97,5%] presentaron paresia de miembros inferiores. Mientras, en 68 pacientes [83% IC95% 72-90%] se registró la presencia de dolor como uno de los síntomas sensitivos más comunes. Las alteraciones autonómicas se registraron en 31 pacientes [39%].

Ramírez-Zamora M, Burgos-Ganza CR, Alas-Valle DA, Vergara-Galán PE, Ortez-González CI (10); a través de un estudio observacional, retrospectivo y transversal realizado en el Hospital de Niños Benjamín Bloom de El Salvador, entre el 1 de enero de 1997 y el 31 de diciembre de 2004, se analizó a 414 niños de hasta 12 años de edad diagnosticados con síndrome de Guillain Barré para

conocer el perfil epidemiológico, clínico y terapéutico de esta enfermedad. El SGB predominó en el sexo masculino [62%], con una relación varón/mujer de 1,5 a 1. Se observó un claro incremento en el número de los casos en el tercer trimestre. Además, se evidenció antecedente de infecciones previas, con prevalencia de las infecciones respiratorias agudas con un 89,6%. En cuanto a manifestaciones clínicas, la debilidad ascendente supuso un 95,4% de los casos, la arreflexia se pudo observar en el 100% de los pacientes, el dolor se manifestó en el 32% de los casos, la afectación de los pares craneales ocurrió en el 22% y los síntomas autonómicos se registraron en el 20% de los casos.

A nivel Nacional y Regional se ha realizado el siguiente trabajo de investigación: Benavides Fernández LM (11), realizó un estudio de investigación retrospectivo, no experimental, transversal, descriptivo en el Hospital Regional Docente de Cajamarca durante el año 2019. Analizó a 16 pacientes menores de 18 años, observando un predominio de la enfermedad en el sexo femenino [56.25%]. La mayoría de casos se presentó en el área rural [75%] y en un 62.5% de los mismos se reportó un antecedente de infección, prevaleciendo la infección de las vías aéreas [50%]. En cuanto a características clínicas la debilidad muscular fue simétrica [100%] y ascendente en el 62.5%, además se manifestó arreflexia en 81.25% y dolor muscular en el 75% de los pacientes.

2. Bases teóricas

SINDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN NIÑOS

A. DEFINICIÓN:

El SGB es una patología neurológica, inmunomediada, provocada por una infección anterior, caracterizada por una parálisis flácida aguda, arreflexia, compromiso sensitivo variable y una disociación albuminocitológica en el líquido cefalorraquídeo (12).

B. EPIDEMIOLOGÍA:

Se estima que el pico de incidencia máxima del SGB es entre la quinta y la séptima década de la vida. La incidencia de SGB para todas las edades varían de 0,16 a 3 por 100.000 personas, siendo poco frecuente en la población pediátrica, con una incidencia entre 0.34 a 1.34 casos por cada 100,000 personas (13,14).

En América Latina es la principal causa de parálisis flácida en menores de 15 años con incidencia anual que varía entre 0.91- 1.1 casos por 100,000 habitantes (13).

En Perú la incidencia de SGB en niños menores de 15 años oscila entre 0,69 a 0,91 por cada 100,000 individuos (15).

C. PATOGENIA:

Uno de los mecanismos propuestos para el SGB es que una infección antecedente produce una respuesta inmune, que a su vez reacciona de forma cruzada con los componentes nerviosos periféricos debido al intercambio de epítomos de reacción cruzada [mimetismo molecular]; resultando en una polineuropatía aguda (16).

Las reacciones inmunes dirigidas contra epítomos en la membrana de la superficie celular de Schwann o la mielina pueden causar neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda [AIDP], al desencadenar una desmielinización inflamatoria multifocal que comienza a nivel de las raíces

nerviosas. Los primeros cambios se observan con frecuencia en los nodos de Ranvier, participando en este proceso tanto la respuesta inmunitaria celular como la humoral. La invasión por células T activadas es seguida por desmielinización mediada por macrófagos con evidencia de depósito de complemento e inmunoglobulina en mielina y células de Schwann. Las reacciones inmunes contra los epítomos contenidos en la membrana axonal causan las formas axonales agudas de SGB: neuropatía axonal motora aguda [AMAN] y neuropatía axonal motora y sensorial aguda [AMSAN]. La fisiopatología de estas variantes se comprende mejor que la de la AIDP (16).

Mimetismo molecular: se relaciona AMAN con una infección gastrointestinal anterior por *Campylobacter jejuni* y anticuerpos contra GM1 (monosialogangliósido). Diversos estudios en pacientes con AMAN han demostrado la deposición de anticuerpos y complemento en los axones de los nervios periféricos, seguida de la unión de macrófagos y colapso axonal. El proceso ya descrito anteriormente es más severo en AMSAN y conduce a una degeneración axonal completa.

Las siguientes observaciones proporcionan información relevante sobre el mecanismo de la disfunción nerviosa y respaldan la hipótesis de que el SGB es provocado por una infección previa que hace que el sistema inmunológico ataque los componentes del nervio periférico a través del mimetismo molecular:

- La mayoría de los casos de SGB están antecedidos por una infección.
- La infección por *C. jejuni* genera GM1, GD1a, GalNac-GD1a y GD1b, además de anticuerpos contra gangliósidos específicos que están fuertemente asociados con AMAN o AMSAN. De manera similar, la infección por *C.*

jejuni puede generar anticuerpos contra el gangliósido GQ1b, un componente de la mielina del nervio motor ocular común, que están asociados con Síndrome de Miller Fisher; sin embargo, los pacientes con enteritis por *C. jejuni* no complicada por SGB no producen los anticuerpos antigangliósidos específicos. Se sospecha que los polimorfismos genéticos en los genes de biosíntesis de liposacáridos en *C. jejuni* que modifican la expresión de gangliósidos, así como los factores inmunogénicos en el huésped, desempeñan un papel importante en el desarrollo del SGB.

- Hay antígenos gangliósidos compartidos entre los componentes nerviosos periféricos y el núcleo externo de la capa de lipooligosacáridos de la bacteria *Campylobacter jejuni* (16,17).

D. EVENTOS DESENCADENANTES:

Aproximadamente dos tercios de los pacientes tienen antecedentes de infección gastrointestinal o del tracto respiratorio, lo que lleva a concluir que el antecedente de infección es muy común en el SGB y podría desencadenar la respuesta inmune que conduce a la polineuropatía aguda. Además, cabe recalcar, que se han identificado otros eventos desencadenantes, los que se describirán a continuación:

- **Campylobacter:** La infección por *Campylobacter jejuni* es el desencadenante más comúnmente identificado de SGB. Cabe destacar que solo en el 70% de los infectados con *C. jejuni* se informó una enfermedad diarreica dentro de las 12 semanas anteriores al inicio del SGB. Otros estudios han encontrado que alrededor del 60 al 70% de los casos de AMAN y AMSAN y hasta el 30 % de los casos de AIDP están precedidos por la infección por *C. jejuni*. (15,17). Además, el

SGB asociado a *Campylobacter* parece tener un peor pronóstico, manifestado por una recuperación más lenta y una mayor discapacidad neurológica residual (16).

- **VIH**
- **Otras infecciones:** influenza, infecciones por citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, infección por virus varicela zóster, virus del herpes simple, hepatitis A, B, C y E, virus chikunguya, virus zika y bacterias como *Haemophilus influenzae*, *Escherichia coli* y *Mycoplasma pneumoniae* se han asociado con SGB.
- **Otros eventos desencadenantes:** un pequeño porcentaje de pacientes desarrolla SGB después de otro evento desencadenante, como inmunización (vacuna contra la influenza, antineumocócica), cirugía, traumatismo, trasplante de médula ósea, linfoma de Hodgkin, el lupus eritematoso sistémico y la sarcoidosis (16).

E. MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

El SGB es un síndrome clínico con diversas variantes, dos tercios de los cuales, desarrollan los síntomas neurológicos de dos a cuatro semanas después de lo que inicialmente parece ser una infección gastrointestinal o respiratoria febril benigna (3).

Los síntomas predominantes del SGB en el momento de la presentación en los niños pueden incluir irritabilidad, cambios conductuales, parestesia, dolor en las extremidades y dificultad para caminar, a menudo seguidas de debilidad en las extremidades y cambios en la movilidad. En los niños en edad preescolar, los síntomas más comunes son la negativa a caminar y el dolor en las piernas y espalda (3,19).

La debilidad puede variar desde una dificultad leve para caminar hasta una parálisis casi completa de todos los músculos de las extremidades, faciales, respiratorios y bulbares. Si los músculos respiratorios y bulbares se ven afectados, comprometerá gravemente la respiración (19).

La neuropatía craneal afecta con mayor frecuencia a los nervios faciales y causa debilidad facial bilateral (3).

La disfunción autonómica es una complicación importante en SGB, se puede presentar de forma aguda y se asocia con cambios en el sistema simpático y parasimpático, causando trastornos de los sistemas cardiovascular y vasomotor. Estos síntomas son comunes, pero a menudo poco reconocidos en pacientes pediátricos con SGB. La prevalencia de disfunción autónoma en pediatría se encuentra entre 66,7 y 77% (20,21).

La disfunción autonómica puede incluir lo siguiente:

- Arritmias cardíacas [asistolia, bradicardia, taquicardia sinusal persistente y taquiarritmias auriculares y ventriculares]
- Hipotensión ortostática
- Hipertensión transitoria o persistente
- Íleo paralítico
- Disfunción de la vejiga
- Sudoración anormal (3).

F. EXAMEN FÍSICO:

El examen físico revela típicamente debilidad simétrica con disminución o ausencia de los reflejos y alteraciones de la marcha. Los síntomas sensoriales suelen ser "positivos" [p. Ej., Dolor o parestesia, que reflejan irritabilidad nerviosa] en lugar de "negativos" [p. Ej., Pérdida de sensibilidad]. Los

síntomas iniciales pueden ser atípicos, lo que dificulta el diagnóstico. Algunos casos se presentan con debilidad proximal inicial o hallazgos menos comunes, como alteraciones del esfínter, lo que genera preocupaciones sobre una posible lesión de la médula espinal (3).

G. EVOLUCIÓN CLÍNICA:

Más del 90% de los pacientes alcanzan el punto más bajo de su función en un plazo de dos a cuatro semanas, seguido de un retorno de la función que se produce lentamente [semanas o meses].

El curso clínico del SGB en niños es más corto que en adultos y la recuperación suele ser más completa. En los pacientes que no requirieron ventilación mecánica, la mediana del tiempo hasta la recuperación de la marcha independiente es de 43 a 52 días en los niños en comparación con 85 días en los adultos (3).

H. SUBTIPOS DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ:

Anteriormente, se consideraba al SGB, como un trastorno único. Ahora se sabe que es un síndrome heterogéneo con diversas variantes (3).

Los 4 principales subtipos de SGB son polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria aguda [AIDP], neuropatía axonal motora aguda [AMAN], neuropatía axonal sensitiva y motora aguda [AMSAN] y el síndrome de Miller Fisher. Además, hay varias variantes poco comunes como encefalitis del tronco cerebral de Bickerstaff, polineuritis craneal y variante faríngea-cervical-braquial, y variantes muy raras, como neuropatía aguda sensorial, pandisautonomía aguda y la oftalmoparesia (22).

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda [AIDP]: la AIDP es el prototipo de SGB y es la forma más común en América del Norte, Europa y

la mayor parte del mundo desarrollado, donde representa alrededor del 75 al 90% de los casos (3,22). Además, se informa que está asociado a una infección del tracto respiratorio superior previa, la disfunción autónoma es más común en este subtipo y la velocidad de recuperación es relativamente uniforme (20,23).

Neuropatía axonal motora aguda [AMAN]: Es una forma motora pura del SGB. Este trastorno se distingue de la AIDP por la afectación de nervios predominantemente motores y un patrón electrofisiológico que sugiere daño axonal. AMAN se presenta principalmente en el norte de China, los estudios indican que AMAN representa el 70% del SGB en esta región. También es frecuente en Japón, Asia, América Latina y el mundo en desarrollo, tiene una incidencia estacional y se asocia con una infección gastrointestinal previa por *Campylobacter jejuni* (3,22,24).

Se ha descrito que los niños con AMAN tienen una progresión más rápida y una mayor frecuencia de dependencia del ventilador con una afectación autonómica y de los nervios craneales menos frecuente que la AIDP. Además, tiene una velocidad de recuperación que varía entre rápida y lenta (3,23).

Neuropatía axonal motora y sensorial aguda [AMSAM]: Se asemeja a la variante axonal motora, pero tiene más síntomas sensoriales. El curso tiende a ser prolongado y severo. La patología consiste en lesiones predominantemente axonales de las fibras nerviosas motoras y sensoriales. Esta forma de SGB es poco común en los niños (3).

Síndrome de Miller Fisher [SMF]: Variante más común en el Asia oriental, la que se caracteriza por oftalmoplejía externa, ataxia, y debilidad muscular

con arreflexia. Las formas incompletas incluyen oftalmoplejía aguda sin ataxia y neuropatía atáxica aguda sin oftalmoplejía (3,14,20).

Encefalitis del tronco cerebral de Bickerstaff: Se caracteriza por encefalopatía e hiperreflexia, oftalmoplejía y ataxia; tal como en el síndrome de Miller Fisher. No sólo está clínicamente relacionado con síndrome de Miller Fisher, sino que también se asocia con anticuerpos anti-GQ1b y puede responder a la inmunoglobulina intravenosa [IGIV] y al recambio plasmático (3).

Polineuritis craneal: los pacientes con polineuritis craneal desarrollan afectación aguda de varios pares craneales bilaterales [p. Ej., Debilidad facial, disfagia y disfonía] con pérdida sensitiva periférica grave. Esta variante se asocia con una infección previa por citomegalovirus (3).

La afectación de pares craneales supone una necesidad potencial de asistencia respiratoria y debe alertar al personal sanitario para verificar los signos respiratorios. Los pacientes afectados presentan parálisis facial bilateral poco después de las disfunciones bulbares [pares craneales IX y X] con dificultades para caminar y debilidad de extremidades (25).

Debilidad faríngea-cervical-braquial: se caracteriza por debilidad aguda de los músculos orofaríngeos, el cuello y los músculos del hombro, con disfunción en la deglución. También puede haber debilidad facial. La fuerza y los reflejos suelen ser normales en las extremidades inferiores. Esta forma de SGB puede superponerse con síndrome de Miller Fisher. Se cree que representa una forma localizada de SGB axonal (3).

Pandisautonomía aguda: cuyos síntomas incluyen diarrea, vómitos, mareos, dolor abdominal, íleo, hipotensión ortostática, retención urinaria, anomalías

pupulares, frecuencia cardíaca invariable, disminución de la sudoración, salivación y lagrimeo. Los reflejos tendinosos profundos están ausentes o disminuidos y pueden estar presentes síntomas sensoriales (3,25).

I. DIAGNÓSTICO:

El diagnóstico inicial del síndrome de Guillain Barré se basa en una anamnesis adecuada, examen físico minucioso y la exclusión de otras causas potenciales relevantes. Debido a que ninguna investigación por sí sola puede confirmar o refutar el diagnóstico de SGB, particularmente al principio de su curso, se requieren pruebas adicionales para garantizar el más alto grado de certeza diagnóstica en forma de niveles elevados de proteínas en el LCR, junto con un recuento celular levemente aumentado y signos electrofisiológicos de neuropatía (3,26).

Los criterios de Brighton se crearon para evaluar críticamente el diagnóstico de SGB y su variante, síndrome de Miller Fisher, como un evento adverso después de la vacunación; sin embargo, se utilizan cada vez más como definiciones generales de casos. Estos criterios fueron evaluados inicialmente en adultos, pero estudios posteriores han validado su utilización en niños y adolescentes. Los tres niveles de certeza diagnóstica descritos en los criterios de Brighton tienen en cuenta diferentes tipos de pacientes [p. Ej., Niños que no cooperan] y diferentes recursos de diagnóstico en todo el mundo [**ANEXO 1**] (26–29).

Actualmente se recomienda usar los criterios de Brighton para realizar el diagnóstico de caso confirmado de Síndrome de Guillain Barré (29).

EXAMENES AUXILIARES: Además del análisis de LCR y electromiografía, también se puede realizar exámenes de anticuerpos y resonancia magnética para el diagnóstico de SGB.

- **Análisis de líquido cefalorraquídeo [LCR]:** en pacientes con SGB, la punción lumbar a menudo revela una proteína en el LCR elevada con un recuento normal de glóbulos blancos en el LCR. Este hallazgo, conocido como disociación albuminocitológica, está presente en el 50 al 66% de los pacientes con SGB en la primera semana después del inicio de los síntomas y en $\geq 75\%$ de los pacientes en la tercera semana. Una proteína del LCR normal se encuentra en un tercio a la mitad de los pacientes cuando se analiza antes de una semana después de la aparición de los síntomas. Como se señaló, el recuento de células en el LCR suele ser normal, es decir, < 5 células / mm³. Sin embargo, una minoría de pacientes con GBS tiene recuentos de células en LCR levemente elevados (3,26).
- **Electromiografía o electrodiagnóstico:** los estudios de electrodiagnóstico son las pruebas más sensibles y específicas para el diagnóstico de SGB. La realización de un estudio neurofisiológico detallado permite el diagnóstico de SGB pediátrico en hasta el 90% de los casos durante la primera semana de síntomas. Los cambios son prácticamente universales en la segunda semana de enfermedad, momento en el que casi siempre se puede hacer un diagnóstico definitivo. Los estudios de electrodiagnóstico son incómodos y pueden resultar técnicamente desafiantes en niños pequeños; por lo tanto, solo deben realizarlos personas con la experiencia pediátrica adecuada (3).

Son pruebas esenciales para la clasificación del SGB en AIDP o AMAN:

- AIDP [características de desmielinización]: disminución de la velocidad de conducción nerviosa motora, latencias distales motoras prolongadas, incremento de la latencia de la onda F, bloqueo de conducción y dispersión temporal.
- AMAN [no características de desmielinización]: se puede hallar una característica desmielinizante en un nervio, si la amplitud distal del potencial de acción muscular compuesto [PAMC] es menos del 10% del límite inferior de normalidad; amplitud distal del PAMC es menos del 80% del límite inferior de normalidad en al menos dos nervios. Bloqueo de conducción motora transitoria puede estar presente (29).
- **Anticuerpos:** las reacciones inmunes dirigidas contra los epítomos en la membrana de la superficie celular de Schwann o la mielina pueden causar la forma desmielinizante aguda del SGB, mientras que las reacciones inmunes contra los epítomos contenidos en la membrana axonal causan las formas axonales agudas. Los anticuerpos contra GQ1b, un componente gangliósido del nervio, están presentes en la gran mayoría de los pacientes con síndrome de Miller Fisher.

En la práctica clínica, las pruebas disponibles comercialmente para anticuerpos IgG séricos contra GQ1b son útiles para el diagnóstico del síndrome de Miller Fisher, ya que tienen una sensibilidad del 85 al 90%. Los anticuerpos contra GQ1b también pueden estar presentes en encefalitis del tronco cerebral de Bickerstaff y debilidad faríngea-

cervical-braquial. Actualmente, las pruebas de laboratorio para detectar anticuerpos contra glicolípidos distintos de GQ1b no se realizan de forma rutinaria debido a su utilidad clínica limitada (3).

- **Resonancia magnética:** RM espinal con la administración de gadolinio muestra con frecuencia la mejora de las raíces nerviosas y la médula espinal durante las primeras semanas después de la aparición de este síndrome en niños. El realce puede ser difuso o afectar predominantemente las raíces nerviosas ventrales [anterior] y, con menos frecuencia, las raíces dorsales [posteriores]. En algunos casos, el realce de la raíz nerviosa puede retrasarse y observarse solo en una resonancia magnética repetida. En algunos casos, también puede observarse realce de las raíces de los nervios craneales, lo que refleja una afectación nerviosa más difusa (3).

J. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Los trastornos del sistema nervioso central, el nervio periférico, la unión neuromuscular y el músculo pueden tener características que inicialmente se parecen al SGB. Dentro de los diagnósticos diferenciales del SGB se encuentran los siguientes [ANEXO 2].

K. EVALUACIÓN INICIAL Y SEGUIMIENTO:

Durante la fase inicial del SGB, todos los pacientes requieren una estrecha monitorización de la función motora, autónoma [es decir, presión arterial, frecuencia cardíaca y función del esfínter] y respiratoria. Las pruebas seriadas de la función pulmonar deben realizarse de forma rutinaria. En la mayoría de los casos, la monitorización de la función pulmonar [es decir, la capacidad vital y la presión inspiratoria máxima] y cardíaca deben realizarse cada cuatro

horas junto a la cama. Todos los niños, particularmente aquellos que son demasiado pequeños para cooperar con las pruebas pulmonares, deben ser monitoreados de cerca y observados para detectar fatiga y otros signos clínicos de insuficiencia muscular respiratoria inminente.

Los pacientes deben intubarse de forma electiva si la evaluación clínica o las pruebas de función pulmonar sugieren una insuficiencia respiratoria aguda. La vigilancia es esencial ya que el deterioro respiratorio puede ocurrir rápidamente (4).

Necesidad de cuidados intensivos: los niños con cualquiera de los siguientes problemas deben ser ingresados con urgencia en una unidad de cuidados intensivos pediátricos:

- Cuadriparesia flácida
- Debilidad rápidamente progresiva
- Capacidad vital reducida [≤ 20 mL/kg]
- Parálisis bulbar: dificultad para deglutir y hablar
- Inestabilidad autonómica significativa (4,28).

Necesidad de ventilación asistida: aproximadamente del 10 al 20% de los niños con SGB requieren ventilación mecánica por insuficiencia respiratoria.

Los niños con una capacidad vital de aproximadamente la mitad del valor normal para la edad o ≤ 20 ml/kg de peso corporal, debilidad que aumenta rápidamente, disfunción bulbar, debilidad facial bilateral, disautonomía y la variante axonal del SGB, generalmente requerirán soporte ventilatorio.

Los siguientes parámetros advierten de un paro respiratorio inminente y son una indicación de intubación urgente:

- Capacidad vital ≤ 20 mL/kg

- Presión inspiratoria máxima menos negativa que -30 cmH₂O [es decir, entre -30 y 0 cmH₂O]
- Presión espiratoria máxima ≤ 40 cmH₂O
- Volumen corriente < 5 ml/kg (4).

Las pruebas de función pulmonar son difíciles en los niños que no pueden cooperar, por lo general, los menores de seis años. Estos pacientes deben ser monitoreados de cerca y observados por fatiga y otros signos clínicos de insuficiencia muscular respiratoria. Estos signos incluyen lo siguiente:

- Un aumento sostenido de la pCO_{2a} ≥ 50 mmHg [normalmente de 35 a 40 mmHg]
- Una frecuencia respiratoria creciente
- Aumento del requerimiento de oxígeno y aumento de la diferencia de oxígeno alveolar a arterial [normalmente de 5 a 10 mmHg]
- Un mayor uso de los músculos accesorios [p. Ej., Uso del esternocleidomastoideo, ensanchamiento de las alas nasales, retracciones intercostales] y movimientos del diafragma disminuidos o paradójicos.
- Sudoración en la cabeza y el cuello, presión de pulso amplia y pulsos saltantes; estos presagian insuficiencia respiratoria con retención de dióxido de carbono (4).

Los niños tienen menos reserva metabólica y muscular que los adultos. Pueden deteriorarse con bastante rapidez y de repente volverse apneicos o desarrollar hipoventilación alveolar. Por lo general, es aconsejable que un especialista en cuidados intensivos pediátrico participe en las primeras etapas del curso

clínico. Puede ser necesaria una traqueotomía si se requiere ventilación prolongada (4).

Otras medidas de apoyo: las necesidades nutricionales deben abordarse al principio del curso de la enfermedad. A menudo es necesaria la alimentación por sonda orogástrica, gastrostomía o nutrición parenteral.

La posición del paciente debe cambiarse con frecuencia para mayor comodidad y evitar escaras en la piel. Las botas de pierna de presión intermitente se utilizan en el entorno de cuidados intensivos para prevenir la trombosis venosa profunda.

La fisioterapia, la terapia ocupacional y los servicios sociales deben participar desde el principio. La fisioterapia respiratoria es de suma importancia en el curso de la enfermedad ya que disminuirá el riesgo de neumonía intrahospitalaria (4).

L. TRATAMIENTO:

Para instaurar el tratamiento específico de esta enfermedad, se evalúa la escala de severidad de Hughes [ANEXO 3]. Esta escala es utilizada en adultos, sin embargo, también está validada en niños y adolescentes. En la población adulta, el punto de corte en la escala de severidad de Hughes para guiar el tratamiento es 2, mientras que en la población pediátrica es 3. Por lo tanto, en aquellos pacientes con severidad de Hughes ≤ 3 , se recomienda tratamiento de soporte junto con una estrecha monitorización y en pacientes con una severidad de Hughes >3 se recomienda la instauración de tratamiento específico a través de IGIV o plasmaféresis (29–31).

Inmunoglobulina intravenosa [IGIV]: los informes sobre el uso de IGIV en niños con SGB son limitados y no existen grandes ensayos controlados

aleatorios. No obstante, los datos de los pequeños ensayos aleatorios abiertos disponibles en niños sugieren que la IGIV acorta el tiempo de recuperación en comparación con la atención de apoyo sola y acelera la recuperación de los niños.

El mecanismo de mejora con IGIV es incierto, pero se cree que implica la supresión de procesos inflamatorios e inmunomediados.

La dosis total de IGIV para el tratamiento del SGB en niños es de 2 g/kg, administrada como 1 g/kg durante dos días o 400 mg/kg durante cinco días. Esta dosis es empírica y se basa en el tratamiento de pacientes con trastornos de inmunodeficiencia. El esquema de dosificación también es empírico, ya que se conoce poco sobre la farmacocinética de la inmunoglobulina G sérica. La mayoría de los centros administran un total de 400 mg / kg de IGIV durante cinco días.

Por lo general, a los pacientes se les administra un solo curso de tratamiento con IGIV. En la práctica, muchos centros pediátricos considerarían un ciclo adicional de IGIV o plasmaféresis en casos graves en los que no se observa recuperación en las dos semanas posteriores a la presentación (4).

Las reacciones adversas del tratamiento con IGIV más frecuentes son escalofríos, náuseas, cefalea, mialgias, fatiga, fiebre, etc. Son raros los reportes de efectos adversos graves (31).

Las contraindicaciones para el tratamiento con inmunoglobulina son: pacientes que han tenido reacción anafiláctica o grave después de la administración previa de gammaglobulina, anticuerpos inmunoglobulina A o timerosal y pacientes con deficiencia de Ig A aislada (29).

Se prefiere la IGIV a la plasmaféresis en los niños debido a la relativa seguridad y facilidad de administración, aunque no se ha demostrado que tenga mejores resultados (4).

Plasmaféresis: Se recomienda plasmaféresis para aquellos pacientes con debilidad rápidamente progresiva, empeoramiento de la función respiratoria, incapacidad de caminar sin ayuda, requerimiento de ventilación mecánica, o que tienen significativa debilidad bulbar. Como resultado del costo, el riesgo y la incomodidad para el paciente, la plasmaféresis generalmente no se usa para pacientes ambulatorios con enfermedad leve o para pacientes cuyos síntomas se han estabilizado.

Se cree que el mecanismo es la eliminación de la circulación de anticuerpos dirigidos contra los nervios. Se ha demostrado un aumento de la fuerza muscular, una mejoría más temprana y una menor necesidad de ventilación mecánica.

La experiencia con el recambio plasmático en niños con SGB es limitada. En general, los resultados del tratamiento de recambio plasmático en pacientes pediátricos parecen ser similares a los de los adultos, con un curso más corto de la enfermedad y una menor incidencia de insuficiencia respiratoria. El intercambio de plasma generalmente se considera más efectivo si se inicia de manera aguda, pero aún puede ser beneficioso si se inicia dentro de las cuatro semanas posteriores a los síntomas iniciales (4).

El intercambio de plasma requiere equipo especial y personal capacitado y solo se puede realizar en centros con experiencia en el tratamiento de niños. Debido a consideraciones técnicas, este procedimiento es más desafiante en niños menores de dos años. El procedimiento generalmente consta de cuatro

a cinco intercambios de 200-250 ml/Kg de peso realizados en días alternos durante 7 – 14 días (26).

La frecuencia y los tipos de complicaciones de la aféresis terapéutica dependen del estado general del paciente, el número de intercambios plasmáticos, el líquido de reemplazo y el dispositivo de acceso venoso. Para todas las aféresis terapéuticas, los pacientes pueden tener riesgo de hipocalcemia inducida por citrato, alcalosis metabólica o complicaciones relacionadas con el catéter vascular. Los síntomas tempranos potenciales de la hipocalcemia incluyen parestesias o entumecimiento perioral y distal de las extremidades; las reacciones graves pueden incluir tetania, prolongación del intervalo QT, arritmias o hipotensión (4,29).

Los niños más pequeños a menudo requieren la colocación de un catéter venoso central. Las posibles complicaciones de los catéteres venosos centrales incluyen infección, dolor, daño nervioso, trombosis, perforación, hematomas disecantes, embolia gaseosa o fístulas arteriovenosas.

Hay pocos ensayos comparativos de recambio plasmático e IGIV en niños con SGB. Actualmente se recomienda la utilización de cualquiera de los dos tratamientos con similares resultados en el pronóstico de la enfermedad (4).

Corticosteroides: los corticosteroides no se recomiendan para niños y adolescentes durante la fase aguda del SGB, a pesar de ser una enfermedad inmunomediada. Cuando la progresión de la enfermedad persiste más allá de las cuatro semanas en niños u ocho semanas en adultos, o cuando las recaídas ocurren después de ocho semanas después del inicio, esto conduce a un diagnóstico de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica [PDIC], donde se ha demostrado que los corticosteroides son efectivos en el 70 al 80%

de los pacientes de todos los grupos de edad. Además, se podría considerar un ensayo con corticosteroides en dosis altas en los casos extremadamente raros de encefalitis de Bickerstaff o mielitis combinada con SGB, aunque no hay datos convincentes sobre el tratamiento de esta afección (26).

Definición de términos básicos

Síndrome de Guillain Barré: Neuritis autoinmune inflamatoria aguda causada por una respuesta inmune celular mediada por células T dirigida hacia la mielina periférica. La desmielinización ocurre en nervios periféricos y raíces nerviosas. El proceso suele estar precedido por una infección viral o bacteriana, cirugía, inmunización, linfoma o exposición a toxinas. Las manifestaciones clínicas comunes incluyen debilidad progresiva, pérdida de sensibilidad y pérdida de reflejos tendinosos profundos. Puede ocurrir debilidad de los músculos respiratorios y disfunción autónoma (32).

Edad: Tiempo vivido por una persona o, en general, cualquier ser vivo (33).

Sexo: la totalidad de características de estructura reproductiva, funciones, fenotipo y genotipo, diferenciando al organismo masculino del femenino (34).

Procedencia: Cosa, lugar o persona de que procede alguien o algo.

Infección: Una infección se define como el proceso en el que un microorganismo patógeno invade a otro llamado hospedador y se multiplica pudiendo provocar daño (35).

Debilidad muscular: queja vaga de debilidad, fatiga o agotamiento atribuible a la debilidad de varios músculos. La debilidad puede caracterizarse como subaguda o crónica, a menudo progresiva, y es una manifestación de muchas enfermedades musculares y neuromusculares (36).

Dolor: El dolor es una experiencia sensorial y emocional desagradable asociada a una lesión real o potencial o descrita en los términos de dicha lesión (37).

Parestesias: Sensación o conjunto de sensaciones anormales de cosquilleo, calor o frío que experimentan en la piel ciertos enfermos del sistema nervioso o circulatorio (38).

Reflejos osteotendinosos: El reflejo osteotendinoso es aquel que se presenta cuando el organismo responde ante un estímulo mecánico. Generalmente, este reflejo se produce sobre los tendones y, en algunos casos, sobre el hueso (39).

Nervios craneales: Doce pares de nervios que se originan en el tallo cerebral y que contienen los aferentes generales, viscerales, y especiales, y los eferentes somáticos y autonómicos (40).

Síntomas autonómicos: trastornos del sistema nervioso autónomo que ocurren como una afección primaria. las manifestaciones pueden involucrar a una parte o a todo el cuerpo, pero comúnmente afectan la presión sanguínea y la frecuencia cardíaca (41).

3. Hipótesis

3.1. Formulación de la hipótesis

No requiere por ser un estudio descriptivo.

3.2. Definición Operacional de variables

Variables de interés: Características epidemiológicas y clínicas.

- Edad
- Sexo
- Procedencia
- Antecedente de infección
- Debilidad muscular

- Característica de la debilidad muscular
- Presentación de la debilidad muscular
- Dolor muscular
- Parestesias
- Reflejos osteotendinosos
- Afectación de nervios craneales
- Síntomas autonómicos

Características epidemiológicas y clínicas del Síndrome de Guillain Barré en niños atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, 2016 – 2020

| VARIABLES | TIPO | DEFINICIÓN CONCEPTUAL | DEFINICIÓN OPERACIONAL | INDICADOR | VALORES DE MEDICIÓN | INSTRUMENTO |
|---------------------------------|---------------------------------|---|--|--|--|---|
| CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS | Variable cualitativa categórica | Son rasgos, cualidades, propiedades de la persona, que, por tener alguna relación con una enfermedad, tienen interés epidemiológico ya que individuos con ciertas características pueden tener mayor o menor probabilidad de padecer una enfermedad. (42) | Características inherentes de historias clínicas | Edad | [1] <2 años [Lactante] [2] 2 – 5 años [Preescolar] [3] 6 – 12 años [Escolar] | Ficha de recolección de datos [ANEXO 4] |
| | | | | Sexo | [1] Femenino [2] Masculino | |
| | | | | Procedencia | [1] Urbano [2] Rural | |
| | | | | Antecedente de infección | [1] Infección respiratoria [2] Infección gastrointestinal [3] No especifica | |
| | | Son las manifestaciones clínicas o cuadros clínicos que guardan relación | | Debilidad muscular | [1] Si [2] No | |
| | | | | Características de la debilidad muscular | [1] Simétrica [2] Asimétrica [3] No aplica | |

| | | | | | | |
|--------------------------|---------------------------------|--|--|---------------------------------------|---|---|
| CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS | Variable cualitativa categórica | entre los signos y síntomas que se presentan en una determinada enfermedad. (43) | Características inherentes de historias clínicas | Presentación de la debilidad muscular | [1] Ascendente [2] Descendente [3] No aplica | Ficha de recolección de datos [ANEXO 4] |
| | | | | Dolor muscular | [1] Si [2] No | |
| | | | | Parestesias | [1] Si [2] No | |
| | | | | Reflejos osteotendinosos | [1] Normal (++) [2] Hiporreflexia (+) [3] Arreflexia (0) | |
| | | | | Afectación de nervios craneales | [1] Si [2] No | |
| | | | | Síntomas autonómicos | [1] Arritmias cardíacas [2] Hipotensión ortostática [3] Íleo paralítico [4] Disfunción de la vejiga [5] Diaforesis [6] Ninguno | |

CAPITULO III: MATERIAL Y MÉTODOS

1. Tipo de estudio:

- **Según la intervención del investigador:** Es observacional.
- **Según el número de ocasiones que se mide la variable:** Es transversal.
- **Según la planificación de la toma de datos:** Es retrospectivo.
- **Según el número de variables de interés:** Es descriptivo.

2. Población y muestra:

Población:

Se consideró como población en estudio a todos los niños < 13 años con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca del 1 de enero del 2016 al 29 de febrero del 2020.

Muestra:

Se consideró como muestra a la población en estudio, que cumplieron con los criterios de inclusión [población muestral].

3. Criterios de selección:

Criterios de inclusión:

- Historias clínicas de niños < 13 años diagnosticados con Síndrome de Guillain Barré a través de los criterios de Brighton [los cuales han sido validados en múltiples estudios a nivel mundial y en nuestro medio podrían ser tomados como referencia en <18 años, según la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del paciente con Síndrome de Guillain Barré del Instituto Nacional de Ciencias

Neurológicas](29), atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca del 1 de enero del 2016 al 29 de febrero del 2020.

- Pacientes que cuenten con historias clínicas completas.

Criterios de exclusión:

- Historias clínicas de niños <13 años que no cumplieran con los criterios de Brighton para el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca del 1 de enero del 2016 al 29 de febrero del 2020.
- Historias clínicas incompletas o extraviadas.

4. Técnicas para el procesamiento y análisis de la información

Técnicas de recolección de datos:

La recolección de datos para el presente estudio se realizó en base a la ficha diseñada por el investigador [ANEXO 4], previo permiso de acceso a la información de historias clínicas, por parte de las autoridades encargadas del área de Investigación y Docencia y del servicio de Pediatría del Hospital Regional Docente de Cajamarca.

Análisis estadísticos de datos:

Los datos recolectados fueron procesados y analizados a través del programa Microsoft Office Excel.

Ingresados los datos, se analizaron las variables a través de estadística descriptiva utilizando frecuencias y porcentajes.

Los resultados obtenidos fueron representados en tablas y gráficos.

5. Aspectos Éticos:

Se respetó en todo momento el principio de confidencialidad; por ende, no se develó la información contenida en las historias clínicas de los pacientes que se tomaron en cuenta para el desarrollo del presente proyecto de investigación. Asimismo, se mantuvo en el anonimato a las personas cuya información fue utilizada en la investigación; por tanto, no se hizo uso de los nombres y apellidos de los pacientes, para registrarlos se utilizó el número de historia clínica. Teniendo en cuenta lo anteriormente detallado, se pidió el debido permiso a las autoridades del Comité de Investigación de la Universidad Nacional de Cajamarca para la aprobación del presente estudio y del Hospital Regional Docente de Cajamarca para el acceso a las historias clínicas.

CAPÍTULO IV: RESULTADOS Y DISCUSIÓN

1. Resultados:

Se obtuvo la información de 48 historias clínicas, de las cuáles se excluyeron 18, tomando en cuenta los criterios de exclusión. Finalmente se consideró 30 historias clínicas de pacientes pediátricos, que cumplían con los criterios de inclusión establecidos en el presente trabajo de investigación, obteniendo los siguientes resultados:

Tabla 1. Distribución de pacientes con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca durante los años 2016-2020.

| PACIENTES AÑO | ADULTOS | | NIÑOS (<13) | |
|----------------------|------------|------------|-------------|------------|
| | Frecuencia | Porcentaje | Frecuencia | Porcentaje |
| 2016 | 12 | 7% | 0 | 0% |
| 2017 | 15 | 9% | 6 | 4% |
| 2018 | 24 | 14% | 3 | 2% |
| 2019 | 73 | 43% | 16 | 9% |
| 2020 (Enero-Febrero) | 16 | 9% | 5 | 3% |
| TOTAL | 140 | 82% | 30 | 18% |

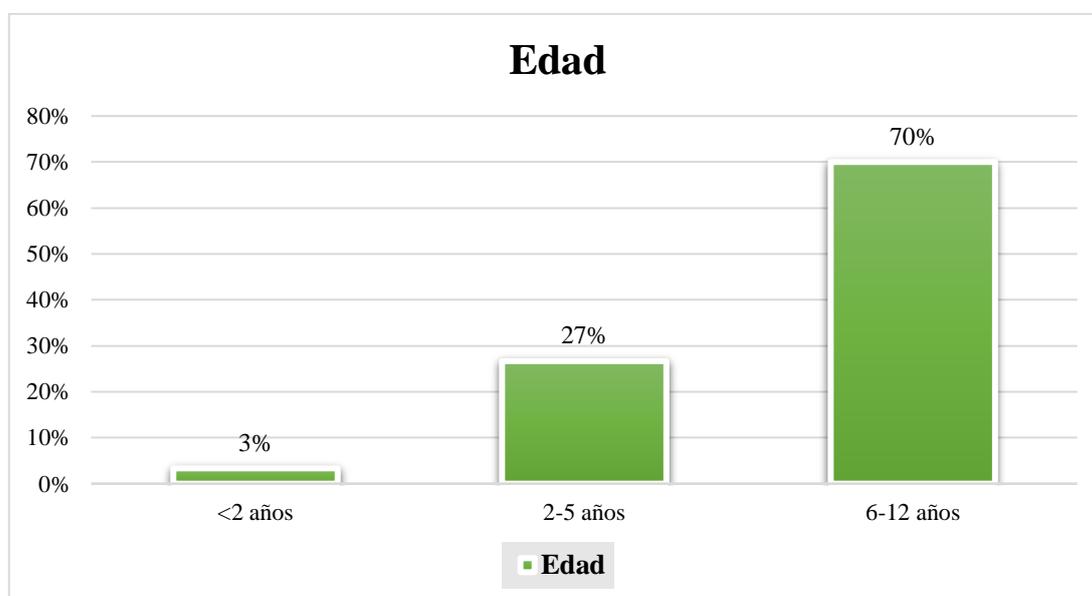
Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Tabla 2. Características epidemiológicas en pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca.

| Variable | Valor de medición | Resultados |
|---------------------------------|-------------------|------------|
| Edad | <2 años | 1 |
| | 2-5 años | 8 |
| | 6-12 años | 21 |
| | Total | 30 |
| Sexo | Femenino | 15 |
| | Masculino | 15 |
| | Total | 30 |
| Procedencia | Urbano | 13 |
| | Rural | 17 |
| | Total | 30 |
| Antecedente de infección | Respiratoria | 12 |
| | Gastrointestinal | 11 |
| | No especifica | 7 |
| | Total | 30 |

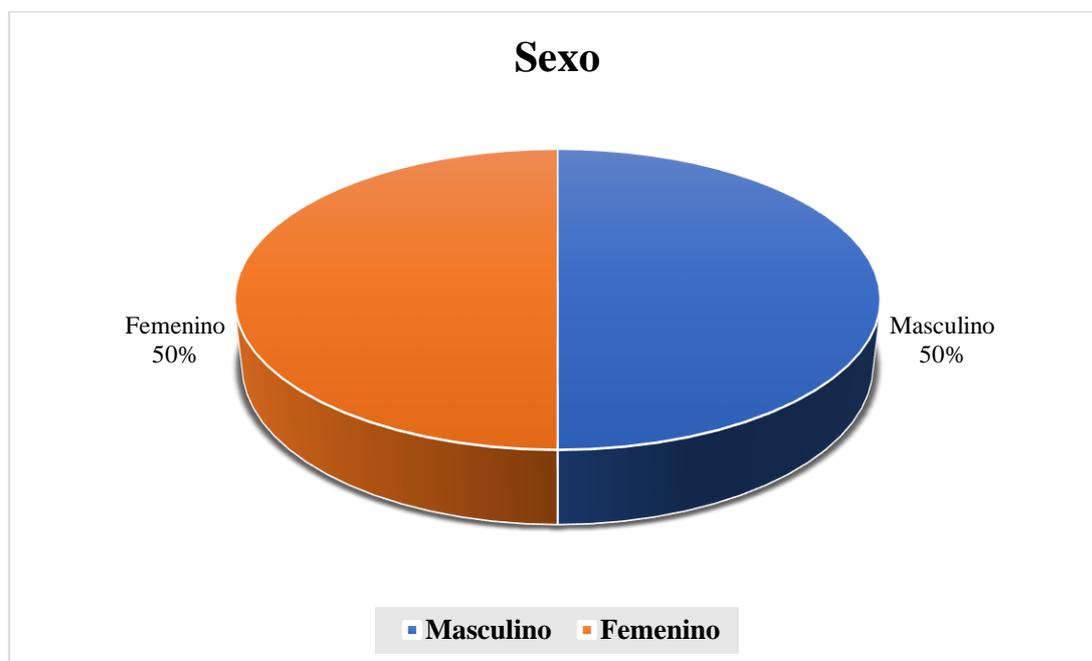
Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 1. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional de Cajamarca, según edad.



Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 2. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional de Cajamarca, según sexo.



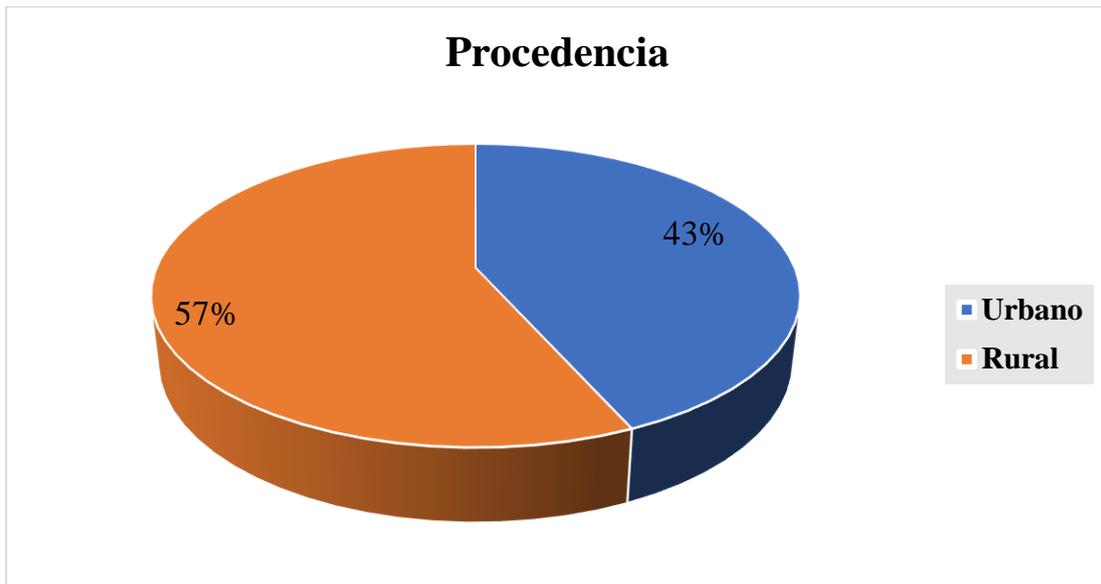
Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Tabla 3. Distribución de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional de Cajamarca, según sexo y edad.

| SEXO | Masculino | | Femenino | |
|-------------------|------------|------------|------------|------------|
| | Frecuencia | Porcentaje | Frecuencia | Porcentaje |
| <2 años | 1 | 7% | 0 | 0% |
| 2-5 años | 4 | 27% | 4 | 27% |
| 6-12 años | 10 | 66% | 11 | 73% |
| TOTAL | 15 | 100% | 15 | 100% |

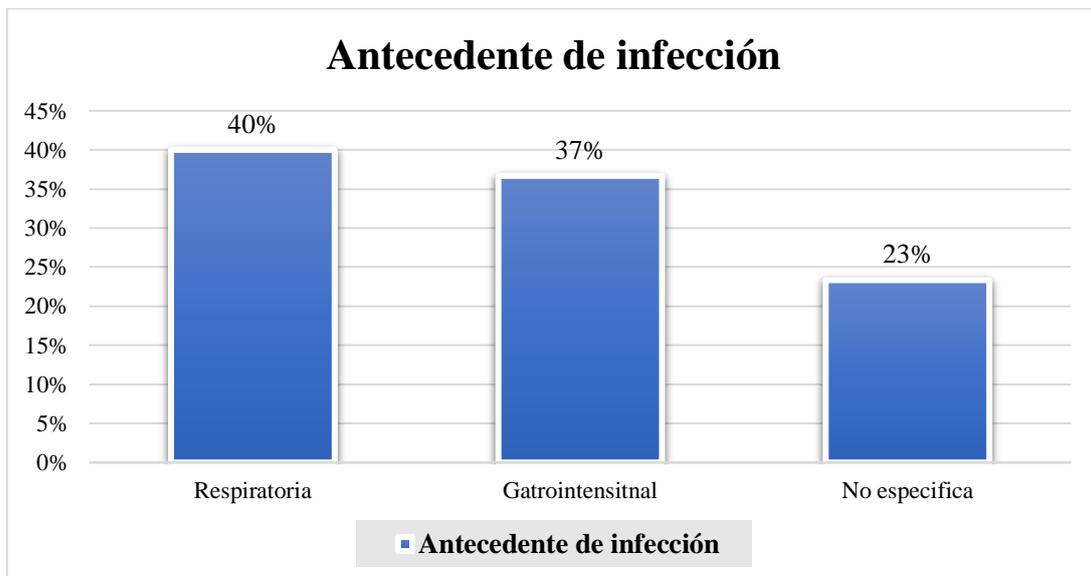
Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 3. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional de Cajamarca, según procedencia.



Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 4. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según antecedente de infección.



Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Tabla 4. Características clínicas en pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca.

| Variable | Valor de medición | Resultados |
|--|--------------------------|-------------------|
| Debilidad muscular | Sí | 29 |
| | No | 1 |
| | Total | 30 |
| Característica de la debilidad muscular | Simétrica | 24 |
| | Asimétrica | 5 |
| | No aplica | 1 |
| | Total | 30 |
| Presentación de la debilidad muscular | Ascendente | 23 |
| | Descendente | 6 |
| | No aplica | 1 |
| | Total | 30 |
| Dolor muscular | Sí | 18 |
| | No | 12 |
| | Total | 30 |
| Parestesias | Sí | 10 |
| | No | 20 |
| | Total | 30 |
| Reflejos osteotendinosos | Normal | 4 |
| | Hiporreflexia | 9 |
| | Arreflexia | 17 |
| | Total | 30 |
| Afectación de nervios craneales | Sí | 2 |
| | No | 28 |
| | Total | 30 |
| Síntomas Autonómicos | Arritmias cardiacas | 0 |
| | Hipotensión ortostática | 0 |
| | Íleo paralítico | 0 |
| | Disfunción de vejiga | 0 |
| | Diaforesis | 0 |
| | Ninguno | 30 |
| | Total | 30 |

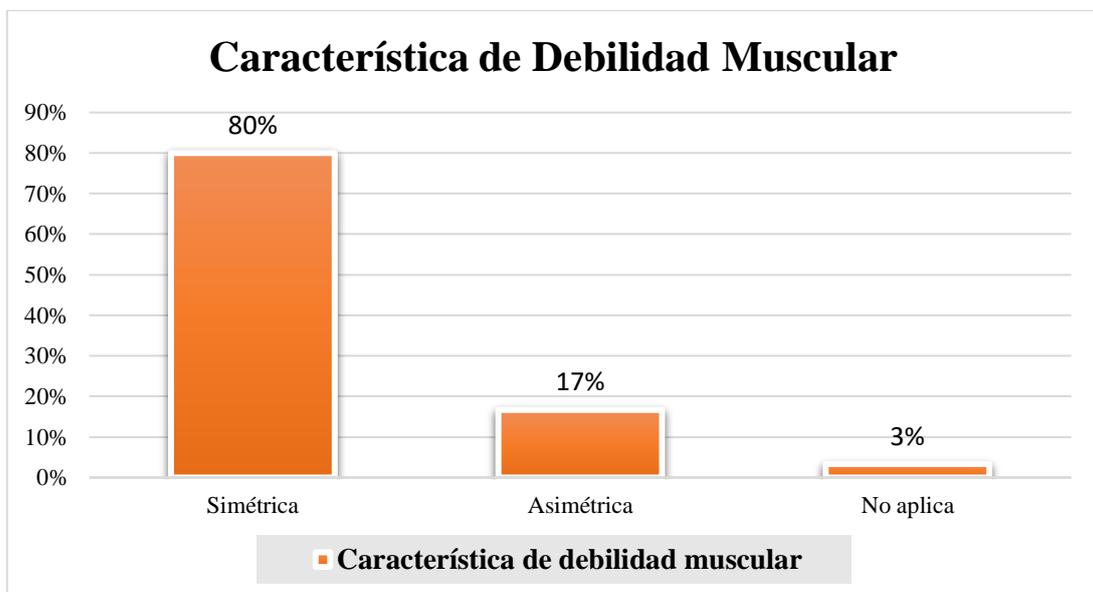
Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 5. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según debilidad muscular.



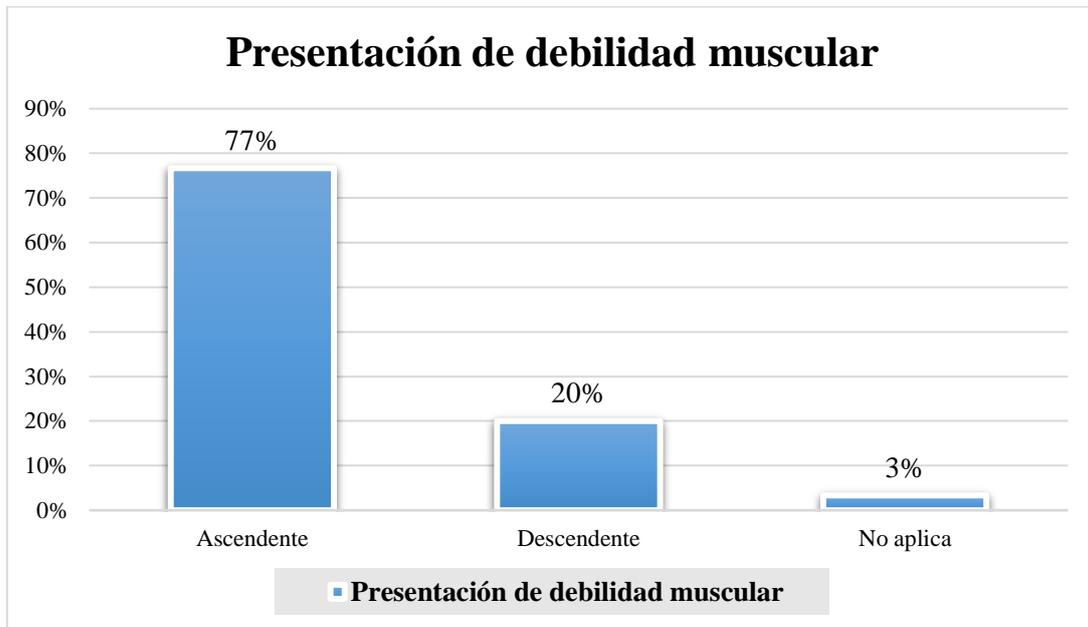
Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 6. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según característica de la debilidad muscular.



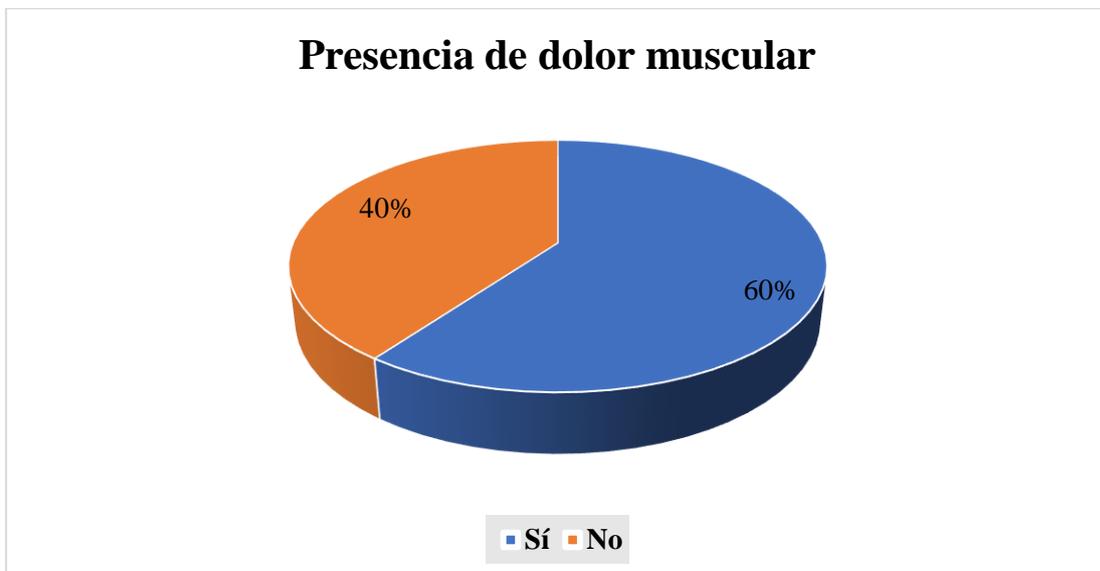
Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 7. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según presentación de la debilidad muscular.



Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 8. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según dolor muscular.



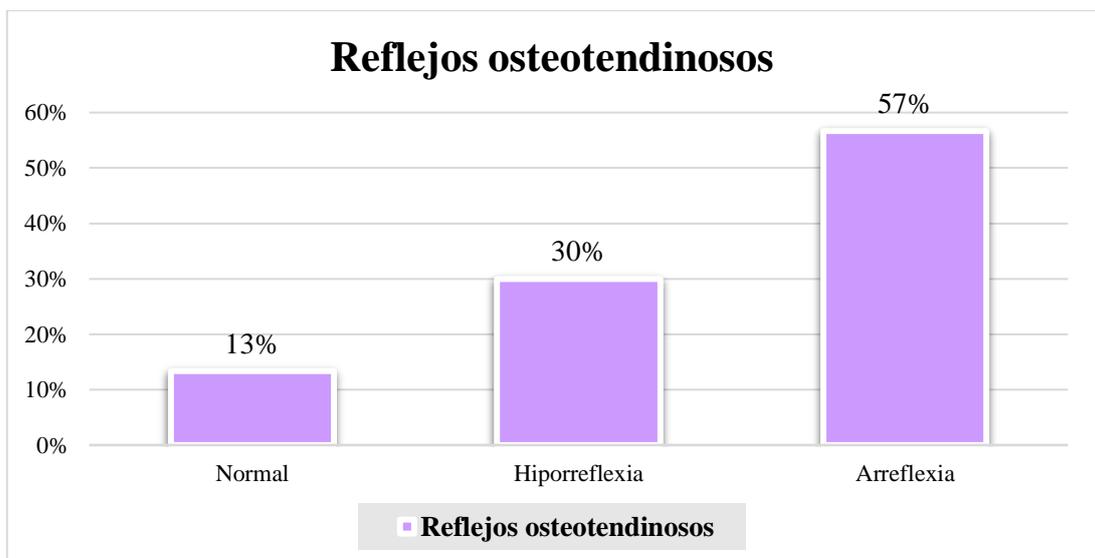
Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 9. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según parestesias.



Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 10. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según reflejos osteotendinosos.



Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Gráfico 11. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según afectación de nervios craneales.



Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

Tabla 5. Porcentaje de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, según presencia de síntomas autonómicos.

| SÍNTOMAS AUTONÓMICOS | PORCENTAJE |
|----------------------|------------|
| Presencia | 0% |
| Ausencia | 100% |

Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré del Hospital Regional Docente de Cajamarca 2016-2020.

2. **Discusión:**

En el presente estudio se analizaron 30 historias clínicas de pacientes pediátricos del Hospital Regional Docente de Cajamarca durante el período 2016 – 2020, con la finalidad de describir las características epidemiológicas y clínicas del síndrome de Guillain Barré. Se evidenció que el 18% de los pacientes con síndrome de Guillain Barré corresponde a niños menores de 13 años, cifra que se correlaciona con datos emitidos por el Ministerio de Salud, en donde se reportó que los casos en la población pediátrica representaban un 14.5%, de esta manera se puede afirmar que pese a que el síndrome de Guillain Barré es considerada la causa más común de parálisis flácida aguda en niños sanos, su incidencia es baja, incluso en nuestra región. (3,5)

Los casos de síndrome de Guillain Barré en relación al período de estudio se distribuyó de la siguiente manera, en el año 2016 no se registró ningún caso de síndrome de Guillain Barré, lo que corrobora aún más la baja incidencia de la enfermedad en la población pediátrica; en el año 2017 se registró 6 casos [4%]; en el 2018, 3 casos [2%]; en el 2019, 16 casos [9%] y en enero - febrero del 2020, 5 casos [3%]. Analizando estos datos se puede evidenciar que en el 2019 se registró la mayoría de casos confirmados de síndrome de Guillain Barré en niños < de 13 años. Durante este año se reportó un brote de la enfermedad a nivel nacional, esto explica el aumento de casos en la región durante este período de tiempo (5). No se tomaron en cuenta los demás meses del año 2020, ya que a partir de marzo de ese año se empezó a reportar casos de COVID-19.

Según la edad de presentación de síndrome de Guillain Barré se obtuvieron los siguientes resultados: se registró a 1 paciente [3%] < de 2 años, 8 pacientes [27%] de 2-5 años y 21 pacientes [70%] de 6-12 años, con estos datos se puede

corroborar la información vertida por Cibils L, Cerisola A, Capote G, Ferreira C, Rodríguez N, Medici C, et al (9), quienes mencionan que la mediana de edad de pacientes pediátricos con SGB es 6 años, al igual que en el presente estudio, donde se puede observar que la mayor cantidad de pacientes con SGB se presenta en niños de 6 a 12 años [escolares]; sin embargo en el estudio realizado por Alonso-Montejo MM, Pradillo MC, Moreno-Medinilla EE, Navas-Sánchez P, Martínez-Antón JL (8), se discrepa con esta información, ya que registran una mayor cantidad de casos en niños de 3 a 4 años, esto explicado tal vez por condiciones sociodemográficas. Además, se coincide con información de la bibliografía, que dice que el SGB es muy raro en pacientes < de 2 años (3).

La distribución de pacientes con síndrome de Guillain Barré, según sexo, no demostró predominancia ya que se encontró una relación varón/mujer de 1 a 1, representado por 15 pacientes para el sexo femenino y de 15 pacientes para el masculino. En varios estudios realizados como el de Ramírez-Zamora M, Burgos-Ganza CR, Alas-Valle DA, Vergara-Galán PE, Ortez-González CI (10), se registró una relación varón/mujer de 1,5 a 1, muy similar a lo indicado por la bibliografía (3), que manifiesta que la enfermedad es más predominante en el sexo masculino, sin embargo, en el presente estudio se ha discrepado con esta información. En el estudio realizado en nuestro medio por Benavides Fernández LM (11), se evidenció un ligero predominio en el sexo femenino [56.25%], esto debido probablemente al período en el que se realizó el trabajo de investigación.

Los estudios realizados por Akbar A y Shakurnia A y Benavides Fernández LM (7,11), muestran que existe una prevalencia de síndrome de Guillain Barré en pacientes pediátricos procedentes del área rural en comparación con aquellos provenientes del área urbana; los mismos que son corroborados por este estudio,

ya que se evidenció que 13 pacientes [43%] procedían del área rural y 17 pacientes [57%] del área urbana, esta prevalencia en el área rural se debería a las dificultades de acceso a la salud, la falta de información y educación en estos sectores, que aún son considerados marginados en la región Cajamarca.

En cuanto al antecedente de infección en la población pediátrica con síndrome de Guillain Barré, se pudo evidenciar que en 23 pacientes [77%] se registró una infección previa desencadenante de la enfermedad, de los cuales, 12 pacientes [40%] presentaron una infección respiratoria y 11 pacientes [37%], una infección gastrointestinal, además en 7 pacientes [23%] no se registró ningún evento desencadenante. Estos datos son corroborados ampliamente en varios estudios de investigación, así como en datos bibliográficos, los cuales mencionan que, aproximadamente dos tercios de los casos van antecedidos por una infección, esta característica particular ha sido objeto de diversos estudios que posteriormente han servido para entender la fisiopatología del síndrome de Guillain Barré (3,16). En el estudio realizado por Cibils L, Cerisola A, Capote G, Ferreira C, Rodríguez N, Medici C, et al (9), se obtuvo como resultado que al igual que en el presente estudio la infección respiratoria es la más prevalente, sin embargo, en otros estudios como el de Alonso-Montejo MM, Pradillo MC, Moreno-Medinilla EE, Navas-Sánchez P, Martínez-Antón JL (8) prevaleció la infección gastrointestinal, esta discordancia en los resultados debería ser estudiada con posterioridad.

El síndrome de Guillain Barré es una enfermedad con diversas manifestaciones clínicas, en las que predominan los síntomas neurológicos. En la mayoría de casos el síntoma característico es la debilidad muscular, que varía desde casos leves como dificultad para caminar hasta casos severos, con parálisis de músculos respiratorios (3,19). En este estudio de investigación, la manifestación clínica más

prevalente en los pacientes pediátricos con síndrome de Guillain Barré fue la debilidad muscular, la que se presentó en 29 pacientes [97%] y solo en 1 paciente [3%] no se presentó dicha manifestación, esta debilidad muscular fue ascendente en 24 pacientes [80%] y descendente en 5 pacientes [20%], resultados muy similares a los observados en diversos estudios como el que realizó Ramírez-Zamora M, Burgos-Ganza CR, Alas-Valle DA, Vergara-Galán PE, Ortez-González CI (10), en donde la debilidad muscular ascendente constituyó un 95.4% de los casos y en nuestro medio, Benavides Fernández LM (11), con una prevalencia del 100% de debilidad muscular, que fue ascendente en el 62.5% de los casos. Tomando en cuenta estos datos, se reafirma la importancia de identificar oportunamente este síntoma, al constituir una manifestación cardinal en el desarrollo del síndrome de Guillain Barré.

Según el estudio realizado por Levison LS, Thomsen RW, Markvardsen LK, Christensen DH, Sindrup SH, Andersen H (6), el dolor muscular se registró en el 70% de los casos, principalmente confinada a las extremidades inferiores, siendo esta manifestación una de las más comunes en el contexto agudo de la enfermedad, datos que se correlacionan con los 18 pacientes [60%] que presentaron dolor muscular a predominio distal.

Las parestesias como una manifestación de alteración de la sensibilidad en pacientes con síndrome de Guillain Barré se evidenció en 10 pacientes [33%], datos que se correlacionan con el estudio presentado por Alonso-Montejo MM, Pradillo MC, Moreno-Medinilla EE, Navas-Sánchez P, Martínez-Antón JL (8) en donde las parestesias se identificaron en el 38% de los casos.

Se ha registrado en información bibliográfica que las parestesias, dolor muscular e irritabilidad, son los síntomas predominantes al inicio de la presentación de

síndrome de Guillain Barré en la población pediátrica (3,19) y luego de analizar los datos, se puede observar que en un porcentaje considerable de pacientes se presentan estos síntomas, por lo que se debe poner énfasis e indagar prontamente en estas manifestaciones clínicas al ingreso de los pacientes al hospital para así favorecer un diagnóstico oportuno de la enfermedad.

Los reflejos osteotendinosos se encuentran alterados en el síndrome de Guillain Barré en forma de hiporreflexia o arreflexia (3). Se registró hiporreflexia en 9 pacientes [30%] y arreflexia en 17 pacientes [57%], resultados similares a los registrado en varias series de datos e información bibliográfica que describen esta manifestación clínica como una de las más frecuentes en el síndrome de Guillain Barré (3,8,11); sin embargo, cabe recalcar que los datos encontrados para arreflexia no son relevantes en comparación a otros trabajos de investigación, donde la prevalencia sobrepasa en algunos casos el 90% (8).

Se evidenció que la afectación de nervios craneales se presentó en 2 pacientes [7%], un paciente presentó alteración en el III, IV y VI nervio craneal y el otro en el IX y X par craneal, se ha registrado alteración de nervios craneales en algunas variantes del síndrome de Guillain Barré, siendo ésta una manifestación infrecuente, lo que ha sido confirmado en el presente estudio.

Los síntomas de disfunción autonómica tienen una prevalencia de 66.7 y 77% y es una complicación que se puede presentar de forma aguda en la población pediátrica, sin embargo, en muchos casos pasan desapercibidos (20,21), esta puede ser la razón por la que en este trabajo de investigación no se ha registrado ningún paciente con síntomas autonómicos.

CAPÍTULO V: CONCLUSIONES

- Se identificaron 30 pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré atendidos por el servicio de pediatría en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, de enero del 2016 a febrero del 2020.
- El 18% de los casos de síndrome de Guillain Barré corresponden a niños < de 13 años y se registró la mayor prevalencia en el 2019, año en el que se reportó un brote epidemiológico a nivel nacional.
- La mayoría de pacientes se encontró en el rango de edad de 6 a 12 años.
- No predominó ningún sexo, la relación varón/mujer fue de 1 a 1.
- El 57% de pacientes provenía del área rural.
- El antecedente de infección se registró en 23 pacientes [87%], predominando la infección respiratoria con un porcentaje de 40%, seguida de infección gastrointestinal con 37%.
- La debilidad muscular fue la manifestación predominante, la que se presentó en un 97% de los pacientes y fue principalmente simétrica [80%] y ascendente [77%].
- En el contexto agudo de la enfermedad se presentó dolor muscular en el 60% de los casos y como alteración de la sensibilidad, parestesias en el 33% de los pacientes.
- La hiporreflexia y arreflexia se presentaron en 9 [30%] y 17 [57%] pacientes respectivamente.
- Se registró solo 2 pacientes [7%] con afectación de nervios craneales.
- Ningún paciente presentó síntomas autonómicos.

CAPÍTULO VI: RECOMENDACIONES

- Se debería mejorar las condiciones de salubridad y el acceso al servicio de salud en el área rural, para de esta forma prevenir y evitar las infecciones desencadenantes del síndrome de Guillain Barré.
- Se recomienda realizar y ampliar estudios observacionales analíticos de esta enfermedad en la población pediátrica, no solo a nivel regional, sino nacional para poder contar con mayor información, que permita llegar a un consenso y sirvan de base para el diagnóstico y tratamiento oportunos.
- Se sugiere difundir información del síndrome de Guillain Barré entre la población, como una medida preventiva, así como los criterios de Brighton y la escala de Hughes entre el personal de salud, para la evaluación y diagnóstico oportuno y eficaz del síndrome de Guillain Barré.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chung A, Deimling M. Guillain-Barré Syndrome. *Pediatr Rev.* 2018 Jan;39(1):53-4.
2. Vriesendorp FJ. Guillain-Barré syndrome in adults: Clinical features and diagnosis. UpToDate. [Internet]. 2018 [cited 2021 Feb 16]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/guillain-barre-syndrome-in-adults-clinicalfeatures-and-diagnosis>
3. Ryan MM. Guillain-Barré syndrome in children: Epidemiology, clinical features, and diagnosis. UpToDate. [Internet]. 2020 [cited 2021 Jan 25]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/guillain-barre-syndrome-in-children-epidemiology-clinical-features-and-diagnosis>
4. Ryan MM. Guillain-Barré syndrome in children: Treatment and prognosis. UpToDate. [Internet]. 2020 [cited 2021 Jan 25]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/guillain-barre-syndrome-in-children-treatment-and-prognosis>.
5. Ministerio de Salud - Perú. Alerta epidemiológica frente a incremento de casos de Síndrome de Guillain Barré. Calle Daniel Olaechea N° 199 - Lima; 2020.
6. Levison LS, Thomsen RW, Markvardsen LK, Christensen DH, Sindrup SH, Andersen H. Pediatric Guillain-Barré Syndrome in a 30-Year Nationwide Cohort. *Pediatr Neurol.* 2020 Jun;107:57-63.
7. Akbar A, Shakurnia A. The Epidemiology of Guillain-Barré Syndrome in Children under 15 Years Old in Southwest Iran. *Rev Biomed Hub.* 2017 Oct;2:1-8.
8. Alonso-Montejo MM, Pradillo MC, Moreno-Medinilla EE, Navas-Sánchez P, Martínez-Antón JL. Polineuropatías agudas en un hospital del sur de España: diez años de experiencia. *Neurología.com. Rev Neurol.* 2017;64(11):502-8.
9. Cibils L, Cerisola A, Capote G, Ferreira C, Rodríguez N, Medici C, et al. Síndrome de Guillain-Barré: Experiencia de doce años. *Arch Pediatría Urug.* 2017 Sep;86(3):176-86.
10. Ramírez-Zamora M, Burgos-Ganza 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. *Neurología.com* [Internet]. [cited 2021 Jan 21]. Disponible en: <http://www.neurologia.com/articulo/2008560>.
11. Fernández B, LM. Características Clínicas y de Líquido Cefalorraquídeo del Síndrome de Guillain Barré en pacientes pediátricos del Hospital Regional Docente de Cajamarca en el año 2019 [Tesis]. Cajamarca-Perú. Universidad Nacional de Cajamarca. 2021.

12. Ballón-Manrique B, Campos-Ramos N. Características clínicas y paraclínicas del Síndrome de Guillain-Barré en el Hospital Regional Lambayeque. *Rev Neuro-Psiquiat*. 2017 Jan;80(1):22-6.
13. Izcoa AR, González AII, Lizardo JC, Bustillo GH, Tello DC. Síndrome de Guillain Barré en Paciente Pediátrico: Diagnóstico y Rehabilitación. Reporte de Caso. *Rev Med Hondur*. 2016;84:5.
14. 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 Jun;35(7):448-55.
15. Munayco CV, Soto Cabezas MG, Reyes MF, Arica Gutiérrez JA, Napanga Saldaña O. Epidemiología del síndrome de Guillain-Barré en el Perú. *Rev Peru Med Exp Salud Publica*. 2019 Jan;36(1):10-6.
16. Vriesendorp FJ. Guillain-Barré syndrome: Pathogenesis. UpToDate [Internet]. 2020 [cited 2021 Jan 25]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/guillainbarre-syndromepathogenesis>.
17. Soltani ZE, Rahmani F, Rezaei, N. Autoimmunity and cytokines in Guillain-Barré syndrome revisited: review of pathomechanisms with an eye on therapeutic options. *Eur Cytokine Netw*. 2019;30(1):1-14.
18. Scallan Walter EJ, Crim SM, Bruce BB, Griffin PM. Incidence of *Campylobacter* - Associated Guillain-Barré Syndrome Estimated from Health Insurance Data. *Foodborne Pathog Dis*. 2020 Jan 1;17(1):23-8.
19. Crawford D, Dearmun A. Guillain-Barré syndrome. *Nurs Child Young People*. 2017 Mar 16;29(2):17-17.
20. Karalok ZS, Taskin BD, Yanginlar ZB, Gurkas E, Guven A, Degerliyurt A, et al. Guillain-Barré syndrome in children: subtypes and outcome. *Childs Nerv Syst*. 2018;34(11):2291-7.
21. Abdel-Mannan O, D'Argenzio L, Pitt M, D'Arco F, Bhate S, Hacoheh Y, et al. Two Cases of Guillain-Barré Syndrome Variants Presenting With Dysautonomia. *Child Neurol Open*. 2019 Jan 1;6:23.
22. Yosha-Orpaz N, Aharoni S, Rabie M, Nevo Y. Atypical Clinical Presentations of Pediatric Acute Immune-Mediated Polyneuropathy. *J Child Neurol*. 2018 Dec 26;20:1-9.
23. Gupta PK, Singhi P, Singhi S, Kasinathan A, Sankhyan N. How Different is AMAN from AIDP in Childhood GBS? A Prospective Study from North India. *Indian J Pediatr*. 2019 Apr;86(4):329-34.

24. Kannan M, Jabeen S, Rao P, Ch R, Mridula Kr, Borgohain R. Clinical, electrophysiological subtypes and antiganglioside antibodies in childhood Guillain- Barré syndrome. *Neurol India*. 2011;59(5):727.
25. Güngör S, Kılıç B. Is Bilateral Facial Paralysis an Indicator of Respiratory Outcome in Guillain–Barré Syndrome? *Medicina (Mex)*. 2019 May 21;55(5):177.
26. 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 Mar;25:5-16.
27. Korinthenberg R, Sejvar JJ. The Brighton Collaboration case definition: Comparison in a retrospective and prospective cohort of children with Guillain - Barré syndrome. *J Peripher Nerv Syst*. 2020 Dec;25(4):344-9.
28. Roodbol J, de Wit M-CY, van den Berg B, Kahlmann V, Drenthen J, Catsman-Berrevoets CE, et al. Diagnosis of Guillain–Barré syndrome in children and validation of the Brighton criteria. *J Neurol*. 2017 May;264(5):856-61.
29. INCN. Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del paciente con Síndrome de Guillain Barré. Guía en Versión Extensa. GPC N° 02. 2018.
30. IETSI. Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de personas con Síndrome de Guillain Barré. GPC N° 23, Versión Extensa y anexos. Perú. 2019.
31. Consenso Mexicano para la prescripción de inmunoglobulina G como tratamiento de reemplazo e inmunomodulación [Internet]. [cited 2021 Mar 10]. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/scielo.php>.
32. Guillain-Barre Syndrome - MeSH - NCBI [database on the Internet]. [cited 2021 Mar 10]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh>.
33. Dicciomed: Diccionario médico-biológico, histórico y etimológico [Internet]. [cited 2021 Mar 10]. Disponible en: <https://dicciomed.usal.es/palabra/edad>
34. Sex - MeSH - NCBI [database on the Internet]. [cited 2021 Mar 10]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh>.
35. ¿Qué es una infección? | MSD Salud [Internet]. [cited 2021 Mar 10]. Disponible en: <https://www.msdsalud.es/cuidar-en/infecciones/informacion-basica/es-unainfeccion.html>
36. Muscle Weakness - MeSH - NCBI [database on the Internet]. [cited 2021 Mar 10]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh>.

37. Pérez Fuentes J, Pérez Fuentes J. Versión actualizada de la definición de dolor de la IASP: un paso adelante o un paso atrás. Rev Soc Esp Dolor. 2020 Aug;27(4):232-3.
38. ASALE R-, RAE. parestesia | Diccionario de la lengua española [Internet]. «Diccionario de la lengua española» - Edición del Tricentenario. [cited 2021 Mar 10]. Disponible en: <https://dle.rae.es/parestesia>
39. Reflejo osteotendinoso [Internet]. Mejor con Salud. 2017 [cited 2021 Mar 10]. Disponible en: <https://mejorconsalud.as.com/el-reflejo-osteotendinoso/>
40. Cranial Nerves - MeSH - NCBI [database on the Internet]. [cited 2021 Mar 10]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh>.
41. Primary Dysautonomias - MeSH - NCBI [database on the Internet]. [cited 2021 Mar 10]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh>.
42. Estudios epidemiológicos descriptivos: características | Salud Pública y algo más [Internet]. [cited 2021 Mar 22]. Disponible en: https://www.madrimasd.org/blogs/salud_publica.
43. Qué es una enfermedad [Internet]. Sanitas. [cited 23 2021 Mar 23]. Disponible en: [//www.sanitas.es/sanitas/seguros/es/particulares/biblioteca-de-salud/prevencionsalud](https://www.sanitas.es/sanitas/seguros/es/particulares/biblioteca-de-salud/prevencionsalud).

ANEXOS

ANEXO 1: CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE BRIGHTON

| Ítems que se requieren | Niveles de certeza diagnóstica | | |
|---|--------------------------------|-----|---|
| | 1 | 2 | 3 |
| 1. Debilidad muscular bilateral y flácida en extremidades | + | + | + |
| 2. Hiporreflexia o arreflexia en extremidades débiles | + | + | + |
| 3. Patrón de enfermedad monofásico | + | + | + |
| 4. Inicio a nadir de la debilidad: 12h – 28 días + meseta subsecuente | + | + | + |
| 5. Disociación albuminocitológica en LCR (elevación de proteínas y número de leucocitos <50 células/ μ) | + | +/- | |
| 6. Hallazgos electrofisiológicos consistentes con síndrome de Guillain Barré | + | +/- | |
| 7. Ausencia de un diagnóstico alternativo identificado de la debilidad | + | + | + |
| <p>Niveles de certeza diagnóstica:</p> <p><i>Nivel 1:</i> Es el nivel más alto (el diagnóstico de síndrome de Guillain Barré es el más probable). Todos los ítems están presentes.</p> <p><i>Nivel 2:</i> Ítems presentes 1-4, 5 (LCR presente, o cuando el LCR no se colecta/no está disponible), 6 (cambios electromiográficos consistentes con al menos un tipo de síndrome de Guillain Barré) y 7 (ausencia o diagnóstico alternativo identificado causante de la debilidad) presente</p> <p><i>Nivel 3:</i> Ítems 1-4 y 7 presentes</p> | | | |

NOTA: Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del Paciente con Síndrome de Guillain Barré. Guía en versión extensa. (INCN, 2018, p. 52)

ANEXO 2: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL SGB

| | |
|------------------------------|---|
| Intracraneal/ médula espinal | Encefalitis del tronco cerebral, meningitis, carcinomatosis/ linfomatosis, mielitis transversa, compresión de la médula espinal |
| Células del asta anterior | Poliomielitis, virus del Nilo del este |
| Raíces nerviosas espinales | Compresión, inflamación (citomegalovirus), polineuropatía crónica desmielinizante (CIDP), carcinomatosis meníngea/ linfomatosis |
| Nervio periférico | Neuropatía inducida por fármacos, porfiria intermitente aguda, polineuropatía del paciente crítico, neuropatía vasculítica, difteria, deficiencia de vitamina B1 (beri- beri), intoxicación por metales pesados, parálisis por picadura de garrapatas, alteraciones metabólicas (hipocalemia, hipofosfatemia, hipomagnesemia, hipoglucemia) |
| Unión neuromuscular | Miastenia gravis, botulismo, intoxicación por organofosforados |
| Músculo | Polineuromiopatía del paciente crítico, polimiositis, dermatomiositis, rabdomiólisis aguda |

NOTA: Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del Paciente con Síndrome de Guillain Barré. Guía en versión extensa. (INCN, 2018, p. 54)

ANEXO 3: ESCALA DE SEVERIDAD DE HUGHES

| |
|--|
| <p>0. Saludable</p> <p>1. Síntomas o signos menores de neuropatía, pero capaz de realizar trabajo manual/correr</p> <p>2. Capaz de caminar sin soporte (5m. en espacio abierto) pero incapaz de realizar trabajo manual/correr</p> <p>3. Capaz de caminar con bastón andadera o soporte (5m. en espacio abierto)</p> <p>4. Confinado a cama o silla</p> <p>5. Requerimiento de ventilación mecánica</p> <p>6. Muerte</p> |
| <p>Grados:</p> <p>Leve: Clase 1 o 2 de Hughes</p> <p>Moderado: Clase 3 de Hughes</p> <p>Severo: Clase 4 o 5</p> |

NOTA: Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del Paciente con Síndrome de Guillain Barré. Guía en versión extensa. (INCN, 2018, p. 57)

ANEXO 4: FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

TÍTULO: “CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS Y CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN NIÑOS ATENDIDOS EN EL HOSPITAL REGIONAL DOCENTE DE CAJAMARCA, 2016 – 2020”

Nº HCL:

1. CARÁCTERÍSTICAS DEL PACIENTE:

- **Edad:**

| | |
|-----|-----------------------|
| [1] | <2 años (Lactante) |
| [2] | 2-5 años (preescolar) |
| [3] | 6-12 años (escolar) |

- **Sexo:**

| | |
|-----|-----------|
| [1] | Femenino |
| [2] | Masculino |

- **Procedencia:**

| | |
|-----|--------|
| [1] | Urbano |
| [2] | Rural |

- **Antecedente de infección:**

| | |
|-----|----------------------------|
| [1] | Infección respiratoria |
| [2] | Infección gastrointestinal |
| [3] | No especifica |

2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

- **Debilidad muscular:**

| | |
|-----|----|
| [1] | Si |
| [2] | No |

- **Característica de la debilidad muscular:**

| | |
|-----|------------|
| [1] | Simétrica |
| [2] | Asimétrica |
| [3] | No aplica |

- **Presentación de la debilidad muscular:**

| | |
|-----|-------------|
| [1] | Ascendente |
| [2] | Descendente |
| [3] | No aplica |

- **Dolor muscular:**

| | |
|-----|----|
| [1] | Si |
| [2] | No |

- **Parestesias:**

| | |
|-----|----|
| [1] | Si |
| [2] | No |

- **Reflejos osteotendinosos:**

| | |
|-----|-------------------|
| [1] | Normal (++) |
| [2] | Hiporreflexia (+) |
| [3] | Arreflexia (0) |

- **Afectación de nervios craneales:**

| | |
|-----|----|
| [1] | Si |
| [2] | No |

- **Síntomas autonómicos:**

| | |
|-----|-------------------------|
| [1] | Arritmias cardíacas |
| [2] | Hipotensión ortostática |
| [3] | Íleo paralítico |
| [4] | Disfunción de la vejiga |
| [5] | Diaforesis |
| [6] | Ninguno |