

Año XIII

Agosto de 1942

Tomo XVIII, N° 2

## ARCHIVOS ARGENTINOS DE PEDIATRÍA

PUBLICACIÓN MENSUAL

(Órgano Oficial de la Sociedad Argentina de Pediatría)

*Facultad de Ciencias Médicas de Buenos Aires  
Instituto de Pediatría y Puericultura*

### A PROPOSITO DE UN CASO DE SINDROME DE GUILLAIN-BARRE EN LA INFANCIA

POR LOS DOCTORES

ALFREDO CASAUBON

Profesor Adjunto en ejercicio de la  
Cátedra

ALFIO PUGLISI

Médico agregado

En marzo de este año, se internó en la sala de niñas una enfermita de 8 años, que presentó un cuadro similar al descrito por Guillain y Barré en 1916; por ser poco frecuente en el adulto y aun más infrecuente en la infancia, lo presentamos a la consideración de los colegas de la Sociedad de Pediatría. Su historia clínica es la siguiente:

Elida C., de 8 años, argentina, domiciliada en Ciudadela.

Los padres viven, son sanos. Dos hermanos sanos. No hubo abortos ni hermanos fallecidos. Nacida a término de embarazo y parto normales. Alimentación al seno materno durante 4 años, sólo a los 2 años se le dieron sopas, purés y frutas. No padeció enfermedad alguna durante este tiempo, a excepción de sarampión a los 8 meses. Después de esta enfermedad, padece un flemón difuso del cuello que se curó a los 4 meses, después de cinco incisiones cuyas cicatrices son visibles aún.

*Enfermedad actual:* Hace dos años padece de dolor e infección en un oído, estuvo internada 22 días en el Hospital Alvear. Siguió durante algunas semanas aún con dolores, luego se calmaron espontáneamente.

— 100 —

neamente. Siguió bien hasta hace 15 días, momento en que comienzan dolores en ambos oídos, más en el izquierdo, que se irradian a la mejilla y regiones orbitarias, temporales y mastoideas. Escasa fiebre. Este proceso se acompaña de abundantes vómitos, fáciles, sin náuseas y con abundantes cefaleas. Inapetencia extrema en estos últimos quince días. Bajó de peso algunos kilos. Ahora es estreñida. Las orinas son escasas y las micciones frecuentes.

*Estado actual:* Niña en regular estado de nutrición. Facies tranquila con evidente parálisis facial del lado izquierdo. Decúbito indiferente. Buen desarrollo óseo y muscular. Micropoliadenopatía.

Cabeza: cráneo simétrico, nariz normal. Oídos: buena audición, no hay zumbidos. Boca: lengua saburral, dientes en buen estado de conservación, fauces libres. Ojos: mirada brillante, conjuntivas húmedas, rosadas, motilidad ocular normal, pupilas iguales, céntricas, redondas, reaccionan bien a la luz y acomodación.

Cuello: corto, simétrico, se observa latido supraesternal, tiroides normal. Tórax: elástico, simétrico, ligeramente hundido en el epigastrio. Respiración superficial, tipo respiratorio costoabdominal. No hay tos ni disnea. Pulmones por detrás, por delante y en ambas regiones axilares, no se observa nada de anormal (véase radiografía).

Aparato circulatorio: pulso igual, regular, tenso, frecuencia 85 pulsaciones por minuto. Área cardíaca se percute en sus límites normales. Se oyen ambos tonos normales en sus focos respectivos. Tensión máxima, 10; mínima, 6. Abdomen: blando, depresible, indoloro; el borde superior del hígado se percute al nivel del quinto espacio intercostal, el borde inferior se percute al nivel del reborde costal. Bazo, no se palpa.

Aparato urogenital, sin particularidades.

Sistema nervioso: niña en decúbito indiferente, facies tranquila con la parálisis facial ya descrita. Motilidad pasiva normal. Motilidad activa disminuída. Fuerzas disminuídas evidentemente en los miembros superiores e inferiores. Marcada hipotonía.

Reflejos cutáneos, mucosos y tendinosos normales.

Marcha, es posible, aunque tambaleante, aumenta su base de sustentación, y por momentos con tendencia a caerse hacia el lado izquierdo. Se incorpora con dificultad. Signo de Romberg: negativo. Sensibilidad conservada, a excepción de la mejilla izquierda que se halla hiperestésica. Psiquismo normal. Se hace punción lumbar, obteniéndose escasa cantidad de líquido incoloro.

Marzo 28: Examen de oído: no se observa nada de anormal.

Marzo 30: La niña ha evolucionado desfavorablemente en su sintomatología del sistema nervioso; no se incorpora, no mantiene la posición ortostática, la posición sentada le es dificultosa y despierta dolor. La mirada se ha vuelto fija y la paresia facial se ha vuelto bilateral. La cefalea ha desaparecido con la punción lumbar. Los reflejos tendinosos muy disminuídos, casi abolidos en el miembro inferior izquierdo. Existe hiperstesia de ambos miembros inferiores. Anestesia de la mucosa corneal. Paresia del velo del paladar de ambos lados.

Voz bitonal. La temperatura es normal y el pulso, de 85 por minuto ascendió a 130 en el mismo tiempo.

Rigidez de nuca, con Koernig positivo. No hay adiadococinesia ni dismetría, gnosia normal. Estrabismo convergente del ojo izquierdo.

Marzo 23: Orina normal.

Marzo 23: Sangre: glóbulos rojos, 4.690.000. Blancos, 9.000. Leucocitos polinucleares neutrófilos,  $61 \times \text{mm}^3$ . 5.490. Monocitos,  $3 \times \text{mm}^3$ . 270. Linfocitos,  $35 \times \text{mm}^3$ . 3.500. Células de Türk,  $1 \times \text{mm}^3$ . 90.

Marzo 24: Examen de ojos: reflejos pupilares normales. Reflejos cutáneos mucosos, normales. Fondo de ambos ojos, normales.

Marzo 26: Sangre: Reacción de Wassermann y Kline, negativas, exclusión dudosa.

Marzo 26: Sangre: Reacción de Ghedini, negativa.

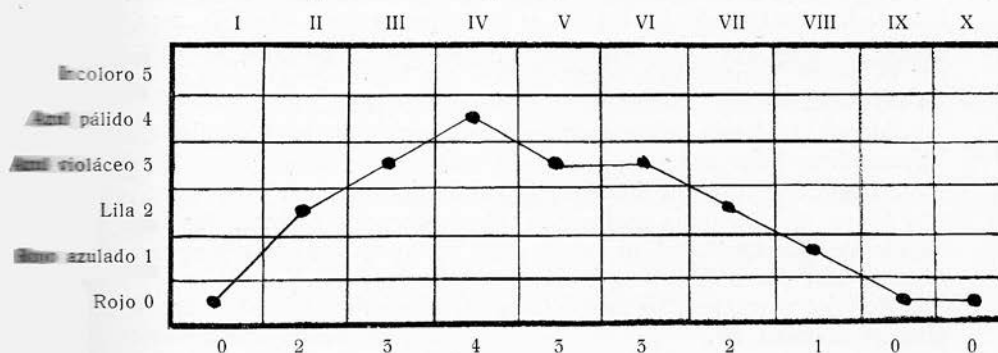
Marzo 26: Líquido céfalorraquídeo: Aspecto límpido, incoloro.

Examen químico: Proteínas totales, 1.12 gr. ‰. Examen citológico, elementos por  $\text{mm}^3$ . 0.70. La fórmula leucocitaria es linfoidea casi absoluta. Examen bacteriológico, negativo. Reacción de Wassermann, negativa.

Abril 2: Líquido céfalorraquídeo: límpido, incoloro. Examen químico: Proteínas, 1.12 gr. ‰. Cloruros, 7.380 gr. ‰. Glucosa, 0.769 gr. ‰. Reacción de las globulinas: Pandy, positiva. Nonne-Appelt, negativa. Weichbrodt, negativa. Citológico elementos por  $\text{mm}^3$ . 0.80; se observan elementos linfoideos únicamente. Bacteriológico: coloraciones de Gram, Nicolle y Ziehl-Nielsen, resultado negativo.

Abril 3: Continúa en igual estado. Se ha acentuado el síndrome meníngeo. Cefaleas intensas, la hipotonía y la astenia son marcadas. Ambos párpados superiores caídos. Difícil obtener reflejos patelares y aquilianos.

Abril 3: Líquido céfalorraquídeo, curva del oro coloidal:



Abril 9: Continúa en igual estado; hay momentos de lucidez y otros de gran depresión. En el examen clínico se comprueba la persistencia de los signos consignados, a los que se agrega en ambos pies parálisis de los músculos de extensión y de flexión, paralizados también los dedos de los pies. Persisten los signos meníngeos. Se continúa con leucotropina.

Abril 13: Mejora. No hay fiebre. El psiquismo se mantiene despejado. Cierra los ojos con más rapidez y la oclusión es casi normal. Los reflejos cutáneos abdominales son normales. Los tendinosos en los miembros inferiores son difíciles de apreciar. Babinsky negativo, mueve escasamente los dedos de los pies.

Abril 13: Líquido céfallo-raquídeo: límpido, incoloro, 16 c.c. Examen químico: Proteínas totales, 0.96 gr. ‰. Cloruros, 7.22 gr. ‰. Glucosa, 0.537 gr. ‰. Reacción de las globulinas: Pandy, positiva. Nonne-Appelt, positiva Weichbrodt, dudosa. Examen citológico: Elementos por mm<sup>3</sup>, 0.92. Examen bacteriológico: Coloraciones de Gram, Nicolle y Ziehl-Nielsen, negativas.

Abril 25: Continúa mejorando; aparecen ligeros movimientos de los pies y de los dedos paralizados. Los reflejos tendinosos son más vivos.

Abril 30. Nueva punción lumbar, se extrae líquido cuya presión al Claude es de 50.

Abril 30: Orina normal.

Examen de sangre: Glóbulos rojos, 4.850.000; blancos, 8.300; relación globular,  $1 \times 584$ ; hemoglobina, 80; valor globular, 0.83; leucocitos polinucleares neutrófilos, 45 ‰; leucocitos polinucleares eosinófilos, 9 ‰; monocitos, 7 ‰; linfocitos, 39 ‰.

Mayo 2: Líquido céfallo-raquídeo: 12 c.c., límpido, incoloro. Examen químico: proteínas totales, 0.38 gr. ‰; cloruros, 6.90 gr. ‰; glucosa, 0.568 gr. ‰.

Reacción de las globulinas: Pandy, dudosa. Nonne Appelt, negativa. Weichbrodt, negativa.

Examen citológico: elementos por mm<sup>3</sup>. 2.8, linfocitos.

Examen bacteriológico: negativo.

Mayo 9: Se observa franca mejoría. La oclusión de los ojos es normal. Los reflejos tendinosos y cutáneos son normales. No hay Babinsky. Las fuerzas de los miembros superiores conservada. Ha recuperado en gran parte las fuerzas de los miembros inferiores. La marcha es posible, aunque con ligero titubeo. No hay dolor cutáneo ni de las masas musculares. Sensibilidad y psiquismo normal.

Mayo 11: Reacción de degeneración parcial en los músculos de los miembros inferiores.

Mayo 12: Reacción de Mantoux al 1 ‰, negativa.

Mayo 16: Continúa mejorando. Habla con voz normal. No hay indicio de paresia facial ni ocular. Se incorpora espontáneamente. Marcha con ligero "steppage".

Reflejos normales. No hay dolores. Buen apetito. Se dió leucotropina y vitamina B<sup>1</sup>.

Junio 5: Líquido céfallo-raquídeo: Proteínas, 0.22; cloruros, 8.86; glucosa, 0.79 gr. ‰. Elementos 1.20 por mm<sup>3</sup>; linfocitos.

De este cuadro nosológico tan característico, se han ocupado numerosos autores y entre nosotros, especialmente, Fracassi, Obarrio, Alurralde y Gareiso y colaboradores de los mismos, y si bien todos

están de acuerdo en la sintomatología de la entidad clínica, discrepan en la anatomía patológica; de aquí el origen de la abundante sinonimia, más de veinte designaciones, por eso adoptamos el nombre de síndrome de Guillain-Barré hasta tanto el acuerdo sea unánime.

En la mayoría de los casos ha sido posible hallar una causa concomitante que favoreció la aparición de la enfermedad, y parece, que el virus neurotrópico específico, tal vez filtrable, necesite la ayuda de un agente tóxico o infeccioso que le allane el camino para hacerse ostensible. Así se ha visto acompañarse esta enfermedad de paludismo, tuberculosis, tifoidea, difteria, abscesos, osteomielitis, sarampión, diabetes, intoxicación alimenticia, etc. En nuestra enferma no hemos hallado causa alguna, quizá la otitis, quizá esa causa nos haya escapado; entraría en el grupo menos numeroso de las *primitivas*.

El cuadro clínico que presentó la niña y el cuadro biológico de su líquido céfalorraquídeo, no ofrecen duda alguna en cuanto al *diagnóstico*, y, si al principio pudo confundirse con un tumor endocraneano (cefaleas, vómitos, parálisis facial), el examen del fondo de los ojos lo descartó inmediatamente; con las polineuritis: éstas reconocen siempre un origen que aquí no existía; con una enfermedad de Heine-Medin de forma dolorosa, la confusión no es posible: el líquido céfalorraquídeo con su disociación albúminocitológica estaba terminantemente en contra. La parálisis ascendente tipo Landry, tampoco podía ser confundida, puesto que si bien había lesiones inferiores medulares y tomados algunos pares craneanos: el neumogástrico (taquicardia, voz bitonal, anestesia velo palatina), ambos faciales paralizados, neuralgia del trigémino con anestesia corneal; parálisis velopalatina; estrabismo; el territorio intermedio estaba respetado, no había dificultad respiratoria alguna; a la inversa de lo que justamente sucede en el síndrome de Landry, que no respeta zona medular alguna hasta llegar a los pares craneanos. Con la ataxia locomotriz tampoco era posible equivocarse: por los antecedentes, el signo de Argyll-Robertson negativo, la distribución de los trastornos sensitivos, el líquido céfalorraquídeo, la reacción de Wassermann negativa.

La disociación albúminocitológica con xantocromía, generalmente puede observarse en el líquido céfalorraquídeo de los afectados de mal de Pott, de las compresiones tumorales u otras de médula, no era el caso aquí.

La *evolución* favorable, la niña recuperó sus funciones motoras *sin* secuelas, cura sus trastornos sensitivos completamente y no sufre

ya anormalidad alguna, nos afianza en el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré.

Se han descripto diversas *formas clínicas*: agudas, subagudas y crónicas, graves y benignas y por el asiento de la lesión se describen tipos medulares, craneanos y generalizados. Nuestro caso sería una forma aguda, grave, generalizada. También se han visto formas puramente meníngeas, y si en nuestra enferma el síndrome meníngeo no faltó, no constituyó el cuadro único ni capital.

En las primeras observaciones se creyó que el asiento de la lesión era puramente periférico, pero, ulteriores observaciones anatómopatológicas en casos fatales, que si bien son raros, existen en esta enfermedad, demostraron que no sólo se trata de lesiones intersticiales periféricas, "schwannitis", como creyeron algunos, sino que se hallan también afectadas las células centrales, ganglionares, quizá por efecto secundario de las lesiones radicales que son las primitivas y principales.

El *pronóstico* fué reservado desde un principio, dado que los síntomas se agravaban día a día y éramos impotentes para contenerlos; y si en la mayoría de los casos es benigno, la posibilidad de la muerte no fué remota a poco que se acentuaran los trastornos circulatorios, respiratorios, fonéticos, etc.

La *terapéutica* instituída fué puramente sintomática además de leucotropina endovenosa, y vitamina B<sup>1</sup>, medicaciones que creemos no influyeron en la evolución favorable de la enfermedad.

#### RESUMEN

Tratamos de una niña de 8 años con trastornos sensitivomotores y disociación albúminocitológica en su líquido céfalorraquídeo. El cuadro consistió en cefaleas, vómitos, afebril, taquicardia, paresia de ambos pies, disminución de las fuerzas, imposibilidad de incorporarse en el lecho o marchar; gran hiperestesia facial, y de los miembros inferiores, parálisis del velo del paladar, anestesia corneal, parálisis facial bilateral, lesión del nervio recurrente, estrabismo sin otros trastornos oculares, sin anormalidad de sus reflejos cutáneos o mucosos, reflejos tendinosos muy disminuídos, hipotonía, Babinsky negativo; lesiones entonces de nervios medulares inferiores y pares craneanos con cuadro meníngeo. En los análisis del líquido céfalorraquídeo franca disociación albúminocitológica, más de 1 gramo de albúmina por mil y menos de un elemento celular por mm<sup>3</sup>. La enferma curó al cabo de un mes y medio de evolución.