

REPORTE DE CASO

## Presentación atípica del Síndrome de Guillain Barré en pediatría. Reporte de caso

Atypical presentation of Guillain Barré Syndrome in pediatrics. Case report

Daniel Felipe Suárez – Silva<sup>1</sup> , Angie Milena Cárdenas – Silva<sup>2</sup> , Ramiro José Benavides – Benavides<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Médico. Fundación Hospital San Pedro. Pasto, Colombia.

<sup>2</sup> Pediatra. Hospital Infantil Los Ángeles. Pasto, Colombia. Miembro del Grupo de Investigación HILA COL0163349. Miembro del Grupo de Investigación en Pediatría GRINPED COL014219.

<sup>3</sup> Neurólogo pediatra. Hospital Infantil Los Ángeles – Pasto, Colombia. Miembro del Grupo de Investigación HILA COL0163349.

**Forma de citar:** Suárez-Silva DF, Cárdenas-Silva AM, Benavides-Benavides RJ. Presentación atípica del Síndrome de Guillain Barré en pediatría. Reporte de caso. *Rev CES Med.* 2023; 37(2). pp. 79-84. <https://dx.doi.org/10.21615/cesder.7162>

### Resumen

Las variantes atípicas del Síndrome de Guillain Barré (SGB) incluyen debilidad y síntomas sensitivos asimétricos, de predominio distal o proximal, dolor difuso o compromiso aislado de pares craneales previo al inicio de los síntomas, irritabilidad, meningismo y marcha inestable. **Objetivo:** describir el siguiente caso de SGB de presentación atípica en un paciente pediátrico dada por debilidad asimétrica, alteración de la marcha y compromiso unilateral del XII par craneal. **Caso Clínico:** adolescente masculino afrocolombiano, con hemiparesia izquierda de inicio distal, alteración de la marcha, ataxia, dificultad para la elevación y lateralización izquierda de la lengua. El diagnóstico se apoyó en el estudio de líquido cefalorraquídeo con disociación albumino citológica, resonancia magnética que mostró realce de raíces nerviosas y estudios de neuroconducción compatibles con polineuropatía de tipo axonal en miembros inferiores. **Conclusiones:** las presentaciones atípicas del SGB constituyen un reto diagnóstico, la debilidad asimétrica y el compromiso de XII par craneal obligan a descartar otras patologías. La historia clínica y el examen físico apoyados en estudios complementarios de líquido cefalorraquídeo, neuroimagen y neuroconducción son útiles para confirmar SGB. El conocimiento de las variables atípicas de SGB en la población pediátrica es indispensable para la identificación oportuna y tratamiento precoz.

**Palabras claves:** Síndrome de Guillain Barré; marcha atáxica; nervio hipogloso; debilidad asimétrica; pediatría.

### Abstract

Atypical variants of Guillain Barré Syndrome (GBS) include asymmetric weakness and sensory symptoms, predominantly distal or proximal, diffuse pain or isolated involvement of cranial nerves prior to the onset of symptoms, irritability, meningismus and unsteady gait. **Objective:** to describe the following case of GBS with atypical presentation in a pediatric patient due to asymmetric weakness, gait disturbance, and unilateral involvement of the XII cranial nerve. **Clinical Case:** Afro-Colombian male adolescent, with left hemiparesis of distal onset, gait disturbance, ataxia, difficulty in lifting and left lateralization of the tongue. The diagnosis was supported by the study of cerebrospinal fluid with cytological albumin dissociation, magnetic resonance imaging showed enhancement of nerve roots and neuroconduction studies compatible with axonal-type polyneuropathy in the lower limbs. **Conclusions:** atypical presentations of GBS constitute a diagnostic challenge, the asymmetric weakness, and the compromise of the XII cranial nerve make it necessary to rule out other pathologies. Clinical history and physical examination supported by complementary studies of cerebrospinal fluid, neuroimaging and neuroconduction are useful to confirm GBS. Knowledge of the atypical variables of GBS in the pediatric population is essential for timely identification and early treatment.

**Fecha correspondencia:**

Recibido: 27 de diciembre de 2022.

Revisado: 16 de febrero de 2023.

Aceptado: 20 de junio de 2023.

DOI: 10.21615/cesmedicina.7162

ISSNe: 2215-9177

ISSN: 0120-8705

<https://revistas.ces.edu.co/index.php/medicina>



**Keywords:** Guillain-Barre Syndrome; hypoglossal nerve; gait ataxia; asymmetric weakness; pediatrics.

## Introducción

SGB se describe clásicamente como una polineuropatía desmielinizante, ascendente, simétrica y progresiva. Puede acompañarse de arreflexia y síntomas disautónómicos<sup>(i)</sup>. Las presentaciones atípicas incluyen debilidad y síntomas sensitivos asimétricos, de predominio distal o proximal, dolor difuso o compromiso aislado de pares craneales previo al inicio de los síntomas, irritabilidad, meningismo y marcha inestable, entre otros<sup>(ii)</sup>. La debilidad asimétrica se describe en el 23% de los pacientes pediátricos con SGB<sup>(iii)</sup>. La alteración en pares craneales puede ocurrir en el 45 - 75% de los pacientes, la perturbación en el XII par craneal es poco frecuente<sup>(iv)</sup>. El objetivo de este trabajo es describir la presentación atípica de SGB en un paciente pediátrico dada por debilidad asimétrica, marcha atáxica y compromiso de XII par craneal. Se cuenta con el consentimiento informado del representante legal del paciente y aval del comité de ética institucional.

## Descripción del caso

Paciente masculino de 15 años procedente de la costa pacífica colombiana, afrodescendiente, quien consulta por sus propios medios al servicio de urgencias de un hospital de III nivel de complejidad por cuadro clínico de aproximadamente tres meses de evolución de alteración progresiva de la marcha, con lateralización izquierda, debilidad distal de predominio en hemicuerpo izquierdo, disartria y disfagia. Inicialmente consultó a su centro primario, fue diagnosticado con síndrome vertiginoso y recibió tratamiento sintomático, sin mejoría, no se dispone de registros clínicos de dicha atención. En la revisión por sistemas se encontró que aproximadamente tres semanas previas al inicio de los síntomas neurológicos tuvo rinorrea, tos, disgeusia, anosmia y diarrea, no buscó atención médica.

Examen neurológico: alerta, orientado, euproséxico, marcha con apoyo y aumento de la base de sustentación, fuerza muscular (Escala de Daniels) miembro superior derecho 5/5, miembro superior izquierdo 4/5, miembro inferior derecho 4/5, miembro inferior izquierdo 3/5. En miembros superiores reflejos bicipitales presentes, tricipitales y estiloradiales ausentes, en miembros inferiores reflejos rotulianos y aquilianos ausentes. Disártrico, mímica facial simétrica, no alteración de la percepción olfatoria, isocórico normorreactivo bilateral, fondo de ojo normal, movimientos oculares conservados, sin alteración de la agudeza visual, Weber izquierdo negativo, Rinne izquierdo negativo, incapacidad para la lateralización izquierda y la elevación de la lengua, sin presencia de alteración sensitiva aparente, no signos irritativos meníngeos.

La tomografía de cráneo no reporta hallazgos patológicos. Punción lumbar con presión de apertura normal, estudio citoquímico: disociación albumino citológica, estudio de bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo negativo.

La resonancia magnética de columna contrastada evidenció “engrosamiento e hipercaptación del medio de contraste en las raíces nerviosas, que conforman la cauda equina, comprometiendo desde T12 hasta la región sacra” [Figura 1](#).

Neuroconducción en miembros inferiores: respuestas ausentes en neuroconducciones motoras de los nervios peroneo y tibial bilateral, respuestas ausentes en las neuroconducciones sensitivas del nervio sural bilateral. Respuestas tardías: reflejo H ausentes bilateral, onda F del nervio tibial bilateral ausentes, signos de inestabilidad de membrana al reposo y a la actividad voluntaria con reclutamiento disminuido, hallazgos consistentes con polineuropatía de tipo axonal en miembros inferiores de carácter grave, compromiso axonal parcial grave en fase aguda.

La [Tabla 1](#) describe los análisis de química sanguínea. No se realizó medición de IgG o IgM para SARS-CoV-2.



**Figura 1.** Columna toracolumbar en T1 que evidencia engrosamiento e hipercaptación del medio de contraste en las raíces nerviosas, que conforman la cauda equina, comprometiendo desde T12 hasta la región sacra.

**Tabla 1.** Análisis de química sanguínea.

Hemograma	Leucocitos: 10.660 cel./ $\mu$ L neutrófilos: 8.010 cel./ $\mu$ L Linfocitos: 1.980 cel./ $\mu$ L eosinófilos: 150 cel./ $\mu$ L, Hemoglobina: 16.3 mg/dl hematocrito: 49% Plaquetas: 277.000
Anticuerpos virus de inmunodeficiencia humana (VIH) I y II	Negativos
Prueba no treponémica (VDRL)	No reactiva
CPK total	299 U/L
Deshidrogenasa láctica	175 U/L
Vitamina B12	595 pg./ml normal
Aldolasa	1.6 U/L
VSG	39 mm 1 hora
Proteína C reactiva (PCR)	6 mg/L
Electrolitos	Calcio: 9.2 mg/dl; cloro: 106 mmol/L; sodio 138 mmol/L
Glucemia	76 mg/dl
Alanino aminotransferasa (ALT)	17 U/L
Aspartato aminotransferasa (AST)	29 U/L
Hormona estimulante de tiroides (TSH)	0.406 uUI/ml
Tiroxina libre (T4 libre)	1.27 ng/dL
Creatinina sérica	0.62 mg/dl
Citoquímico líquido cefalorraquídeo	Aspecto: transparente

---

Xantocromía: negativo  
células: 2 mm<sup>3</sup> Mononucleares 100%  
hematíes: 0 mm<sup>3</sup>  
Glucosa: 51 mg/dl  
Proteínas: >300 mg/dl  
Observaciones: color ligeramente amarillo

---

Considerando la debilidad ascendente progresiva, de distribución asimétrica, la afección del nervio hipogloso, asociados a disociación albumino citológica, hipercaptación de contraste en raíces nerviosas de cauda equina en la resonancia y la alteración en estudio de neuroconducción se diagnosticó SGB con presentación atípica. Por tiempo de evolución y ausencia de compromiso respiratorio o síntomas disautonómicos, EGRIS (Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score) con baja probabilidad de necesidad de soporte ventilatorio fue iniciado plan de rehabilitación con adecuada respuesta clínica.

## Discusión

Se describe un paciente pediátrico con SGB de presentación atípica dada por la asimetría en la progresión de la debilidad distal, marcha atáxica y afectación de XII par craneal.

La literatura reporta incidencia anual de 0.89 – 1.89 casos por cada 100.000 personas año, aumenta aproximadamente un 20% por cada década de vida y afecta predominantemente a los hombres <sup>(v)</sup>. En Latinoamérica se estima que la incidencia es de 0.46 a 1.37 por 100.000 habitantes <sup>(vi)</sup>.

El SGB típicamente es precedido por infección o estimulación inmune que induce una respuesta inmunológica aberrante que afecta los nervios periféricos y las raíces nerviosas <sup>(vii)</sup>. Está descrito un incremento en la incidencia posterior a infecciones por *Campilobacter jejuni*, citomegalovirus, influenza A y B, VIH, Zika, Chikunguña, virus Epstein Barr, SARS-CoV- 2, entre otros <sup>(viii-10)</sup>. En el presente caso, el paciente reportó síntomas compatibles con infección por SARS-CoV-2, sin pruebas virológicas para confirmar COVID 19.

La presentación clásica de SGB incluye debilidad simétrica en miembros inferiores, ascendente y rápidamente progresiva. Incluye varios fenotipos: polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA), neuropatía axonal motora aguda (NAMA), neuropatía axonal motora sensitiva aguda (NAMSA), síndrome de Miller Fisher, encefalitis de Bickerstaff, polineuritis craneal, debilidad faríngea cervical braquial, entre otras variantes <sup>(ix)</sup>. La progresión asimétrica de la debilidad es rara en adultos <sup>(x)</sup> y en niños. Yosha – Orpaz estudió una cohorte de 39 niños entre 2009 y 2015, encontró hallazgos atípicos al ingreso como debilidad asimétrica (23%), debilidad no ascendente (30%) y reflejos osteotendinosos profundos normales (28%). Entre aquellos pacientes con debilidad asimétrica, tres cumplían criterios de PDIA y uno con NAMA <sup>(3)</sup>.

Se considera que la ataxia aguda o subaguda, signo de Romberg negativo, ausencia de oftalmoplejía y neuropatía desmielinizante aguda es una variante atáxica de SGB. La ataxia como debut de SGB pediátrico es muy rara y su incidencia es desconocida. Deliceo describe una paciente femenina de 7.5 años con SGB con alteración de la marcha y del equilibrio, reflejos tendinosos profundos conservados en miembros superiores y disminuidos en miembros inferiores, alteración del test dedo nariz bilateral, temblor en extremidades superiores, disimetría, marcha inestable con aumento de la base de sustentación y anticuerpos antiGM-2 positivos <sup>(xi)</sup>. El presente reporte de caso comparte características clínicas con dicha paciente, sin embargo, en el país no se realizan de rutina estudios de anticuerpos anti-gangliósidos.

El compromiso de los pares craneales ocurre en el 45 – 75% de los pacientes con SGB. La parálisis facial, usualmente bilateral, se puede encontrar en al menos el 50% de los casos <sup>(xii)</sup>. Hay variables del SGB poco frecuentes en con afección de pares craneales tales como el Síndrome de Miller Fisher caracterizado por oftalmoplejía (afección de III, IV y VI pares), ataxia y arreflexia <sup>(xiii)</sup> y la variante faringocervicobraquial en la cual

hay la debilidad orofaríngea (daño de IX y XII pares), cervical y de extremidades superiores <sup>(xiv)</sup>. El paciente descrito en este estudio presentó incapacidad para la lateralización izquierda y la elevación de la lengua, compatible con compromiso del XII par craneal de manera aislada, síntoma poco usual <sup>(4)</sup>.

Los criterios diagnósticos del SGB propuestos por Asbury y Cornblath aún están vigentes <sup>(xv)</sup>, por su parte los criterios Brighton establecen niveles de certeza diagnóstica, Roodbol et al <sup>(xvi)</sup> en 2017 y Korinthenberg et al <sup>(xvii)</sup> en 2020 los validaron en población pediátrica y encontraron relación con el nivel de certeza y la probabilidad de padecer esta enfermedad y concluyeron que los criterios de Brighton son útiles para orientar el diagnóstico. La presentación atípica de SGB constituye un reto diagnóstico, en este caso la progresión asimétrica de la debilidad hizo necesarios estudios complementarios. La disociación albumino citológica, los hallazgos en resonancia magnética y los estudios de neuroconducción fueron decisivos para confirmar SGB.

La opción terapéutica tanto en formas típicas como atípicas depende del tiempo de evolución, compromiso respiratorio, presencia de síntomas disautonómicos, experiencia del grupo tratante y recursos disponibles <sup>(18)</sup>. Dado el tiempo de inicio de los síntomas, el paciente descrito recibió rehabilitación, sin necesidad de uso de inmunoglobulina o plasmaféresis, con adecuada respuesta clínica.

Este trabajo presenta limitaciones por cuanto se trata de un reporte de caso y un estudio retrospectivo. Son necesarios estudios más amplios que permitan el conocimiento del curso clínico de las presentaciones atípicas del SGB en pediatría.

En conclusión, las presentaciones atípicas del SGB constituyen un reto diagnóstico, la debilidad asimétrica y el compromiso de XII par craneal obligan a descartar otras patologías. La historia clínica y el examen físico apoyados en estudios complementarios de líquido cefalorraquídeo, neuroimagen y neuroconducción son útiles para confirmar SGB. El conocimiento de las variables atípicas de SGB en la población pediátrica es indispensable para la identificación oportuna y tratamiento precoz.

## Referencias

- Lissauer T, et al. Neurological disorders. Illustrated Textbook of Paediatrics. Sixth Edition. Elsevier. 2022. Pag 502 -525.
- Leonhard S, Mandarakas M, Gondim F, Bateman K, Ferreira M, Cornblath D, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol*. 2019;15(11):671–83.
- Yosha-Orpaz N, Aharoni S, Rabie M, Nevo Y. Atypical Clinical Presentations of Pediatric Acute Immune-Mediated Polyneuropathy. *J Child Neurol* 2019; 34: 268-276. DOI: 10.1177/0883073818825213.
- Çifter G, Hoseinzadeh G, Issı ES, Algın Dİ, Erdinç OO. Twelfth cranial nerve involvement in guillain-barre syndrome: A case report. *Turk Noroloji Derg*. 2020;26(4):353–6.
- Chung A, Deimling M. Guillain-Barré Syndrome. *Pediatr Rev*. 2018;39(1):53–4.
- Gómez Á, Díaz A, Carrión-Penagos J, Reyes J, Reyes S. Clinical and electrophysiological characteristics of Guillain-Barré syndrome in Colombia. *J Peripher Nerv Syst*. 2019;24(3):268–71.
- ClinicalKey. Guillain – Barré Syndrome. Clinical Overview. Elsevier. 2022.
- Hao Y, Wang W, Jacobs BC, Qiao B, Chen M, Liu D, et al. Antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a single-center, prospective study. *Ann Clin Transl Neurol* 2019;6:2510–7.
- Karalok ZS, Taskin BD, Yanginlar ZB, Gurkas E, Guven A, Degerliyurt A, et al. Guillain-Barré syndrome in children: subtypes and outcome. *Childs Nerv Syst*. 2018;34(11):2291–7.
- Hu M, Li X, Wong HY, Feng XG, Wang YZ, Zhang GR. Asymmetric limb weakness in Guillain-Barré syndrome: Three case reports. *World J Clin Cases* 2022; 10(6): 1896-1902.
- Deliceo Göbüt E, Us Ö, Işık U. Anti-GM2 antibody positive Guillain-Barré syndrome presenting with ataxia in a pediatric patient: An atypical manifestation. *Brain Dev*. 2021 Jun;43(6):729-733. doi: 10.1016/j.braindev.2021.02.003. Epub 2021 Mar 13. PMID: 33726944.
- Katirji, Bashar. Disorders of Peripheral Nerves. Bradley and Daroff's Neurology in Clinical Practice. 2022, Elsevier. Cap 10. Pages 1853-1929.e14.
- Morales-Galindo AL, Bolaños-Aparicio LF. Miller Fisher Syndrome: An uncommon Guillain Barré variant. *Rev Mex Pediatr*. 2021;88(4):149–51.
- Sancho-Montero N, Fernández-Ramos JA, Caballero-

- Rodríguez C, Camino-León R, López-Laso E. Neuropatía craneal múltiple: descripción de tres pacientes pediátricos. *Rev Neurol* 2018;67 (08):321-323.
15. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990;27 Suppl: S21-4.
  16. Roodbol J, de Wit M-CY, 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.
  17. Korinthenberg R, Sejvar JJ. The Brighton Collaboration case definition: Comparison in a retrospective and prospective cohort of children with Guillain-Barré syndrome. *J Peripher Nerv Syst*. 2020;25(4):344-9.

---

definition: Comparison in a retrospective and prospective cohort of children with Guillain-Barré syndrome. *J Peripher Nerv Syst*. 2020;25(4):344-9.

- i. Lissauer T, et al. *Neurological disorders. Illustrated Textbook of Paediatrics*. Sixth Edition. Elsevier. 2022. Pag 502 -525.
- ii. Leonhard S, Mandarakas M, Gondim F, Bateman K, Ferreira M, Cornblath D, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol*. 2019;15(11):671-83
- iii. Yosha-Orpaz N, Aharoni S, Rabie M, Nevo Y. Atypical Clinical Presentations of Pediatric Acute Immune-Mediated Polyneuropathy. *J Child Neurol* 2019; 34: 268-276. DOI: 10.1177/0883073818825213.
- iv. Çifter G, Hoseinzadeh G, Issi ES, Algin Dİ, Erdiñç OO. Twelfth cranial nerve involvement in guillain-barré syndrome: A case report. *Turk Noroloji Derg*. 2020;26(4):353-6.
- v. Chung A, Deimling M. Guillain-Barré Syndrome. *Pediatr Rev*. 2018;39(1):53-4
- vi. Gómez Á, Díaz A, Carrión-Penagos J, Reyes J, Reyes S. Clinical and electrophysiological characteristics of Guillain-Barré syndrome in Colombia. *J Peripher Nerv Syst*. 2019;24(3):268-71.
- vii. ClinicalKey. Guillain – Barré Syndrome. Clinical Overview. Elsevier. 2022.
- viii. Hao Y, Wang W, Jacobs BC, Qiao B, Chen M, Liu D, et al. Antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a single-center, prospective study. *Ann Clin Transl Neurol* 2019;6:2510-7
- ix. Karalok ZS, Taskin BD, Yanginlar ZB, Gurkas E, Guven A, Degerliyurt A, et al. Guillain-Barré syndrome in children: subtypes and outcome. *Childs Nerv Syst*. 2018;34(11):2291-7
- x. Hu M, Li X, Wong HY, Feng XG, Wang YZ, Zhang GR. Asymmetric limb weakness in Guillain-Barré syndrome: Three case reports. *World J Clin Cases* 2022; 10(6): 1896-1902
- xi. Deliceo Göbüt E, Us Ö, Işık U. Anti-GM2 antibody positive Guillain-Barré syndrome presenting with ataxia in a pediatric patient: An atypical manifestation. *Brain Dev*. 2021 Jun;43(6):729-733. doi: 10.1016/j.braindev.2021.02.003. Epub 2021 Mar 13. PMID: 33726944.
- xii. Katirji, Bashar. *Disorders of Peripheral Nerves*. Bradley and Daroff's Neurology in Clinical Practice. 2022, Elsevier. Cap 10. Pages 1853-1929.e14.
- xiii. Morales-Galindo AL, Bolaños-Aparicio LF. Miller Fisher Syndrome: An uncommon Guillain Barré variant. *Rev Mex Pediatr*. 2021;88(4):149-51.
- xiv. Sancho-Montero N, Fernández-Ramos JA, Caballero-Rodríguez C, Camino-León R, López-Laso E. Neuropatía craneal múltiple: descripción de tres pacientes pediátricos. *Rev Neurol* 2018;67 (08):321-323
- xv. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990;27 Suppl: S21-4.
- xvi. Roodbol J, de Wit M-CY, 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
- xvii. Korinthenberg R, Sejvar JJ. The Brighton Collaboration case