

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ FORMA ATÍPICA DE PRESENTACIÓN: REPORTE DE UN CASO

GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME ATYPICAL PRESENTATION: CASE REPORT

Dr. C. Esteban José Acosta Iznaga 1*, Dr. C. Noelio Rafael Poza Carmona 2

1 Especialista de primer grado de Pediatría. Hospital Pediátrico Provincial José Martí Sancti- Spíritus, Cuba. <https://orcid.org/0009-0007-5025-0330>

2 M.Sc. En atención integral al niño, especialista de segundo grado Pediatría, Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial José Martí Sancti Spíritus, Cuba. <https://orcid.org/0000-0002-9935-0777>

Resumen

El Síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad autoinmune considerada como una polineuropatía postinfecciosa, que afecta principalmente a nervios motores, aunque en ocasiones afecta nervios sensitivos y autónomos. La variedad faringo-cervico-braquial se caracteriza por presentar de forma aguda o subaguda disfagia, debilidad de la musculatura orofaríngea, del cuello, hombros y brazos, con sensibilidad conservada. Se reporta el caso de una adolescente femenina, mestiza, de 15 años de edad procedente de la provincia de Sancti Spiritus; sin antecedentes de salud conocidos que inicia días previos a la consulta con síntomas respiratorios, acudiendo a cuerpo de guardia con pérdida de la fuerza muscular y parestesia de miembros superiores, disfagia, lenguaje disártrico y sialorrea. Con los resultados de complementarios de urgencias y estudios en el servicio se descartó la existencia de daño estructural diagnosticándose un Síndrome de Guillain Barré en su variante de presentación faringo-cervico-braquial. El tratamiento requirió inmunoglobulina endovenosa. Durante su evolución desarrolló complicaciones graves fundamentalmente respiratorias, y a pesar del manejo intensivo multidisciplinario, la paciente evolucionó desfavorablemente y falleció tras paro cardiorrespiratorio refractario. Es de vital importancia el reconocimiento precoz de esta entidad nosológica sobretodo en las formas atípicas de presentación en aras de garantizar un manejo intensivo oportuno permitiendo mejorar el pronóstico y la supervivencia.

Palabras clave: Síndrome de Guillain-Barré; variante faringocervicobraquial; polineuropatía

Abstract

Guillain-Barre Syndrome is an autoimmune disease considered a post-infectious polyneuropathy, primarily affecting motor nerves, although it can occasionally affect sensory and autonomic nerves. The pharyngocervicobrachial variant is characterized by acute or subacute dysphagia, weakness of the

oropharyngeal muscles, neck, shoulders, and arms, with preserved sensation. A 15-year-old female adolescent natural from Sancti Spiritus Province was reported, with no prior medical history, presented with respiratory symptoms several days prior to consultation. She went to the emergency department complaining of numbness in her hands, difficulty swallowing, slurred speech, loss of muscle strength in her upper extremities, and excessive salivation. Emergency department tests and studies ruled out structural damage, Guillain Barré Syndrome in atypical pharyngocervicobrachial presentation was diagnosed. Treatment required intravenous immunoglobulin. During clinical course, the patient developed serious complications, primarily respiratory, and despite intensive multidisciplinary management, her general conditions were deteriorated, and she died after refractory cardiorespiratory arrest. It is very important to identify this clinical form in childhood with a high risk of rapidly progressing to severe respiratory failure and presenting potentially mortal complications. Early recognition and timely intensive management are essential to improve prognosis.

Keywords: Guillain-Barré syndrome; pharyngocervicobrachial variant; polyneuropathy

Introducción

El síndrome de Guillain-Barré constituye la neuropatía parálitica aguda más frecuente y grave en el mundo, con aproximadamente 100 000 nuevos casos reportados anualmente. Desde la marcada disminución de la poliomielitis con la era de la vacunación, esta entidad se reconoce como la principal causa de parálisis flácida aguda a nivel global, con una incidencia estimada entre 0,6 y 4 casos por cada 100 000 habitantes por año. El Síndrome de Guillain-Barré puede afectar a individuos de cualquier edad y sexo, y no es hereditario, presenta dos picos de incidencia: uno en adultos jóvenes entre 15 y 34 años y otro en adultos mayores entre 60 y 74 años, siendo muy poco frecuente en el menor de 1 año. ^(1,2,3)

Se define como una polineuropatía inflamatoria aguda inmunomediada caracterizada por debilidad muscular rápidamente progresiva, parálisis flácida arrefléctica, simétrica y generalmente ascendente. No obstante, en las últimas décadas su concepto se ha ampliado para incluir un espectro heterogéneo de polirradiculoneuropatías agudas postinfecciosas con manifestaciones clínicas diversas, originadas por una respuesta inmunológica aberrante dirigida contra distintos componentes del nervio periférico, como las células de Schwann, los gangliósidos o los nodos de Ranvier, frecuentemente desencadenada por infecciones previas fundamentalmente de origen respiratorio o gastrointestinal. ^(1,4) En estos casos, el tratamiento inmunomodulador con inmunoglobulina intravenosa o plasmaféresis constituye el pilar terapéutico, acompañado de cuidados de soporte intensivo. ^(1,5)

Dentro del espectro clínico del síndrome se reconocen varias variantes, bien definidas consideradas presentaciones atípicas, con características clínicas y fisiopatológicas particulares. Una de las más infrecuentes es la variante faringocervicobraquial, descrita por Ropper en 1986. La incidencia de esta variante es baja, estimándose entre 0,07 y 0,25 casos por cada 100 000 habitantes. Su diagnóstico se basa fundamentalmente en criterios clínicos, entre los que se incluyen debilidad progresiva simétrica de la musculatura orofaríngea, cervical y braquial, hiporreflexia o arreflexia en miembros superiores y ausencia de debilidad significativa en las extremidades inferiores. ^(6,7) Sin embargo, en algunos pacientes puede existir cierto grado de debilidad en las piernas, siempre que el compromiso faringocervicobraquial sea predominante.⁽⁴⁾

Reporte de caso

Se reporta caso de una adolescente femenina, de piel mestiza, de 15 años de edad procedente de la Provincia de Sancti Spiritus, con antecedentes prenatales, perinatales y postnatales sin alteraciones y sin antecedentes patológicos personales conocidos. Días antes del ingreso comenzó con síntomas respiratorios altos caracterizados por tos húmeda ocasional y secreción nasal mucosa. Un día previo a la consulta inició con entumecimiento de las manos, dificultad para deglutir alimentos, lenguaje disártrico y pérdida de la fuerza muscular en miembros superiores.

No presentó otra sintomatología. En la exploración física se observó adolescente consciente y orientada, con lenguaje disártrico, sialorrea abundante, disfagia marcada, reflejo tusígeno débil, debilidad muscular en miembros superiores que le impedía sostener objetos, con escasa movilidad espontánea, tono de la musculatura braquial y cervical marcadamente disminuidos, fuerza muscular contra gravedad y contra resistencia marcadamente disminuidas, con reflejos osteotendinosos tricipitales, bicipitales y estilo-radiales abolidos, la movilidad en los miembros inferiores y los reflejos osteotendinosos rotulianos y aquíleos estaban conservados, mecánica ventilatoria conservada inicialmente y con estabilidad hemodinámica.

El resto de la exploración física resultó normal. Como exámenes complementarios iniciales se realizó radiografía de tórax sin alteraciones, hemograma con diferencial que mostró leucocitosis ligera neutrofílica, gasometría con trastorno mixto del medio interno, bioquímica con función renal y hepática que resultaron normales, y estudio del líquido cefalorraquídeo sin alteración. Ante estos hallazgos se solicitó valoración por neuropediatría, diagnosticándose Síndrome de Guillain-Barré en su variante faringocervicobraquial.

Se decidió su ingreso hospitalario y se inició tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (Intacglobin) a 0.4 gramos /kg/día durante 5 días y oxigenoterapia por máscara facial, con poca mejoría clínica. Al

tercer día de su ingreso presentó incremento de la sialorrea, y empeoramiento de la disfagia con episodios de hiposaturación, e incremento del trabajo respiratorio, por lo que fue necesario iniciar ventilación no invasiva con oxigenación de alto flujo, no lográndose estabilidad ventilatoria y ante la persistencia de la insuficiencia respiratoria se decidió ventilación mecánica invasiva en modalidad controlada por presión.

Al octavo día fue necesario realizar traqueotomía electiva debido a ventilación mecánica prolongada. Presentó complicaciones, entre ellas infecciones asociadas a la atención sanitaria de causa respiratorio, diagnosticándose bronconeumonía asociada a ventilación mecánica y traqueítis, con posterior neumotórax derecho que requirió pleurotomía y drenaje pleural con recurrencia del mismo, fue necesario uso antibioticoterapia de amplio espectro.

Se realizó gastrostomía a los 25 días del ingreso, debido a intolerancia de la alimentación enteral por sonda nasogástrica, estado de desnutrición y persistencia de disfagia. Su evolución estuvo marcada por el deterioro hemodinámico con signos de bajo gasto cardíaco, bradicardia e hipotensión arterial, necesitó apoyo inotrópico con epinefrina y dobutamina. Se diagnostica shock séptico a punto de partida de infección respiratoria asociada a ventilación mecánica. A pesar del manejo intensivo, la paciente presentó deterioro progresivo con episodios recurrentes de hipoxemia grave, inestabilidad hemodinámica y disfunción cardiovascular, asociado a lo cual presentó, a los 80 días del diagnóstico, un paro cardiorrespiratorio, realizándose maniobras de reanimación cardiopulmonar sin recuperación de la circulación espontánea, declarándose fallecida.

Discusión

El síndrome de Guillain-Barré comprende un grupo heterogéneo de neuropatías inflamatorias agudas mediadas por mecanismos inmunológicos, desencadenado por agentes infecciosos contra componentes del nervio periférico. Esta reacción autoinmune puede afectar la mielina o el axón, lo que explica la diversidad de variantes clínicas dentro del espectro de la enfermedad. Una de estas variantes se encuentra la forma faringocervicobraquial, considerada una presentación poco frecuente, más aún en las edades pediátricas.

Desde su descripción inicial por Ropper en 1986, se han reportado pocos casos en la literatura médica, lo que refleja su baja incidencia. Esta variante se caracteriza por debilidad predominante en la musculatura orofaríngea, cervical y de los miembros superiores, con relativa preservación de los miembros inferiores, a diferencia de la forma clásica de la enfermedad. ^(6,7) Las manifestaciones respiratorias altas días previos del cuadro neurológico, coinciden con lo descrito en la literatura que muestran que cifras próximas a los dos tercios, presentaron manifestaciones respiratorias y

gastrointestinales reforzando la hipótesis del mecanismo inmunológico postinfeccioso. Inicialmente la paciente presentó disfagia, lenguaje disártrico, pérdida de la fuerza de la musculatura cervical y braquial, así como del tono muscular, manifestaciones que corresponden al patrón clínico característico de esta variante.

El compromiso de la musculatura bulbar constituye uno de los aspectos más relevantes de esta presentación, ya que puede ocasionar dificultades para la deglución, manejo de secreciones y riesgo elevado de aspiración, factores que contribuyen al desarrollo de insuficiencia respiratoria. ^(7,8) En la evolución del caso se evidenció un deterioro respiratorio progresivo cuyas complicaciones asociadas o no la intervención clínica ilustra la evolución potencialmente mortal de la enfermedad, situación descrita en hasta un 30 % de los pacientes con formas graves, requiriendo ventilación mecánica y manejo en unidades de cuidados intensivos. La necesidad de soporte ventilatorio prolongado incrementa significativamente el riesgo de complicaciones, particularmente infecciones asociadas a la atención sanitaria, que constituyen una de las principales causas de morbilidad en estos pacientes. ^(1,9)

Una característica importante de este síndrome, y no exclusiva de una variante en especial o de la forma clásica lo constituye la disfunción autonómica presente en un porcentaje alto de pacientes y que suelen manifestarse con alteraciones del ritmo cardíaco, hipotensión y signos de bajo gasto cardíaco. En el caso que se expone se evidencia episodios de inestabilidad hemodinámica, lo que guarda relación con el compromiso autonómico al cual se asocia esta enfermedad. El caso pone de manifiesto la importancia de mantener un alto índice de sospecha clínica, especialmente en pacientes pediátricos que debutan con síntomas bulbares y debilidad en miembros superiores tras un cuadro infeccioso reciente. ⁽¹⁰⁾

Conclusiones

La variante faringocervicobraquial del Síndrome de Guillain-Barré es una presentación poco frecuente que puede evolucionar rápidamente hacia insuficiencia respiratoria grave. El reconocimiento temprano de esta forma clínica y el inicio oportuno del tratamiento inmunomodulador son esenciales para mejorar el pronóstico. No obstante, la evolución puede complicarse por disfunción autonómica y por infecciones asociadas a la atención sanitaria, lo que incrementa el riesgo de mortalidad.

Consentimiento informado

Se obtuvo consentimiento informado de los familiares para la utilización de la información clínica con fines científicos, garantizando la confidencialidad de la identidad de la paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Referencias bibliográficas

1. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 2016;388(10045):717-727.
2. Ropper AH. Unusual clinical variants and signs in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol*. 1986;43(11):1150-1152.
3. B H. An acute pharyngeal-cervical-brachial (PCB) variant of Guillain-Barré syndrome presenting with isolated bulbar palsy [Internet]. *Med J Malaysia*. 2006 Jun 2 [citado 2022 Sep 4]. Disponible en: http://www.e-mjm.org/2006/v61n2/Guillain_Barre_Syndrome.pdf
4. García FM. Síndrome de Guillain-Barré: variante faringo-cérvico-braquial. *AnPediatr (Barc)* [Internet]. 2012 Sep 1 [citado 2022 Sep 4]. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-sindrome-guillain-barre-variante-faringo-cervico-braquial-articulo-S1695403312001816>
5. Instituto Mexicano del Seguro Social. Diagnóstico y tratamiento del síndrome de Guillain-Barré en segundo y tercer nivel de atención [Internet]. México: IMSS; 2016 May 3 [citado 2026 Febrero 21]. Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/guiasclinicas/089GER.pdf>
6. Dimachkie MM, Barohn RJ. Guillain Barré syndrome and variants. *NeurolClin*. 2013;31(2):491-510.
7. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol*. 2019;15:671-683.
8. Estublier B, Colineaux H, Arnaud C, Cintas P, Baudou E, Chaix Y, et al. Long-term outcomes of paediatric Guillain-Barré syndrome. *Dev Med Child Neurol*. 2024;66(2):176-186. doi: <https://doi.org/10.1111/dmcn.15693>
9. Tayade K, Chakraborty S, Tripathi M, Vibha D, Rajesh B, Singh K, et al. A teenager with ophthalmoparesis and dysphagia Case presentation. *ACUTE MEDICAL CARE* [Internet]. 2022 [cited 2026 Jan 20];22(6):575–82. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9761421/pdf/clinmed-22-6-575.pdf>
10. Adolescente con síndrome de Guillain-Barré: variante cérvico-faríngeo-braquial en el Hospital para el Niño de Toluca. Reporte de caso. (2025). *Revista Ciencias Básicas En Salud*, 3(3), 64-72. <https://doi.org/10.24054/cbs.v3i3.4135>