Polirradiculoneuritis Aguda Idiopática

(Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl).

Manejo de la Insuficiencia Respiratoria

Drs. Jorge Jiménez J., Lionel Grez Labbé, Isidoro Horwitz C.*

La Polirradiculoneuritis Aguda Idiopática (PAI), también llamada Síndrome de Landry, Guillain-Barré y Strohl se caracteriza por una rápida progresión de parálisis de la musculatura esquelética, acompañada de compromiso parcial

de la sensibilidad. Estas alteraciones en un alto porcentaje de casos se limitan a las extremidades inferiores y superiores en su extremo distal predominantemente.

Acompaña al compromiso locomotor en una menor proporción de casos, alteraciones de nervios craneanos y variable compromiso de la musculatura respiratoria.

*Departamento de Pediatría, Hospital de Niños Roberto del Río, Unidad de Emergencias Respiratorias.

Característicamente se describe este cuadro como precedido por una infección de tipo viral previa y un examen de Líquido Céfalo Raquídeo con elevada cifra de albúmina y ninguna o escasas células (disociación albúmino-citológica)¹⁻².

Hay numerosas revisiones de casuísticas que van desde los 10 a los 97 casos en períodos de observación de 15 a 20 años^{1-2,3}, y un hecho al parecer común a varios países de distintas características es el que se observe un aumento notable del número de casos en el transcurso de los últimos años.

En referencia al criterio diagnóstico, Osler y Sidler¹ preconizan un diagnóstico riguroso y exacto, mientras que Wiederholt y asociados² creen que hay una cantidad importante de casos en que existe la enfermedad, aun cuando no estén los signos en su totalidad.

En todo caso, y teniendo presente que el diagnóstico diferencial más difícil se plantea con la Poliomiélitis, el antecedente de la vacuna y la epidemiología correspondiente de la localidad son una importante ayuda.

En todas las revisiones se insiste en que el pronóstico vital de la enfermedad depende en gran medida del adecuado tratamiento de la insuficiencia respiratoria. Algunos autores sostienen incluso que la recuperación final, de por sí larga, es igualmente posible para aquellos pacientes con y sin compromiso respiratorio, siempre que el manejo de éste sea adecuado³.

Teniendo presente que realmente es éste el mayor problema con que se enfrenta el clínico, vale decir con el correcto manejo de la insuficiencia respiratoria, hemos hecho esta revisión de los pacientes hospitalizados en nuestro servicio, analizando detenidamente los detalles que en esta experiencia tienen importancia para el resultado final.

MATERIAL Y METODO

Se revisó las fichas clínicas de todos los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl o Polirradiculoneuritis Aguda Idiopática, hospitalizados en el Servicio de Pediatría entre los años 1966 y 1975.

Se descartó todos aquellos casos que no cumplieren con los requisitos de diagnóstico o que fuesen cuadros neurológicos o musculares de

otro origen (vg. polineuritis diftéricas, abscesos medulares, miastenia gravis, etc.).

De la revisión total de las fichas se seleccionó y procedió al análisis detallado de aquellos pacientes que presentaron insuficiencia respiratoria en distintos grados, con énfasis en los aspectos de diagnóstico y manejo de la insuficiencia respiratoria y sus complicaciones.

Criterios Diagnósticos: A objeto de clasificar correctamente los casos se empleó las siguientes definiciones como base del criterio diagnóstico.

Polineuritis Aguda Idiopática (PAI): Cuadro de debilidad y parálisis progresivas de la musculatura esquelética, de rápida instalación, frecuentemente precedido de una infección viral, que se acompaña de grados variables de compromiso de la sensibilidad y del Sistema Nervioso Autónomo.

El compromiso muscular se ve con mayor frecuencia en las extremidades inferiores y superiores, en ese orden, y sólo en una mínima proporción se comprometen otros músculos. En el líquido céfalo raquídeo se encuentran cifras altas de albúmina y ninguna o pocas células, especialmente entre la segunda y sexta semana de evolución.

Insuficiencia Respiratoria (IR): Situación que resulta de la inhabilidad del aparato respiratorio para mantener adecuados niveles de anhídrido carbónico y oxígeno en la sangre. Como cifras límites se toma la de 60/65 mm de Hg para el CO₂ y 50 mm de Hg de Pa O₂ con Fi O₂ (flujo inspiratorio) de 40%.

Esta definición fisiológica se complementa en el caso de la PAI con la parálisis progresiva de la musculatura respiratoria y la retención de secreciones que resulta de ella junto a la inhibición del reflejo de la tos, mecanismos que en conjunto llevan a dificultar la función respiratoria a través de una alteración de la relación ventilación/perfusión e incluso de una hipovenilación alveolar.

RESULTADOS

El grupo total de pacientes hospitalizados con diagnóstico de PAI está formado por 51 niños, 32 varones y 19 mujeres, cuyas edades se observan en la tabla N° 1.

La distribución en el tiempo se ve en la figura N° 1 y tabla N° 2. En lo que respecta a edades

Tabla 1

**DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO DE 51 CASOS
DE POLIRRADICULONEURITIS AGUDA
IDIOPATICA**

Sexo	0-5 años	6-10 años	11-15 años	Total
Masculino	19	8	5	32
Femenino	10	7	2	19
Total	29	15	7	51

vemos que hay un claro predominio de los menores de 5 años en ambos sexos. Por su parte, la distribución anual muestra cifras crecientes en los últimos años de observación, siendo de 11 casos en 1973, 14 en 1974 y 7 en 1975. Siete de los 51 casos de PAI hospitalizados fallecieron, lo

Tabla 2

**DISTRIBUCION ANUAL Y EVOLUCION DE 51
CASOS DE POLIRRADICULONEURITIS
AGUDA IDIOPATICA 1966 A 1975**

Año	Total	Recuperados	Fallecidos
1966	1	1	0
1967	1	1	0
1968	0	0	0
1969	6	6	0
1970	2	2	0
1971	8	6	2
1972	1	1	0
1973	11	9	2
1974	14	11	3
1975	7	7	0
Total	51	44	7

Figura 1

FRECUECIA ANUAL DE P.A.I.

que implica una mortalidad global de un 14%. Considerando que los pacientes con insuficiencia respiratoria fueron 13, la cifra de 7 fallecidos significa un 54% de mortalidad para este grupo (Tabla N° 3).

Se consideró que lo que seguía al alta del paciente era período de convalecencia o recuperación. El rango de evolución es muy amplio y va de 3 a 100 días, lo cual a su vez da una pauta de las distintas gravedades o de modalidades clínicas.

Al observar los grados de compromiso res-

piratorio se constata que de 32 varones en 6 hubo compromiso leve sin insuficiencia respiratoria (distintos grados de compromiso muscu-

Tabla 3

**MORTALIDAD EN POLIRRADICULONEURITIS
AGUDA IDIOPATICA SEGUN COMPROMISO
DE LA FUNCION RESPIRATORIA**

Grupo total	14%
Insuficiencia respiratoria	54%

lar) y 9 presentaron insuficiencia respiratoria con necesidad de ventilación mecánica.

De las 19 niñas, 2 presentaron compromiso de la musculatura respiratoria sin llegar a la insuficiencia y 4 tuvieron insuficiencia respiratoria (Tabla N° 4).

Considerando globalmente ambos sexos, el grado de compromiso leve se presentó en un 15% de los niños y la insuficiencia respiratoria en un 25%. El total de compromiso leve o grave de la función respiratoria en este grupo de pacientes fue por lo tanto de 41%.

La evolución en el tiempo es distinta para los niños que presentan insuficiencia respiratoria según se observe a los que sobreviven, promedio evolución 62 días (rango 39-104), o a aquellos que fallecen con un promedio de 17 días (rango 3-66 días). En este último grupo es interesante notar que el niño que falleció a los 66 días, sufrió tal desenlace después de habersele desconectado el respirador sin evaluar correctamente su función respiratoria (Tabla N° 5).

El diagnóstico de insuficiencia respiratoria se hizo en 7 casos con criterio exclusivamente clínico, mientras que en 5 casos se suma al criterio clínico el aporte del laboratorio (gases en sangre), Tabla N° 6.

En todos los casos, salvo 3, coincidió la indicación de respiración mecánica con el diagnóstico de insuficiencia respiratoria. En un caso de los 3 hubo insuficiencia respiratoria parcial que finalmente no recibió asistencia ventilatoria, en otro se tardó 48 horas en conectar el respirador y en el último, habiéndose hecho el diagnóstico de insuficiencia respiratoria, no se pudo conectar el respirador por falla de los aparatos del servicio.

Todos los pacientes fueron respirados a través de traqueostomía. Sólo en los últimos casos se usó cánula plástica con manguito inflable, siendo los primeros conectados a través de cánulas metálicas.

En la tabla N° 7 se observa las diferencias entre los pacientes respirados que sobrevivieron y los que fallecieron en relación al momento en que fueron conectados al respirador, no habiendo sino un día de diferencia en los promedios. En todo caso, la insuficiencia respiratoria aparece entre el 3° y 4° día de evolución de la enfermedad.

Al analizar el tiempo de permanencia en el respirador mecánico (Tabla N° 8) vemos que

Tabla 4
GRADO DE COMPROMISO RESPIRATORIO
EN 51 CASOS DE POLIRRADICULONEURITIS
AGUDA IDIOPATICA

	<i>Simple</i>	<i>Compromiso respiratorio</i>	<i>Insuficiencia respiratoria</i>
Varones	17	6	9
Mujeres	13	2	4
Total	30	8	13
Porcentaje	59%	15,5%	25,5%

Tabla 5
TIEMPO EVOLUCION AGUDA
INTRAHOSPITALARIA

	<i>X</i>	<i>Rango</i>
Pacientes Respirados		
Fallecidos	17 días	(3-66)
Pacientes Respirados Recuperados	62 días	(39-105)
Total		
Pacientes con PAI	39 días	(3-105)

Tabla 6
BASES DIAGNOSTICO INSUFICIENCIA
RESPIRATORIA

Clinico exclusivamente	7
Clinico y laboratorio	5

Tabla 7
DIA A CONEXION A RESPIRADOR

	$\bar{X}$ 4° día	<i>Rango</i> (1-5)
Fallecidos		
Recuperados	3° día	(2-3)

Tabla 8
TIEMPO EN RESPIRADOR

<i>Recuperados</i>	<i>Fallecidos</i>
$\bar{X}$: 39 días (1-81)	$\bar{X}$: 4,6 días* (1-10)
Dependencia psíquica	
Presente Ausente	
$\bar{X}$: 80 días $\bar{X}$: 19 días	

*Se excluye caso falleció a los 60 días evolución con 58 días en respirador.

entre los pacientes que sobrevivieron hay dos grupos, uno en que la ventilación mecánica dura 39 días en promedio, y otro con una cifra mayor de 80 días. En este segundo grupo de pacientes parece determinante la dependencia psicológica al aparato como factor de prolongación de ella.

Las complicaciones, fundamentalmente respiratorias (atelectasias, bronconeumonías e infección de las secreciones bronquiales por gérmenes de difícil control), estuvieron presentes en la totalidad de los pacientes respirados, siendo similar el número de complicaciones en aquellos que fallecieron y en los que sobrevivieron a la enfermedad.

En lo que respecta a la kinesiterapia respiratoria, se indicó en un total de 10 casos, y en 2 niños no se indicó. En la figura N° 2 se ve que la frecuencia de kinesiterapia es un factor que diferencia los grupos de los niños que sobrevivieron y que fallecieron, siendo más frecuente y prolongada en los primeros. En nuestra casuística tenemos 3 pacientes que sobrevivieron a atelectasias masivas, superadas a través de la kinesiterapia. La figura 3 muestra las radiogra-

fías en uno de estos casos, en que la atelectasia total de un pulmón y parcial de otro, se logra limpiar en gran medida con la kinesiterapia frecuente (cada 3 horas). Por otra parte, 4 de los 7 pacientes que fallecieron tuvieron en la

Figura 3

Figura 4

necropsia evidencia de taponamiento de bronquio grueso y atelectasias masivas.

En el control de la función respiratoria se utilizó la determinación de oxígeno y anhídrico carbónico, junto al equilibrio ácido-básico en sangre arterial, de acuerdo a la técnica de Astrup-Siggaard-Andersen. En la figura 4, se observa la evolución en períodos críticos de uno de los pacientes.

DISCUSION

Un 41% de nuestros 51 casos presenta *problemas respiratorios*. De éstos un 25,5% con insuficiencia respiratoria. Esta cifra es elevada probablemente por el carácter de centro de referencia de nuestro hospital, en donde se recibe niños graves desde el norte del país y de algunos otros centros pediátricos del área metropolitana de Santiago y posiblemente a un aumento real de la frecuencia de la enfermedad y de sus formas graves.

Nuestra experiencia en el manejo del paciente con insuficiencia respiratoria, provocada por la polineuritis aguda idiopática nos permite reafirmar que el éxito en esta tarea depende fundamentalmente de factores relacionados al cuidado intensivo, tanto en sus aspectos médicos, de enfermería y kinésicos. En ello, se coincide plenamente con otras observaciones⁴.

En el grupo de pacientes con insuficiencia respiratoria que necesitó asistencia ventilatoria, hay una serie de características importantes que nos permite establecer los hechos comunes y aquellos que diferencian a los pacientes que sobrevivieron de aquellos que fallecieron.

En primer lugar, es importante destacar que el fenómeno de la insuficiencia respiratoria se presenta con gran rapidez dentro de la evolución de la enfermedad, en general alrededor del 3° a 5° día de evolución. En todo caso la progresión relativamente lenta de la parálisis permite trasladar los pacientes con un mínimo de seguridad a un centro en que se pueda manejar apropiadamente la falla respiratoria.

Una vez establecido el diagnóstico de falla respiratoria, hecho que debe sumar el criterio

clínico con una evaluación de los gases en sangre arterial, se procede a instalar la respiración mecánica. En nuestra experiencia la totalidad de los niños fueron respirados por traqueostomía, dado que permite una conexión más fácil al respirador y un aseo más expedito de la vía aérea.

Es importante recalcar la necesidad del uso de cánulas plásticas con manguito inflable, no siempre a nuestra disposición. Estas cánulas permiten el sello de la vía aérea, impidiendo filtraciones de aire y mal funcionamiento del respirador. Antes de usar este tipo de cánulas, las filtraciones se trataban con taponamiento faríngeo, medida no siempre efectiva y muchas veces traumatizante para el niño.

En el total de los casos con respirador artificial hay número similar de complicaciones respiratorias en ambos grupos, siendo ellas básicamente las atelectasias y neumopatías agudas a repetición. Hay que contar por lo tanto con que este factor es definitivo en el pronóstico vital, ya que de él depende la sobrevida en gran medida de los niños en respirador.

En este sentido nuestra experiencia fue muy clara, ya que según se vio en las cifras, la frecuencia o intensidad de la kinesioterapia tiene relación directa con la solución de las atelectasias y en último término con la sobrevida.

Las atelectasias masivas actúan como factor perturbador de la relación ventilación perfusión, ya que implican en la práctica zonas de pulmón no ventiladas pero sí perfundidas. Esto significa que hay un cortocircuito de derecha a izquierda que condiciona una disminución de la PaO_2 proporcional a la magnitud del cortocircuito y en algunos casos y más tardíamente en un aumento de PCO_2 . Una forma práctica de medir la cuantía del shunt está explicada en el apéndice N° 1.

APENDICE N° 1

Método rápido para calcular el Cortocircuito D-I

El paciente debe recibir oxígeno 100% en la inspiración durante 10 minutos, al cabo de los cuales se toma muestra de sangre arterial para determinar la PaO_2 . Con este último dato se aplica la siguiente fórmula:

$$\% \text{ Cortocircuito} = \frac{650 - PaO_2}{14}$$

Derecha — Izquierda

Siendo 650 y 14 valores constantes.

Al buen manejo kinésico debemos agregar algunos otros factores que nos permiten controlar adecuadamente el cuadro de insuficiencia respiratoria, los cuales han ido siendo perfeccionados en el tiempo, aunque con muchas dificultades logísticas y administrativas.

a) *Personal:*

Debe contarse para el cuidado permanente de este tipo de enfermos con personal entrenado. Este personal implica: médico residente de 24 hrs. y enfermera en las mismas condiciones. La auxiliar de enfermería debe ser igualmente adiestrada y de dedicación exclusiva al paciente.

El kinesiólogo debe estar disponible las 24 hrs. del día, o en su defecto debe ser sustituido por el personal médico o de enfermería, debidamente instruido en las técnicas de kinesiterapia respiratoria. En nuestra unidad hemos contado con personal que cumple con los requisitos expuestos en los últimos años solamente como producto del trabajo especializado y la experiencia acumulada.

b) *Equipos:*

Para el manejo exitoso de la insuficiencia respiratoria es preciso contar con un equipo de ventilación mecánica en duplicado por cada enfermo.

En nuestra experiencia hemos utilizado respiradores a presión positiva ciclados por presión, los cuales no son los más adecuados en todos los casos¹⁷⁻¹⁸. Se recomienda la utilización de respiradores ciclados por volumen que son más versátiles¹⁹.

Es importante contar igualmente con cantidad suficiente de equipos estériles de aspiración de secreciones (ver apéndice N° 2).

Para el correcto manejo de la ventilación mecánica hemos usado además un medidor de volumen de aire espirado (ventilómetro de Wright), lo que permite además adecuar el volumen minuto a la talla y necesidad de cada paciente.

c) *Laboratorio:*

Además del laboratorio habitual debe contarse con posibilidad de determinar gases en sangre las 24 horas del día. En nuestra experiencia hemos podido hacerlo con regularidad durante 8 horas diurnas y en forma excepcional en horas nocturnas y días festivos.

Retiro del Ventilador

Finalmente, el retiro de la asistencia ventilatoria es un problema de difícil manejo. En primer lugar, según muchos expertos, deben medirse algunas variables ventilatorias para tomar una decisión. Se recomienda, por ejemplo, medir la capacidad vital en una maniobra de espiración forzada y se exige un mínimo de un 40% del valor teórico. En la práctica, la mayoría de nuestros niños son menores de 5 años y no tienen conocimiento previo de la maniobra, lo cual la hace impracticable.

La normalización de los gases en sangre arterial es un parámetro importante, el cual fue utilizado en nuestros pacientes que superaron el cuadro de parálisis.

La dependencia psicológica parece ser un problema que entorpece el retiro del respirador. En esta revisión hay dos casos muy claros de este fenómeno, en los cuales la duración de la respiración asistida fue de 80 y 81 días.

En todo caso la separación del ventilador debe ser hecha gradualmente, cuidando que sea lo más precoz posible. Los períodos sin respirador deben ser iniciados en horas diurnas, con duración creciente, hasta llegar a períodos de 12 horas, momento en el cual podrá continuarse durante las noches.

La cánula de traqueostomía se podrá retirar al 2° o 3° día sin respirador, con lo cual se tiene un período intermedio, en el que se

APENDICE N° 2

1. Respirador BIRD Mark 8. Circuito tipo Q positivo/negativo.
2. Cánulas traqueostomía Portex PVC con mango inflable tipo Blue Line Softseal.
3. Bomba Dia Pump Air Shields-Aspirator Compresor
4. Sondas de aspiración para traqueostomía de polietileno Portex.
5. Para intubación pretraqueostomía se usa:
— Laringoscopio Perlon; Hoja recta
— Sonda endotraqueal Portex.
6. Ventilómetro de Wright B.O.C. MR.

pueden aspirar secreciones con facilidad o readundar la ventilación mecánica en caso necesario.

RESUMEN

El síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl, definido como una polirradiculoneuritis aguda idiopática con parálisis muscular secundaria de grado variable, es un cuadro de importancia creciente en el trabajo pediátrico de nuestro departamento. Al revisar la experiencia de los últimos diez años (1966-1975), se comprobó que en los últimos años las cifras de ocurrencia de esta patología y sus complicaciones más severas se ha triplicado, esto coincide con las descripciones de diversos autores.

Nuestra casuística incluye un total de 51 casos, con una distribución de 32 niños y 19 niñas.

El resto del trabajo está dedicado a analizar los hechos que pueden dar un pronóstico favorable en el curso de los pacientes que presentan insuficiencia respiratoria derivada de la parálisis de la musculatura estriada. En este sentido los factores que implican un manejo intensivo del paciente, con una adecuada dotación de personal entrenado, y sobre todo un manejo kinésico frecuente y sostenido, dan mejores posibilidades de sobrevida.

The Landry-Guillain-Barre-Strohl syndrome, defined as an acute idiopathic polineuropathy with a subsequent muscular paralysis of different degrees in each case, is reviewed in the experience of a pediatrical department. This experience is gathered in ten years (1966-1975) with a total of 51 children, 32 boys and 19 girls. The first important fact is the increase of this syndrome in the last five years, which is coincidental with reports of many other authors.

The rest of the work is devoted to summarize the facts that can give a better management in the most severe cases, in which the respiratory failure is determinant. In this respect, the work concludes that an efficient management of the paralyzed lung makes the difference between a good and a bad outcome. This good management includes all the characteristics of an intensive therapy unit in terms of personnel, training and equipment. The most significant

factor in this regard is the intensity and frequency of respiratory physiotherapy. With the improvement of the quality of the medical care in the unit, a parallel improvement in life expectancy is correlated.

REFERENCIAS

- ¹ Osler, L. y Sidler, A. *New Eng. J. of Med.*, 262: 964, 1960.
- ² Wiederholt, W.C., Mulder, D.W., Lambert, E.H. *Mayo Clin. Proc.*, 39: 427, 1964.
- ³ Behan, P.O.; Feldman, R.G. *Post. Grad. Med.*, 53: 111, 1973.
- ⁴ Haymaker, W.; Kemohan, J.W. *Medicine*, 28: 59, 1949.
- ⁵ Cox, J.; Vicuña, D.; Latorre, M. *Rev. Chil. Ped.*, 35: 1146, 1964.
- ⁶ Marshall, J. *Brain*, 86: 55, 1963.
- ⁷ Agerholm, M. and Salt, R.H. *Lancet*, 1: 468, 1965.
- ⁸ Austin, J.H. *Brain*, 81: 157, 1958.
- ⁹ Bendixen, H.H.; Egbert, L.D.; Hedley-White, J.; Laver, M.D. and Pontoppidan, H. *Respiratory Care*, St. Louis, p. 178, 1965.
- ¹⁰ Campbell, J.M. and Howell, J.B.L. *Brit. Med. Jour.*, 2: 630, 1962.
- ¹¹ Castaing, R.; Gillardeau, G.; Chevais, R. et Leng B. *J. Med. Bordeaux*, 1: 37, 1964.
- ¹² Eiben, R.M. and Gersony, W.M. *Med. Clin. North Am.*, 47: 1371, 1964.
- ¹³ Heller, G.L. and Dejong, R.N. *Arch. Neurol.*, 8: 179, 1963.
- ¹⁴ Lassen, H.C.A. *Lancet*, 1: 37, 1953.
- ¹⁵ Miller, H. *Brit. Med. Jour.*, 2: 1219, 1966.
- ¹⁶ Ravn, H. *Acta Neurol. Scand. Suppl.* 30, Vol. 43, 1967.
- ¹⁷ Petty, T.L.; Lakshminarayan, S.; Sahn, S.A.; Zwillich, C.W. and Nett, L.M. *JAMA*, 233: 34, 1975.
- ¹⁸ Patterson, J.R.; Russel, G.K.; Pierson, D.J. et al., *Chest* 66: 706, 1974.
- ¹⁹ Mushin, W.W. et als. "Automatic ventilation of the lungs", Blackwell Scientific Publications, pp. 159 ad., 1969.