

## 19

# Guías de manejo de las parálisis flácidas en pediatría

Juan Carlos Pérez, Eugenia Espinosa, Alvaro Izquierdo

## Introducción

Las parálisis flácidas en la infancia son motivo frecuente de ingreso a Unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP). Desde la erradicación de la poliomielitis, el Guillain Barré es la causa más frecuente. Se consideran otras causas como la Miastenia Gravis y las mielitis.

## Metodología

Se realizó revisión bibliográfica de la literatura mundial disponible, por medio de MEDLINE, COCHRANE, de Síndrome de Guillain Barré (SGB), Miastenia Gravis y Mielitis. Se revisaron los artículos y se clasificaron de acuerdo a los lineamientos de Field M y colaboradores, para guías de práctica clínica de medicina basada en la evidencia, con niveles de evidencia y grados de recomendación.

Algunas medidas de manejo y recomendaciones no cuentan con nivel de evidencia soportado por estudios clínicos, esto se expresa en la presente guía.

## Síndrome de Guillain-Barré

El síndrome de Guillain Barré (SGB), es un trastorno probablemente autoinmune, que involucra un grupo heterogéneo de entidades clínicas y patológicas, caracterizado por debilidad muscular, compromiso sensitivo y disautonomía. El SGB infantil tiene una evolución más benigna respecto a los adultos, con una

tasa de recuperación más acelerada y un menor riesgo de discapacidad. Su incidencia en el mundo es de 0.6 a 1.1 en pacientes menores de 15 años. Según Minsalud se reportaron en Colombia 135 casos en 1998.

El SGB es una poliradiculoneuropatía inflamatoria aguda, rápidamente progresiva, cuya etiología no está establecida; se acepta como mecanismo, una respuesta inmune dirigida contra los antígenos de la mielina o el axón; los estudios muestran la relación de los anticuerpos antigangliósidos GM1 en la génesis del SGB y la presencia del anticuerpo AntiGQ1b en 95% de los pacientes con síndrome de Miller Fisher. Otros anticuerpos son contra las proteínas de la mielina P0, P2 y PMP22. La mayoría son de tipo desmielinizante y menos frecuente la variedad axonal, esta última ligada a la infección por *Campylobacter jejuni*. Se conoce en su génesis otros tipos de infecciones: citomegalovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, *Hemofilus influenzae*, virus influenza A y B, VIH, y otros. Las vacunas son otra causa: rabia, polio oral, influenza, triple viral (MMR), toxoide tetánico y hepatitis B. Existen asociaciones anecdóticas de casos como cirugía, anestesia, trauma, etc.

Clínicamente su carácter es monofásico, con duración menor a 12 semanas. Inicialmente se reconocen síntomas sensitivos como parestesias en extremidades inferiores, asociadas a debilidad ascendente simétrica hasta llegar al compromiso de musculatura respiratoria y de pares craneales (30 a 40%), en un

período de una a tres semanas. Después de una meseta de duración variable, la enfermedad comienza a resolver lentamente. Algunos pacientes presentan un curso dramático alcanzando el nadir en pocos días. Los síntomas característicos consisten en debilidad muscular simétrica y progresiva asociada con hipo o arreflexia. El dolor es frecuente (80% de los pacientes) siendo en ocasiones el síntoma inicial. El compromiso disautonómico se presenta en 65% de los pacientes, e incluye: arritmias cardíacas, labilidad en la regulación de la presión arterial, respuestas hemodinámicas anormales a drogas, disfunción pupilar, diaforesis, retención urinaria por compromiso del esfínter externo uretral y disfunción gastrointestinal.

La iniciación de la recuperación ocurre en dos a cuatro semanas; las recaídas son impredecibles. A diferencia de los adultos el índice de secuelas es menor y el pronóstico mejor. Las causas de mortalidad en los niños son la disautonomía y la falla respiratoria sin signos de dificultad respiratoria

### **Variantes fisiopatológicas:**

En la actualidad se reconocen cuatro formas:

- Polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante
- Neuropatía motora axonal aguda (NMAA)
- Neuropatía sensitivo-motora axonal aguda (NSMAA)
- Síndrome de Miller Fisher

Otras variantes pueden ocurrir en 10% de los casos e incluyen: SGB sensitivo puro, disautonómico, faringocervicobraquial y paraparéptico, formas levemente asimétricas, o de mayor compromiso proximal

Se debe insistir que el diagnóstico del SGB es **clínico**. Su diagnóstico diferencial incluye: mielitis transversa, mielopatía por compresión, poliomielititis, difteria, botulismo, miositis viral, VIH, parálisis por garrapatas, intoxicación por

organofosforados, parálisis periódicas y muchos otros.

## **Diagnóstico**

Los ataques diagnósticos y estudios paraclínicos relativos al SGB se describen ampliamente en el capítulo sobre síndrome Guillain-Barré de ésta Guía.

## **Tratamiento**

### **Recomendaciones en el tratamiento Médico**

#### ***Manejo de soporte***

Los cuidados de soporte son cruciales en el manejo del paciente con SGB. Un adecuado monitoreo respiratorio, hemodinámico, nutricional-metabólico, y de la debilidad motora son fundamentales.

#### ***Manejo del dolor***

El dolor es frecuente en pacientes con SGB (65-85%). Se presenta a nivel lumbar y de miembros inferiores. En ocasiones es difícil de manejar y está relacionado con áreas de presión; se requiere de frecuentes cambios de posición. El empleo de analgésicos comunes como acetaminofén o AINES (Ibuprofeno, naproxeno), pueden aliviar el dolor; en ocasiones se requiere empleo de narcóticos.

Un estudio muestra beneficio analgésico significativo al usar gabapentin para el dolor de pacientes con SGB. Se considera que gabapentin a la dosis de 15 mg/kg/día dividido en tres dosis es útil. *Nivel de evidencia II, recomendación grado B*. La amitriptilina debe tenerse en cuenta como coadyuvante en el manejo del dolor.

#### ***Manejo respiratorio***

El SGB puede evolucionar rápidamente a falla respiratoria, y llevaría a un rápido ingreso a UCIP. Hay datos

limitados respecto a una guía de cómo manejar a estos pacientes. Se reconocen algunos factores que se asocian con la necesidad de ventilación mecánica.

Estos factores deben ser analizados antes de decidir la intubación del paciente.

La función respiratoria de los pacientes con SGB puede verse comprometida sin signos clínicos de insuficiencia ventilatoria (los niños por la debilidad muscular no presentan signos de dificultad respiratoria); se recomienda por tanto evaluación específica de parámetros de la ventilación. La evaluación repetida es esencial para un rápido traslado del paciente a UCIP al inicio de la falla ventilatoria. (Tabla 1). *Nivel de evidencia II, recomendación grado B.* Los factores asociados con progresión a falla ventilatoria incluyen una capacidad vital menor a 20 ml/kg, presión inspiratoria máxima menor de 30 cm H<sub>2</sub>O, y presión espiratoria máxima de más de 30% de la capacidad vital. Los signos clínicos no

son predictores adecuados.

Otra medida cuestionada es el empleo de traqueostomía. Esta debe ser reservada a pacientes en quienes se requiera ventilación mecánica prolongada. Según Freezer, es un procedimiento seguro en niños. No hay estudios que estimen su duración. Se recomienda en pacientes con patología pulmonar previa. *No hay evidencia clara* que indique la traqueostomía.

**Crterios de Ingreso a unidad de cuidado intensivo pediátrico (UCIP)**

No existe en la literatura un consenso claro acerca de qué pacientes con SGB deben ingresar a UCIP; se recomienda en:

- C** ompromiso del ritmo: bloqueo o bradicardia.
- R** ápida progresión de debilidad
- I** nfección (sepsis, neumonía, IVU)
- T** aquiarritmias
- I** ndicación de monitoreo continuo
- C** omplicaciones: trombosis venosa profunda, tromboembolismo pulmo-

**Tabla 1.** Evaluación de la falla ventilatoria en los pacientes con SGB.

Parámetro	Normal	En el límite	Falla ventilatoria
<b>Oxigenación</b>			
SaO <sub>2</sub>	>97% (Ambiente)	<97-95% con O <sub>2</sub>	< 95% con O <sub>2</sub>
PO <sub>2</sub>	>75torr (Ambiente)	PIF < 100	PO <sub>2</sub> < 55 torr
RX Tórax	Normal	Atelectasias subsegmentarias	Infiltrados
<b>Integridad de la vía aérea</b>			
Deglución	Sin dificultad	Requiere succión	Aspiración
Respiración	Sin obstrucción	Debilidad lingual	Obstrucción posicional
<b>Ventilación</b>			
<i>Fuerza inspiratoria</i>			
Capacidad vital forzada	>50 (cmH <sub>2</sub> O)	<50-30	<30
PCO <sub>2</sub>	>15 (ml/kg)40	10-15 40-48	<10 >48

nar, infarto agudo del miocardio)

**A** érea (insuficiencia respiratoria)

**L** abilidad hemodinámica

Otras indicaciones incluyen:

Síndrome de Miller Fisher.

Variantes clínicas con compromiso de nervios craneales.

### **Manejo del compromiso disautonómico**

Por la alteración autonómica hay inestabilidad cardiovascular; debe tenerse cuidado con maniobras de succión, intubación, sonda nasogástrica, etc. El manejo de la respuesta disautonómica se realiza con beta bloqueadores tipo propranolol (1mg/kg/día). La hipotensión no responde a inotrópicos, debe ser manejada con volumen.

Sin nivel de evidencia que respalde su uso.

### **Manejo nutricional**

Poco se informa respecto a necesidades de nutrición del paciente con SGB, y lo concerniente a sus necesidades específicas para la regeneración de los nervios desmielinizados y músculos atroficos.

El paciente con SGB inicialmente tiene un estado hipercatabólico secundario al estrés; requiere aportes elevados de proteínas y calorías por tanto la dieta debe ser hiperprotéica e hipercalórica: las necesidades básicas energéticas se estiman de acuerdo a peso, estatura y edad.

La vía enteral es de primera elección para el soporte nutricional por las siguientes razones: mantiene la integridad y el papel inmunológico del intestino, establece una *profilaxis contra la úlcera por estrés, bajo costo*, elimina el riesgo de sepsis y neumotórax asociado con la nutrición parenteral.

*Estas recomendaciones no tienen nivel de evidencia.*

En pacientes con trastorno de la deglución, la nutrición debe ser enteral a

través de sondas flexibles con punta de tungsteno, verificando que el catéter se encuentre en duodeno. La administración de la dieta será en infusión continua por gastroclisis, con períodos de reposo entre cada infusión. El paciente debe estar ubicado en posición antirreflujo. La alimentación por gastroclisis no está exenta de complicaciones: trauma y obstrucción nasal, favorece la aparición de otitis media y sinusitis, favorece el reflujo gastroesofágico, distensión abdominal, diarrea y otros. Una vez se supera el trastorno, se continua vía oral, previa valoración por fonoaudiología para corroborar la deglución adecuada.

### **Apoyo psicológico y/o psiquiátrico**

Al igual que cualquier paciente en UCIP, el paciente con SGB puede presentar diferentes estados de ánimo: tristeza, depresión, temor y ansiedad, sentimientos de abandono y aislamiento. El soporte emocional al paciente y su familia hace parte del tratamiento. En la UCIP muchos aspectos causan desafortunadamente malestar: pérdida del ciclo día-noche, alarmas acústicas, desorientación debido a un entorno indiferente, etc.

Es adecuado mantener radio, televisión, calendarios, fotos y otros objetos personales como juguetes, y crear un ambiente familiar. Se requiere una participación activa de enfermería, médicos, terapeutas y psicólogos.

Una educación temprana para el paciente y sus familiares referente a la enfermedad es recomendable. Los antidepresivos pueden utilizarse como adyuvante para el manejo de los trastornos del sueño, dolor y consecuencias emocionales. *Sin nivel de evidencia.*

### **Comunicación en la UCIP**

Es bueno establecer un método de comunicación, si se presenta un trastorno motor y el niño está alerta. En ocasiones

algunos códigos simples pueden usarse: listados de preguntas y respuestas frecuentes. Se han utilizado dispositivos electrónicos operados por labios, dientes, lengua, movimientos de los dedos de manos o pies. *No tiene nivel de evidencia.*

## Manejo específico

### Inmunoterapia

**Inmunoglobulina G endovenosa.** La literatura soporta el empleo de la inmunoglobulina G humana EV en el tratamiento en el SGB, mencionándose que su eficacia es similar al tratamiento con plasmaféresis. *Nivel de Evidencia I, grado de recomendación A:* se recomienda dosis de 400 mg/Kg/día durante cinco días. Iniciar tan pronto se establezca el diagnóstico clínico. Preferible en los primeros diez días a partir del inicio de los síntomas. Algunos recomiendan usar dosis más altas en menor número de días.

Son indicaciones del empleo de la inmunoglobulina G humana:

- Clase funcional de Hughes igual o mayor a III
- Rápida progresión de la enfermedad
- Recidivas

Contraindicaciones absolutas para uso de inmunoglobulina: deficiencia selectiva de IgA y anafilaxia luego de iniciar la infusión de IgGIV; relativas: falla renal e insuficiencia cardíaca congestiva.

**Plasmaféresis.** Fue el primer tratamiento que mostró beneficios en el manejo de SGB. Se observó una mejoría significativa, especialmente cuando se instauró en fases tempranas de la enfermedad, reduciendo tiempo de estancia en UCI, número de días de asistencia ventilatoria y tiempo total de hospitalización, tanto en niños como en adultos. *Nivel de Evidencia I, grado de recomendación A:* la recomendación implica recambios de 5% del peso cor-

poral o 50 ml/kg/día de plasma durante siete a diez días.

**Corticosteroides.** No se ha evidenciado eficacia de los esteroides (Metilprednisolona) vs. placebo en el manejo del SGB. *Nivel de Evidencia I, Grado de recomendación E.*

**Interferón.** Algunos estudios han iniciado el uso del interferón beta 1a en adición a la IgG, en los pacientes con SGB, sin embargo hasta ahora los resultados, no han observado variaciones en la tasa de mejoría de estos pacientes. *Nivel de evidencia III, recomendación grado C.*

## Evolución y seguimiento

Una forma de evaluar la evolución clínica del paciente es usar la clasificación funcional de Hughes; sirve para observar la respuesta al tratamiento y para pronóstico. Clasificación funcional de Hughes:

- I. El paciente deambula en forma ilimitada, tiene capacidad para correr y presenta signos menores de compromiso motor.
- II. Capacidad de caminar por lo menos cinco metros sin ayudas externas pero con incapacidad para correr.
- III. Capacidad de realizar marcha de por lo menos cinco metros con ayudas externas (caminador o asistencia de otra persona)

Paciente en cama o silla sin capacidad para realizar marcha

Apoyo ventilatorio permanente o por algunas horas del día

Muerte

Además el manejo de órtesis, para evitar retracciones dolorosas o deformidades. Iniciar tempranamente la terapia física.

Se recomienda, continuar terapias integrales y controles periódicos ambulatorios por rehabilitación y neuropediatría. Se propone el egreso del área hospita-

laría una vez el paciente alcance una escala de Hughes de IV.

Los niños con SGB tienen un mejor pronóstico que los adultos y un menor índice de secuelas; estas son menores e incluyen pies equinos, parestesias distales, más de dos tercios tienen recuperación completa. Un 25% requieren ventilación mecánica. Luego de un año, 18% presentan incapacidad para correr, 4% para la marcha y 4% requieren soporte ventilatorio. El estudio de Rantala H, et al, informa una incidencia de déficit neurológico permanente de 1,4/10.000.000/año. La mortalidad es variable, se presenta básicamente en aquellos pacientes con requerimiento de UCIP, con requerimiento de soporte ventilatorio y disautonomía. En los niños la mortalidad está más relacionada con la disautonomía.

El pronóstico se ve influenciado por la etiología, los rasgos clínicos, la neurofisiología: ausencia de potenciales de acción muscular compuesta y formas inexcitables; ciertos marcadores bioquímicos: la enolasa neuronal específica y la proteína S 100b en el LCR.

En nuestro medio se ha determinado que las formas no excitables en los estudios de neurofisiológicos (bloqueo de la conducción) y aquellos niños con cuadriplejía en el día 10 de evolución, conforman el grupo de peor pronóstico y de más lenta recuperación.

## Lecturas recomendadas

- **Ausbury AK.** New concepts of Guillain Barré syndrome.

- J Child Neurol 2000; 15(3): 183-91.
- **Gordon P, Wilbourn AJ.** Early electrodiagnostic findings in Guillain Barré syndrome. Arch Neurol 2001; 58(6) 913-7.
- **Hao G, Saida T, Kuroki, et al.** Antibodies to gangliosides and galactocerebrosides in patients with Guillain Barre syndrome with preceding Campylobacter jejuni and other identified infections. J Neuroimmunol 1998; 81: 116-26.
- **Hughes RAC, Raphael JC, Swan AV, van Doorn PA.** Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome. (Systematic Review) Cochrane Neuromuscular Disease Group Cochrane Database of Systematic Reviews. Issue 2, 2001.
- **Hughes RAC, Wijdicks EFM, Barohn R, et al.** Practice parameter: Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome. Report of the quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2003;61:736-40.
- **Lawn ND, Fletcher DD, Henderson RD, et al.** Anticiping Mechanical Ventilation in Guillain Barré Syndrome. Arch Neurol 2001; 58:893-8.
- **Lawn ND, Wijdicks EF.** Tracheostomy in Guillain-Barre syndrome. Muscle Nerve 1999; 22(8):1058-62.
- **Lu J, Sheikh M, Zhang J, et al.** Physiologic-pathologic correlation in Guillain-Barré syndrome in children. Neurology 2000; 54:33-9.
- **Ortiz-Corredor F.** Factores que influyen en el pronóstico del síndrome de Guillain-Barre infantil. Rev Neurol 2004; 38: 518-23.
- **Pandey CK, Bose N, Garg G, Singh N, Baronia A, Agarwal A, Singh PK, Singh U.** Gabapentin for the treatment of pain in guillain-barre syndrome: a double-blinded, placebo-controlled, crossover study Gabapentin. Anesthesia & Analgesia. 2002; 95:1719-23
- **Pritchard J, Gray IA, Idrissova ZR, et al.** A randomized controlled trial of recombinant interferon-beta 1a in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2003;61:1282-1284
- **Seneviratne U.** Guillain-Barré syndrome. Post Med J. 2000; 76:774.
- Sistema de vigilancia de la erradicación de la polio-mielitis. Ministerio de Salud. Colombia marzo 1999.
- **Telleria-Diaz A, Calzada-Sierra DJ.** Síndrome de Guillain Barre. Rev Neurol 2002;34:966-76.