



És la síndrome de Guillain-Barré típicament atípica?

Natalia Espasandin-Hueter¹, Gabriela Lungo², Laura Costa Comellas²

¹ Servei de Pediatria i ² Secció de Neurologia Pediàtrica. Servei de Pediatria. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

■ Introducció

La síndrome de Guillain-Barré (GBS) és una poliradiculoneuropatia aguda de base immunològica, que representa la causa més freqüent de paràlisi flàccida progressiva en infants prèviament sans.

La presentació clínica clàssicament descrita és en forma de debilitat muscular simètrica ascendent i progressiva amb arreflèxia, i també pot aparèixer un component d'afectació sensitiva distal i de sistema nerviós autònom. Tot i així, hi ha variants amb afectació motora limitada a una regió determinada (com la forma faringo-cèrvico-braquial) o d'altres que cursen sense debilitat muscular, com ara la síndrome de Miller-Fisher (en la qual s'aprecia principalment atàxia i afectació de parells cranials).

L'evolució típica consisteix en una fase de deteriorament inicial que acostuma a evolucionar durant hores o dies, i que arriba a l'acme entre les dues i les quatre setmanes. Posteriorment se sol observar una recuperació lenta.

El mecanisme patogènic subjacent es basa en un fenomen de mimetisme molecular, en el qual un procés infecciós previ desencadena una resposta immu-

nitària encreuada amb certs antigens presents al nervi perifèric.

El diagnòstic de la GBS es basa en les característiques clíniques combinades amb dades d'exploracions complementàries. L'electromiografia evidencia un patró desmielinitzant –més freqüent– o de degeneració axonal, i l'anàlisi de líquid cefalorraquídi mostra una dissociació albúmina-citologia amb hiperproteïnorràquia sense leucocitosi (tot i que pot ser normal en fases inicials). La ressonància magnètica medul·lar amb contrast pot observar canvis a nivell radicular (hipercaptació o engruiximent). De vegades es poden identificar anticossos contra antigens presents en la mielina i les cèl·lules de Schwann (antigangliòsids).

■ Exposició

La clínica de la GBS en l'edat pediàtrica pot divergir significativament de la clàssica, basada eminentment en estudis de població adulta (vegeu figura 1). Tant és així que, en diverses sèries pediàtriques, fins a dos terços dels pacients van rebre un primer diagnòstic erroni, amb un retard diagnòstic posterior de 3 a 5 dies.

La forma de presentació més freqüent en els més petits de 6 anys és el rebuig a la bipedestació o a la deambulació, que sovint s'acompanya de dolor en extremitats inferiors o zona lumbar, o irritabilitat.

En infants més grans la debilitat i les parestèsies són els símptomes de debut més habituals. Tot i això, no és infreqüent que el motiu de consulta sigui inespecífic, com alteració de la marxa, caigudes freqüents o trastorns del son secundaris a les disestèsies. De la mateixa manera, l'exploració física pot ser confusa, amb pèrdua de força asimètrica o unilateral, d'inici

Correspondència

Natalia Espasandin Hueter
Hospital Universitari Vall d'Hebron
Pg. Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona
natalia.espasandin@vallhebron.cat

Treball rebut: 04.11.2024 - Treball acceptat: 04.11.2024

Espasandin-Hueter N, Lungo G, Costa-Comellas L.
És la síndrome de Guillain-Barré típicament atípica?
Pediatria Catalana. 2024;84(4):185-6.

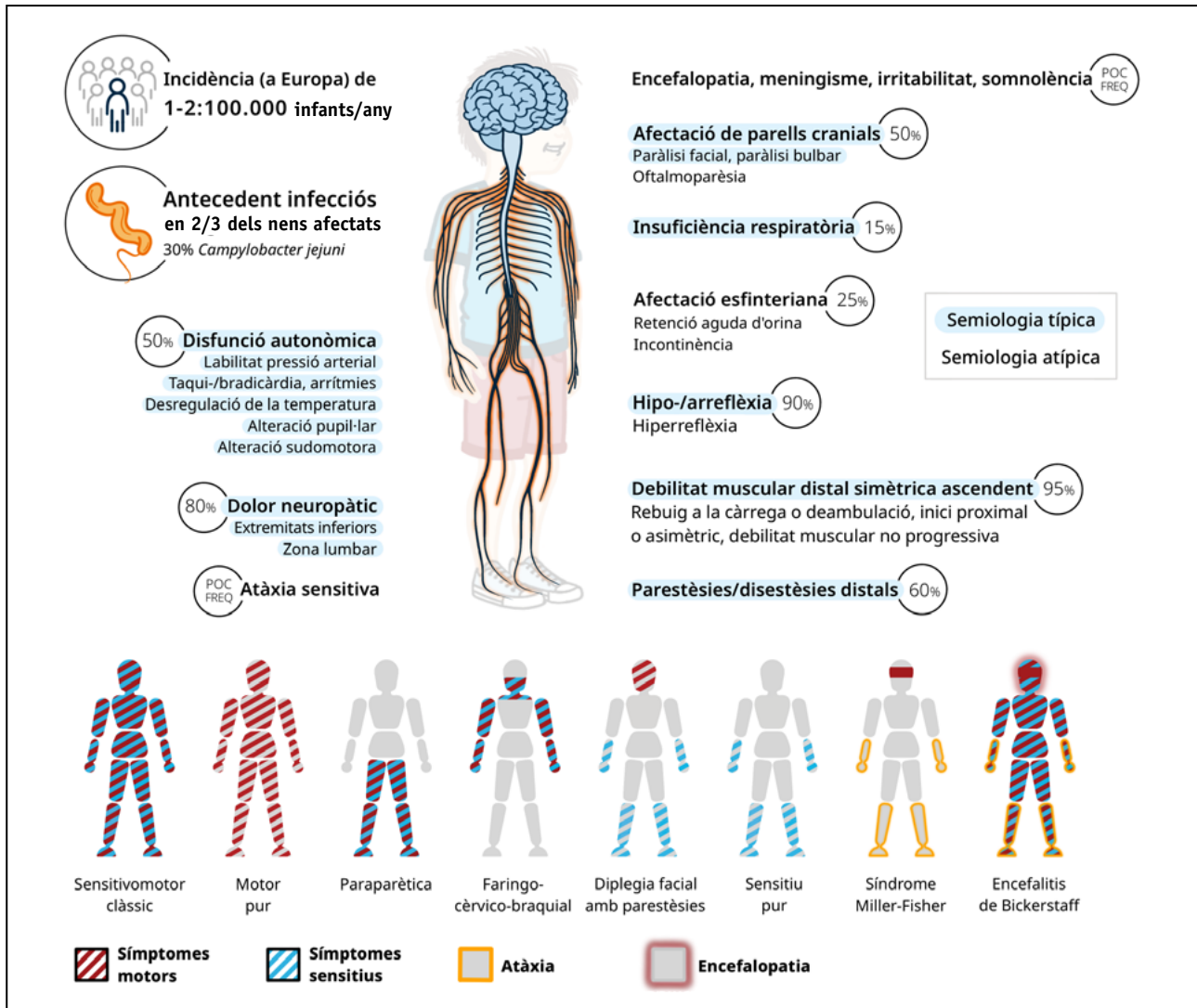


Fig.1 . Característiques clíniques i variants de la síndrome de Guillain-Barré (GBS). Imatge superior: signes i símptomes més freqüents de la GBS, indicant-ne la freqüència d'aparició en pacients pediàtrics. En blau es destaca la semiologia típica segons els criteris diagnòstics, mentre que les restants constitueixen presentacions atípiques. Imatge inferior: representació gràfica de les diferents variants de la GBS segons el patró clínic d'afectació.

proximal, o fins i tot acompanyada d'hiperreflèxia generalitzada. L'avaluació de la funció motora de forma reglada en infants és tot un repte, de manera que és útil valorar la marxa, la carrera, aixecar-se del terra, pujar i baixar escales, etc. Una proporció significativa presenta afectació de parells cranials, i una minoria poden exhibir signes meningis, disminució del nivell de consciència o afectació esfinteriana; un cop descartats els diagnòstics alternatius, cal tenir present que aquests signes poden formar part de l'espectre clínic de la GBS, especialment en les formes més expressives.

Missatges clau

- Conèixer i reconèixer les presentacions atípiques és essencial per al diagnòstic precoç i la instauració ràpida d'un tractament que disminueixi la morbi-mortalitat.

- La presentació clàssica de la GBS no és la més habitual en pediatria; la simptomatologia de debut sol ser molt inespecífica en forma d'irritabilitat, rebuig a la deambulació o a la càrrega, o dolor a les extremitats inferiors.

Bibliografia

1. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: a prospective multi-centre study. *Neuropediatrics*. 2007;38(1):10-7.
2. 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. *Eur J Paediatr Neurol*. 2020;25:5-16.
3. van Doorn PA, Van den Bergh PYK, Hadden RDM, Avau B, Vankrunkelsven P, Attarian S, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Eur J Neurol*. 2023;30(12):3646-74.
4. Roodbol J, de Wit MCY, Walgaard C, de Hoog M, Catsman-Berreoets CE, Jacobs BC. Recognizing Guillain-Barré syndrome in preschool children. *Neurology*. 2011;76(9):807-10.