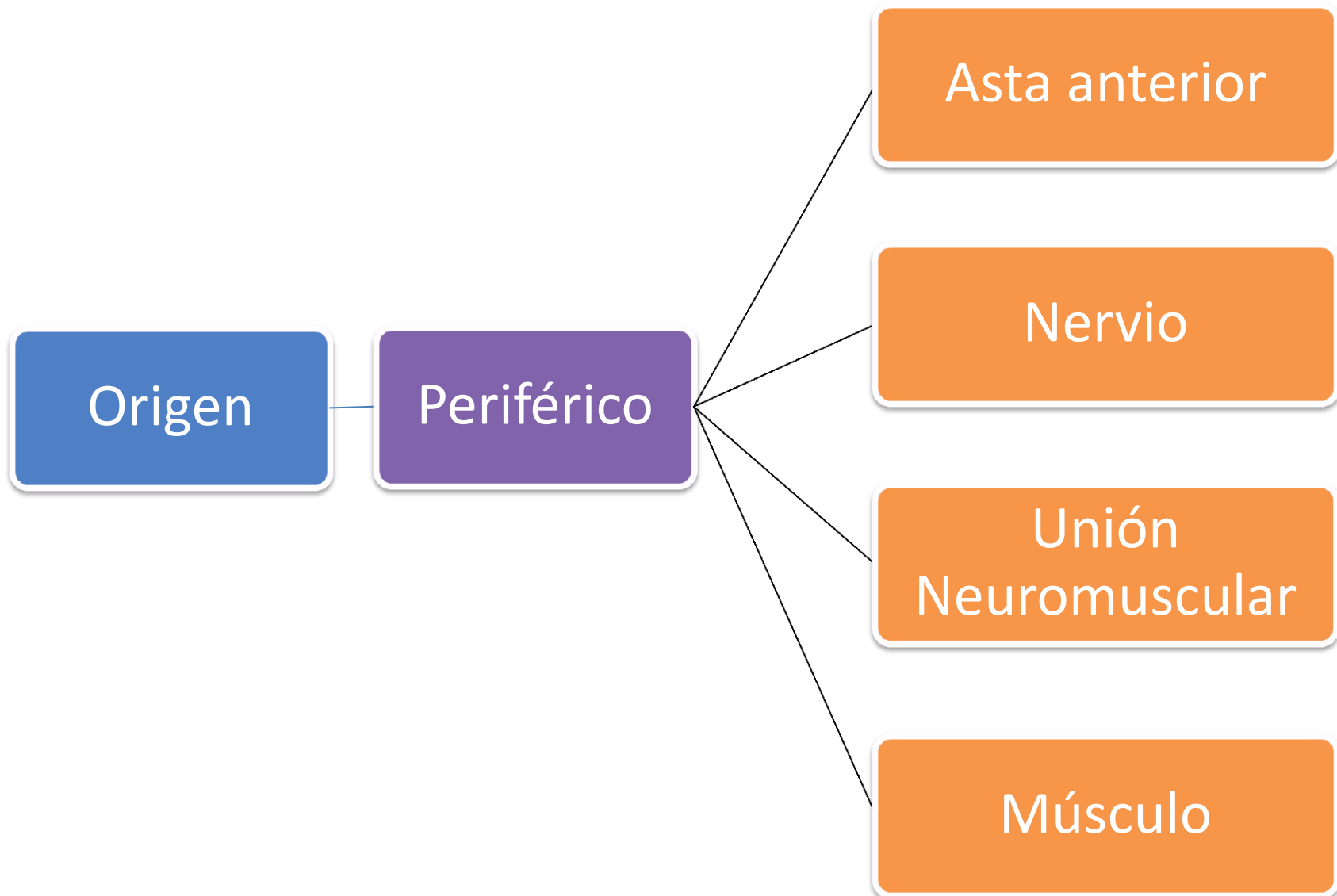


Características Neurofisiológicas del Síndrome de Guillain-Barré



Debilidad



- Principal causa de debilidad aguda en niños. Incidencia de 2/100.00 habitantes.
- Generalmente antecedente de infección viral o bacteriana previa, de las vías respiratorias o gastrointestinal.
- Recuperación completa, pero entre un 5-20 % de los casos presenten secuelas.

Tabla 1: Diferential diagnosis of Guillain-Barré Syndrome

Differential diagnosis of acute onset flaccid paralysis. Disorders of the central nervous system (CNS) may present with acute generalised flaccid paralysis. Table adapted from Hughes and Comblath, 2005

Tabla 1: Diferential diagnosis of Guillain-Barré Syndrome

Peripheral neuropathy

- Vasculitic neuropathy
- Difteric neuropathy
- Acute intermittent porphyria
- Critical illness neuropathy
- Lymphomatous neuropathy
- Heavy metal intoxication
- Post-rabies vaccine neuropathy
- Diabetic-uremic neuropathy with acute peritoneal dialysis

Disorders of the neuromuscular junction

- Myasthenia gravis
- Eaton-Lambert syndrome
- Biological or industrial toxin poisoning

Disorders of muscle

- Inflammatory myopathy
- Toxic myopathy/acute rhabdomyolysis
- Periodic paralysis
- Hypokalemia
- Hypophosphatemia
- Infections

Disorders of the central nervous system

- Brainstem stroke
- Brainstem encephalitis
- Acute myelopathy (high cervical)
- Acute anterior poliomyelitis.

Clínica

- Parálisis ascendente progresiva. Frecuente mialgias y dolor de espalda.
- 50% parálisis facial, 1/ 3 fallo respiración y necesidad de ventilación mecánica.
- Duración aproximada 4 semanas
- ARREFLEXIA, DEBILIDAD, DISOCIACION ALBUMINOCITOLOGICA

Diagnóstico diferencial

Muscle Disorders

- Polymyositis
- Dermatomyositis
- Rhabdomyolysis (drugs, toxins, exercise, trauma, metabolic myopathies, etc)
- Critical illness myopathy

Muscle Membrane Disorders

- Familial periodic paralysis
- Secondary hypokalemic paralysis (thyrotoxicosis, malabsorption, barium salt poisoning, or abuse of diuretics, laxatives or licorice).

Neuromuscular Junction Disorders

- Myasthenia gravis (myasthenic crisis)
- Botulism
- Drug-induced neuromuscular blockade.
- Toxic
 - Organophosphate, nerve gas, tick, black widow spider, snake venoms
- Metabolic
 - Hypermagnesemia (toxemia of pregnancy treated with parenteral magnesium, magnesium-containing antacids, or cathartics)
 - Hypophosphatemia (parenteral hyperalimentation, phosphate-binding antacids, acute alcohol intoxication, and severe respiratory alkalosis)

Adapted from Katirji B, Kaminski HJ, Preston DC et al., eds. Neuromuscular disorders in clinical practice. Boston, MA: Butterworth-Heinemann, 2002

Diagnóstico diferencial - 2

Peripheral Nerve and Root Disorders

- Guillain-Barré syndrome
- Acute intermittent porphyria
- Diphtheritic polyneuropathy
- Critical illness polyneuropathy
- Vasculitis neuropathy
- Heavy metal acute poisoning (thallium, arsenic)
- Diffuse polyradiculopathy (infections, neoplastic)

Anterior Horn Cell Disorders

- Acute poliomyelitis (wild polio viruses, west Nile virus, enteroviruses)

Spinal Cord Disorders

- Transverse myelitis
- Cord compression (disc herniation, fracture/dislocation, epidural malignancy)
- Cord infarction (anterior spinal artery syndrome)

Brainstem Disorders

- Central pontine myelinolysis
- Pontine infarct (basilar artery thrombosis)

Adapted from Katirji B, Kaminski HJ, Preston DC et al., eds. Neuromuscular disorders in clinical practice. Boston, MA: Butterworth-Heinemann, 2002

Formas Clínicas

- Polineuropatía desmielinizante aguda (AIDP)
- Polineuropatía axonal aguda
 - Motora (AMAN)
 - Sensitivo-motora (ASMAN)
- **Variantes**
 - Sind. MILLER FISHER: oftalmoplejia, ataxia, arreflexia
 - Formas puramente sensitivas
 - Forma faringo cervico braquial (más frecuente en niños y con mejor pronóstico)
 - Forma autonómica pura

Frequency of Features and Clinical Variants of Acute Guillain-Barré Syndrome

Condition	Initially	In fully Developed Illness	Condition	Initially	In fully Developed Illness
Features of Syndrome			- CSF protein >0,55 g/L 50 90 - Abnormal electrophysiologic findings 95 99		
• Paresthesias	70	85	Clinical variants		
• Weakness			• Fisher syndrome		5
– Arms	20	90	• Weakness without paresthesias or sensory loss		3
– Legs	60	95	• Pharyngeal-cervical-brachial weakness		3
– Face	35	60	• Paraparesis		2
– Oropharynx	25	50	• Focal paresis with paresthesias		1
• Ophthalmoparesis	5	15	• Pure ataxia		1
• Sphincter dysfunction	15	5			
• Ataxia	10	15			
• Arreflexia	75	90			
• Pain	25	30			
• Sensory loss	40	75			
• Respiratory failure	10	30			

* Variants are associated with diminished reflexes, demyelination features as detected on electrophysiologic studies, and elevated cerebrospinal concentrations of fluid protein. Frequencies shown are those found in fully developed illness.

•From Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med 1992;326:1130-1136, with permission

Table C23-3. Diagnostic Criteria for Guillain-Barré Syndrome (Mainly Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy)

Features Required for Diagnosis

Progressive multiple limb and cranial muscle weakness of variable degree

Distal areflexia, with variable degrees of proximal areflexia

Features Strongly Supporting the Diagnosis

Clinical features supportive of diagnosis

Progression of symptoms from days to 4 weeks; nadir attained by 2 weeks in 50%, 3 weeks in 80%, and 4 weeks in 90%

Demonstration of relative limb symmetry regarding paresthesia

Mild to moderate sensory signs

Cranial nerve involvement: facial nerve 50% and typically bilateral; occasional involvement of cranial nerves III, IV, VI, X, XI, and XII

Recovery typically begins 2 to 4 weeks after the plateau phase

Autonomic dysfunction may include tachycardia, other arrhythmias, postural hypotension, hypertension, and other vasomotor symptoms

Absence of fever at onset of neurologic symptoms

Cerebrospinal fluid supportive of diagnosis

Elevated or serial elevation of CSF protein

CSF cell counts <10 mononuclear cells/mm³

Electrodiagnostic Features Supportive of Diagnosis

80% of patients have evidence of NCV slowing/conduction block at some time during disease process

Patchy reduction in NCV to values lower than 60% of normal

Distal motor latency increase may reach 3 times normal values

F waves indicate proximal NCV slowing

Approximately 15–20% of patients have normal NCS findings

No abnormalities on NCS may be seen for several weeks

Features Atypical of the Diagnosis

Fever present during initial phase of neurologic symptoms

Profound disturbance of sensation with or without pain

Disease continues to progress beyond 4 weeks, rarely accompanied by a clinical relapse

Disease no longer progresses, but recovery is minimal

Table C23-3. —cont'd

Transient sphincteric dysfunction

Possible CNS involvement

Absence of CSF protein elevation

CSF cell count >11–50 mononuclear cells/mm³

Features Making the Diagnosis Doubtful

Asymmetrical weakness

Well-demarcated sensory level

Severe and persistent bowel and bladder dysfunction

More than 50 mononuclear cells/mm³ in CSF

CSF contains polymorphonuclear cells

Features excluding the diagnosis

History of hexacarbon abuse in recent-past sniffing of glue or lacquer vapor

Findings suggestive of abnormal porphyrin metabolism

Recent diphtheria infection

Clinical suspicion of lead or acute arsenic intoxication

Diagnosis of poliomyelitis, myasthenia, botulism, toxic neuropathy

CSF = cerebrospinal fluid; CNS = central nervous system; NCV = nerve conduction velocity; NCS = nerve conduction studies.

Modified from Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990;27(Suppl): S21–S24.

Anatomía patológica

- AIDP: desmielinización vesicular e infiltrado inflamatorios.
- ASMA y AMAN: Fagocitosis axonal
- Asociación entre AMAN e infección por campylobacter yeyuni con ac antigm1+. En el norte China características epidémicas en verano asociados a infección por c. yeyuni.

Estudios Neurofisiológicos

- Técnicas aplicadas:
 - Velocidades de conducción
 - Electromiografía
 - Potenciales evocados (no frecuentes)
- Posibles hallazgos neurofisiológicos
 - Estudio normal
 - Ausencia de respuesta
 - Neuropatía
 - Axonal
 - Desmielinizante
- Durante el periodo crítico entre 5-10 % de los estudios neurofisiológicos son normales o con hallazgos inespecíficos.
- Mayor posibilidad de alteraciones características en el EMG entre la tercera y cuarta semana.

Hallazgos Neurofisiológicos

- Estudio neurofisiológico normal.
- Ausencia del reflejo H
- Perdida o retraso en la latencia de la onda F
- Retraso latencias, enlentecimiento de la velocidad de conducción.
- Baja amplitud de los potenciales evocados motores y sensitivos.
- Dispersión de los potenciales motores compuestos distales.
- Patrón Sural conservado.
- Ratio sensitivo >1 (Sural+Radial SNAP/ Mediano+Cubital)
- Bloqueo de la conducción (al menos 30%)
- Prominente lentificación de las conducciones motoras y sensitivas, con bloqueos de la conducción.
- Preservación relativa de los potenciales de acción sensitivos en comparación con los motores sobre todo durante las 2-3 primeras semanas de la enfermedad.

Hallazgos Neurofisiológicos II

- PATRÓN SURAL CONSERVADO: ESPECIFICIDAD DE 96%, relativa resistencia de las fibras mielinizadas de amplio diámetro en el tronco del sural, en comparación con el pequeño diámetro de las fibras de los nervios digitales de las manos.
- AUSENCIA DE REFLEJO H en el nervio Tibial 95%
- AUSENCIA O RETRASO DE LA ONDA F 40-80% pero baja especificidad (33%) ya que esto ocurre en la mayoría de las polineuropatías y mononeuropatías.
 - Valoración si el retraso/ausencia de la onda F se acompaña de estudios de conducción nerviosa normal, ya que esto es indicativo de degeneración proximal.

Hallazgos Neurofisiológicos III

- Criterios neurofisiológicos que confirman el diagnóstico en las primeras dos semanas (alta especificidad con valor predictivo positivo de 95-100%, y una sensibilidad moderada 65%)
 - Enlentecimiento o ausencia de la onda F.
 - Patrón sural conservado.
- Gran importancia los estudios seriados (nfl+ 30-50% en las dos primeras semanas frente a un 85% en la tercera) además de para diferenciar las formas desmielinizantes de las axonales (diferente pronóstico).
 - Degeneración axonal requiere mas tiempo de recuperación y es dependiente de la regeneración

Pronóstico

- El principal objetivo del estudio neurofisiológico es la identificación de degeneración axonal, que significa un mayor tiempo de recuperación ya que va a depender de la regeneración axonal.
- Indicadores de pérdida axonal son:
 - Presencia de fibrilaciones
 - Baja amplitud de los potenciales evocados motores.

Pronóstico II

FIBRILACIONES: algunos estudios sugieren que su presencia es proporcional al tiempo de ingreso y a la duración de la recuperación. Esto no es cierto ya que pueden tardar en aparecer entre 5-7 semanas. Por tanto no es un indicador sensible del grado de degeneración axonal, ya que pueden aparecer con grados de degeneración axonal mínimos.

Pronóstico III

- **AMPLITUD:** no confundir bloqueo de la conducción producido por desmielinización segmentaria, que produce una disminución de la amplitud del potencial. Así mismo la pérdida axonal y la degeneración walleriana están retrasados. Por tanto la baja amplitud puede significar desmielinización distal o pérdida axonal. Una media de la amplitud de los CMAP de menos del 20% dos semanas después que el paciente llegue al nadir es mal pronóstico.
- No hay una relación clara entre la disminución de las velocidades de conducción y pronóstico de la enfermedad.

SGB en Niños. Hallazgos y revisión de la bibliografía

- n: 25, años 2005-2011
- Estudios de conducción y onda F en CPE, CPI, Sural, Mediano, Cubital (en ocasiones n. Facial).
- Edad/sexo/año/año y mes/ ROT/ LCR/ RNM/ días de evolución hasta EMG/ ingreso en UVI/ ventilación mecánica/ evolución/ latencias distales motoras/ VCM y VCS/ amplitud potenciales motores y sensitivos/ latencia onda F/ estudios secuenciales.

SGB en Niños

- Edad: 1-13 AÑOS
- Sexo:
- 14 niñas Y 11 niños
- Edad:
 - < 2 años: 5
 - 2-6 años: 14
 - 7-13: 13
- Infección previa:
 - Respiratoria: 8
 - Gastrointestinal: 12
 - Sin ap: 5
- Clínica
 - 9 afectación MMII
 - 9 afectación MMII+MMSS
 - 5 afectación PC
 - 2 casos afectación facial
 - 3 afectación bulbar.
 - Ingreso en UVI:
 - 3 con AMAN
 - 4 con ADIP
 - ROT abolidos en 21/25
 - No estacionalidad en la muestra
 - 19 ADIP
 - 5 AMAN
 - 1 EMG NORMAL

SGB en Niños

- Tiempo de evolución de la sintomatología:
 - 7.4 días en ADIP
 - 3.4 días en AMAN
- Infección por C. jejuni en dos casos: 1ADIP y 1 AMAN.
- Solo encontramos 1 EMG normal (cifra ligeramente inferior a lo publicado en la bibliografía sobre población infantil 5-10%).

Criterios Diagnósticos Neurofisiológicos en ADIP

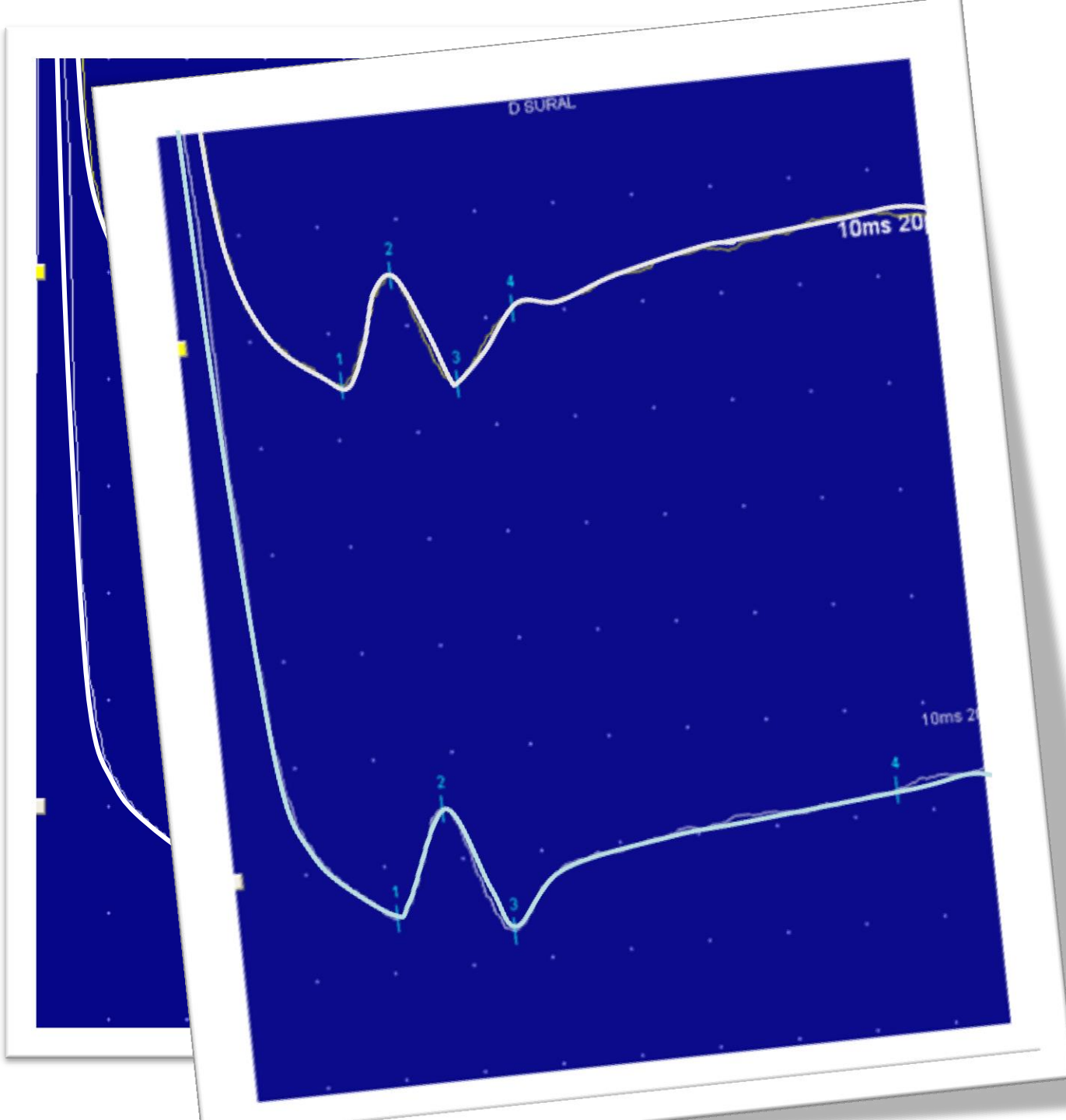
- Desmielinización focal con alteraciones motoras retraso o ausencia de la onda F.
- Alteraciones en al menos dos nervios motores
- Patrón Sural conservado en 6/19 casos

Criterios Diagnósticos Neurofisiológicos en AMAN

- Baja amplitud de PE o ausencia del mismo
- Aumento o ausencia de la onda F: 3/5
- Sural preservado en todos los casos
- Conducciones y amplitudes sensitivos normales en todos los casos

- RNM: (realce meníngeo-leptomeningeo).
 - ADIP: 3
 - AMAN: 0
- DISOCIACIÓN ALBUMINOCITOLOGICA:
 - 12/19 CASOS DE ADIP
 - 2/5 CASOS DE AMAN.
- La INCIDENCIA CALCULADA en relación con los ingresos hospitalarios es muy variable, sin que pueda encontrarse factor explicativo de las variaciones interanuales.
- La forma axonal en niños es más frecuente que en adultos

- La evolución ha sido favorable en la mayoría de los casos de ADIP y en todos los casos de AMAN.
- Menor posibilidad de ingreso en UVI (6 niños)
- Forma desmielinizante es la mas frecuente aunque destaca el aumento de las formas axonales.
- Generalmente en mayores de tres años.
- El dolor de piernas es muy frecuente en niños.
- Las parestesias son mas frecuentes en niños mayores.
- Menor tiempo de recuperación que en adultos. Los niños tardan mas tiempo en recuperarse que las niñas.
- El SGB en niños menores de 6 años es de difícil diagnóstico por la inespecificidad de la sintomatología.



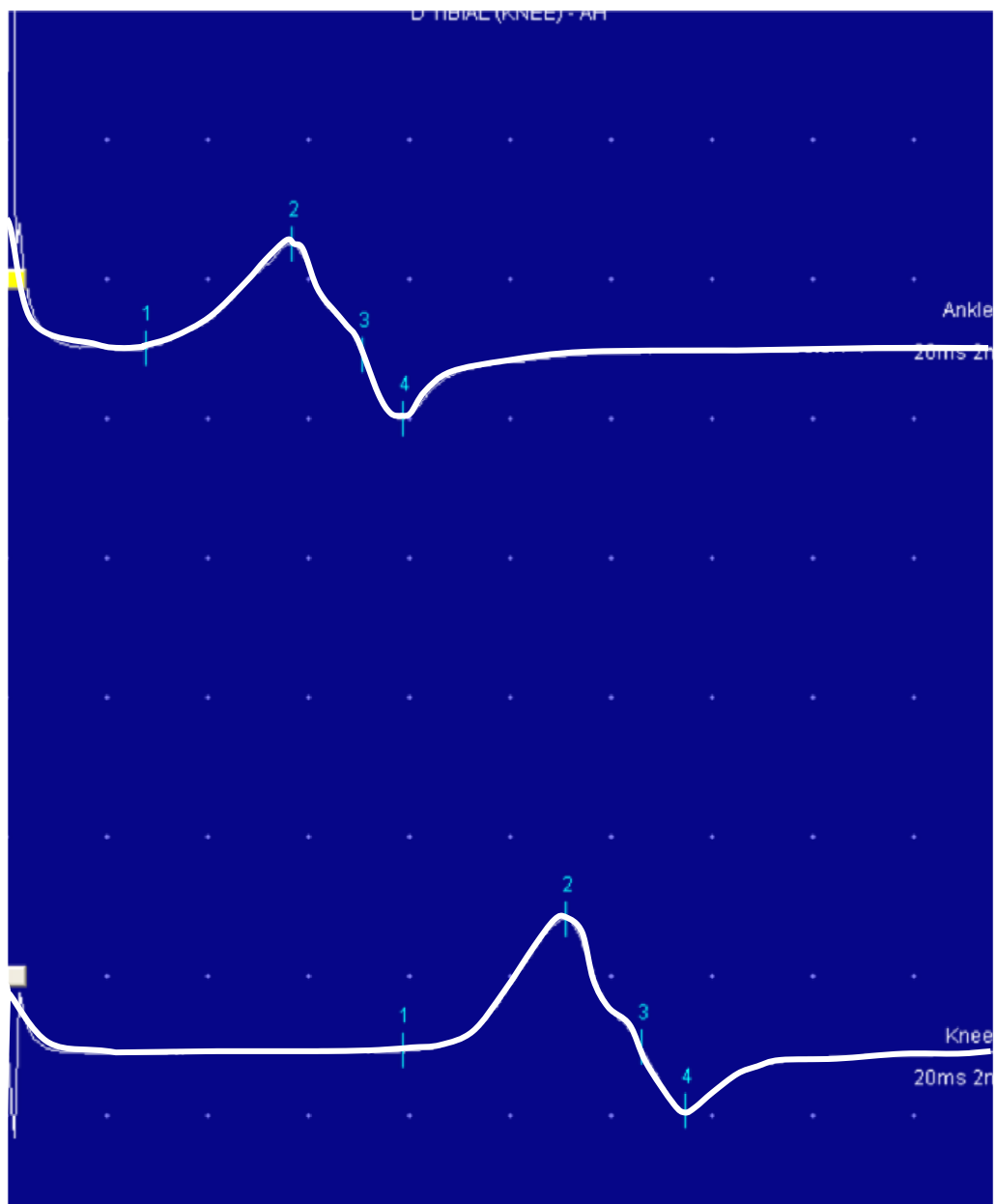
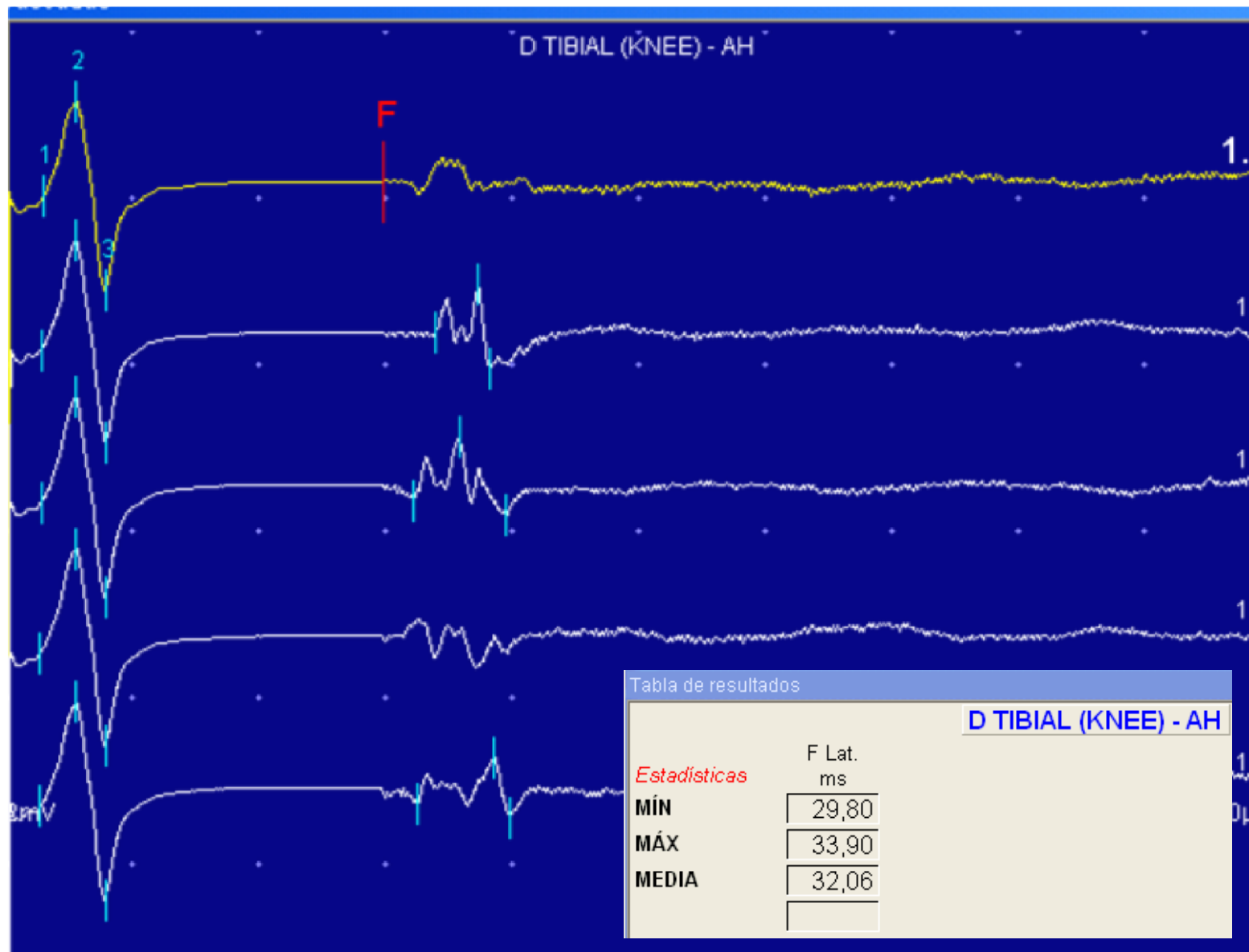


Tabla de resultados

D TIBIAL (KNEE) - AH

<i>Lugares</i>	Latencia ms	Dur. tot. ms	Amp. tot. mV
Ankle	2,75	20,05	2,6
Knee	7,85	20,55	2,8

<i>Segmentos</i>	Distancia cm	Vel.Pc %	Vel %	Vel. m/s
Ankle - AH				
Knee - Ankle	26	100	100	51,0



D COMM PERONEAL - EDB

Ankle 1

20ms 2mV

Fib Head 2

20ms 2mV

Knee 3

20ms 2mV

Resumen de resultados

D COMM PERONEAL - EDB

	Latencia ms	Dur. tot. ms	Amp. tot. mV
Medio pie	2,80	20,40	1,7
Medio pie - Ankle	6,35	20,50	1,9
Medio pie - Fib Head	7,65	10,60	1,8

	Distancia cm	Vel. Pc %	Vel %	Vel. m/s
Medio pie - EDB				
Medio pie - Ankle	18	100	100	50,7
Medio pie - Fib Head	7,7	154	117	59,2

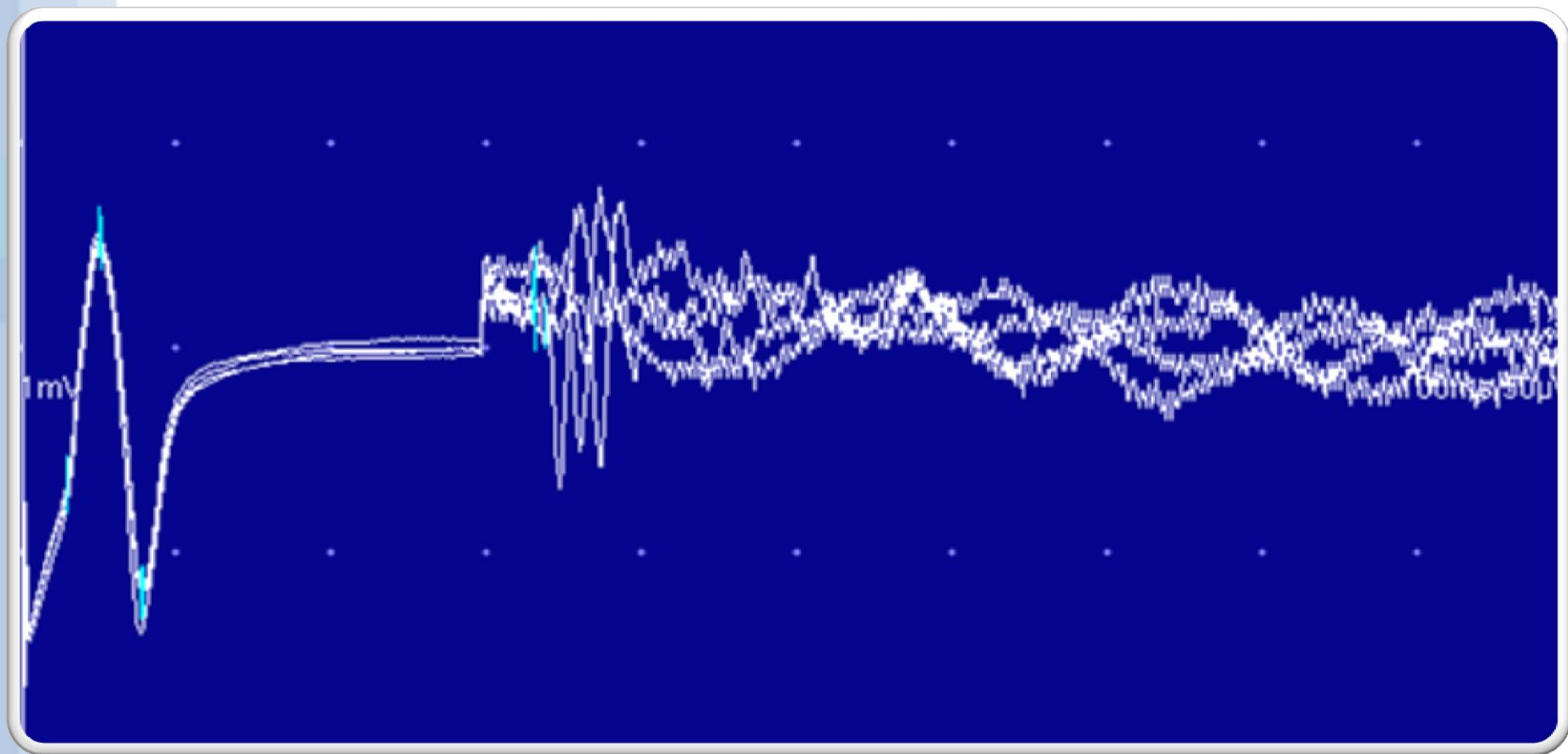


Tabla de resultados

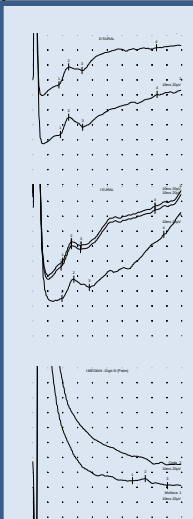
D COMM PERONEAL - EDB

<i>Estadísticas</i>	F Lat. ms
MÍN	33,00
MÁX	33,85
MEDIA	33,24

Nervio	Lugares	Rec. Site	Lat. ms	Peak Ampl μ V	Distance cm	Velocity m/s
D SURAL	1.		2,40	43,9	14	58,3
I SURAL	1.		2,10	44,4	12,5	59,5
D MEDIAN - Digit III (Palm)	1. Muñeca	III	2,75	37,4	14,5	52,7
	2. Codo	III	6,75	22,0	23	57,5

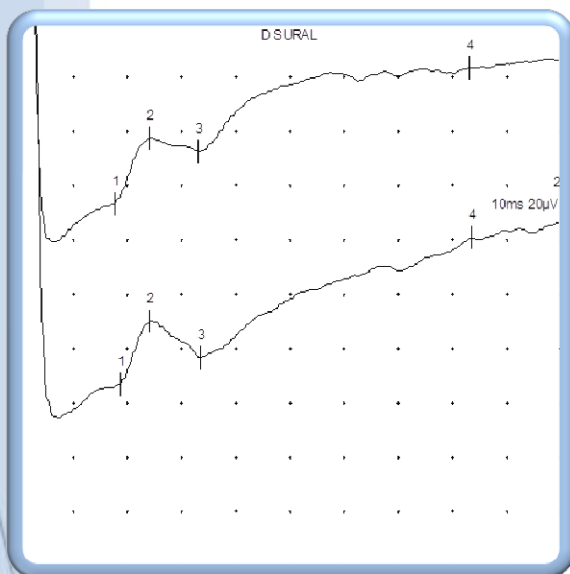
Nervio	Lugares	Latencia ms	Dur. tot. ms	Amp. tot. mV	Distancia cm	Vel. m/s
D COMM PERONEAL - EDB	1. Ankle	5,10	27,15	6,7		
	2. Fib Head	13,85	27,85	3,3	38	43,4
D TIBIAL (KNEE) - AH	1. Ankle	4,05	26,30	11,3		
	2. Knee	13,65	27,60	5,2	39	40,6
I COMM PERONEAL - EDB	1. Ankle	4,35	26,10	5,1		
	2. Fib Head	11,80	26,05	2,6	32,5	43,6
I TIBIAL (KNEE) - AH	1. Ankle	4,45	27,65	9,5		
	2. Knee	12,55	29,55	6,0	39	48,1
D MEDIAN - APB	1. Muñeca	4,65	26,05	11,2		
	2. Codo	8,95	26,75	9,0	24	55,8
D ULNAR - ADM	1. Wrist	3,60	29,70	6,1		
	2. B.Elbow	8,95	29,45	4,5	24,2	45,2

Nervio	Lugares	Rec. Site	Lat. ms	Peak Ampl μ V	Distance cm	Velocity m/s
D SURAL	1.		1,75	24,0	12	68,6
I SURAL	1.		1,90	28,9	13	68,4
I MEDIAN - Digit III (Palm)	1. Muñeca	III	6,70	2,8	14	20,9

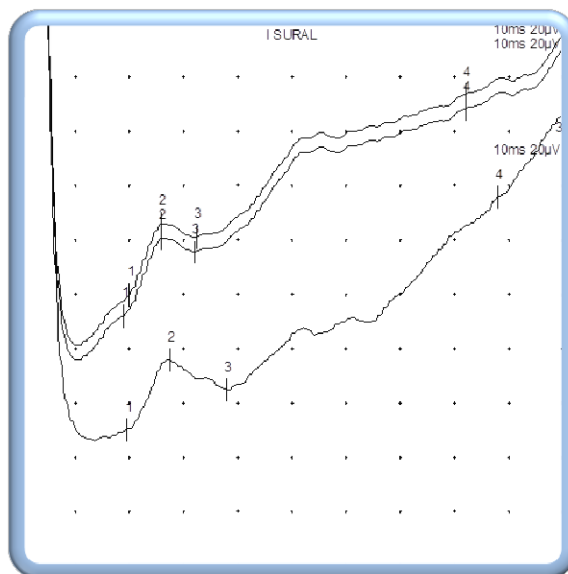
Nervio	Lugares	Latencia ms	Dur. tot. ms	Amp. tot. mV	Distancia cm	Vel. m/s
I COMM PERONEAL - EDB	1. Ankle	6,45	26,50	3,2		
	2. Fib Head	15,15			35	40,2
I TIBIAL (KNEE) - AH	1. Ankle	10,40	25,40	1,4		
D TIBIAL (KNEE) - AH	1. Ankle	7,55	25,60	1,8		
D COMM PERONEAL - EDB	1. Ankle	8,25	31,05	1,8		
D MEDIAN - APB	1. Muñeca	8,55	28,45	4,1		
I ULNAR - ADM	1. Wrist	10,15	42,40	0,9		

Nervio	Lugares	Rec. Site	Lat. ms	Peak Ampl μ V	Distance cm	Velocity m/s
D SURAL	1.		1,75	24,0	12	68,6
	2.		1,85	23,6		
I SURAL	1.		1,90	28,9	13	68,4
	2.		2,00	26,4		
	3.		1,95	25,6		
I MEDIAN - Digit III (Palm)	1. Muñeca	III	6,70	2,8	14	20,9
	2. Codo	III	11,40	5,7		

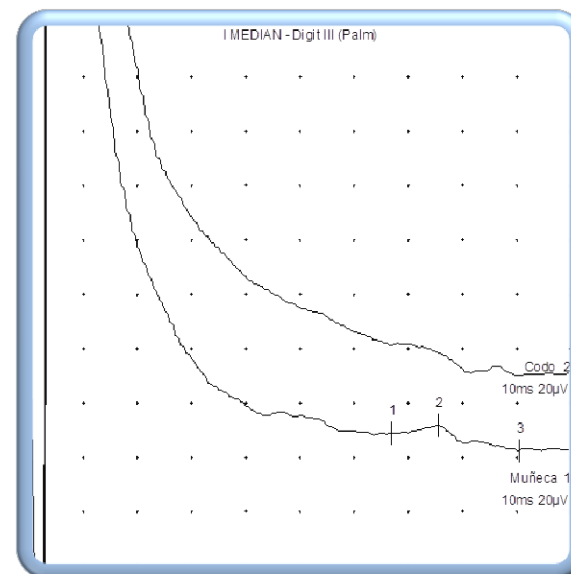
Sural - Derecho



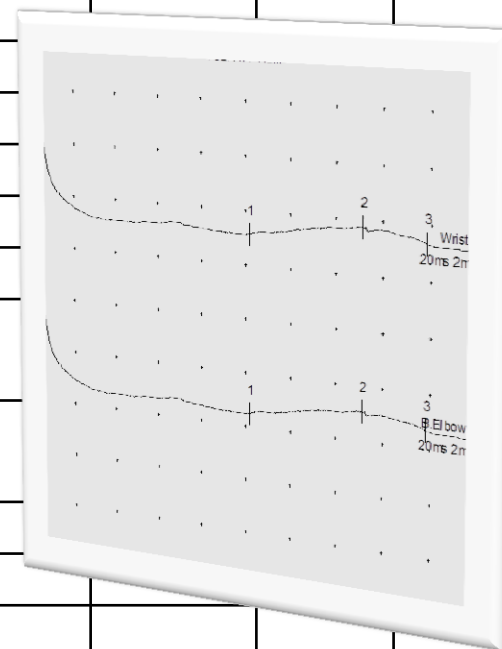
Sural - Izquierdo



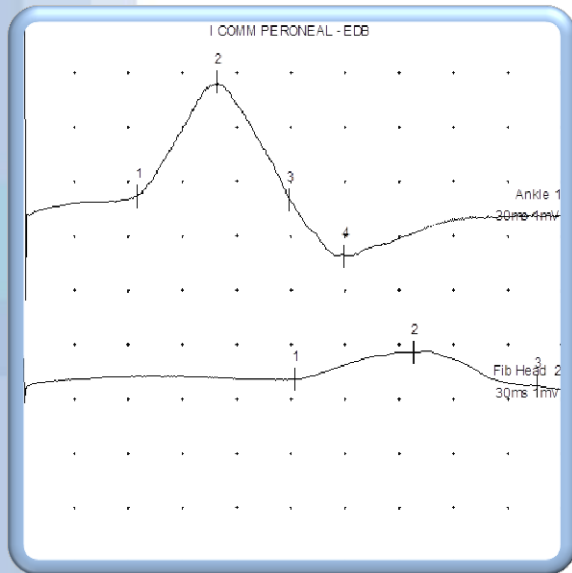
Mediano – Dedo III



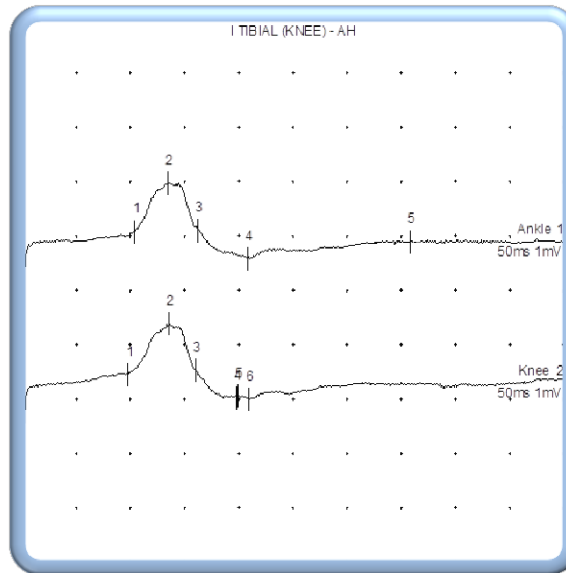
Nervio	Lugares	Latencia ms	Dur. tot. ms	Amp. tot. mV	Distancia cm	Vel.Pc %	Vel %	Vel. m/s
I COMM PERONEAL - EDB	1. Ankle	6,45	26,50	3,2				
	2. Fib Head	15,15			35	100	100	40,2
I TIBIAL (KNEE) - AH	1. Ankle	10,40	25,40	1,4				
	2. Knee	9,85	10,10	1,4				
D TIBIAL (KNEE) - AH	1. Ankle	7,55	25,60	1,8				
	2. Knee	7,50	25,75	1,8				
D COMM PERONEAL - EDB	1. Ankle	8,25	31,05	1,8				
	2. Fib Head	8,30	31,20	1,7				
D MEDIAN - APB	1. Muñeca	8,55	28,45	4,1				
	2. Codo	8,75	27,05	3,7				
I ULNAR - ADM	1. Wrist	10,15	42,40	0,9				
	2. B.Elbow	10,15	42,40	0,9				



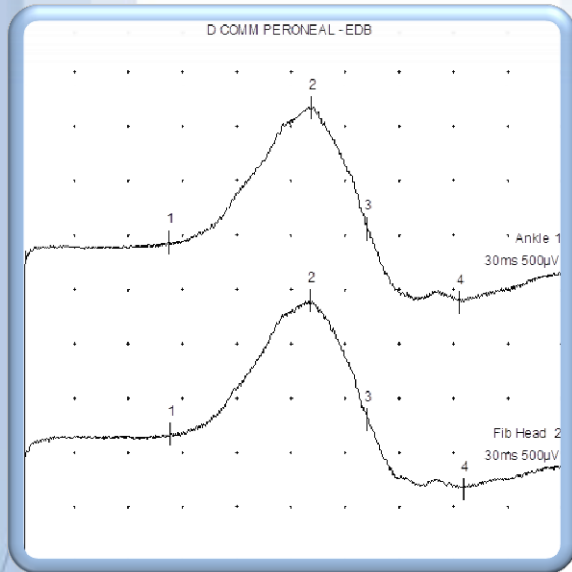
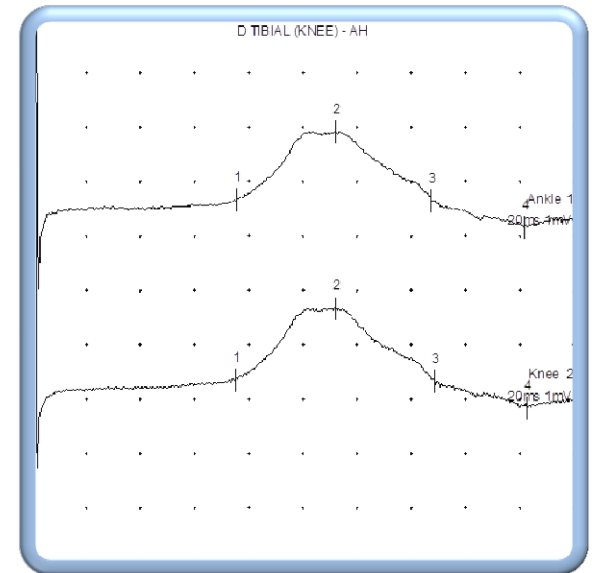
CPE- Izquierdo



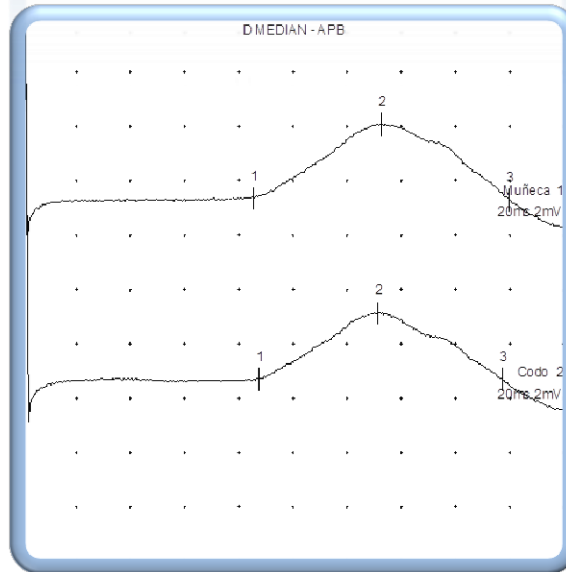
CPI- Izquierdo



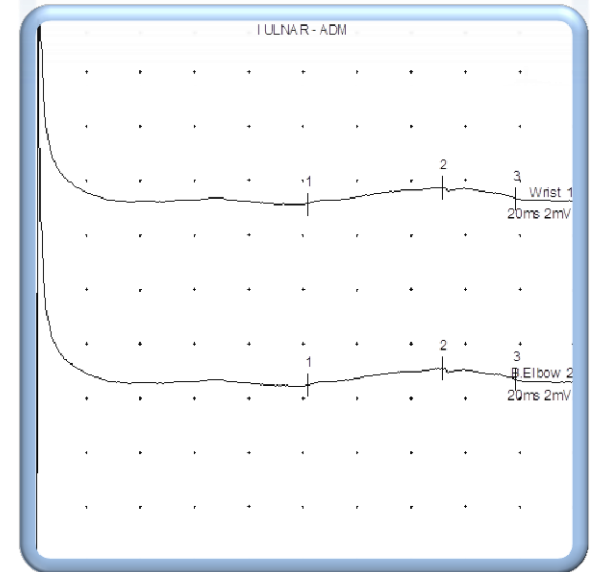
CPI- Derecho



CPE - Derecho



Mediano- Derecho



Cubital - Izquierdo

Criterios neurofisiológicos en el síndrome de Guillain-Barré infantil. Ocho años de experiencia

Pilar López-Esteban, Isabel Gallego, Victoria Gil-Ferrer

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en niños. Los criterios diagnósticos difieren según el subtipo, desmielinizante o axonal; y la prevalencia, por área geográfica. El estudio electromiográfico permite identificar variantes, valorar el pronóstico y predecir la evolución; es, además, una herramienta objetiva para el seguimiento.

Objetivo. Describir las características electromiográficas de los casos de síndrome de Guillain-Barré valorados en el hospital y su clasificación por patrón fisiopatológico.

Pacientes y métodos. Se incluyen todos los casos diagnosticados entre los años 2005 y 2012. Se realizaron estudios de conducción nerviosa motora y sensitiva y ondas F, en 14 niñas y 11 niños, entre 1 y 13 años de edad.

Resultados. Se diagnosticaron 19 casos de polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP) y cinco de neuropatía axonal motora aguda (AMAN). El electromiograma se realizó entre los días 1 y 30 tras el inicio de los síntomas. En los casos de AIDP, se objetivó desmielinización multifocal, cuatro de ellos con el sural preservado y 13 con alteración o ausencia de la onda F. En los casos de AMAN, cuatro tenían potenciales de baja amplitud y en uno no se evocaban.

Conclusiones. La forma desmielinizante de la enfermedad es la más frecuente, aunque destaca el elevado número de casos de AMAN, en probable relación con la población objeto de estudio. La evolución fue favorable en tres casos de neuropatía axonal motora y en 15 de polineuropatía desmielinizante aguda. En cuatro casos se cronificaron los síntomas, tres de ellos con desmielinización persistente, hallazgo similar al de otros estudios en niños.

Palabras clave. AIDP. AMAN. AMSAN. Conducción nerviosa. Guillain-Barré. Parálisis flácida. Polirradiculoneuropatía. SGB.

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Infantil Universitario
Niño Jesús. Madrid, España.

Correspondencia:

Dra. Pilar López Esteban. Servicio
de Neurofisiología Clínica. Hospital
Infantil Universitario Niño Jesús.
Avda. Menéndez Pelayo, 65.
E-28009 Madrid.

Fax:

+34 915 744 669.

E-mail:

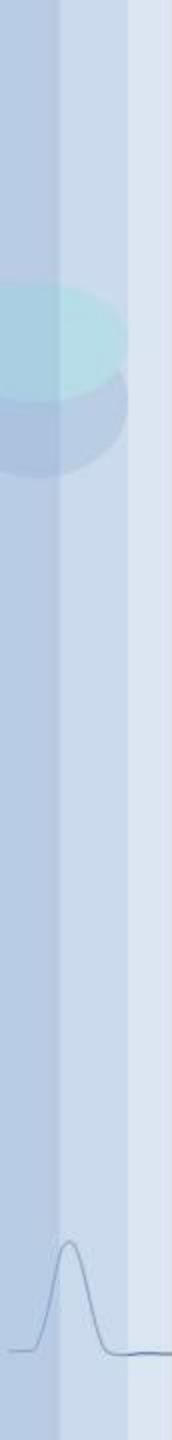
plopeze.hnjs@salud.madrid.org

Aceptado tras revisión externa:

08.01.13.

Cómo citar este artículo:

López-Esteban P, Gallego I, Gil-Ferrer V. Criterios neurofisiológicos en el síndrome de Guillain-Barré infantil. Ocho años de experiencia. Rev Neurol 2013; 56: 275-82.



WWW.neurologia.com

Rev Neurol 2013; 56 (5): 275-282