



emantza zabalzara  
MEDIKUNTZA  
ETA ERIZAJINTZA  
FAKULTATEA  
FACULTAD  
DE MEDICINA  
Y ENFERMERÍA

**50**  
URTE  
AÑOS

---

Trabajo Fin de Grado

---

Grado en Medicina

# Síndrome Guillain-Barré en la infancia

Revisión bibliográfica

Autor:

ISABEL CRIADO MADURGA

Directora:

MARIA BEGOÑA SANZ ECHEVARRÍA

© 2020, Isabel Criado Madurga

---

Leioa, 8 de mayo de 2020

---

## ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN .....	1
2. OBJETIVOS.....	5
3. METODOLOGÍA.....	5
3.1. BÚSQUEDA DE LA LITERATURA .....	5
3.2. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN .....	5
4. RESULTADOS Y DISCUSIÓN.....	8
4.1. ANTECEDENTES Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS .....	8
4.2. SUBTIPOS DE SGB Y PRONÓSTICO.....	16
4.3. MÉTODOS DIAGNÓSTICOS .....	20
5. CONCLUSIONES.....	23
6. BIBLIOGRAFÍA.....	25
7. ANEXO I .....	29

## 1. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB), término descrito por primera vez por neurólogos franceses en 1916 y conocido antiguamente como parálisis ascendente de Landry (1), es una polineuropatía inflamatoria aguda caracterizada por una debilidad de inicio en extremidades inferiores rápidamente progresiva, ascendente, simétrica y arrefléxica. El SGB es la causa más común de parálisis flácida aguda en la infancia (2).

La incidencia es aproximadamente de 0,3 a 2 por cada 100.000 niños al año (3). El SGB puede ocurrir a cualquier edad pero es raro en niños menores de 2 años (4).

Respecto a la fisiopatología del síndrome, se trata de una enfermedad autoinmune que produce anticuerpos que se forman en respuesta a los antígenos del agente causante, los cuales reaccionan de forma cruzada, debido al mimetismo molecular, con las proteínas antigénicas de la mielina (gangliósidos) de los nervios periféricos, activándose las células T y B (4). Además, en algunas ocasiones también atacan estructuras axonales dando lugar a los diferentes subtipos del SGB (2) (5).

La producción de dichos anticuerpos puede ser estimulada por agentes infecciosos como el *virus Ebstein-Barr*, *Citomegalovirus*, *Mycoplasma pneumoniae* y *Campylobacter jejuni*, vacunas o intervenciones quirúrgicas (2).

La clínica suele desarrollarse aproximadamente de 1 a 3 semanas después de una infección, la mayoría de las veces de las vías respiratorias o de una gastroenteritis aguda (5).

La debilidad es generalmente simétrica, comenzando en las extremidades inferiores (EEII) y ascendiendo proximalmente. El dolor de cuello, espalda o piernas, que se da por la inflamación de las raíces nerviosas, es el primer síntoma en la mayoría de los niños con SGB, lo que dificulta incluso caminar. La ataxia por la debilidad, la pérdida de sensibilidad y la implicación autonómica -que se manifiesta como inestabilidad de la presión sanguínea, taquicardia sinusal, anomalías pupilares, afectación del intestino y vejiga-, son comunes también (2).

Se han descrito varios subtipos clínicos del síndrome de acuerdo a las propiedades clínicas y electrofisiológicas, como la polineuropatía desmielinizante aguda clásica (AIDP) subtipo más frecuente en América del Norte y Europa; y las formas axonales más frecuentes en Asia, América del Sur y Central, que incluyen la neuropatía axonal motora y sensitiva aguda (AMSAN) y la neuropatía axonal motora aguda (AMAN) (3) (5). También se han descrito varios tipos clínicos atípicos como el síndrome de Miller Fisher, encefalitis de Bickerstaff, variante faringo-cervical-braquial, polineuritis craneal, neuropatía sensitiva aguda, y pandisautonomía (5).

El diagnóstico de esta patología es sobre todo clínico y de exclusión. Para garantizar la máxima certeza diagnóstica, se definieron unos criterios de Brighton (**Tabla 1**) (6), validados por diferentes autores como Roodbol et al., en su estudio retrospectivo realizado en Holanda (7).

**Tabla 1. Criterios de Brighton para la definición de caso de síndrome de Guillain-Barré.** Se deben cumplir todos los criterios que caracterizan a cada nivel de certeza diagnóstica. (\*)Se debe cumplir uno de los dos criterios que aparecen.

Síndrome Guillain-Barré (SGB), Líquido cefalorraquídeo (LCR).

<b>Nivel 1 de certeza diagnóstica</b>	<b>Nivel 2 de certeza diagnóstica</b>	<b>Nivel 3 de certeza diagnóstica</b>
Debilidad bilateral y flácida de los miembros.	Debilidad bilateral y flácida de los miembros.	Debilidad bilateral y flácida de los miembros.
Reflejos tendinosos profundos atenuados o ausentes en los miembros con debilidad.	Reflejos tendinosos profundos atenuados o ausentes en los miembros con debilidad.	Reflejos tendinosos profundos atenuados o ausentes en los miembros con debilidad.
Enfermedad monofásica, con intervalo de 12 h a 28 días entre el inicio y el nadir de la debilidad y meseta clínica posterior.	Enfermedad monofásica, con intervalo de 12 h a 28 días entre el inicio y el nadir de la debilidad y meseta clínica posterior.	Enfermedad monofásica, con intervalo de 12 h a 28 días entre el inicio y el nadir de la debilidad y meseta clínica posterior.
Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad.	Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad.	Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad.
Disociación albumino-citológica en LCR.	(*) No pleocitosis en LCR, con o sin elevación de proteínas; o bien estudios electrofisiológicos compatibles con SGB.	
Datos electrofisiológicos compatibles con SGB.		

Las otras dos pruebas principales y de apoyo para el diagnóstico del SGB son la punción lumbar (PL), en la que se observa un elevado recuento de proteínas y una cifra total de leucocitos en el líquido cefalorraquídeo (LCR)  $< 50$  células/ $\mu$ l, lo que se denomina disociación albúmino-citológica; y el electromiograma (EMG), mostrando una disminución de la velocidad de conducción motora, latencia distal aumentada y bloqueo de la conducción, siendo todos signos de desmielinización (1),4). En cambio, en el EMG de las formas axonales se observa una amplitud reducida de los potenciales de acción compuestos sin que la conducción se retarde o prolongue las latencias distales (4).

A su vez, debe considerarse la realización de una resonancia magnética con gadolinio (RM) de la columna vertebral, sobre todo si se sospecha una compresión de la médula espinal o para descartar otras causas de mielopatía estructural (8).

El tratamiento sintomático, supervisando los signos vitales, incluyendo la alimentación por sonda y el apoyo ventilatorio si son necesarios, han demostrado la mejora del pronóstico en los niños. Se ha observado que la plasmaféresis es eficaz cuando se realiza en la primera semana para reducir la duración del ingreso y prevenir la extensión de la parálisis (1). La inmunoglobulina intravenosa (Ig IV) en dosis elevadas también ha demostrado ser efectiva y es una terapia más práctica y de elección en el SGB infantil debido a su facilidad de administración (9).

El curso natural del SGB se caracteriza por el inicio de una debilidad simétrica con una fase inicial rápida y progresiva, una segunda fase de meseta en el nivel máximo de discapacidad y una tercera fase de recuperación. El nivel de discapacidad en el SGB se mide a menudo utilizando la escala de clasificación clínica de Hughes (escala de clasificación de la discapacidad motora), que tiene una puntuación de 1 a 7, siendo 1 normal, 6 el punto en el que los pacientes requieren ventilación mecánica y el 7 el que equivale a la muerte (**Tabla 2**) (3).

**Tabla 2. Escala de clasificación de la discapacidad motora (escala de Hughes) en el síndrome de Guillain-Barré.**

0	Sano
1	Signos o síntomas menores
2	Capaz de caminar 5 metros sin andador o apoyo
3	Capaz de caminar 5 metros con un andador o soporte
4	En la cama o en una silla: no puede caminar 5 m con un andador o un soporte; puede levantar la pierna
5	En la cama o en una silla: no puede caminar 5 m con un andador o un soporte; no puede levantar la pierna
6	Requiere ventilación mecánica
7	Muerte

El SGB suele tener un buen pronóstico, el 90% de los pacientes se recuperan completamente o con un leve déficit neurológico en un año (5), pero algunos tienen secuelas residuales a largo plazo que pueden conducir a problemas psicosociales que afectan en definitiva a la calidad de vida diaria. La fatiga severa es uno de los síntomas más importantes después del SGB que conducen a problemas en el colegio en niños o en el trabajo, en el caso de los adultos (10).

El tratamiento precoz y el mantenimiento de las medidas de rehabilitación son indispensables en el logro de la autonomía y una mejor calidad de vida de los pacientes (11).

En conclusión, el síndrome de Guillain-Barré es la polirradiculopatía motora aguda más frecuente y con buen pronóstico, aunque también presenta discapacidad física y carga psicológica (tanto en los pacientes que la padecen como en sus familiares), así como un incremento en el costo económico por todas las medidas terapéuticas que implica. Debido a todo lo anterior, se decidió realizar esta revisión bibliográfica centrada sobre todo en la infancia y cuyos objetivos se redactan en el siguiente apartado.

## **2. OBJETIVOS**

El objetivo principal de este trabajo ha sido realizar una revisión bibliográfica para profundizar en el síndrome Guillain-Barré, con especial interés en la edad pediátrica. Este objetivo general, se llevó a cabo en los siguientes objetivos parciales:

- 1) Realizar una búsqueda bibliográfica de artículos en revistas de impacto que incluyeran el estudio del SGB pediátrico.
- 2) Analizar los antecedentes, su incidencia y las variables clínicas relacionadas con el SGB en niños.
- 3) Identificar los artículos en los que se estudian los subtipos de SGB infantil y su implicación pronóstica.
- 4) Examinar otros métodos diagnósticos alternativos del SGB en la infancia.
- 5) Intentar obtener una visión conjunta del conocimiento existente en la actualidad sobre la relación del SGB y la edad pediátrica.

## **3. METODOLOGÍA**

### **3.1. BÚSQUEDA DE LA LITERATURA**

Para la revisión bibliográfica en la que se basa este trabajo, se comenzó con una búsqueda superficial por diferentes redes de navegación sobre el síndrome Guillain-Barré. Al final, se decidió centrar la revisión en las diferentes características clínicas, diagnóstico, tratamiento y pronóstico del SGB en niños. La razón de esto no fue otra que acotar la búsqueda y poder observar las diferencias entre infancia y adultos de este síndrome.

La búsqueda se realizó en las siguientes bases de datos: PubMed y ScienceDirect. Usando la búsqueda avanzada se utilizaron las palabras clave “Guillain Barre” como palabra clave en el título y “diagnosis” “children” como palabras clave en título y *abstract*.

### **3.2. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN**

Se encontraron 88 artículos en PubMed y 26 en ScienceDirect. A continuación, se

compararon los artículos de ambas bases y se procedió a quitar los duplicados a mano, lo que hizo que el número final de artículos se redujera a 102. De estos 102 últimos mencionados, no se pudo acceder al artículo completo de 18 de los estudios, 16 estudios fueron excluidos por estar en otro idioma que no fuera inglés o castellano y 40 fueron excluidos por tratarse de “conference abstract”, “short communications”, “case report”, hablaban de otra enfermedad o no incluían a los niños; por lo que el número de estudios válidos para trabajar se estableció en 28.

Se procuró una lectura rápida de cada uno de los artículos completos para asegurar una buena legibilidad de los mismos. Tras este último proceso el número final de artículos en los que se basa esta revisión bibliográfica es de 28, de los cuales 6 son revisiones y 22 artículos de investigación, tal como se indica en la parte final de la **Figura 1**, en la que se presenta el diagrama de la búsqueda.

Las revisiones han sido utilizadas como apoyo para la redacción de la introducción y la discusión; mientras que, los artículos de investigación son parte de los resultados de este trabajo.



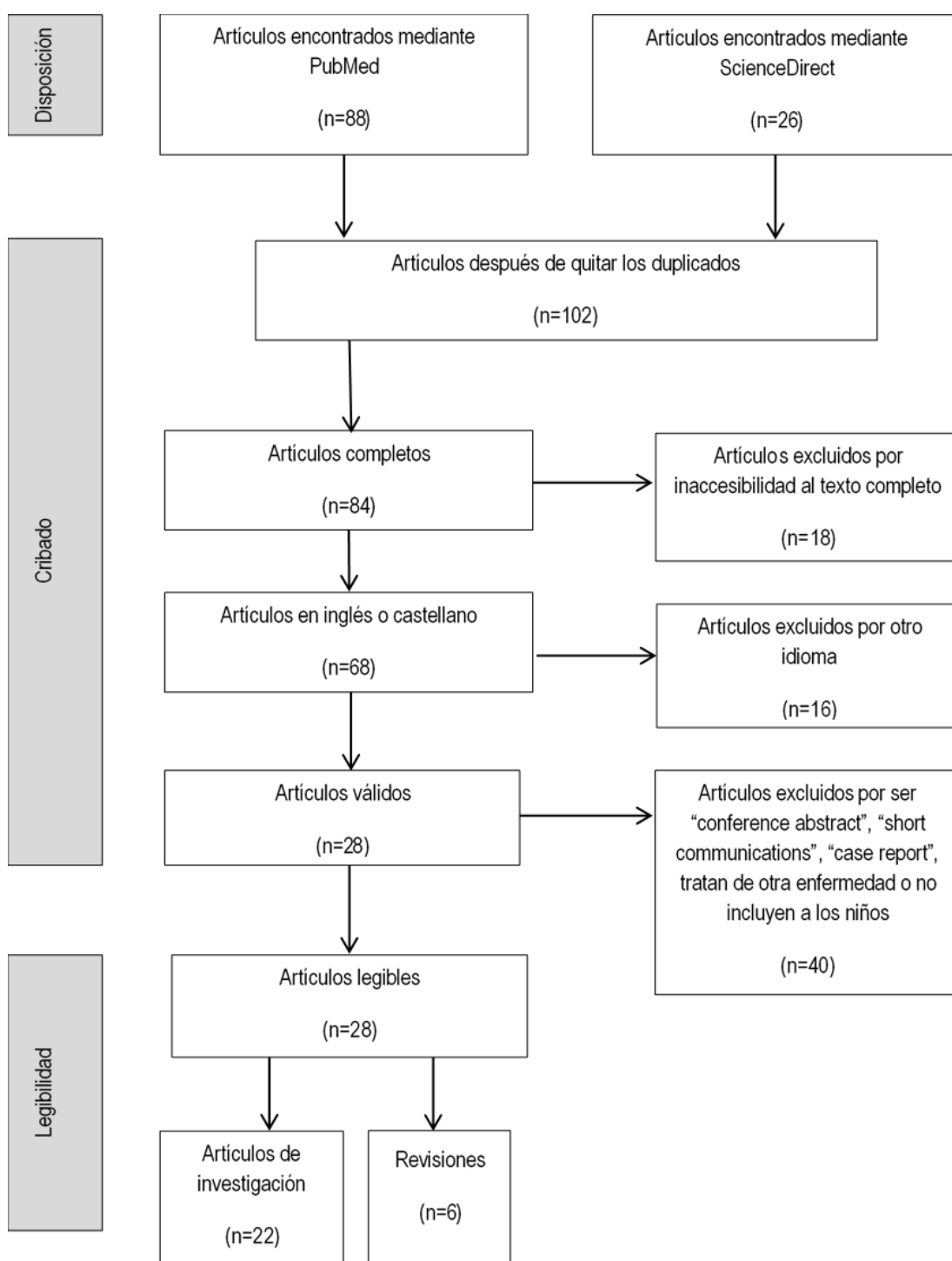


Figura 1. Diagrama de flujo de la búsqueda bibliográfica.

## 4. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

El análisis de los resultados descritos en los artículos se realizó en base a la agrupación de los artículos de investigación en 3 categorías. En primer lugar, se revisaron aquellos artículos en los cuales se analizaban los antecedentes y las características clínicas relacionadas con el SGB en edad pediátrica (**Tabla 3**). En segundo lugar, la revisión se hizo también en base a los diferentes subtipos de la enfermedad y su pronóstico (**Tabla 4**). En tercer y último lugar, se realizó la división de los artículos en base a los métodos diagnósticos del SGB (**Tabla 5**).

El texto está organizado de tal manera que los resultados están descritos antes de cada Tabla con toda la información necesaria y una pequeña discusión sobre cada apartado después de cada Tabla.

### 4.1. ANTECEDENTES Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Se encontraron 13 artículos en los que se describían los diferentes antecedentes previos al desarrollo de la enfermedad y las características clínicas principales (**Tabla 3**).

En primer lugar, en el estudio recientemente publicado de Levison et al. (2020) se analizaron retrospectivamente a 125 pacientes en edad pediátrica en Dinamarca. Se observó un pico en la incidencia a los 2 años y otro a los 14, además de un predominio en varones. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre las estaciones de año, siendo la incidencia en verano igual que en invierno. La infección previa ocurrió en un 63% de los casos de la cohorte y el dolor en EEII fue la clínica dominante (70%), cuya gravedad se correlacionó significativamente con la discapacidad neurológica. Hubo una afectación autónoma en un 33% de los niños, que involucraba principalmente a la vejiga y al intestino.

A la hora de estudiar los diferentes hallazgos clínicos y el resultado de 57 niños diagnosticados con SGB en Irán, Nasiri et al. (2018) llegaron a varias conclusiones. En primer lugar, la frecuencia del SGB fue mayor en los varones y la debilidad en EEII distales, la arreflexia y el dolor neuropático fueron la principal presentación clínica en los niños con SGB. Es destacable que una parte significativa de los

pacientes tuvieron los reflejos normales (12%) o aumentados (5%) al inicio de la enfermedad, lo que sugiere la importancia de revisar los criterios diagnósticos. El rango reportado de afectación de los nervios craneales fue de un 26,3%: debilidad bulbar (IX, X, XI), seguida de parálisis del nervio facial (VII) y del trigémino (V). En último lugar, el 8% de los pacientes presentaron manifestaciones autonómicas y la única muerte se debió a una taquiarritmia cardíaca en un paciente con afectación del sistema nervioso autónomo; por lo que, presentaron la hipótesis de que los síntomas autonómicos pueden estar asociados a un peor pronóstico.

Referente a las manifestaciones ortopédicas del SGB pediátrico, Matsushita et al. (2013) destacaron las alteraciones de la marcha, dificultades para caminar y estar de pie; el dolor simétrico en las EEII, dolor de espalda y dolor de cuello; la debilidad simétrica de las EEII y la arreflexia o hiporreflexia. Por lo tanto, los autores sugieren que SGB debe considerarse diagnóstico diferencial de cualquier niño con esta clínica tanto en las consultas de ortopedia como en las de neurología, y así obtener un diagnóstico temprano y poder instaurar un tratamiento precoz.

Prosiguiendo con las características clínicas y antecedentes de la enfermedad, Karimzadeh et al. (2012) observaron infecciones previas en un 87,9% de los niños iraníes del estudio, predominando infecciones de vías respiratorias altas y gastroenteritis. La debilidad ascendente se reportó en un 78,8% y la afectación de los pares craneales en un 24,3%, sobre todo del VII par afectando unilateralmente, pero, lo destacable de este estudio retrospectivo fueron los síntomas atípicos (24,3%) que se presentaron, como debilidad en EESS, ptosis, rigidez de cuello, incapacidad para ponerse de pie (debilidad proximal), dolor de cabeza y disfagia.

Schessl et al. (2006) realizaron un estudio prospectivo en Alemania para investigar la frecuencia y la etiología de las infecciones que preceden en un alto número de casos al Síndrome de Guillain-Barré. En cuanto a lo último se refiere, la infección por *Campylobacter jejuni* no parece jugar un papel importante en el SGB infantil, a diferencia de los adultos. La etiología de las infecciones previas más comunes son el virus de *Coxsackie* (15%), *Chlamydia pneumoniae* (8%), CMV (7%) y *Mycoplasma pneumoniae* (7%). Según los datos del estudio, sigue siendo dudoso que las vacunas tengan un papel desencadenante causal.

En cuanto a la disfunción autonómica, Watson et al. (2014) refirieron que la disfunción de la vejiga (15%) y la hipertensión (44%) son comunes en los niños con SGB y se inician al mismo tiempo que la actividad de la enfermedad alcanza su máxima debilidad (alrededor de 7 días desde el inicio de la clínica). El desarrollo de la retención urinaria se correlacionó significativamente con la parálisis ascendente de las cuatro extremidades y el grado de debilidad de las EESS. En cambio, la hipertensión fue la manifestación más común, correlacionada con la duración de la estancia en el hospital. Es destacable el hecho de que aquellos más afectados en cuanto a la extensión de la debilidad muscular tanto en EESS como en EEII, requirieron un mayor uso de medicamentos antihipertensivos.

A su vez, en el estudio de casos y controles realizado por Samadi et al. (2013) que incluye a 28 pacientes, también reporta datos interesantes sobre manifestaciones autonómicas en niños de Irán. Entre estos datos, destacar la prevalencia del 50% de la disfunción autonómica en el SGB infantil leve y el hecho de que la prevalencia de esta era mucho más común en el subtipo AIDP que en el subtipo AMAN. Además, no había ninguna asociación entre esta y la gravedad de afectación motora.

Perez-Lledo et al. (2012) en su estudio de cohortes que incluye 8 pacientes de preescolar españoles concluye que el SGB en niños menores de 6 años es de difícil diagnóstico por la inespecificidad de las primeras manifestaciones en muchas ocasiones, como ataxia (100%), meningismo (30%), cefalea, irritabilidad y somnolencia. A la exploración, destaca la afectación motora de EEII y arreflexia en todos los pacientes, a lo que se añade parestesias con dolor (62,5%) y afectación de pares craneales (25%).

También, Nguyen et al. (1999) realizaron un estudio en Canadá y refieren que, además de la presentación clásica de parálisis motora ascendente con arreflexia, el dolor en EEII (79%), y a veces de espalda, puede ser el principal síntoma que se presenta especialmente en niños menores de 6 años, incluso a veces antes de la aparición de la parálisis. El 83% de los pacientes que participaron en este estudio tuvieron una enfermedad infecciosa previa.

Roodbol et al. (2011) en su estudio de cohortes realizado en Holanda comparando niños menores de 6 años con niños más mayores llegaron a la conclusión de que el

dolor en EEII y la negativa a caminar (65%) es el síntoma principal del SGB en niños pequeños, mientras que los niños y niñas mayores presentaron síntomas clásicos de debilidad y parestesias. Por ello, los niños de preescolar fueron mal diagnosticados en un principio: miositis, meningitis, amigdalitis, coxitis o trastornos reumáticos. En cuanto a los porcentajes se refiere, un 68% de los niños de preescolar tuvieron un diagnóstico erróneo en comparación con un 21% de niños de más de 6 años.

En el estudio retrospectivo de Yu-Qin Ye et al. (2014) se compararon 33 niños y 105 adultos en el noreste de China, concluyendo que un 36% de los niños tuvieron infecciones previas, como gastroenteritis aguda (GEA) o infecciones de vías respiratorias altas (IVRA), respecto a un 66% de los adultos. En cuanto a la clínica, todos presentaron debilidad y arreflexia, afectando simultáneamente a las cuatro extremidades. La afectación de pares craneales fue mayor en los menores (33%) que en los adultos (23%); mientras que la afectación sensitiva en forma de parestesias fue mucho menor en los niños (18%) comparado con los adultos (44%). Además, el SGB infantil fue más severo al comienzo que en los pacientes adultos.

Recientemente, Kiliç et al. (2019) reportaron que existe una mayor incidencia en varones y es más probable que aparezca en primavera (44,4%) y en verano (24,4%). La infección predominante se presentó en un 71,1% de los pacientes y la mayoría de los casos eran infecciones de las vías respiratorias, siendo significativamente mayor la incidencia en el subtipo AIDP, y gastroenteritis, en el subtipo AMAN. Los síntomas más frecuentes fueron la incapacidad para caminar (95,5%) y la debilidad (100%), mientras que síntomas sensitivos como el dolor se presentaron en un 31% de los niños y la disfunción autonómica en un 13,3%. La necesidad de ventilación mecánica, las manifestaciones autonómicas y la afectación de pares craneales fueron establecidos como criterios de mal pronóstico de la enfermedad.

Por último, dentro de este apartado, Karalok et al. (2018) en su estudio realizado en Turquía, describieron un predominio en varones y dos picos de influencia en verano e invierno. Estos autores refirieron que tener antecedentes de infección de vías respiratorias superiores era un factor predictivo para el AIDP y los síntomas sensitivos se ven más comúnmente en los tipos axonales.

**Tabla 3. Relación de los artículos en los que se analizan los antecedentes del síndrome Guillain-Barré y su presentación clínica.** Se presentan las frecuencias de las infecciones previas, los síntomas predominantes en la exploración y los detalles de cada estudio, así como la principal conclusión del artículo en base a los objetivos de este trabajo. Síndrome Guillain-Barré (SGB), Extremidades (EE), Extremidades superiores (EESS), Extremidades inferiores (EEII), Hipertensión (HT), Infección respiratoria de vías altas (IRVA), Gastroenteritis aguda (GEA), Citomegalovirus (CMV), Polineuropatía desmielinizante aguda (AIDP), Neuropatía axonal motora aguda (AMAN), Neuropatía motora y sensitiva axonal aguda (AMSAN), Inmunoglobulina intravenosa (Ig IV).

Artículo	Antecedentes de la enfermedad	Presentación clínica	Otros datos de interés	Conclusión
(12) <b>Levison et al. (2020)</b>	63% infección previa	<u>Sensitivo</u> : dolor en EEII (parestesias). <u>Autonómico</u> : disfunción intestino y vejiga (33%).	Dinamarca. Estudio de cohortes retrospectivo.	Se observó un pico de incidencia de los 2 años y predominio en varones. Más de la mitad fueron precedidos de una infección y el dolor en EEII era la clínica dominante.
(13) <b>Nasiri et al. (2018)</b>	No se reporta.	<u>Motor</u> : debilidad EEII (92%), arreflexia (82%). <u>Sensitivo</u> : dolor neuropático (75%).	Irán. Estudio de cohortes retrospectivo.	La debilidad en EEII distales, la arreflexia y el dolor neuropático fueron la principal presentación clínica en los niños con SGB y predominio en varones. La disfunción autonómica puede asociarse a un peor pronóstico.
(14) <b>Matsushita et al. (2013)</b>	No se reporta.	<u>Motor</u> : debilidad simétrica EEII, arreflexia (100%). <u>Sensitivo</u> : dolor simétrico EEII, espalda y cuello.	Japón. Estudio de cohortes retrospectivo.	El dolor agudo y simétrico en las EEII y la alteración de la marcha fueron manifestaciones clínicas importantes en el SGB pediátrico.
(15) <b>Karimzadeh et al. (2012)</b>	87,9% infección previa: - IRVA 42,4% - GEA 33,3%	<u>Motor</u> : debilidad EEII (78,8%). <u>Pares craneales</u> (24,3%).	Irán. Estudio de cohortes retrospectivo.	Alrededor de un 25% de los niños presentaron síntomas atípicos como debilidad en EESS, ptosis, rigidez de cuello, incapacidad para ponerse de pie (debilidad proximal), dolor de cabeza y disfagia.
(16) <b>Schessl et al. (2006)</b>	82% infección previa: - 37% IRVA - 15% GEA	No se reporta.	Alemania. Estudio multicéntrico prospectivo.	La etiología de las infecciones previas comunes son el virus de <i>Coxsackie</i> (15%), <i>Chlamydia pneumoniae</i> (8%), <i>CMV</i> (7%) y <i>Mycoplasma pneumoniae</i> (7%). Dudoso el papel desencadenante de las vacunas.
(17) <b>Watson et al. (2014)</b>	No se reporta.	<u>Motor</u> : debilidad y arreflexia (100%). <u>Sensitivo</u> : dolor en EE (59%). <u>Autonómico</u> : HT (44%), retención urinaria (15%).	Reino Unido. Estudio de cohortes retrospectivo.	La presencia de una debilidad muscular grave puede predecir un mayor riesgo de sufrir síntomas autonómicos. La retención urinaria se correlaciona con la parálisis ascendente de las cuatro extremidades y el grado de debilidad de las EESS, mientras que la hipertensión se asocia a una estancia hospitalaria más larga.

Artículo	Antecedentes de la enfermedad	Presentación clínica	Otros datos de interés	Conclusión
(3) <b>Samadi et al. (2013)</b>	No se reporta.	<u>Autonómico</u> : 50%, sobre todo en AIDP.	Irán. Estudio de casos y controles prospectivo.	La disfunción autonómica fue prevalente en el SGB infantil leve, más en el subtipo AIDP, y no mostró una asociación significativa con la gravedad de los síntomas motores (debilidad).
(18) <b>Perez-Lledo et al. (2012)</b>	75% infección previa.	Ataxia, meningismo, cefalea. <u>Motor</u> : debilidad y arreflexia en EEII (100%). <u>Sensitivo</u> : dolor (62'5%).	España. Estudio de cohortes retrospectivo. Niños <6 años.	El SGB en niños menores de 6 años es de difícil diagnóstico por la inespecificidad de las primeras manifestaciones, lo que implica un retraso diagnóstico.
(19) <b>Nguyen et al. (1999)</b>	83% infección previa.	<u>Motor</u> : debilidad (93%), arreflexia (86%). <u>Sensitivo</u> : dolor en EEII (79%), rigidez de cuello (38%).	Canadá. Estudio de cohortes retrospectivo. Niños <6 años.	El dolor en EEII puede ser el principal síntoma en niños menores de 6 años, a veces antes de la debilidad. El SGB debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier niño que presente dolor agudo en EE asociado con arreflexia o hiporreflexia.
(20) <b>Roodbol et al. (2011)</b>	No se reporta.	Negativa a caminar y dolor en EEII (65%).	Holanda. Estudio de cohortes retrospectivo. Niños <6 años.	El dolor en EEII y la negativa a caminar es el síntoma principal del SGB en niños preescolares. Errores diagnósticos: miositis, meningitis, amigdalitis, coxitis o trastornos reumáticos.
(21) <b>Yu-Qin Ye et al. (2014)</b>	36% niños infecciones previas (GEA, IVRA). 66% de los adultos.	<u>Motor</u> : Debilidad y arreflexia. <u>Sensitivo</u> : 18% parestesias (adultos 44%). <u>Pares craneales</u> : 33% (adultos 23%).	Noreste China. Estudio de cohortes retrospectivo.	La afectación simultánea de las cuatro extremidades fue lo más común junto con la afectación de pares craneales; sin embargo, la infección previa y la afectación sensitiva ocurrieron menos en niños que en adultos.
(5) <b>Kılıç et al. (2019)</b>	71% infección previa: - IVRA 48,8% sobre todo en AIDP. - GEA 17,7% sobre todo en AMAN.	<u>Motor</u> : debilidad en EEII (100%). <u>Sensitivo</u> : hiperestesia (31%).	Turquía. Estudio de cohortes retrospectivo.	Se muestra asociación significativa entre IVRA y AIDP y entre GEA y AMAN. La ventilación mecánica, afectación autonómica y de pares craneales son criterios de mal pronóstico. Se observa influencia estacional, sobre todo en primavera y verano. Predominio en varones.
(22) <b>Karalok et al. (2018)</b>	59,3% infección previa: - IVRA 38,9% sobre todo en AIDP. - GEA.	<u>Motor</u> : arreflexia (72,2%), ventilación mecánica (3,7%). <u>Sensitivo</u> (46,3%).	Turquía. Estudio de cohortes retrospectivo.	Tener IVRA es predictivo para el AIDP y los síntomas sensitivos se ven más comúnmente en los tipos axonales. Dos picos de influencia estacional en verano e invierno y predominio varones.

Después de realizar la revisión bibliográfica de los textos anteriormente citados, se observan varias conclusiones en cuanto a los antecedentes y clínica del síndrome de Guillain-Barré en la edad pediátrica.

En primer lugar, distintos autores como Levison et al. (2020), Nasiri et al. (2018), Watson et al. (2014), Kılıç et al. (2019) y Karalok et al. (2018) muestran un predominio en varones y Levison et al. (2020) observó un pico de incidencia de los 2 años.

Sobre la influencia estacional en la epipatogenia del SGB, existe discrepancia en los trabajos que se han revisado, ya que mientras Levison et al. (2020) sugieren que no existía influencia estacional significativa, Kılıç et al. (2019) mostraron mayor influencia sobre todo en primavera y verano; y Karalok et al. (2018) en verano e invierno. Por lo tanto, existe disparidad en las conclusiones sobre la influencia estacional, incluso en estudios realizados en el mismo país (Turquía).

También existe una gran variabilidad en cuanto a los porcentajes de infección previa, pero en la mayoría de los estudios con una media entre un 60-80% reportan este antecedente, sobre todo infección de vías respiratorias altas y gastroenteritis aguda. Hay autores como Yu-Qin Ye et al. (2014) que observaron que la infección previa tuvo menor incidencia en niños que en adultos. En definitiva, esto demuestra que alrededor de un 70% de los casos de SGB en edad pediátrica tienen un antecedente previo de infección. Una conclusión interesante fue la obtenida por los turcos Karalok et al. (2018) y Kılıç et al. (2019) recientemente, ya que encontraron una asociación significativa entre la infección de vías respiratorias altas y AIDP y entre gastroenteritis aguda y AMAN.

*Campylobacter jejuni* es el agente infeccioso asociado más frecuentemente con el SGB en adultos, apareciendo aproximadamente en el 30% de todos los casos (16). Sin embargo, en el estudio de los alemanes Schessl et al. (2006) este agente no desempeñó un papel etiológico importante en niños, aunque en el estudio de Kılıç et al. (2019) nombra que este agente infeccioso está comúnmente asociado con el subtipo AMAN, lo que podría explicar la asociación explicada arriba entre gastroenteritis aguda y AMAN.



En el momento en que se escribe esta revisión bibliográfica, los sistemas de salud de todo el mundo se enfrentan a la pandemia causada por el coronavirus respiratorio agudo severo 2 (SARS-CoV-2) y su enfermedad asociada, denominada enfermedad del coronavirus 19 (COVID-19). Debido a la naturaleza de la revisión bibliográfica y a las fechas en las que se realizó, no se ha considerado incluir los artículos más recientemente publicados en esta memoria. Sin embargo, dada la importancia del tema en relación al contenido en esta memoria, se ha considerado hacer mención a la temática y mencionarla en el Anexo I.

Respecto a la clínica, la mayoría de artículos revisados llegan a la conclusión de que, en niños, sobre todo aquellos en edad preescolar, el síntoma predominante fue el dolor en EEII y la negativa a caminar, seguido de debilidad y arreflexia (manifestaciones principales en SGB adulto). Así, Nguyen et al. (1999), Roodbol et al. (2011) y Perez-Lledo et al. (2012) observaron que en niños menores de 6 años el diagnóstico se retrasa en comparación con niños más mayores debido a la presentación clínica inespecífica y la dificultad de realizar una exploración física y examen neurológico a niños tan pequeños. Además, esto implica un diagnóstico diferencial muy amplio (miositis, meningitis, poliomiелitis amigdalitis, coxitis y trastornos reumáticos) previo al diagnóstico definitivo del SGB y la realización de múltiples pruebas complementarias aumentando la yatrogenia y el gasto sanitario.

Fueron interesantes los síntomas atípicos observados por Karimzadeh et al. (2012) como debilidad en EESS, ptosis, rigidez en el cuello, incapacidad para ponerse de pie (debilidad proximal), dolor de cabeza y disfagia.

El SGB se asocia a una discapacidad motora progresiva que puede dar lugar a un fallo respiratorio. En los estudios incluidos en esta revisión, se observa que aproximadamente entre el 4% y el 13% requieren ventilación mecánica.

La afectación de pares craneales se ha observado en aproximadamente un 25-30% de los niños con SGB y Yu-Qin Ye et al. (2014) demostró que la incidencia fue mayor en la infancia que en la edad adulta. Los pares craneales más afectados fueron el VII, IX, X y XI.

También han sido muy variables los porcentajes encontrados en cuanto a los síntomas autonómicos en los diferentes artículos, con una media de afectación entre 30 y 50% en niños. Las manifestaciones autonómicas son una complicación común e importante en el SGB y puede ser la causa de una morbilidad significativa o de la muerte. Algunos autores como Watson et al. (2014), Nasiri et al. (2018) y Kılıç et al. (2019) sugirieron un peor pronóstico en presencia de afectación autonómica, pero otros como Samadi et al. (2013) han negado esto. Además, en el estudio de Watson et al. (2014) se observa que dicha afectación está presente con mayor frecuencia en aquellos con debilidad muscular grave e insuficiencia respiratoria. Por lo tanto, no hay consenso en si la afectación autonómica está asociada o no a peor pronóstico.

#### **4.2. SUBTIPOS DE SGB Y PRONÓSTICO**

Se encontraron 7 artículos que analizaban los diferentes subtipos de la enfermedad y su implicación pronóstica (**Tabla 4**).

Chareyre et al. (2017), en un estudio de cohortes retrospectivo realizado en Francia, describieron las características electrofisiológicas y clínicas de las formas axonales del SGB en una población pediátrica y su evolución a corto y largo plazo comparándolas con pacientes AIDP. De esta forma, dividieron AMAN/AMSAN en dos tipos según los resultados de los EMG en el diagnóstico y dos meses después: con degeneración axonal o con fallo de conducción reversible. Así, demostraron que la degeneración axonal se asocia con una discapacidad más severa; por el contrario, el fallo de conducción reversible con un mejor resultado. Además, se observó que las formas axonales en niños tienen anticuerpos IgG anti-GM1 (antigangliósidos) positivos y un resultado a largo plazo más severo, persistiendo mayor discapacidad motora, que las formas desmielinizantes.

Yu-Qin Ye et al. (2014) compararon 33 niños y 105 adultos en su estudio de cohortes, evaluando las diferentes características clínicas y electrofisiológicas. Observaron que el AIDP (41%) es el principal subtipo de SGB infantil en el noreste de China; sin embargo, la proporción de AMAN (38%) fue mayor en la infancia que en la edad adulta (23%). En cuanto al pronóstico, las presentaciones clínicas fueron más severas en niños (82%) que en adultos (69%) y respecto al tratamiento con Ig

IV, se demostró que fue menos efectivo en el subtipo AIDP en niños comparado con adultos.

Recientemente, Kılıç et al. (2019) han publicado un estudio retrospectivo realizado en Turquía analizando los hallazgos clínicos, electrofisiológicos y el pronóstico del SGB. El subtipo AIDP es el que predominaba y en la mayoría de pacientes se observó una recuperación completa (82,2%); sin embargo, la mayoría que no se recuperaron fueron AMAN. Se establecieron unos factores de mal pronóstico, por lo que en estos pacientes se requiere un seguimiento y vigilancia más exhaustiva: la corta duración del déficit neurológico tras la infección, tiempo medio desde el inicio hasta el nadir, necesidad de ventilación mecánica, manifestaciones autonómicas y la afectación de pares craneales.

En un estudio prospectivo publicado también recientemente por Yadav et al. (2019), se observó que el subtipo AMAN es el más frecuente con un 69,4% en el norte de India y el subtipo AIDP es significativamente más frecuente en pacientes más jóvenes. A diferencia de los anteriores estudios, la mayoría de los niños logran un buen resultado independientemente del subtipo.

Karalok et al. (2018) llevan a cabo su estudio de cohortes en Turquía analizando retrospectivamente a 54 pacientes en edad pediátrica en los que el subtipo más común fue la AIDP y todos tuvieron un resultado favorable.

Los resultados del análisis retrospectivo en 58 adultos y 47 niños que realizaron Hawkes et al. (2017), proponen que la frecuencia de SGB axonal fue significativamente más alta en niños que en adultos en Argentina. Además, presenta la hipótesis de relación entre las infecciones por *Campylobacter jejuni*, su epidemiología y el SGB axonal, lo que podría explicar los hallazgos de este estudio.

Por último, Salehiomran et al. (2016) refiere que el subtipo más frecuente en Irán en un estudio transversal en 17 pacientes fue el AIDP (70,6%). El SGB no es una patología con mal pronóstico en niños, independientemente de la gravedad de la enfermedad al principio y los subtipos; sobre todo si administramos inmunoglobulina intravenosa precozmente tras la sospecha clínica.

**Tabla 4. Relación de los artículos en los que se analizan los diferentes subtipos del síndrome Guillain-Barré y su pronóstico.** Se presentan las frecuencias de los subtipos, los detalles de cada estudio, así como la principal conclusión del artículo en base a los objetivos de este trabajo.

Polineuropatía desmielinizante aguda (AIDP), Neuropatía axonal motora aguda (AMAN), Neuropatía motora y sensitiva axonal aguda (AMSAN), Electromiograma (EMG), Anticuerpo (Ac), Inmunoglobulina intravenosa (Ig IV).

	Subtipos	Otros datos de interés	Conclusión
(23) Chareyre et al. (2017)	AIDP AMAN: degeneración axonal vs. fallo de conducción reversible.	Francia. Estudio de cohortes retrospectivo.	Las formas axonales tienen un resultado a largo plazo más severo que las desmielinizantes; sobre todo aquellas con degeneración axonal en dos EMG sucesivos. La forma axonal en niños está asociada a Ac Anti-GM1 +.
(21) Yu-Qin Ye et al. (2014)	AIDP (41%) AMAN (38%)	Noreste China. Estudio de cohortes retrospectivo.	El AIDP es el principal subtipo en niños y AMAN tiene mayor incidencia en la infancia que en edad adulta. Se observa mayor severidad en la infancia y el tratamiento de AIDP con Ig IV no fue tan efectivo como en adultos.
(5) Kılıç et al. (2019)	AIDP 53,3% AMAN/AMSAN 46,7%	Turquía. Estudio de cohortes retrospectivo.	Se muestra una recuperación completa en la mayoría y en los que no, predomina el subtipo AMAN. Se establecen unos factores de mal pronóstico: corta duración del déficit neurológico, tiempo medio desde el inicio hasta el nadir, ventilación mecánica, afectación autonómica y de pares craneales.
(24) Yadav et al. (2019)	AIDP 25% AMAN 69,4% Ninguno con AMSAN	Norte India. Estudio de cohortes prospectivo.	El AMAN es el subtipo más común en la India y el subtipo AIDP es significativamente más frecuente en pacientes más jóvenes. La mayoría de los niños logran un buen resultado independientemente del subtipo.
(22) Karalok et al. (2018)	AIDP 50% AMAN/AMSAN 33,3%	Turquía. Estudio de cohortes retrospectivo.	El subtipo más común fue la AIDP y todos tuvieron un resultado favorable.
(25) Hawkes et al. (2017)	Adultos: AIDP 91,4%, AMAN 8,6% Niños: AIDP 51%, AMAN 33%	Argentina. Estudio de cohortes retrospectivo.	La frecuencia de SGB axonal fue significativamente más alta en niños y se presenta la hipótesis de relación entre las infecciones por <i>Campylobacter jejuni</i> y el SGB axonal.
(26) Salehiomran et al. (2016)	AIDP 70,6%, AMAN 17,6% AMSAN 11,8%	Irán. Estudio transversal prospectivo.	El SGB no es de mal pronóstico en niños, independientemente de la gravedad en el comienzo y los subtipos; sobre todo si administramos Ig IV precozmente tras la sospecha clínica.

Después de realizar la revisión bibliográfica de los textos anteriormente citados, es reseñable la mención de que cinco de los siete artículos analizados concluyen que el subtipo de SGB más frecuente en edad pediátrica es el AIDP con un porcentaje medio del 50%, tanto en Francia, China, Turquía, Argentina o Irán; sin embargo, en el estudio prospectivo del norte de India realizado por Yadav et al. (2019) recalca que el subtipo AMAN es el más frecuente. Se ha comprobado que el AIDP es el subtipo más frecuente de SGB en América del Norte y Europa (21) (22). En conclusión, la frecuencia del SGB en los diferentes subtipos clínicos varía según la zona geográfica.

Hawkes et al. (2017) y Yu-Qin Ye et al. (2014) demostraron que el AMAN afecta principalmente a los niños comparándolo con los adultos. Estos datos sugieren que, además del nivel de sanidad, la ubicación geográfica y los niveles de saneamiento referidos en otros estudios, la edad podría ser un determinante importante en la probabilidad de tener una variante axonal en vez de una desmielinizante (25). Además, en el estudio de Hawkes et al. (2017) se presenta la hipótesis de relación entre las infecciones por *Campylobacter jejuni* y su epidemiología y el SGB axonal, lo que podría explicar los hallazgos de este estudio; ya que, como también refiere Kılıç et al. (2019), el bacilo gram negativo está comúnmente asociado con AMAN y se han reportado anticuerpos IgG anti-GM1 y anti-GDIa en el 40% de los pacientes con AMAN. En otros estudios, se ha documentado que la presencia de los anticuerpos contra el gangliósido GM1 es particularmente común cuando se da la infección por *Campylobacter jejuni* en el SGB (4).

Es polémico si el AMAN se asocia con un mal pronóstico, algunos estudios como el de Chareyre et al. (2017) dan una conclusión que, a largo plazo, los pacientes con formas axonales de SGB tienen resultados significativamente más pobres con persistentes discapacidades motoras; mientras que en los estudios de Yadav et al. (2019), Karalok et al. (2018) y Salehiomran et al. (2016) comparando AIDP con AMAN/AMSAN mostraron que la mayoría logran un buen resultado independientemente del subtipo. Por ello, no hay una conclusión definida y veraz de que alguno de los subtipos sea de peor pronóstico.

Por otra parte, tanto Yadav et al. (2019) como Chareyre et al. (2017) hacen énfasis en la necesidad de modificar los criterios diagnósticos existentes para el SGB e incorporar los resultados de dos estudios electromiográficos en serie, ya que a veces primero se diagnostican de AIDP y en estudios sucesivos de AMAN con fallo de conducción reversible. Además, Chareyre et al. (2017) destacan que el subtipo AMAN con degeneración axonal da lugar a mayor discapacidad motora, es decir, peor pronóstico, que la forma con fallo de conducción reversible. Una clasificación adecuada del EMG utilizando el nuevo concepto propuesto de fallo de conducción reversible puede, por tanto, identificar a los pacientes más graves.

Por último, tanto Salehiomran et al. (2016) como Karalok et al. (2018) redactan que el tratamiento temprano con Ig IV es crucial para un resultado favorable y en este último estudio, se observa que el tratamiento puede conducir a la reversión del bloqueo de la conducción mediada por la IgG antes de que se desarrolle una degeneración axonal significativa, consiguiendo así reducir la morbilidad y mortalidad a largo plazo. A su vez, Yu-Qin Ye et al. (2014) añade que el tratamiento de AIDP con Ig IV no fue tan efectivo en niños como en adultos, en cambio en AMAN la eficacia de tratamiento fue igual que en adultos.

### **4.3. MÉTODOS DIAGNÓSTICOS**

Tras seleccionar los artículos encontrados en la búsqueda, se encontraron 4 artículos que se relacionaban con los métodos diagnósticos en el SGB (**Tabla 5**). Tres de ellos hablan sobre la resonancia magnética y uno de ellos sobre el método ELISA e inmunotransferencia.

En primer lugar, Mulkey et al. (2010) en su estudio de cohortes realizado en Estados Unidos, refiere que la resonancia magnética (RM) espinal con gadolinio es muy sensible para ayudar a confirmar el diagnóstico de SGB en el momento inicial, debido a su capacidad de detectar incluso el aumento sutil de la raíz del nervio anterior/ventral. Ayuda a diferenciar el SGB de la mielitis transversa, ya que la disociación albumino-citológica está presente en ambas patologías. Además, con la RM se puede observar la mejora temprana de la raíz del nervio y así, poder predecir precozmente el buen o mal pronóstico.

Yikilmaz et al. (2010), en un estudio de cohortes retrospectivo realizado en Turquía, describieron las características de la RM de la columna vertebral en SGB en niños mostrando más realce en las raíces anteriores. Concluyen que es un método de imagen fiable para el diagnóstico de SGB, ya que en una muestra de 40 niños solo encontraron dos falsos negativos y ningún falso positivo y que la gravedad en la RM no se correlaciona con la gravedad de la condición clínica.

Por último, en cuanto a RM, los australianos Smith et al. (2014) refieren que la RM de la columna vertebral desempeña un apoyo diagnóstico cuando la clínica es atípica y resulta sobre todo beneficiosa en aquellos centros en los que no se dispone de neurofisiólogos que interpreten el EMG. Además, otra ventaja es que se logra la exclusión de importantes diagnósticos diferenciales. La distribución segmentaria y la morfología del realce de la raíz nerviosa en T1 es diferente según la patología: realce difuso en SGB, realce nodular en infección o enfermedad neoplásica y realce focal en patología radicular local.

Para finalizar, Bonyadi et al. (2010) en su estudio de casos y controles prospectivo sobre los anticuerpos antigangliósidos en niños con SGB, llegaron a la conclusión de que la especificidad y sensibilidad de la inmunotransferencia (56% y 100% respectivamente) fueron mayores que en el método ELISA (32% y 97% respectivamente). Es importante recalcar que la inmunotransferencia es capaz de medir los siete tipos de anticuerpos simultáneamente (GM1, GM2, GM3, GD1a, GD1b, GT1b y GQ1b) y es un método fácil y rutinario con un costo menor que el ELISA.

**Tabla 5. Relación de los artículos en los que se analizan los métodos diagnósticos en el síndrome Guillain-Barré.** Se presentan los detalles de cada estudio, así como la principal conclusión del artículo en base a los objetivos de este trabajo.

Síndrome Guillain-Barré (SGB), Resonancia magnética (RM), Enzyme-Linked ImmunoSorbent Assay/ensayo por inmunoadsorción ligado a enzimas (ELISA).

<b>Artículo</b>	<b>Método diagnóstico</b>	<b>Otros datos de interés</b>	<b>Conclusión</b>
(27) <b>Mulkey et al (2010)</b>	RM con gadolinio: 92% realce de la raíz anterior.	EEUU. Estudio de cohortes retrospectivo.	La RM de columna vertebral con gadolinio es muy sensible para ayudar a confirmar el diagnóstico en el momento inicial y diferenciar el SGB de la mielitis transversa. En la RM se puede observar la mejora temprana de la raíz del nervio.
(28) <b>Yikilmaz et al (2010)</b>	RM con gadolinio: afectación de las raíces nerviosas anteriores y posteriores, sobre todo anteriores.	Turquía. Estudio de cohortes retrospectivo.	La RM de la columna vertebral en edad pediátrica es un método de imagen fiable para el diagnóstico de SGB y la gravedad encontrada en esta no se correlaciona con la gravedad de la condición clínica.
(29) <b>Smith et al (2014)</b>	RM con gadolinio: 88% aumento de la raíz nerviosa.	Australia. Estudio de cohortes retrospectivo.	La RM de columna vertebral desempeña un apoyo diagnóstico cuando la clínica es atípica. La distribución segmentaria y la morfología del realce de la raíz nerviosa en T1 es diferente según la patología: realce difuso en SGB, realce nodular en infección o enfermedad neoplásica y realce focal en patología radicular local.
(30) <b>Bonyadi et al (2010)</b>	ELISA Inmunotrasferencia	Irán. Estudio de casos y controles prospectivo.	La especificidad y sensibilidad de la inmunotransferencia fueron mayores que en el ELISA. La inmunotransferencia es capaz de medir los siete tipos de anticuerpos simultáneamente, siendo un método fácil y rutinario con un costo menor que el ELISA.



Tras realizar el análisis de los textos anteriormente citados, es importante mencionar que los tres autores, Mulkey et al. (2010), Yikilmaz et al. (2010) y Smith et al. (2014) coinciden en que la RM puede utilizarse como modalidad de diagnóstico complementaria a los hallazgos clínicos y de laboratorio del SGB.

En la RM se observa un aumento de contraste de las raíces de los nervios espinales y un engrosamiento en la secuencia T1. La explicación que más apoya este hallazgo es la interrupción de la BHE secundaria a la inflamación de las raíces.

Además, la punción lumbar es inespecífica, pero se realiza para descartar la posibilidad de infección u otras enfermedades y el EMG se recomienda como parte de la evaluación diagnóstica estándar en un caso sospechoso de SGB, pero a veces no se puede realizar por la dificultad de ser un paciente pediátrico.

En cuanto al estudio de Bonyadi et al. (2010) simplemente concluir que la especificidad y sensibilidad de la inmunotransferencia fueron mayores que en el método ELISA para la detección de anticuerpos antigangliósidos.

## 5. CONCLUSIONES

- El SGB en la infancia tiene predominio en varones, un pico de incidencia a los 2 años de edad y no hay datos concluyentes de que el periodo estacional influya en su etiopatogenia.
- Alrededor de un 70% de los niños tienen un antecedente previo, principalmente infección de vías respiratorias altas en caso de AIDP y gastroenteritis aguda causada por *Campylobacter jejuni* en el subtipo AMAN. Además, se ha documentado que la presencia de los anticuerpos contra el gangliósido GM1 es particularmente común cuando se da la infección por dicho agente infeccioso.
- La clínica principal en niños es el dolor en EEII y la negativa a caminar cuando son muy pequeños, además de los síntomas comunes (debilidad simétrica, ascendente y arreflexia). Entre un 4% y un 13% necesitan ventilación mecánica, alrededor de un 28% tiene afectación de pares

craneales y un 40% síntomas autonómicos, sin consenso sobre si afectan o no al pronóstico de la enfermedad.

- Se debe hacer un amplio diagnóstico diferencial del dolor, sobre todo en los niños menores de 6 años con miositis, meningitis, poliomielitis, amigdalitis, coxitis y trastornos reumáticos.
- La frecuencia del SGB en los diferentes subtipos clínicos varía según la localización geográfica, siendo el subtipo AIDP el más frecuente en América del Norte y Europa, mientras que las formas axonales son más comunes en Asia, América del Sur y China. No hay consenso en cuanto a si alguno de los subtipos es de peor pronóstico.
- El tratamiento precoz con Ig IV es crucial para un resultado favorable y la disminución de la morbilidad y mortalidad a largo plazo.
- La RM vertebral en edad pediátrica es un método de imagen fiable para el diagnóstico de SGB y puede apoyar a la clínica, los hallazgos de laboratorio, la punción lumbar y el electromiograma.
- Es importante seguir avanzando en la investigación de esta patología en la infancia con objetivo de un diagnóstico y tratamiento precoz, que permita una mejor calidad de vida; ya que puede interferir en el desarrollo y la educación de estos pacientes a largo plazo.

## 6. BIBLIOGRAFÍA

1. Thomas NH. Diagnosis and management of Guillain-Barre syndrome. In: *Current Paediatrics*. Churchill Livingstone. 2005;15(1):287–91.
2. Ryan MM. Pediatric Guillain-Barré syndrome. *Current Opinion in Pediatrics*. 2013;25(1):689–93.
3. Samadi M, Kazemi B, Golzari Oskoui S, Barzegar M. Assessment of autonomic dysfunction in childhood guillain-barré syndrome. *J Cardiovasc Thorac Res*. 2013;5(3):81–815.
4. Rosen BA. Guillain-Barré syndrome. *Pediatrics in Review*. American Academy of Pediatrics. 2012;33(1):164–71.
5. Kılıç B, Güngör S, Özgör B. Clinical, electrophysiological findings and evaluation of prognosis of patients with Guillain-barré syndrome. *Turk J Pediatr*. 2019;61(2):200–8.
6. 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. *European Journal of Paediatric Neurology*. W.B. Saunders Ltd. 2020;25(1):5–16.
7. Roodbol J, de Wit MCY, 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;264(5):856–61.
8. Peake D, Whitehouse WP, Philip S. The management of Guillain-Barré syndrome. *Curr Paediatr*. 2004;14(3):252–7.
9. Royden Jones H. Guillain-Barre syndrome: Perspectives with infants and children. *Semin Pediatr Neurol*. 2000;7(2):91–102.
10. Roodbol J, de Wit M-CY, Aarsen FK, Catsman-Berrevoets CE, Jacobs BC. Long-term outcome of Guillain-Barré syndrome in children. *J Peripher Nerv Syst*. 2014;19(2):121–6.
11. Vigil ZIA, Guerra SA, Ochoa UL, Hernández ZMS DO. Rehabilitación de niños y adolescentes con síndrome de Guillain- Barré. *Medisan*. 2012;16(10):1513–23.
12. Levison LS, Thomsen RW, Markvardsen LK, Christensen DH, Sindrup SH,

- Andersen H. Pediatric Guillain-Barré Syndrome in a 30-Year Nationwide Cohort. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2020 [consulta, 28 abr 2020]. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2020.01.017
13. Nasiri J, Ghazavi M, Yaghini O, Chaldavi M. Clinical features and outcome of Guillain-Barré syndrome in children. *Iran J Child Neurol*. 2018;12(2):49–57.
  14. Matsushita M, Kitoh H, Itomi K, Kitakoji T, Iwata K, Mishima K, et al. Orthopaedic manifestations and diagnostic clues in children with Guillain–Barré syndrome. *J Child Orthop*. 2013;7(3):177–82.
  15. Karimzadeh P, Bakhshandeh Bali MK, Nasehi MM, Taheri Otaghsara SM, Ghofrani M. Atypical findings of guillain-barré syndrome in children. *Iran J Child Neurol*. 2012;6(4):17-22.
  16. Schessl J, Luther B, Kirschner J, Mauff G, Korinthenberg R. Infections and vaccinations preceding childhood Guillain-Barré syndrome: A prospective study. *Eur J Pediatr*. 2006;165(9):605–12.
  17. Watson L, Aziz M, Vassallo G, Plant ND, Webb NJA. Bladder dysfunction and hypertension in children with Guillain-Barre syndrome. *Pediatr Nephrol*. 2014;29(9):1637–41.
  18. Pérez-Lledó E, Díaz-Vico A, Gómez-Gosálvez FA. Síndrome de Guillain-Barré: presentación clínica y evolución en menores de 6 años de edad. *Anales de Pediatría*. Elsevier Doyma. 2012;76(2):69–76.
  19. Nguyen DK, Agenarioti-Bélanger S, Vanasse M. Pain and the Guillain-Barre syndrome in children under 6 years old. *J Pediatr*. 1999;134(6):773–6.
  20. Roodbol J, De Wit MCY, Walgaard C, De Hoog M, Catsman-Berrevoets CE, Jacobs BC. Recognizing Guillain-Barré syndrome in preschool children. *Neurology*. 2011;76(9):807–10.
  21. Ye YQ, Wang KR, Sun L, Wang Z. Clinical and electrophysiologic features of childhood Guillain-Barré syndrome in Northeast China. *J Formos Med Assoc*. 2014;113(9):634–9.
  22. Karalok ZS, Taskin BD, Yanginlar ZB, Gurkas E, Guven A, Degerliyurt A, et al. Guillain-Barré syndrome in children: subtypes and outcome. *Child's Nerv Syst*. 2018;34(11):2291–7.

23. Chareyre J, Hully M, Simonnet H, Musset L, Barnerias C, Kossorotoff M, et al. Acute axonal neuropathy subtype of Guillain Barré syndrome in a French pediatric series: Adequate follow-up may require repetitive electrophysiological studies. *Eur J Paediatr Neurol*. 2017;21(6):891–7.
24. Yadav S, Jain P, Sharma S, Kumar V, Aneja S. Guillain-Barre syndrome in North Indian children: Clinical and serial electrophysiological features. *Neurol India*. 2019;67(3):724–7.
25. Hawkes MA, Wilken M, Vázquez G, Farez MF. Age may contribute to the increased frequency of axonal Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve*. 2017;56(6):1171–3.
26. Salehiomran MR, Nikkhah A, Mahdavi M. Prognosis of Guillain-Barré Syndrome in Children. *Iran J child Neurol*. 2016;10(2):38–41.
27. Mulkey SB, Glasier CM, El-Nabbout B, Walters WD, Ionita C, McCarthy MH, et al. Nerve root enhancement on spinal MRI in pediatric Guillain-Barré syndrome. *Pediatr Neurol*. 2010;43(4):263–9.
28. Yikilmaz A, Doganay S, Gumus H, Per H, Kumandas S, Coskun A. Magnetic resonance imaging of childhood Guillain-Barre syndrome. *Child's Nerv Syst*. 2010;26(8):1103–8.
29. Smith N, Pereira J, Grattan-Smith P. Investigation of suspected Guillain-Barre syndrome in childhood: What is the role for gadolinium enhanced magnetic resonance imaging of the spine?. *J Paediatr Child Health*. 2014;50(10):72–6.
30. Bonyadi MR, Barzegar M, Badalzadeh R. Comparison of Immunoblotting and ELISA for Detection of Anti-Ganglioside Antibodies in Children with GBS. *Iran J Immunol*. 2010;7(2):117–23.



## ANEXO I

El COVID-19 afecta principalmente al sistema respiratorio, con síntomas que van desde los leves de tipo gripal hasta la neumonía grave. A su vez, se han publicado varios estudios que muestran la posible asociación del COVID-19 con manifestaciones neurológicas, por lo que, aunque no están recogidos en la revisión y no sean específicos en niños, considero interesante realizar la mención en el marco de este trabajo.

En primer lugar, se publicó un estudio realizado en Wuhan (China), el cual incluye a 214 pacientes con diagnóstico confirmado de infección por SARS-CoV-2, concluyendo que puede infectar el sistema nervioso y el músculo esquelético, además del tracto respiratorio (1).

En varios informes de casos aislados en China (2), Italia (3), Irán (4) y Estados Unidos (5) se ha visto una posible asociación entre el SGB y la infección por este agente infeccioso, pero son necesarios más casos con datos epidemiológicos para apoyar una relación causal.

En conclusión, durante el período epidémico de COVID-19, los profesionales médicos deben ser conscientes de que la presentación neurológica del SGB puede estar asociada con la infección por SARS-CoV-2 y deberían incluirla dentro del amplio diagnóstico diferencial para evitar el retraso en el diagnóstico o un diagnóstico erróneo y la prevención de la transmisión.

## BIBLIOGRAFÍA ANEXO I

1. Mao L, Jin H, Wang M, Hu Y, Chen S, He Q, et al. Neurologic Manifestations of Hospitalized Patients with Coronavirus Disease 2019 in Wuhan, China. *JAMA Neurol* [Internet]. 2020 [consulta, 03 mayo 2020]. doi:10.1001/jamaneurol.2020.1127
2. Zhao H, Shen D, Zhou H, Liu J, Chen S. Guillain-Barré syndrome associated with SARS-CoV-2 infection: causality or coincidence? *Lancet Neurol*. 2020;19(5):383-384.
3. Toscano G, Palmerini F, Ravaglia S, Ruiz L, Invernizzi P, Cuzzoni MG, et al. Guillain-Barré Syndrome Associated with SARS-CoV-2. *N Engl J Med* [Internet]. 2020 [consulta, 03 mayo 2020]. doi: 10.1056/NEJMc2009191
4. Sedaghat Z, Karimi N. Guillain Barre syndrome associated with COVID-19 infection: A case report. *J Clin Neurosci* [Internet]. 2020 [consulta, 03 mayo 2020]. doi: 10.1016/j.jocn.2020.04.062
5. Virani A, Rabold E, Hanson T, Haag A, Elrufay R, Cheema T, et al. Guillain-Barré Syndrome associated with SARS-CoV-2 infection. *IDCases* [Internet]. 2020 [consulta, 03 mayo 2020]. doi: 10.1016/j.idcr.2020.e00771