

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ: ¿PARANEOPLÁSICO?

Trabajo presentado en modalidad e-póster en el XXXVIII Congreso Argentino de Neurología Infantil

RESUMEN

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda, asociada a infección viral o bacteriana previa. Existen escasas publicaciones en relación al SGB como manifestación de síndrome paraneoplásico.

Nuestro objetivo es describir el caso clínico de un paciente con diagnóstico de SGB con hallazgo incidental de tumor cerebeloso asintomático.

Caso clínico: paciente masculino de 4 años con dolor en miembros inferiores y debilidad para deambular, de progresión ascendente. Antecedente: infección viral 15 días previos.

Al ingreso, punción lumbar de características normales, e inicia Gammaglobulina. A los 10 días de evolución, se observa disociación albúmino-citológica con 2.8 gr/l de proteinorraquia. La Resonancia Nuclear Magnética (RNM) evidenció imagen en cerebelo hiperintensa en T2 y FLAIR con realce en anillo abierto. Electromiograma: polineuropatía sensitivo-motora axonal. Se realizó biopsia de cerebelo: Astrocitomapilocítico.

En conclusión, es importante la realización de RNM de encéfalo ante Síndrome de Guillain Barré atípico o con hiperproteinorraquia inusual.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Guillain-Barré, Paraneoplásico, hiperproteinorraquia, Pediatría.

ABSTRACT

Guillain-Barré Syndrome (GBS) is an acute ascending inflammatory polyradiculoneuropathy associated to a previous viral or bacterial infection. Few publications about paraneoplastic GBS were published.

Our aim is to describe the clinical case of a patient diagnosed with GBS with incidental finding of asymptomatic cerebellar tumor.

Clinical case: 4 years old male patient who starts with pain in lower limbs and weakness at walking, of ascending progression. Antecedents: viral infection 15 days ago.

AUTORES:

SANTORI, ANA

Servicio de Neurología Infantil

Hospital de Niños H.I.A.E.P

"Sor María Ludovica" La Plata

On admission, lumbar puncture of normal characteristics and gamma globulin was indicated. After 10 days of evolution, albumin-cytological dissociation with 2.8 gr/l protein orrachy was found. Magnetic Resonance Imaging (MRI) showed a hyperintense cerebellum image in T2 and FLAIR with open ring enhancement. Axonalsensory-motor polyneuropathy was informed in electromyogram. A cerebellum biopsy was made: Pilocytic Astrocytoma. In conclusion, the importance of the MRI of encephalon must be hightlighted in the atypical GBS or with unusually perproteinorrachy.

KEY WORDS: Guillain-Barré Syndrome, Paraneoplastic, hyperproteinorrachy, pediatric.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda, caracterizada por parálisis motora, síntomas sensitivos y autonómicos mínimos y afectación de pares craneales¹. Se caracteriza por ser progresiva llegando a su máxima afectación en hasta 4 semanas, y puede involucrar a músculos respiratorios, faciales, bulbares y motores oculares. Se estima una prevalencia de 1,3 casos cada 100.000 habitantes, con un pico de incidencia en adultos jóvenes y en ancianos. En niños la incidencia es menor^{2,4}. Los síntomas pueden ser causados por desmielinización inflamatoria, degeneración axonal, o ambos². En más del 60 % de los casos está precedido en 1-4 semanas por un evento respiratorio o digestivo, de naturaleza viral (*citomegalovirus*, *virus E. Barr*, entre otros) o bacteriana (*Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, entre otros)³. Sin embargo, también ha sido descrito en pacientes con comorbilidades malignas. Una posible relación patogénica entre el SGB y el cáncer ha propuesto la existencia de SGB paraneoplásico, principalmente asociado a linfoma. El término paraneoplásico ha sido usado para definir un síndrome neurológico que ocurre conjuntamente con un tumor maligno, sin que se deba a la extensión tumoral en el sistema nervioso. Puede ser concebible que el tumor predisponga al desarrollo de SGB por disturbios en el sistema inmune⁵. También se ha descrito relación en SGB y tumor de células pequeñas en pulmón, identificándose anticuerpos anti Hu en LCR y en suero, los cuales pueden presentar lesión directa inmunomediada contra el cuerpo neuronal y se asocia a neuropatía axonal. Los anticuerpos anti Hu también han sido relacionados a tumores de mama o próstata⁶. En niños existe escasa evidencia de SGB paraneoplásico, asociado a linfoma de Hodking⁸.

Objetivo: Describir el caso clínico de un paciente con diagnóstico de SGB con hallazgo incidental de tumor cerebeloso asintomático.

CASO CLÍNICO

Se describe el caso de un paciente masculino de 4 años, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, quien inicia con dolor en ambos miembros inferiores, debilidad para deambular e hiporreflexia/arreflexia, con posterior progresión ascendente. Se interpreta el cuadro como parálisis flácida aguda. Refiere antecedente de infección respiratoria de probable etiología viral 15 días previos. El cuadro progresa de forma ascendente y rápida, requiriendo a las 12 horas de evolución asistencia ventilatoria mecánica.

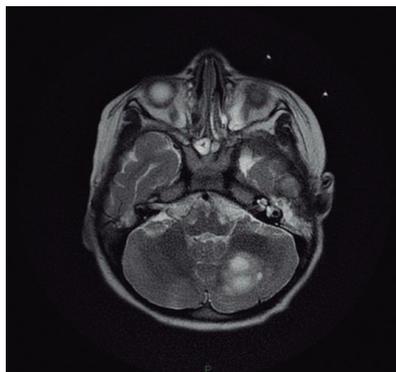


FIGURA 1: RNM encéfalo. Corte axial. Secuencia T2. Imágenes ovoideas, hiperintensas en T2 en hemisferio cerebeloso izquierdo, con discreto edema periférico.

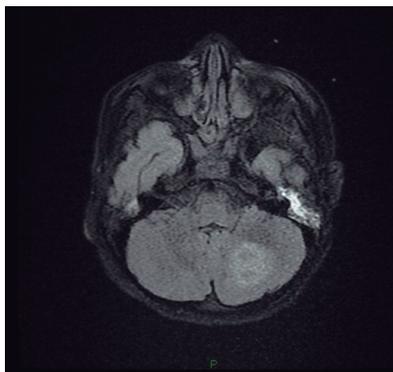


FIGURA 2: RNM encéfalo. Corte axial. Secuencia FLAIR. Imagen hiperintensa en FLAIR en hemisferio cerebeloso izquierdo.

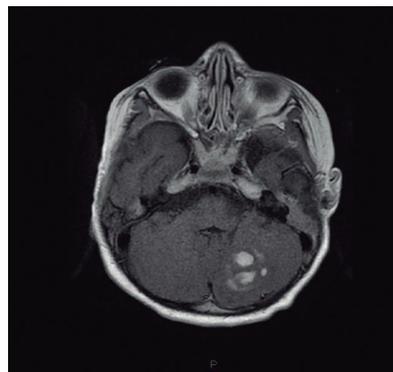


FIGURA 3: RNM encéfalo. Corte axial. Secuencia T1 con contraste. Realce en anillo abierto con la administración de contraste endovenoso.



FIGURA 4: RNM encéfalo. Corte sagital. Secuencia T1 con contraste. Realce con contraste endovenoso (sagital)

A su ingreso se realiza punción lumbar, obteniéndose líquido cefalorraquídeo (LCR) de características normales. Se decide iniciar infusión de gammaglobulina polivalente a dosis de 2 gr/kg a pasar en 5 días, sin observar respuesta clínica. A los 10 días de evolución se repite punción lumbar, donde se constata disociación albúmino-citológica en LCR con 2 elementos y 2,8 gr/l de hiperproteínorraquia (Valor normal de 0,15- 0,45 gr/l). Al observarse dicho valor de hiperproteínorraquia y falta de mejoría clínica, se solicita Resonancia Nuclear Magnética (RNM) de encéfalo y médula con contraste. Además, se indica nuevo ciclo de gammaglobulina a igual dosis, luego de transcurridos 21 días desde la primera infusión.

En la RNM se visualizan en hemisferio cerebeloso izquierdo imágenes ovoideas hiperintensas en T2 y FLAIR, con discreto edema periférico, que presentan luego de la administración de contraste endovenoso, realce nodular de dichas imágenes y en anillo abierto en la periferia (Figuras 1, 2, 3 y 4). A nivel medular, presenta realce de raíces nerviosas anteriores y posteriores, dorsales bajas y lumbares.

Se reciben bandas oligoclonales (BOC), solicitadas al ingreso, las cuales se informan de tipo III.

Las bandas oligoclonales reflejan la producción de inmunoglobulinas tanto en suero como en LCR, y debido a su presencia en relación a estos fluidos, se clasifican en 5 tipos:

- **Tipo I:** es normal, con una respuesta policlonal tanto en suero como en LCR.
- **Tipo II:** es una respuesta típica oligoclonal (bandas discretas de IgG) en el LCR, con una respuesta paralela normal (policlonal) en el suero.
- **Tipo III:** patrón oligoclonal tanto en suero como en LCR, pero difieren en que hay mayor número de bandas oligoclonales en el LCR frente al suero.
- **Tipo IV:** se ha denominado "patrón en espejo" porque el patrón oligoclonal en el suero y LCR es esencialmente el mismo.
- **Tipo V:** es la respuesta monoclonal típica de las proteínas⁹.

Debido a los hallazgos imagenológicos, los resultados de BOC y la escasa respuesta clínica del paciente, se decide administrar pulsos de Metilprednisolona a 30 mg/kg/día durante 5 días, con la sospecha clínica de que se trate de una enfermedad desmielinizante. Se realiza Electromiograma, el cual informa polineuropatía sensitivo-motora axonal. El paciente continúa en estado crítico, requiriendo asistencia ventilatoria mecánica por 60 días, con escasa evolución del cuadro clínico. Se repite RNM para evaluar respuesta corticoidea, donde se objetiva leve aumento de tamaño de las lesiones previamente descritas. Así, en ateneo multidisciplinario, se decide realizar biopsia de cerebelo. La biopsia informa Astrocitomapiocítico, por lo cual se planifica la resección tumoral posterior. El paciente evoluciona lenta y favorablemente, logrando sostén cefálico y sedestación independiente. Continúa con cuadriparesia flácida arrefléctica a predominio distal. Se encuentra traqueostomizado.

CONCLUSIÓN

Se destaca la importancia de la realización de RNM de encéfalo ante SGB atípico o con hiperproteorraquia inusual. En este caso clínico, se plantea la posibilidad de que el SGB sea expresión paraneoplásica del tumor cerebeloso, como postulan Vigliani et Al.⁵ o que ambos cuadros sean de ocurrencia simultánea sin relación entre sí.

Existe escasa evidencia en pediatría, por lo cual creemos relevante comunicar este caso. No se hallaron estudios poblacionales que involucren únicamente a la población pediátrica. En el estudio de Vigliani se incluyen pacientes pediátricos junto a adultos, por lo cual es difícil extrapolar los resultados sobre la causa paraneoplásica del SGB. Es relevante, de ser posible, lograr identificación de anticuerpos para poder establecer una relación entre tumores y afectación neuronal, como menciona Pérez Sánchez⁶.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Buompadre MC, Gáñez LA, Miranda M, Arroyo HA. Variantes inusuales del Síndrome de Guillain-Barré en la infancia Revista de Neurología. 2006;42 (2):85-90.
2. Richard A, Rees H, Rees J. Clinical and epidemiologic features of Guillain Barre Syndrome J Infect Dis. 1997;176 (Suppl 2):S92-8
3. Lestayo-O'Farrill Z, Hernández Cáceres JL. Análisis del comportamiento del Síndrome de Guillain- Barré. Consensos y discrepancias. Revista de Neurología. 2008;46:230-7
4. Dominguez- Mayoral A, Gutierrez C, López Dominguez JM. Agrupación de casos de Síndrome de Guillain- Barré atípico: ¿es necesario redefinir los criterios diagnósticos y los protocolos microbiológicos? Revista de Neurología. 2017;64 (9): 407:412
5. Vigliani MC, Magistrello M, Polo P, Mutani R. Risk of cáncer in patients with Guillain-Barré Syndrome. A population -based study. Journal Neurology. 2004;251:321-326.
6. Pérez Sánchez S, Pérez Nogura R, Sánchez Sánchez JM, Lopéz D. Neuropatía paraneoplásica asociada a anti-Hu simulando una variante axonal de Guillain-Barré. Neurología. 2017. Disponible en <http://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.09.006>
7. Ferrer I. Pathology of paraneoplastic syndromes of the central and peripheral nervous systems and muscle. Rev Neurol. 2000;31(12):1228-36.
8. Apjok E, Marosi A, Magyarosy E. Guillain-Barré syndrome in patients treated for Hodgkin disease. Orv Heti. 2003;144(21):1039-40.
9. Nieto A, Anguiano O, Ordoñez G. Bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo de pacientes con esclerosis múltiple. Arch Neurocién (Mex). 2013;18(4):194-200