



**USAID**  
DEL PUEBLO DE LOS ESTADOS  
UNIDOS DE AMÉRICA

PROYECTO ASSIST  
DE USAID

*Aplicando la Ciencia para Fortalecer  
y Mejorar los Sistemas de Salud*

# Proyecto ECHO ASSIST- Zika

27 de febrero





**USAID**  
DEL PUEBLO DE LOS ESTADOS  
UNIDOS DE AMÉRICA

PROYECTO ASSIST  
DE USAID

*Aplicando la Ciencia para Fortalecer  
y Mejorar los Sistemas de Salud*

# Síndrome de Landry Guillain-Barré Una complicación frecuente de Zika en tiempos de epidemia

Alcy R. Torres, MD

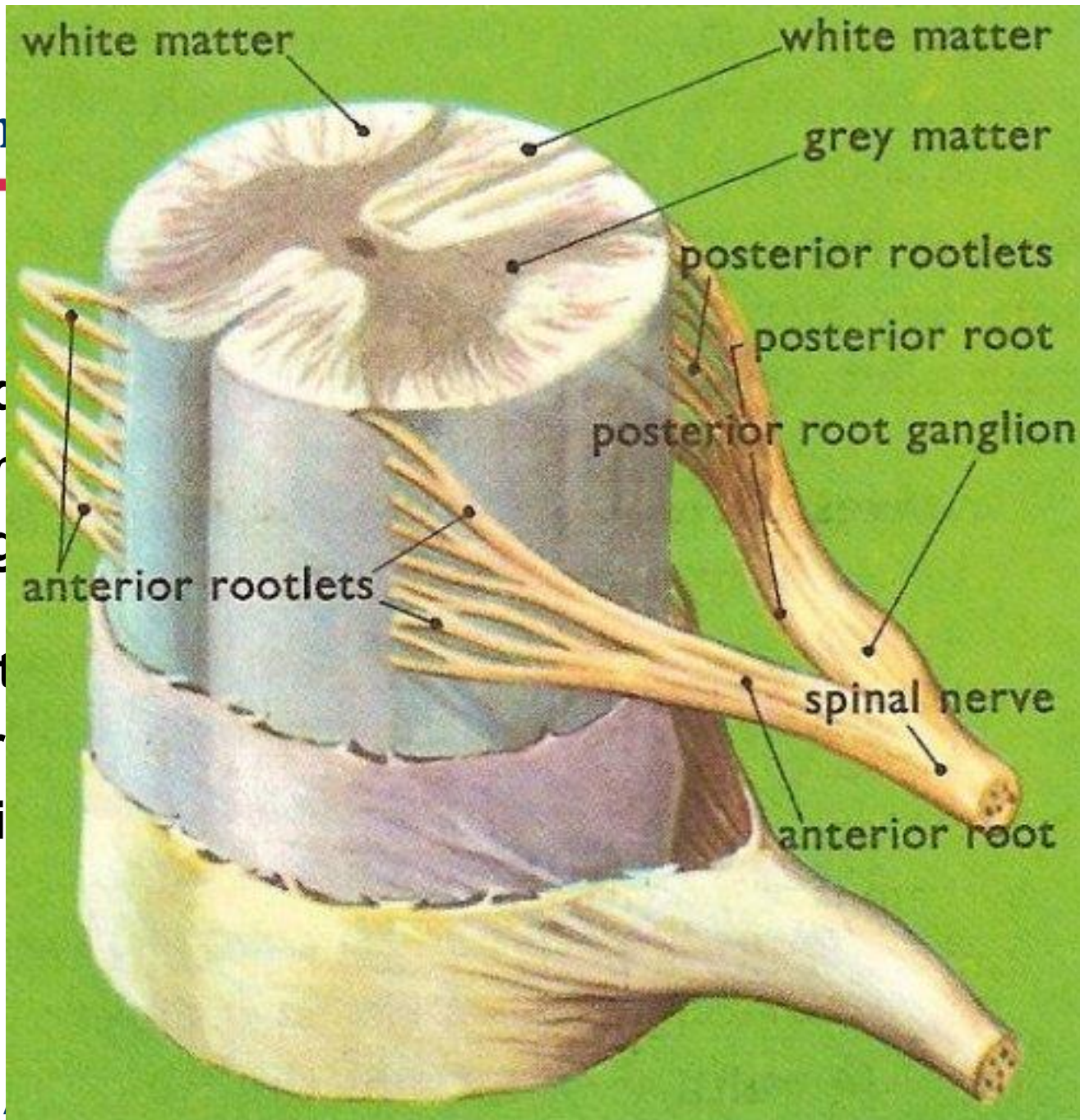
Profesor de Pediatría y Neurología

Facultad de medicina de la Universidad de Boston



# Polin

- Add
- Ger
- Deg
- las
- mot
- Ner
- Gui

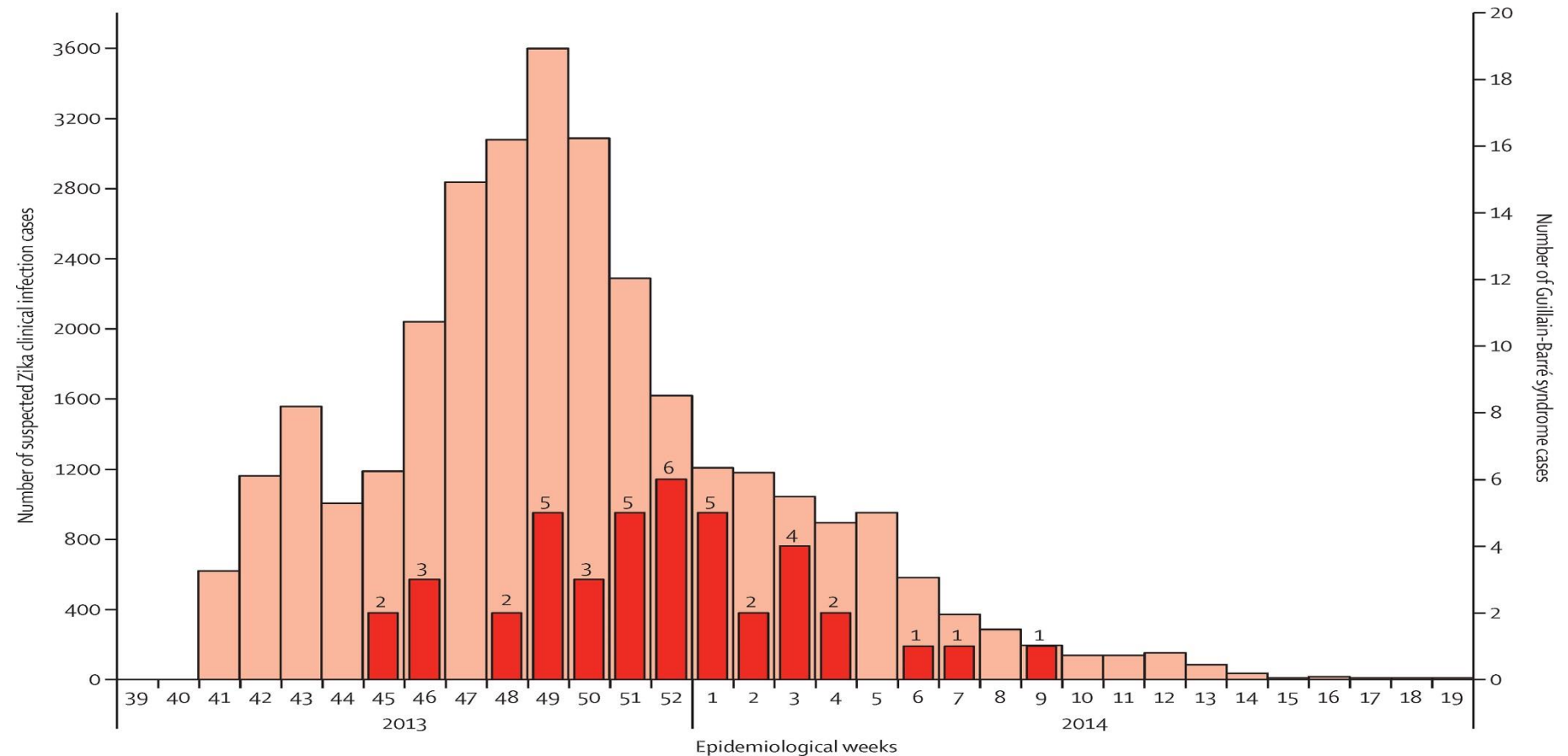


# GBS Pediátrico

---

- **Polineuropatía inflamatoria aguda**
- **Incidencia 0.34 – 1.34/100000 < edad 18 años**
- **Varones > mujeres, en todo el mundo**
- **Casos fatales 0.7% < edad 15 años a 8.6% > 65 años**
- **Estadías hospitalarias promedio de niños = media de 4 días**
- **Tasa anual nacional proyectada =**
  - 760 casos edades < 15 años y 260 casos GBS < edad 5 años.

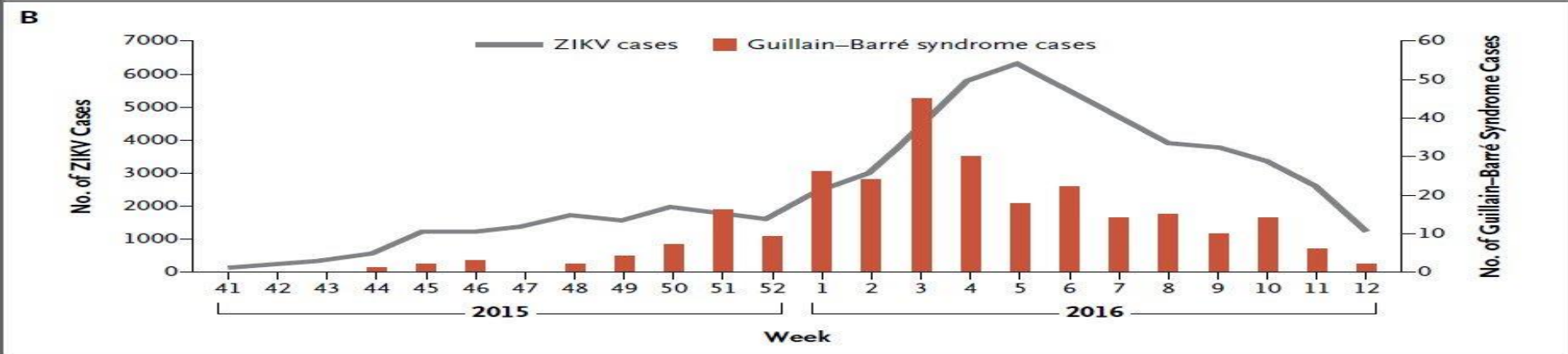
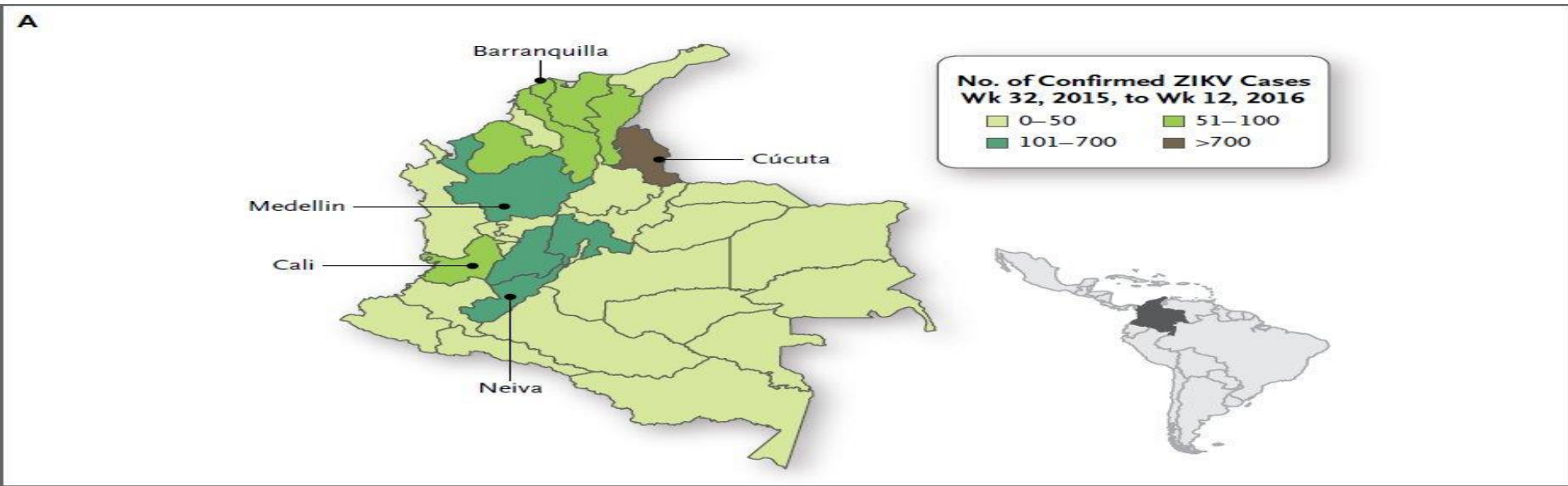
# GBS en pacientes con Zika en la Polinesia francesa



*The Lancet* 2016 387, 1531-1539 DOI: (10.1016/S0140-6736(16)00562-6)

Copyright © 2016 Elsevier Ltd [Terms and Conditions](#)

# GBS en pacientes con Zika en Colombia



# Presentación clínica de GBS pediátrico

---

- **Debilidad simétrica rápidamente progresiva**
- **Arreflexia**
- **Generalmente distal más que proximal**
- **15-20% inicialmente proximal > que distal**
- **Compromiso de los nervios craneales > común**
- **La parestesia distal y el dolor neuropático son prominentes**
- **El déficit progresa en unos pocos días a un mes**

# Síndrome de Guillain-Barré Parálisis flácida aguda

---

- **Debilidad objetiva:** **19/24**
- **Dolor:** **16**
  - Miembros 14
  - Espalda 4
  - Dolor de cabeza 5
- **Síntomas sensoriales:** **13**
- **Nervios craneales** **12**
  - Facial 8
  - III, IV, VI 5

*--Bradshaw, Jones MN;15:500-506*



# Síndrome de Guillain-Barré

---

- **CSF:**
- **Elevación de la proteína >45mg/dl en 3 semanas**
  - Aumento de proteínas: 20/23
  - WBCs 19: 0-10 , 4: 11-50 cells
  - Disociación citoalbuminológica

*--Bradshaw, Jones MN;15:500-506*

# Síndrome de Guillain-Barré

---

- **EMG:**
  - Criterios estrictos de EMG para la desmielinización, 61%
  - Reducción del CMAP (potencial de acción motor compuesto) más común, 83%
  - Prolongación de la onda F, 81%
  - CMAP bajo y sin fib = mala prognosis
  - No siempre presente al principio

*--Bradshaw, Jones MN;15:500-506*

# Síndrome de Guillain-Barré: Etiología en niños

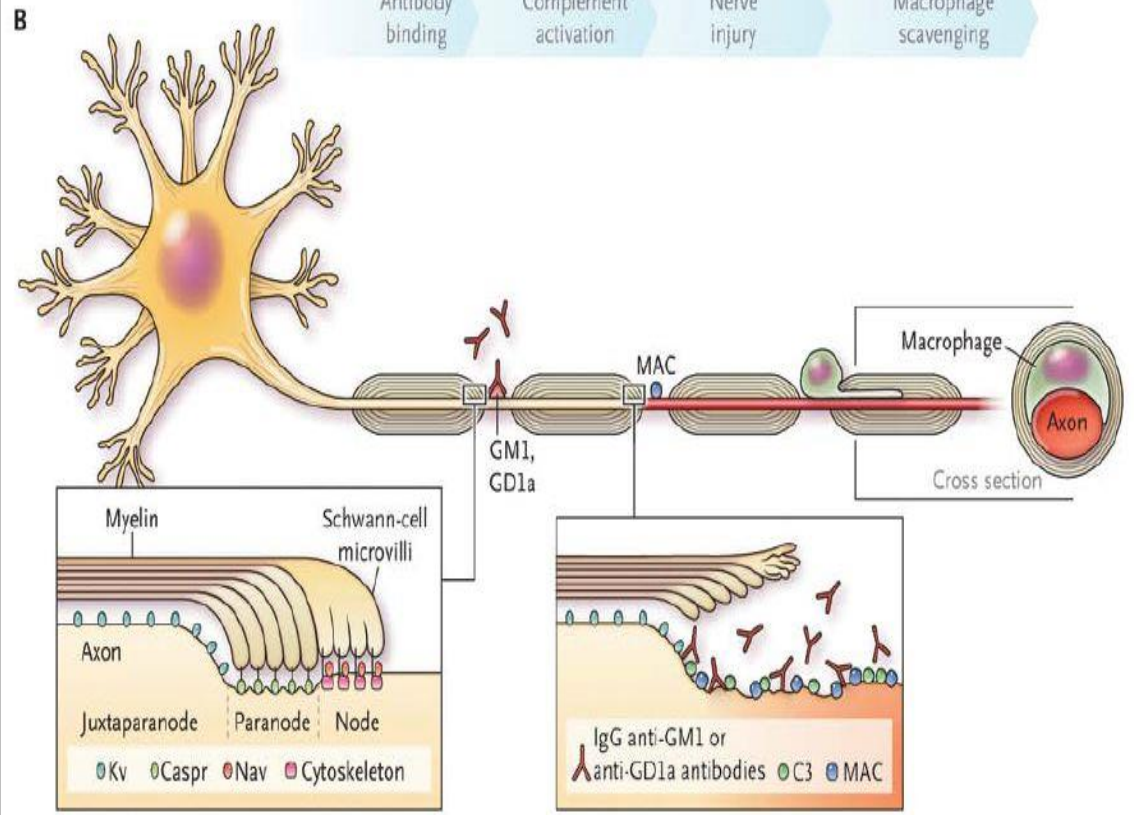
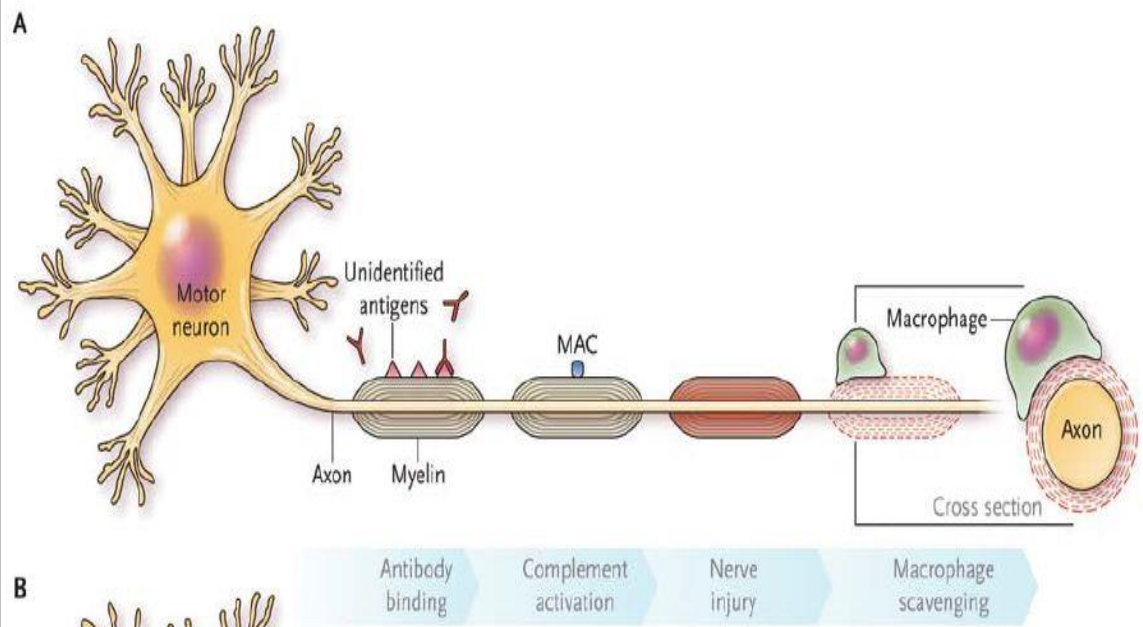
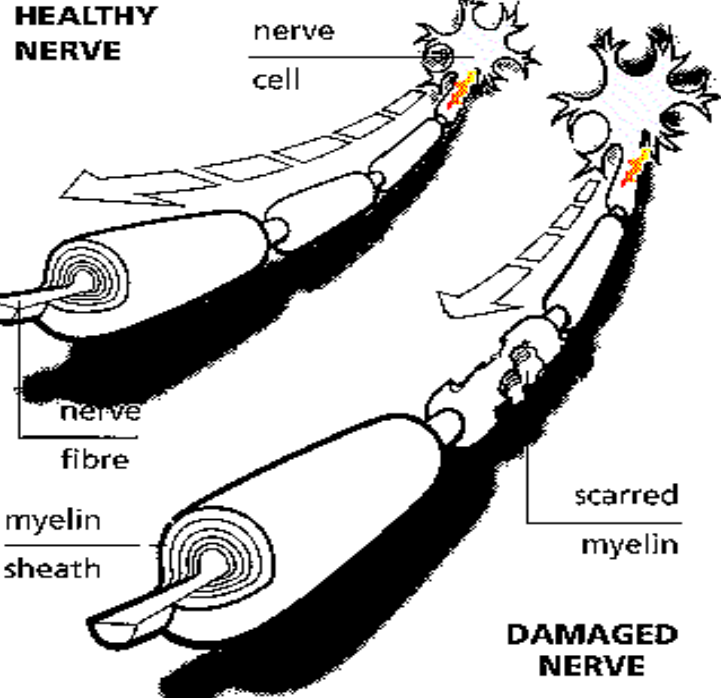
---

- **50-70% 2-4 semanas después de URI (infección de las vías respiratorias superiores) o GI (gastrointestinal)**
- **EBV (virus de Epstein-Barr), neumonía por micoplasma, hepatitis, varicela, herpes**
- **Campylobacter jejuni > común en forma axonal**
- **Forma sensorial CMV, nervios craneales**
- **Vacuna, cirugía**
- **Asociado con otras enfermedades**
- **Infección primaria del SNC y linfoma sistémico**
- **Raro en útero-neonatal, familiar**

# Diagnóstico diferencial del syndrome GB

Diagnóstico diferencial del syndrome GB	
Infecciones virales	Síndromes tronco-encefálicos agudos
Poliomielitis	Mielopatías agudas
Virus de Coxsackie	Trastornos neuromusculares
Virus del Nilo Occidental	Miastenia grave
Virus ECHO 70	Botulismo
Rabia parálitica	Intoxicación por organofosfato
Parálisis por picadura de garrapata	Otras polineuropatías
Causas metabólicas	SIDP/CIDP
Deficiencia de vitamina B1	Neuropatía tóxica, inducida por fármacos
Porfiria	Anormalías musculares
Hipopotasemia	Miopatía de enfermedad crítica
Hipofosfatemia	Polimiositis
Hipermagnesemia	Dermatomiositis
Meningitis carcinomatosa	Rabdomiólisis aguda

**HEALTHY NERVE**



# Bebé hipotónico: Poliomielitis

---

- **3 casos de DHMC, YGNH, HCMC; edad de 3 meses**
- **Vacuna contra la polio tipo 3 3-4 semanas antes**
- **Quejas principales = todos febriles, debilidad progresiva, deja caer la cabeza hacia atrás, irritabilidad, letargo**
- **Pleocitosis del LCR: 100, 210, 580 CGB**
- **Proteína del LCR 82-143 mgm/dl**
- **Riesgo de polio activa = ¿1 x 2.5 millones?**

# "Pseudo-encefalopatía" aguda

---

- **Niño de 5 años, excursión a Audubon hace 2 semanas**
- **Dolor de cabeza, dolor en la pierna, vómitos, sarpullido 7d: ¿virus, Lyme?**
- **Evaluación de ED: CH Boston**
- **No coopera**
  - Contorsiones a apatía
  - Cuello rígido
  - Conjuntiva inyectada

# "Pseudo-encefalopatía" aguda

## Examen neurológico y laboratorio

---

- **Estado mental normal**
- **Fuerza totalmente normal (pruebas del dolor limitadas)**
- **El caminar se limita a solo poder tolerar el peso**
- **DTR ausentes.**
- **Tomografía computada del cerebro normal**
- **Proteína del LCR = 145 mgm/dl sin células**



# "Pseudo-encefalopatía" aguda

## EMG

---

- **NCS (estudio de conducción nerviosa) motora: Polineuropatía desmielinizante adquirida**
  - CMAP: disperso
  - DL: multifocal prolongado
  - CV: Media 22, Cubital 38, Peroneo 50 m/seg
  - F: ausente
- **NCS sensorial: No SNAP media / cubital**
- **EMG con aguja: MUP normales, sin fib**

## GBS axonal: Buenos Aires\*

---

- **5 /44 GBS pediátricos: edades 1.5 - 15 años**
- **Cuadriplejia en 4; dolor profundo de parestesia en 3**
- **Bulbar en 5, incluso 4 faciales**
- **Disautonomía 4. Se requirió respirador en 3**
- **Proteína del LCR= 44-57 en 4, 87 en el 5to**
- **Recuento**

*\* Reisin et al Muscle Nerve;16:1310*

# Opciones terapéuticas: GBS infantil

---

- **Unidad de monitoreo de cuidado crítico durante la evaluación inicial**
- **Los casos leves son ambulatorios**
- **Monitoreo respiratorio**
- **Receta inmunomoduladora**
  - Inmunoglobulina intravenosa
  - Plasmaféresis
  - Sin corticosteroides

# Diagnóstico diferencial: GBS infantil

---

- **Toxinas:** inhalación de pegamento, talio
- **Comunidad agrícola: malestar GI asociado**
  - Espino, organofosfatos
  - Arsénico, plomo, mercurio, porfiria
- **Infecciones:**
  - Poliomiелitis, difteria, SIDA
- **Parálisis por picadura de garrapata**

# Parálisis por picadura de garrapata: EMG

---

- **Reducción de CMAP**
- **No NMTD**
- **Fibrilaciones: aparecen dentro de 24-48 horas**
- **Reducción de DL motor y sensorial después de la eliminación de la garrapata**
- **Mejoría de CMAP y CV +/- cambio @ 6 meses**
- **Swift e Ignacio sugieren el sitio de la toxina en las terminales del nervio motor, nervios m/s grandes**

# Bebé hipotónico posnatal

---

- **Curso de CHB:**
  - Hipotonía cada vez más evidente. Perder TR
- **EMG:**
  - CMAP: Media 0.6mv, Peroneo 0.2 mv
  - MCV, MDL normal
  - RMNS: 160% facilitación @ 20 hz
- **Toxina botulínica tipo A; heces, miel.**

# Botulismo infantil EMG: 25 niños @ CHOP

- **RMNS: Decreciente: @ 2-5 Hz**
  - en 14/25; 5-41% : media = 14%
- **RMNS: Creciente: @20-50 Hz**
  - en 23/25. 23-313% : media = 73%
  - 4 solo @ 50 Hz
  - Puede ser muy prolongado, en algunos hasta 20 minutos
  - Sin aumento 2/25: una reducción del 22%, uno sin cambio
- **Algunos EMG no clásicos**

*--Cornblath et al MN;6448-52. Sheth JCN;14:156-8.*

# Botulismo infantil: Triada diagnosticada por EMG

---

**1) CMAP: baja amplitud**

**(tener en cuenta los estándares de maduración normal para la edad)**

**2) Facilitación tetánica / Postetánica**

**3) Ausencia de agotamiento postetánico**

*--Gutierrez, Bodensteiner, Gutmann JCN;9:362-365*



# Botulismo infantil: Descripción general

---

- **Mala alimentación, hipotonía, crisis respiratoria**
- **Disfagia, constipación**
- **Puede ser una amenaza para la vida**
- **La confirmación bacteriológica lleva algunas semanas**
- **EMG es en general diagnóstica**

# Bebé hipotónico: Inicio agudo

---

- **Células del asta anterior:**
  - Poliomiелitis
- **Nervio periférico:**
  - GBS
  - CIDP
  - Parálisis por picadura de garrapata
- **Unión neuromuscular:**
  - Botulismo infantil
  - Miastenia grave
  - Mg ++ intoxicación
- **Músculo:**
  - Polimiositis

# Síndrome de Guillain-Barré: Tener cuidado con el diagnóstico cuando:

---

- **Debilidad asimétrica**
- **Disfunción vesical / intestinal**
- **Nivel sensorial de la médula espinal**
- **Dolor de espalda agudo y severo**
- **Recuento de células en LCR >50 CGB, particularmente con**
  - células polimorfonucleares

# Las indicaciones para GBS infantil: Cuidado de apoyo

---

- **Monitoreo de la función cardiovascular**
- **Monitoreo de la función pulmonar**
  - prevenir la infección respiratoria
- **Cuidadoso equilibrio hidroelectrolítico**
- **Prevenir las complicaciones de fenómenos de presión**
  - Neuropatías compresivas
  - Escaras

# Síndrome de Guillain-Barré: Criterios para el diagnóstico clínico

---

- **Debilidad simétrica rápidamente progresiva**
- **Areflexia**
- **Síntomas sensoriales generalmente mínimos con la excepción de dolor severo en algunos casos**
- **Disociación albuminocitológica del LCR con aumento de proteína y  $< 50$  CGB**

# Síndrome de Guillain-Barré: Investigaciones de laboratorio

---

- **Modalidades de imagen**
  - Tomografía computada del cerebro con forma pseudo-encefalopática
  - Resonancia magnética de la columna con forma de mielitis transversa
- **Análisis del líquido cefalorraquídeo**
- **Electromiografía**
  - Estudios de conducción nerviosa motora y sensorial
  - Electromiografía con aguja

# Polineuropatías infantiles recurrentes

---

- **CIDP**
- **Enfermedad de Tangier**
- **Porfiria**
- **Intoxicación por plomo**
- **Enfermedad de Dejerine-Sottas; HMSN III\***
- **Enfermedad de Refsum; HMSN IV\***

**Curso recurrente no bien documentado en niños**

# Las indicaciones para GBS infantil: Plasmaféresis

---

- **Estudio controlado carente de EGB infantil**
- **El estudio estadounidense incluyó a pocos niños**
- **Epstein & Sladky: Análisis retrospectivo\***
  - Ambulación independiente: ( $P < .05$ )
    - 25 días con plasmaféresis en 9 niños
    - 60 días sin receta en 14 niños.
- **Otros estudios: Receta temprana = mayor éxito**
- **Recaída en al menos 3 niños (1 @ CHMC)**

*\* Ann Neurol; 28:65-69*



# Receta: GBS infantil: Inmunoglobulina intravenosa

---

- **Ventaja: respuesta rápida, fácil administración**
- **Riesgo: hepatitis C, confinada a una fuente**
- **Reisin et al;\* Receta 13 niños; curso:**
  - 9 con CMAP > 10%; mejora en 18.8 días
  - 4 con CMAP < 10%; mejora en 67.3 días

*\* Pediatr Neurol;14:308-12*

# Síndrome de Guillain-Barré: Manejo general

---

- **Alerta a posible diagnóstico**
- **Hospitalización inmediata y estricto monitoreo cuando se sospecha diagnóstico**
- **Ingreso a la unidad de cuidados intensivos ante la primera señal de compromiso**
- **Monitoreo del sistema nervioso autónomo**
- **Intubación si es necesario**
- **¿Anticoagulación en pediatría?**

# Síndrome de Guillain-Barré: Curso de la Unidad de Cuidados Intensivos y complicaciones\*

---

- **Intubación o traqueotomía: 50%**
- **Neumonía: 25%**
- **UTI (infección del tracto urinario) 20%**
- **Embolia pulmonar: 2%**
- **Depresión**
- **Excelente recuperación: 80-90%**
- **Mortalidad: 1-5%**

*\* Ropper, Neurologic ICU, GBS 3rd ed;363-82*

# Síndrome de Guillain-Barré: Criterios para el ingreso a la unidad de cuidados intensivos

---

- **Signos de fatiga diafragmática:**
  - Taquipnea
  - Diaforesis
  - Respiración paradójica
- **Tos insuficiente, se acumulan secreciones**
- **Debilidad progresiva, dificultad para tragar**
- **Disautonomía; PA, arritmia, íleo**
- **Deterioro de la capacidad vital, < 18-20ml/kg**

# Receta Síndrome de Guillain-Barré: Indicaciones de intubación

---

- **Factores contribuyentes inducen la intubación temprana**
  - CHF
  - ARDS
  - Coma hipóxica
- **Capacidad vital: < 12-15 ml/kg**
- **Fuerza inspiratoria: < 20 cm agua**
- **Fuerza expiratoria máxima: < 40 cm agua**

# VC respiratorio GBS: Fisiopatología clínica

---

- **65-70 ml/kg: normal**
- **30 ml/kg: acumulación de secreciones**
- **25 ml/kg: inspiración comprometida = atelectasis con hipoxemia temprana**
- **15 ml/kg: pérdida de la inspiración; atelectasis y desviación**
- **10 ml/kg: hipoventilación**

# Síndrome de Guillain-Barré: Manejo ventilatorio\*

---

- **65-70 ml/kg: normal**
- **30 ml/kg: PT del pecho a medida que se acumulan secreciones**
- **25 ml/kg: espirometría incentivada; inspiración comprometida = atelectasis, hipoxemia temprana**
- **15-20 ml/kg: intubación por atelectasis opcional**
- **10 ml/kg: hipoventilación de la presión positiva**

*\*Ropper, Neurologic ICU, GBS 3rd ed;363-82*

# Correlaciones clínico patológicas con 9 fatalidades de GBS\*

---

- **Paro cardíaco: 5**
  - Durante el cuidado de apoyo de rutina: 1
  - Luego de la traqueotomía, edema pulmonar: 1
  - Luego de la colocación del tubo nasal, edema pulmonar: 1
  - Embolia pulmonar: 1
- **Insuficiencia respiratoria: 2**
- **Disautonomía: 2**
  - Insuficiencia renal, sepsis: 1
  - Neumonía, CAD: 1

\* *Honovar, Brain*



# Preguntas, Comentarios

---

