

Nervios motores no excitables en el síndrome de Guillain -Barré en niños

Fernando Ortíz Corredor, Especialista en Medicina Física y Rehabilitación, Docente Adscrito al Departamento de Medicina Física y Rehabilitación, Universidad Nacional de Colombia, Electromiografía y Potenciales Evocados, Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt

SUMMARY

There are four pathophysiological patterns of presentation in the Guillain Barré Syndrome (GBS): Demyelinating form; Acute motor-axonal neuropathy; Acute sensitive-motor axonal neuropathy; and Miller Fisher Syndrome (1).

Absence of electrical excitability of motor nerves (previously referred as complete conduction blockade) is considered as a manifestation of axonal degeneration of ventral roots or of distal branches of peripheral nerve.

Usually, patients without composed muscular action potential in electrophysiological studies performed during the first month of disease, will develop severe debility and cuadriplegia in the peak of clinical course, prolonged "plateau" and long recuperation periods.

We report a group of children with Guillain Barré Syndrome (GBS) treated in Roosevelt Institute at Bogotá, Colombia, in whom the common electrophysiological pattern was the absence of electrical excitability of motor nerves.

All of them also displayed uniform clinical findings at the onset of symptoms as well as during the clinical course.

En el síndrome de Guillain-Barré (SGB) se reconocen cuatro patrones de presentación fisiopatológica: la forma desmielinizante, la neuropatía motora

axonal aguda (NMAA), la neuropatía sensitivo-motora axonal aguda (NSMAA) y el Síndrome de Miller-Fisher (1). La no excitabilidad eléctrica denominada anteriormente bloqueo completo de la conducción es un hallazgo electrofisiológico que se reconoce dentro de todo el espectro fisiopatológico del SGB como una manifestación de una degeneración axonal que se inicia en las raíces ventrales o en las ramas terminales del nervio periférico, o como expresión de una patología desmielinizante de características severas (2-6).

Por lo general, el grupo de pacientes a quienes no se les encuentra potencial de acción muscular compuesto (PAMC) en los estudios electrofisiológicos practicados durante el primer mes de la enfermedad, presentan un cuadro clínico caracterizado por una marcada debilidad con cuadriplejía en el pico de la enfermedad, un tiempo de meseta prolongado y un largo período de recuperación.(4-7)

A continuación presentamos una serie de casos de niños con SGB atendidos en el Instituto Roosevelt mostraron como característica común un patrón electrofisiológico de no excitabilidad eléctrica de los nervios motores, con

el fin de destacar algunos de los hallazgos clínicos que se encontraron más o menos uniformes tanto en la presentación inicial como en el curso de la enfermedad.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se revisaron los estudios electrofisiológicos (estudios de neuroconducción y de electromiografía de aguja) de pacientes con SGB hospitalizados en el Instituto entre el 1 de junio de 1996 y el 1 de junio 1999. Se evaluaron características clínicas como compromiso de pares craneanos, disautonomía y necesidad de apoyo ventilatorio así como la fuerza muscular con calificación de 0 a 5, en los días 10 y 30 de la enfermedad. Por último se determinó el estado de máxima discapacidad al ingreso y los días para alcanzar el estado funcional 3 de máxima discapacidad (8) (tabla 1).

Los estudios electrofisiológicos se realizaron utilizando un equipo Viking IIe y por lo general fueron practicados en el primer mes de la enfermedad. Cuando existe la sospecha de un SGB se realizan estudios de neuroconducción de acuerdo con las técnicas convencionales en los nervios mediano y ulnar (sensitivo-motor) del lado derecho;

tibial motor, peronero motor y sural sensitivo, bilateral. La no excitabilidad eléctrica se definió como la ausencia de respuesta motora, potencial de acción muscular compuesto (PAMC), de características reproducibles, al estimular distalmente el nervio con intensidades hasta de 100mA y duración de 0,2 m.

RESULTADOS

En el período comprendido entre el 1 de junio de 1996 y el 1 de junio de 1999 en el Instituto Roosevelt se diagnosticaron 99 casos de SGB en pacientes entre 1,5 y 18 años (promedio 7,2 años) de los cuales doce niños con edad promedio de 7,4 años mostraron un patrón electrofisiológico de excitabilidad eléctrica ausente en los nervios motores (Tablas 2 y 3).

Los estudios electrofisiológicos fueron practicados en el día 23 en promedio. Dos estudios fueron practicados en el día 60 de la enfermedad. Los 12 pacientes recibieron tratamiento con inmunoglobulina hiperinmune humana intravenosa a dosis de 0,4g/Kg/ día durante cinco días consecutivos. Usualmente el tratamiento fue instaurado en los primeros diez días de la enfermedad (día 2,9 en promedio). El tiempo de hospitalización promedio fue de 180 días. Se encontró compromiso de pares en 11 pacientes (91,6%). La mayoría de niños ingresaron en un estado funcional 4 de máxima discapacidad (91,6%), 7 pacientes (58,3%) requirieron apoyo ventilatorio (50 días en promedio) y el 50% se encontraron cuadruplégicos en el día 10 y 30 de la enfermedad.

Todos los pacientes mostraron respuesta eléctrica ausente en los nervios motores examinados y sólo a un paciente se le encontró ausencia de respuesta eléctrica sensitiva en un nervio (nervio mediano en el paciente número 4). Para los once niños que ingresaron en estado funcional de máxima discapacidad de 4 el tiempo promedio para pasar al estado 3 fue de 188 días.

Tabla 2. Características clínicas. P = número del paciente de = edad, DH = días de hospitalización, EMG = día de la electromiografía, Par = compromiso de pares, Oc = compromiso de oculomotores, VII = compromiso del nervio facial, DG = compromiso deglutorio, B = fuerza del biceps día 10, B' = fuerza del biceps día 30, D = fuerza de flexores de los dedos de las manos día 10, D' = fuerza muscular de los dedos de las manos día 30, R = fuerza extensores de rodilla día 10, R' = fuerza de extensores de rodilla día 30, Df = fuerza de dorsiflexores día 10, Df' = fuerza de dorsiflexores día 30, V = días de apoyo ventilatorio, E = estado funcional de máxima discapacidad al ingreso. E3 = días para alcanzar el estado funcional 3 de máxima discapacidad, A = antecedentes 0:sin antecedentes 1: enfermedad respiratoria alta 2: EDA Dis = presencia de disautonomía.

P Edad D H EMG Par Oc Dg VII DG B B' D D' R R' Df Df' V E E3 A Di

1	8(F)	270	17	1	1	1	1	5	0	2	0	2	0	0	0	0	23	4	180	0	1
2	10(M)	136	19	1	0	1	0	9	2	2	0	2	1	2	0	1	0	4	140	2	0
3	8(F)	264	18	0	0	0	0	3	3	3	0	1	0	1	0	0	40	4	135	1	1
4	2(F)	133	18	1	1	1	1	4	1	2	0	1	0	2	0	0	42	4	105	1	1
5	1.5(M)	168	60	1	0	1	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	54	4	122	0	1
6	11(F)	270	60	1	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	98	4	545	1	1
7	2.5(F)	165	18	1	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	56	4	180	0	1
8	3(M)	180	20	1	0	1	1	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4	110	2	0
9	10(F)	160	18	1	0	0	1	1	0	3	1	1	0	2	0	1	0	4	120	0	1
10	11(M)	150	8	1	1	1	1	2	0	0	0	0	0	0	0	0	37	4	165	0	1
11	10(M)	284	14	1	1	1	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4	270	0	1
12	12(M)	58	6	1	0	1	1	5	3	4	1	4	2	4	4	4	0	3	-	0	1

Tabla 1. Estado funcional (modificado de Hughes) (8)

Máxima discapacidad con respecto a locomoción

- 0: Paciente sano, sin signos ni síntomas de SGB
- 1: Paciente con signos y síntomas menores capaz de correr
- 2: El paciente camina 5m, a través de un espacio abierto sin asistencia o ayudas externas (caminador o muletas,) pero es incapaz de correr.
- 3: El paciente camina 5m a través de un espacio abierto con la ayuda de una persona y apoyos externos (caminador o muletas).
- 4: El paciente permanece en la silla o en la cama y es incapaz de caminar como se describe en el estado 3.
- 5: El paciente requiere apoyo ventilatorio por lo menos parte del día o de la noche
- 6: El paciente está muerto

Debilidad máxima de miembros superiores

- 0: La función de los miembros superiores es normal
- 1: El paciente tiene signos y síntomas menores pero es capaz de colocar la manos sobre la cabeza cuando está sentado y capaz de oponer el 1er. dedo con los otros dedos.
- 2: El paciente es capaz de poner la mano sobre la cabeza cuando está sentado puede oponer el 1er. dedo con los otros dedos pero es incapaz de ejecutar ambas tareas
- 3: El paciente tiene algún movimiento en miembros superiores pero es incapaz de ejecutar alguna de las dos tareas del estado 2.
- 4: El paciente no tiene ningún movimiento en miembros superiores

Capacidad sensitiva menor

- 0: La capacidad sensitiva es normal
- 1: El paciente tiene síntomas pero no signos
- 2: El paciente tiene anestesia o analgesia en los dedos de los pies
- 3: El paciente tiene anestesia o analgesia hasta las rodillas y hasta los codos o peor

Menor condición facial y bulbar

- 0: La condición del paciente es normal
- 1: El paciente tiene signos o síntomas menores
- 2: El paciente tiene debilidad moderada
- 3: El paciente tiene parálisis completa

Tabla 3. Características electrofisiológicas Mml = latencia motora distal del nervio mediano, Mma = amplitud PAMC nervio mediano, Msl = latencia sensitiva nervio mediano, Msa:amplitud sensitiva del nervio mediano, Msv = velocidad de conducción sensitiva del nervio mediano, Uml = latencia motora del nervio ulnar, Uma = amplitud PAMC nervio ulnar, Usla = latencia sensitiva nervio ulnar, Usa = amplitud sensitiva del nervio ulnar, Usv = velocidad de conducción sensitiva del nervio ulnar, Tml = latencia motora nervio tibial, Tma = amplitud PAMC del nervio tibial. X = ausente.

P	Mml	Mma	Msl	Msa	Msv	Uml	Uma	Usla	Usa	Usv	Tml	Tma	D	D'
1	X	X	1.7	46.4	64.7	X	X	1.4	49.8	65.9	X	X	1	1
2	X	X	2.2	32	59	X	X	1.9	29	57	X	X	1	1
3	X	X	1.7	31	59	X	X	1.6	26	62	X	X	1	1
4	X	x	1.6	x	X	X	x	1.3	49.3	46	X	x	1	1
5	X	x	1.5	863	40	X	x	1.5	60.1	50.6	X	x	1	1
6	X	X	1.9	10.3	43	X	X	1.8	11.2	34	X	X	1	1
7	X	X	1.5	20	50.9	X	X	1.3	30.4	37.3	X	X	1	1
8	X	X	1.7	23.7	58.8	X	X	1.4	41.2	64.2	X	X	1	1
9	X	X	2	45	50	X	X	2.1	46.1	47.6	X	X	1	0
10	X	X	1.5	93.2	66.6	X	X	1.5	97.4	65	X	X	1	1
11	X	X	2.1	21	42	X	X	2.6	18.7	44.2	X	X	1	0
12	X	X	2	23.9	65	X	X	1.8	22.2	61.1	X	X	0	0

Ejemplo

Paciente número 8

Inicio de la enfermedad: 9 enero 1997

Inicio de la hospitalización: 10 enero 1997

Egreso 11 Julio 1997

Paciente de dos años diez meses de edad, remitido del Hospital San Rafael de Tunja por cuadro de 24 horas de evolución de debilidad en 4 extremidades, de patrón simétrico, ascendente y rápida progresión, con incapacidad para la locomoción y luego imposibilidad para sostenerse en sedente. Antecedentes: desarrollo psicomotor normal. Patológicos, tóxicos, familiares: sin antecedentes de importancia. Como antecedente inmediato de enfermedad el niño presentó un cuadro de enfermedad diarreica aguda 15 días antes de la enfermedad.

Al ingreso se encontró un niño alerta, sin signos de dificultad respiratoria, peso 14,0 Kg, movimientos oculares normales, leve disparexia facial con pobre ascenso del velo del paladar, disfonía y disminución del reflejo nauseoso. Los reflejos cutáneo-abdominales se encontraron ausentes, la actividad refleja osteotendinosa se encontró abolida y no se observó ningún signo de actividad muscular voluntaria.

Exámenes de laboratorio: LCR (día 13 de la enfermedad): Proteínas 86,54/d, glucosa: 50,1 mg/d, hematíes 2/mm³, leucocitos 6/mm³. Glicemia: 97,7 mg/d, Sodio: 140,7 mg/d, Potasio: 4,22 mg/d, Calcio: 1,12 mg/d.

Con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré se inició tratamiento con inmunoglobulina intravenosa 6 g/día y manejo por todos los servicios de rehabilitación.

La recuperación del paciente es lenta. Al día 18 de la enfermedad, el paciente muestra una leve recuperación en elevadores de los hombros y se considera que para este momento la fase

de meseta de la enfermedad ha finalizado (tiempo hasta el nadir 1 día, tiempo total de meseta 17 días). En los días 10 y 30 de la enfermedad no se observa evidencia de actividad muscular voluntaria en los músculos flexores de codo, flexores de los dedos de las manos, flexores de cadera, extensores de rodilla ni en dorsiflexores.

El día 110 de la enfermedad el niño tiene un buen sostén de tronco pero es incapaz de sostenerse en bípeda con apoyos externos. En el día 140 de la enfermedad, el niño logra sostenerse en bípeda y dar más de cinco pasos con apoyos externos por lo que se considera que se encuentra en un estado funcional 3 de máxima discapacidad. El niño se sigue controlando de manera ambulatoria, y en el último control, dos años y dos meses después de iniciada la enfermedad cuando tiene cinco años de edad, se encuentra con una marcha de características normales, no requiere de ayudas ortésicas, el trofismo muscular y la fuerza muscular se encuentran normales en las cuatro extremidades.

Estudios electrofisiológicos

Primer examen (día 20 de la enfermedad)

Neuroconducciones motoras: respuesta ausente en los nervios mediano, ulnar y tibial (bilateral)

Neuroconducciones sensitivas

Nervio	Latencia (m)	Amplitud (microV)	Velocidad (m/s)
Mediano d.	1,7	23,75	58,8
Ulnar d.	1,4	41,2	64,2
Sural d.	1,7	26,9	52,9
Sural i.	1,9	24,9	43,0

La electromiografía mostró abundantes signos de denervación en los músculos biceps braquial, 1er. interóseo dorsal, vasto lateral y tibial anterior. No se observaron unidades motoras en los músculos examinados.

ORTIZ. F.

Segundo. Examen (día 270 desde el inicio de la enfermedad). El paciente realizaba marcha independiente, con ortesis tobillo pie bilateral. La fuerza muscular se encontraba en flexores de codo 4/5, flexores de los dedos 3/5, flexores de cadera 4/5, extensores de rodilla 4/5, dorsiflexores 2/5.

Neuroconducciones motoras

Nervio	Latencia(m)	Amplitud (mV)		Velocidad Proximal
		Distal		
Mediano d	4,1	6,5	3,9	21,2
Mediano i.	5,8	0,3	0,1	25,9
Ulnar d	3,0	2,1	0,6	18,1
Tibial d.	6,4	0,5	0,2	33,3
Tibial i	5,8	0,3	0,1	25,9

Neuroconducciones sensitivas

Nervio	Latencia (m)	Amplitud (microV)	Velocidad
Mediano	1,8	32,6	45,4
Ulnar	1,5	36,0	52,6

La EMG de aguja en los músculos tibial anterior y vasto lateral no mostró signos de inestabilidad de membrana. Las unidades motoras se encontraron de gran amplitud y larga duración con un patrón de reclutamiento disminuido.

Ejemplo dos.(Paciente 10)

Paciente masculino de once años de edad, quien ingresa con cuadro de dos días de evolución de debilidad en miembros inferiores y un día de debilidad de miembros superiores asociando sudoración y fatiga, niega antecedentes de infecciones, vacunas o exposición a tóxicos recientemente. Antecedentes personales sin importancia para la enfermedad actual.

Al examen físico de ingreso: peso 41 kilos, TA 120/60. FC 101/min. FR 23/min. Examen neurológico: fuerza muscular en miembros superiores 3/5 proximal y 1/5 distal, en miembros inferiores 1/5 global, arreflexia generalizada, sensibilidad normal, hiperhidrosis en manos. Se hospitaliza en la UCI para tratamiento y monitoreo continuo.

Se inicia manejo con gamaglobulina humana hiperinmune 400 mg/Kg/día por 5 días y tratamiento interdisciplinario por rehabilitación, neuropediatría, salud mental, nutrición, pediatría, fonoaudiología, terapia física y terapia ocupacional.

Exámenes paraclínicos de ingreso: CH, electrólitos, proteínas y nitrogenados normales. Se solicita estudio electrodiagnóstico el 22 de abril de 1999 encontrándose: neuroconducciones sensitivas normales, respuestas motoras ausentes en los nervios mediano, ulnar, tibial y frénico.

El LCR muestra disociación albumino-citológica.

El 5 de mayo se realiza estudio electrofisiológico encontrándose denervación extensa de los músculos de las extremidades, nervio frénico no excitable y se confirma el diagnóstico de polineuropatía con compromiso axonal. Dos meses después se empiezan a observar ganacias motoras: movilidad de la cintura escapular y capacidad para manejar silla de ruedas. El día 29 de julio, en estudio control, se encuentra respuesta eléctrica en los nervios motores con potenciales de baja amplitud y velocidades de conducción dentro de límites normales, la electromiografía de aguja muestra abundante denervación de los músculos examinados sin unidades motoras al intento de contracción voluntaria.

El 10 de agosto evidencia recuperación de la fuerza en los miembros inferiores flexores de cadera 3/5, extensores de rodilla 2/5.

El 9 de septiembre el último estudio electromiográfico registra potenciales motores disminuidos en amplitud con velocidades de conducción dentro de límites normales y signos de reinervación en el músculo tibial anterior, en los otros músculos examinados no se evidenció reinervación activa.

Inicia marcha (estado funcional 3) en el día 165 de la enfermedad.

Estudios electrofisiológicos

1er. examen (22 de abril)

Neuroconducciones motoras

No se encontró respuesta eléctrica en los nervios mediano, ulnar y tibial.

Neuroconducciones sensitivas

Nervio	Latencia (m)	Amplitud (microV)	Velocidad
Mediano	1,5	93,22	66,6
Ulnar	1,5	97,44	65,0
Radial	1,4	26,64	50,0
Peronero superficial	2,0	9,0	50,5
Sural	2,6	24,14	46,1

Segundo examen (09/09)

Neuroconducciones motoras

Nervio	Latencia (m)	Amplitud (microV)	Velocidad (m/s)
Mediano	4,2	0,539	65,7
	7,7	0,389	
Ulnar	4,6	0,069	59,3
	8,1	0,121	
Tibial	5,0	0,977	37,1
	14,7	0,169	

Neuroconducciones sensitivas

Nervio	Latencia (m)	Amplitud (microV)	Velocidad
Mediano	1,9	86,93	68,4
Ulnar	1,6	62,29	56,2
Radial	1,8	19,01	61,1

DISCUSIÓN

Mientras que la utilidad de los estudios electrofisiológicos en el diagnóstico del SGB de los niños ha sido bien establecida por diferentes autores desde hace varios años, su papel en la definición del pronóstico de la enfermedad no es claro.(9-11).

Hasta hace algunos años, el SGB fue considerado exclusivamente como una polineuropatía desmielinizante sensitivo-motora con diferentes variedades o presentaciones clínicas, algunas poco comunes (12-14). Con respecto a polineuropatías sensitivo-motoras desmielinizantes se publicaron diferentes trabajos en pacientes adultos y niños relacionando la evolución de la enfermedad con los hallazgos electrofisiológicos iniciales del SGB. Un trabajo encontró que los indicadores electrofisiológicos de mal pronóstico utilizados en adultos con SGB (disminución en la amplitud de los potenciales motores y signos de denervación) no podían ser aplicados a los niños(15-18). Otras investigaciones, sin embargo, mostraron que en los niños con SGB, el compromiso axonal y la no excitabilidad eléctrica de los nervios motores se asociaban a una enfermedad más severa con un período más largo de recuperación(4,19,20). Feasby, en autopsias de pacientes adultos, presentó una serie de casos en los que se pudo comprobar la existencia de una lesión axonal primaria en la fisiopatología del SGB y sus hallazgos fueron confirmados posteriormente por otros autores(2,21,22). Los trabajos en colaboración con Estados Unidos y China en el estudio de las parálisis flácidas de inicio agudo en la estación de verano en el norte de China principalmente en niños, condujeron a la descripción de la neuropatía motora axonal aguda y a la clasificación del SGB que actualmente se acepta y que incluye las formas axonales primarias (neuropatía motora axonal aguda, neuropatía sensitivo-motora axonal aguda), la polineuropatía desmielinizante y el síndrome de Miller Fisher(21,23,24). La neuropatía motora axonal aguda actualmente se considera como un tipo fisiopatológico bien definido en el SGB y se caracteriza electrofisiológicamente por disminución en la amplitud de los PAMC, neuroconducciones sensitivas normales y ondas F, que en caso de evocarse, presentan latencias normales (23). Esta forma, probablemente más frecuente en países subdesarrollados está asociada en un alto número de casos a una infección previa por *Campylobacter jejuni* (24,25). Los trabajos sobre neuropatía motora axonal aguda con un número importante de niños con SGB concluyeron que, si

bien podían existir mecanismos fisiopatológicos diferentes, las formas desmielinizantes y la neuropatía motora axonal aguda tenían pronósticos similares (26).

La no excitabilidad eléctrica se ha descrito en varias publicaciones y se considera que forma parte del espectro de severidad del SGB, como manifestación electrofisiológica de un daño axonal primario, de una degeneración axonal secundaria al proceso inflamatorio severo o como consecuencia de un bloqueo distal (desmielinización distal).

La no excitabilidad eléctrica de los nervios motores era considerada como la forma más severa de las polineuropatías desmielinizantes y tradicionalmente se le denominó bloqueo completo de la conducción (17). Actualmente el concepto de bloqueo se utiliza como uno de los criterios más importantes de desmielinización y se define como una disminución, expresada en porcentaje, en la amplitud del PAMC del estímulo proximal con respecto al PAMC obtenido con el estímulo distal (27-29). Por esta razón, se prefiere utilizar la expresión "no excitabilidad eléctrica" para referirse a la ausencia de respuesta eléctrica de los nervios motores (2, 3,5,6,30).

Para estudios comparativos entre las diferentes investigaciones en la evaluación de la no excitabilidad eléctrica como indicador pronóstico deben tenerse en cuenta los criterios utilizados en la clasificación de los grupos electrofisiológicos y el momento en que fueron realizados los exámenes. Ho y colaboradores, para un examen practicado en los primeros 30 días de la enfermedad (el día exacto no fue especificado) consideraron que el paciente tenía un patrón electrofisiológico no excitable si no se obtenían respuestas eléctricas en dos o más nervios motores (26). Hadden y colaboradores evaluaron los resultados obtenidos en los estudios electrofisiológicos practicados a cada paciente en los días 10 y 30 de la enfermedad y clasificaron los resultados en el grupo de no excitabilidad eléctrica si el PAMC se encontraba ausente en los cuatro nervios motores utilizados en la investigación (mediano, ulnar, tibial y peroneo común) o si se obtenía respuesta en un solo nervio con un PAMC menor al 10% del límite inferior de lo normal (7)

En los niños de nuestro trabajo, se utilizó el criterio de ausencia de respuesta eléctrica en los nervios mediano, ulnar y tibial. Estos nervios son fáciles de examinar a cualquier edad y los PAMC pueden ser detectados y medidos aun si presentan una amplitud muy disminuida como sucede en la polineuropatía desmielinizante y en la neuropatía motora axonal aguda.

Se ha demostrado en estudios electrofisiológicos seriados

de pacientes con SGB, que los resultados de las neuroconducciones pueden cambiar a lo largo del primer mes de la enfermedad. Así, un paciente clasificado en el grupo desmielinizante (bloques, dispersión temporal anormal, latencias motoras distales muy prolongadas y velocidades de conducción disminuidas) en los primeros diez días de la enfermedad, puede mostrar ausencia completa de PAMC en todos los nervios al finalizar el primer mes de la enfermedad (3). Por otro lado se ha determinado que el estudio que mejor se relaciona con el pronóstico del SGB es el practicado en el día 30 de la enfermedad (7).

En nuestro trabajo, los estudios electrofisiológicos para los niños clasificados en el grupo de no excitabilidad se practicaron en el día 23 en promedio, siendo el más temprano en el día 6 y los más tardíos (2 casos) en el día 60. Por la variabilidad mencionada en la respuesta electrofisiológica del nervio durante el primer mes de la enfermedad y el amplio rango de días con respecto al inicio de la enfermedad en el que se tomó el examen, el grupo electrofisiológico de no excitabilidad eléctrica en que fueron clasificados nuestros pacientes debe mirarse con reserva. Es probable que si a los dos niños que mostraron no excitabilidad eléctrica en el día 60 de la enfermedad se les hubiese practicado un examen en el día 10 de la enfermedad, se habría encontrado un estudio compatible con polineuropatía desmielinizante. Sin embargo, de acuerdo con lo observado en estudios seriados, es poco probable que un nervio no excitable en el día 60 de la enfermedad mostrara una respuesta motora identificable en el día 30 de la enfermedad.

El reporte de casos del Instituto sugiere que el patrón electrofisiológico de no excitabilidad eléctrica se asocia a un patrón clínico característico de severidad dado por una cuadriplejía en el pico de la enfermedad, compromiso

ventilatorio y un tiempo de recuperación prolongado (188 días en promedio para alcanzar el estado funcional 3 de máxima discapacidad con un tiempo máximo de 545 días y un tiempo mínimo de 105 días). La confirmación de esta hipótesis exige la aplicación de fórmulas estadísticas dentro de un marco de investigación riguroso y con tiempos para los exámenes electrofisiológicos bien definidos (día 10 y 30 de la enfermedad) que permitan comparar el patrón de no excitabilidad eléctrica con la NMAA y la polineuropatía desmielinizante. En el estudio de Ho, de 42 pacientes que presentaron un cuadro clínico compatible con SGB, 32 se clasificaron como NMAA, 8 como desmielinizantes y 2 como no excitables. Los pacientes con NMAA alcanzaron el estado funcional 3 en 31 días y los pacientes con patrón electrofisiológico desmielinizante en 32 días (26). En este trabajo no se presentó la información sobre el día en que se realizó el estudio electrofisiológico ni sobre la evolución clínica de los pacientes con nervios motores no excitables. De la investigación de Hadden y colaboradores sobre efectividad del tratamiento con inmunoglobulina intravenosa y plasmaféresis en 369 pacientes, los 12 pacientes que fueron clasificados en el grupo no excitable mostraron el tiempo de recuperación prolongado alcanzando la marcha sin asistencia en 326 días en promedio, mientras que el grupo desmielinizante lo logró en 50 días y el axonal en 41 días (no excitable vs desmielinizante: $p=0,02$) (7). Un estudio europeo multicéntrico retrospectivo destinado a evaluar la respuesta a diferentes tratamientos para el SGB en niños clasificó la enfermedad en formas desmielinizantes y formas axonales (19%). Las formas axonales se encontraron con más frecuencia en niños mayores y asociadas a un prolongado período de recuperación. En esta investigación, el tiempo promedio para lograr marcha independiente fue de 37

días, pero no se tuvieron en cuenta como un grupo independiente las formas electrofisiológicas no excitables (31). En general, es difícil comparar las observaciones clínicas de nuestro grupo electrofisiológico clasificado como no excitable con otros estudios en los que no se haya considerado esta característica ya que al discriminar a los pacientes con este patrón electrofisiológico, probablemente se agrupen los pacientes con las formas más severas de la enfermedad. Por ejemplo, de los 23 niños presentados por Bradshaw y Jones, el 39% mostró signos de compromiso axonal. Los días de hospitalización en promedio para el grupo de niños menores de 9 años fue de 11,8 días y para los mayores de 9 años fue de 9,09 días. El tiempo para la recuperación completa fue para ambos grupos de aproximadamente 6 meses. Es claro en el trabajo de estos autores, que el grupo de niños evaluados presentaba un SGB del tipo desmielinizante que es el más frecuente en Estados Unidos y Europa y para ese momento aún no se encontraban bien establecidos los grupos electrofisiológicos como se definen actualmente. Resulta llamativo comparar este grupo de pacientes con los presentados en el Instituto Roosevelt y que se caracterizan por unos períodos largos de hospitalización con tiempos de recuperación muy prolongados.

Otra dificultad para comparar nuestro estudio con otras publicaciones es que los instrumentos para evaluar la discapacidad no siempre son los mismos ya que la aplicación del instrumento, por ejemplo el del estado funcional de máxima discapacidad de Hughes es en ocasiones inexacto, específicamente en el seguimiento de los pacientes pediátricos. Una primera consideración es que el paso del estado funcional 4 al estado funcional 3 en el que se admite la asistencia de otra persona puede prestarse a evaluaciones subjetivas específicamente en los niños más pequeños. Segundo, para facilitar las

comparaciones con otros estudios normalmente se han excluido otras categorías funcionales tales como sensibilidad, actividad facial y bulbar y función de miembros superiores. Aunque por lo general la recuperación del niño con SGB sigue una secuencia que inicia en miembros superiores, esto no es siempre cierto y puede suceder que aunque el paciente logre la marcha independiente de acuerdo a un estado funcional 3 ó 2, aún sea completamente dependiente en actividades de autocuidado por un compromiso residual en los músculos intrínsecos de mano.

Los antecedentes de infecciones respiratorias altas y de enfermedad diarreica aguda previas, además de otros no bien estudiados, son un hecho bien determinado en el SGB. De los 12 niños del estudio, se encontró el antecedente de enfermedad respiratoria alta en 3 pacientes mientras que el antecedente de enfermedad diarreica aguda se encon-

tró en dos pacientes. Sería de gran utilidad en el estudio epidemiológico del SGB medir los anticuerpos antigangliósido GM1 pero este examen no se realiza de forma rutinaria a los pacientes de nuestro instituto. La asociación entre infección por *Campilobacter* y las formas axonales y no excitables del SGB se ha probado en varias investigaciones (8). Así mismo se han demostrado epítopes comunes en el nervio periférico y en el *Campilobacter* y la presencia de anticuerpos antigangliósido GM1 en el nodo de Ranvier en pacientes con infección previa por este microorganismo(32, 25).

Por ultimo, se han propuesto diversos mecanismos para la no excitabilidad eléctrica de los nervios motores en el SGB. Feasby y colaboradores demostraron la degeneración axonal desde las raíces anteriores en pacientes adultos (2). Ho y colaboradores sugirieron que la presencia de anticuerpos en el nodo de Ranvier

podía ser suficiente para alterar la conducción por mecanismos relacionados con alteración de los canales iónicos de sodio y potasio en las porciones terminales del nervio periférico donde la barrera sangre-nervio es muy vulnerable (25). Masaro demostró la desmielinización primaria como evento fisiopatológico en niños con formas severas de SGB que electrofisiológicamente simulaban una variedad axonal (5). Así, se proponen diferentes mecanismos fisiopatológicos que explican la no excitabilidad eléctrica de los nervios motores y que incluyen una falla transitorias en la conducción (cuadros clínicos leves), una degeneración axonal primaria en raíces anteriores (cuadros clínicos severos), una degeneración axonal distal (cuadros clínicos leves de rápida recuperación) y una degeneración axonal secundaria a una polineuropatía desmielinizante de características severas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. **Hahn AF.** Guillain-Barré syndrome. *Lancet*;1998;352 (9128):635-41.
2. **Feasby TE, Hahn AF, Brown WF, Bolton CF, Gilbert JJ, Koopman WJ.** Severe axonal degeneration in acute Guillain-Barré syndrome: evidence of two different mechanisms?. *J Neurol Sci* 1993;116:185-192.
3. **Brown WF, Feasby TE, Hahn AK.** Electrophysiological changes in the acute "axonal" form of Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve* 1993;16:200-205.
4. **Reisin RC, Cerosimo R, García M, Massaro M, Fejerman N.** Acute "axonal" Guillain-Barré syndrome in childhood. *Muscle Nerve* 1993;16:1310-1316
5. **Massaro ME, Rodríguez EC, Pocięcha J, Arroyo HA, Sacolitti M, Taratuto AL, et al.** Nerve biopsy in children with severe Guillain-Barré syndrome and inexcitable motor nerves. *Neurology* 1998;51:394-398.
6. **Berciano J, Figols J, García A, Calle E, Illa I, Lafarga M, et al.** Fulminant Guillain-Barré syndrome with universal inexcitability of peripheral nerves: a clinicopathological study. *Muscle Nerve* 1997;20:84-857.
7. **Hadden RDM, Cornblath DR, Hughes RAC, Zielasek J, Hartung H-P, Toyka KV, Swan AV, and the plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group.** Electrophysiological classification of Guillain-Barré syndrome: clinical associations and outcome. *Ann Neurol* 1998;44:780-788.
8. **Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RAC.** *Campylobacter jejuni* Infection and Guillain-Barre Syndrome. *N Engl J Med* 1995;333:1374-9.
9. **Peterman AF, Daly DD, Dion FR, Keth HM.** Infectious neuronitis (Guillain-Barré syndrome) in children. *Neurology* 1959;9:533-539.
10. **Paulson GW.** The Landry-Guillain-Barré-Strohl Syndrome in Childhood. *Develop. Med Child Neurol* 1970;12:604-607.
11. **Banerji NK, Millar JHD.** Guillain-Barré syndrome in children, with special reference to serial nerve conduction studies. *Develop Med Child Neurol* 1972;14:56-63.
12. **Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT.** *Guillain-Barré Syndrome*. Philadelphia: FA Davis, 1991
13. **Jones HR.** Childhood Guillain-Barré syndrome: clinical presentation, diagnosis, and therapy. *J Child Neurol* 1996;11(1): 4-12.
14. **Ropper AH.** Unusual clinical variants and signs in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 1986;43:1150-1152.
15. **Cornblath DR, Mellits ED, Griffin JW, McKhann GM, Albers JW, Miller RG, Feasby TE and The Guillain-Barré Syndrome Study Group.** Motor conduction studies in Guillain-Barré syndrome: description and prognostic value. *Ann Neurol* 1988 ; 23(4):354-359
16. **McLeod JG, Phil D.** Electrophysiological studies in the Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1981;9(supl):20-27.
17. **Bradshaw DY, Jones HR Jr.** Guillain-Barré syndrome in children: clinical course, electrodiagnosis and prognosis. *Muscle Nerve* 1992;15:50-506.
18. **Currie D, Nelson MR, Buck BC.** Guillain-Barré syndrome in children: evidence of axonal degeneration and long-term follow-up. *Arch Phys Med Rehabil* 1990;71:244-247.
19. **Korinthenberg R, Mønting JS.** Natural history and treatment effects in Guillain Barré-syndrome: a multicentre

- study. Arch Dis Child 1996;74:281-287.
20. **Griffin JW, Li CY, Ho TW, Tian M, Gao Cy, Xue P**, Pathology of the motor-sensory axonal Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1996;39(1): 17-28.
 21. **Sobue G, Li M, Terno S, Aoki S, Ichimura M, Ieda T**. Axonal pathology in Japanese Guillain-Barré syndrome: a study of 15 autopsied cases. Neurology 1997; 48:1694-1700.
 22. **McKhann GM, Cornblath DR, Griffin JW, Ho TW, Li CY, Jing Z, et al**. Acute motor axonal neuropathy: a frequent cause of acute flaccid paralysis in China. Ann Neurol 1993;33:333-342.
 23. **McKhann GM, Cornblath DR, Griffin JW, Ho TW, Li CY, Jing Z, et al**. Acute motor axonal neuropathy: a frequent cause of acute flaccid paralysis in China. Ann Neurol 1993;33:333-342.
 24. **Ho TW, Hsieh ST, Nachamkin I, Willison HJ, Sheikh, Kiehlbauch J, Flanigan K, McArthur JC, Cornblath DR, McKhann GM, Griffin JW**. Motor nerve terminal degeneration provides a potential mechanism for rapid recovery in acute motor axonal neuropathy after Campylobacter infection. Neurology 1997;48:717-724.
 25. **Ho TW, Li CY, Cornblath DR, Gao CY, Asbury AK, Griffin JW, et al**. Patterns of recovery in the Guillain-Barré syndromes. Neurology 1997;48:695-700.
 26. **Van der Meché FGA, Meulstee J**. Guillain-Barré syndrome: a model of random conduction block. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988;51:1158-1163.
 27. **Olney RK, Aminoff MJ**. Electrodiagnostic features of the Guillain-Barré syndrome: the relative sensitivity of different techniques. Neurology 1990;40:471-475.
 28. **Alam TA, Chaudhry V, Cornblath DR**. Electrophysiological studies in the Guillain-Barré syndrome: distinguishing subtypes by published criteria. Muscle Nerve 1998;21:1275-1279.
 29. **Triggs WJ, Cros D, Gominak SC**. Motor nerve inexcitability in Guillain-Barré syndrome. Brain 1992;115:1291 - 1302.
 30. **Korinthenberg R, Mönning JS**. Natural history and treatment effects in Guillain Barré-syndrome: a multicentre study. Arch Dis Child 1996;74:281-287.
 31. **Yuki N**. Molecular mimicry between gangliosides and lipopolysaccharides of *Campylobacter jejuni* isolated from patients with Guillain-Barré syndrome and Miller Fisher syndrome. J Infect Dis 1997;176(supl 2):S150-153.