

A.M. Roca
C. Molinero
X. Pastor
A. Palomeque

Unidad de cuidados intensivos
Departamento de Pediatría (Prof. R. Jiménez)
Hospital Clínico y Provincial de Barcelona

Síndrome de Guillain-Barré y ausencia de IgA

INTRODUCCIÓN

El síndrome Guillain-Barré se caracteriza por la presencia de una polirradiculoneuropatía aguda, rápidamente progresiva y simétrica, con afectación predominante de la función motora, y que suele acompañarse de arreflexia muscular profunda y alteraciones sensitivas. Es la causa más frecuente de parálisis motora en la infancia. La incidencia en la edad pediátrica varía entre 0,3 y 1,8 casos por 100.000 habitantes y año, predominando entre los cuatro y nueve años.

Por lo general, sigue a una enfermedad vírica. Hasta un 62% de los pacientes presentan el antecedente de una enfermedad de vías respiratorias altas o un trastorno gastrointestinal, u otros procesos más específicos como mononucleosis infecciosa, parotiditis, sarampión, enterovirus, herpes simple, varicela, citomegalovirus, virus influenza, micoplasma^(1,2). Estudios recientes en el Síndrome de Guillain-Barré demuestran la base inmunológica en su etiopatogenia, y pueden presentarse, con cierta frecuencia alteraciones inmunológicas asociadas. Presentamos un caso clínico, típico de esta enfermedad, en el que destaca una ausencia completa de IgA, dato no observado en la bibliografía.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de dos años y medio de edad que presentaba un cuadro progresivo, iniciado cuatro días antes, de claudicación de la marcha acompañado de parestesias en extremidades inferiores; 24 horas antes del ingreso se observó pérdida de fuerza en ambos brazos. Había presentado un cuadro catarral de vías altas tres semanas antes.

En los *antecedentes familiares* destacaba que la madre padecía una alergia a las tetraciclinas y un primo con déficit de inmunoglobulina A.

Como *antecedentes patológicos*, una posible alergia a las proteínas de leche de vaca durante la lactancia, neumonía a los dos años de edad y hacía un año se había detectado un déficit de inmunoglobulina A.

En el *examen clínico* presentaba un buen estado general, un sensorio despejado y destacaba en la exploración del sistema nervioso una hipotonía generalizada, pérdida de la fuerza muscular en todas las extremidades, pero más intensa en las inferiores; reflejos osteotendinosos abolidos, rigidez espinal y disfonía.

Los *exámenes complementarios* mostraron un estudio hematológico y bioquímico normal. Una disociación albúmino-citológica en el LCR (glucorraquia de 72 mg/dl, proteinorraquia de 74 mg/dl y 10 células nucleares). Por

Tabla 1 Enfermedades autoinmunes asociadas con deficiencia selectiva de IgA

- Artritis reumatoide
- Lupus eritematoso sistémico
- Tiroiditis
- Anemia hemolítica
- Vasculitis cerebral
- Púrpura trombocitopénica idiopática
- Enfermedad inflamatoria intestinal crónica
- Enfermedad de Addison
- Dermatopolimiositis
- Reacciones transfusionales

Tabla 2 Manifestaciones clínicas secundarias a déficit selectivo de IgA

- Asma bronquial
- Bronquitis disneizante
- Infecciones recurrentes
- Urticaria
- Traqueobronquitis recidivante
- Alergia digestiva
- Candidiasis
- Encefalopatía
- Neutropenia cíclica

todo ello fue diagnosticado de síndrome de Guillain-Barré.

Durante la *evolución* posterior presentó, a las 24 horas del ingreso, un empeoramiento brusco con parálisis completa de las cuatro extremidades, aumento de la disfonía y aparición de dificultad respiratoria. Las gasometrías mostraron una hipoxemia con hipercapnia progresiva que obligó a instaurar ventiloterapia. Durante los días siguientes presentó trastornos vegetativos tipo hipertensión arterial. La evolución posterior fue favorable, observándose un inicio de recuperación clínica a los diez días del ingreso, permitiendo retirar la ventilación mecánica a los 16 días. La localización inicial de la recuperación fueron las extremidades inferiores. El EMG, realizado a los 18 días del ingreso, mostró unas alteraciones de tipo grave, con pérdida intensa de inervación, en los músculos pedios, y silencio eléctrico en reposo; con potenciales evocados asincrónicos, de baja amplitud e intensamente retrasados, en la neurografía, y una velocidad de conducción alargada. No se observaba respuesta en los potenciales evocados sensitivos. El EEG fue normal. El estudio etiológico fue negativo (serología a enterovirus, Epstein-Barr, varicela, herpes simple).

En el estudio de las inmunoglobulinas plasmáticas se detectó una ausencia completa y selectiva de IgA, resultando normales el resto de inmunoglobulinas. El test de transformación linfoblástica mediante estímulo de los linfocitos con fitohemaglutinina fue normal (53%). La dosificación del complemento plasmático (C3, C4 y CH50) resultó normal. El estudio de las poblaciones linfocitarias mostraron un índice CD4/CD8 de 0,8 (CD4= 25,2%, CD8= 31,2%, CD3= 60,7% y CD19= 6,6%).

Fue dado de alta a los 32 días del ingreso, con una recuperación parcial de la fuerza muscular, permitién-

dole la bipedestación pero no la deambulación sin ayuda.

DISCUSIÓN

Múltiples estudios histoinmunológicos^(3,4) definen el Síndrome de Guillain-Barré como un conflicto inmunológico inducido por un factor de tipo viral que provoca una respuesta inmunitaria celular dirigida contra la mielina periférica o alguno de sus componentes. La histopatología se caracteriza por un infiltrado inflamatorio y macrocítico del sistema nervioso periférico, raíces anteriores y posteriores, afectándose en ocasiones la cadena simpática o los nervios craneales. Aparece desmielinización segmentaria precoz, con rotura de la mielina, alterándose la conducción nerviosa, posteriormente aparece proliferación de las células de Schwann. También pueden verse afectadas las astas anteriores medulares o los cordones posteriores. Los signos y síntomas clínicos estarán determinados por la distribución y extensión de la desmielinización.

Se ha observado que hasta un 2,5% de los casos ocurren en pacientes con trastornos inmunológicos previos o acompañantes, sobre todo artritis reumatoide o LES⁽⁵⁾, o incluso asociado a otras enfermedades autoinmunes como tiroiditis de Hashimoto⁽⁶⁾. El caso clínico expuesto presenta una ausencia completa de IgA.

El déficit de IgA es probablemente la enfermedad por inmunodeficiencia primaria diagnosticada más a menudo. Se halla en el 0,2% de los individuos normales, pero en más del 1% de niños con infecciones recurrentes. Puede asociarse con procesos alérgicos, trastornos neurológicos, síndrome de ataxia-telangiectasia, enfer-

278 medad intestinal crónica o trastornos autoinmunes (Tabla 1)⁽⁷⁾. La clínica que suelen presentar estos niños es en forma de episodios hiperérgicos, infecciones sinu-pulmonares, enfermedades gastrointestinales. Nuestro paciente presenta el antecedente de una neumonía, y una alergia a las proteínas de leche de vaca. En ocasiones este déficit de inmunoglobulina A se asocia a un incremento de la IgM.

La inmunoglobulina A tiene una estructura similar a la de las demás inmunoglobulinas conocidas, con dos cadenas pesadas alfa y dos ligeras, kappa o lambda, y un peso molecular de 170.000. Se conocen dos subclases de IgA1 e IgA2; el 90% del contenido sérico es IgA1. El principal lugar de producción son las mucosas, donde se forman dímeros y trímeros. La IgA de las secreciones, denominada IgA-S, es el principal elemento de defensa local. La IgA sérica tiene función de anticuerpo frente a bacterias y virus. La IgA-S tiene función antiadherente y de anticuerpo. Muñoz y cols.⁽⁸⁾ muestran un estudio con 37 niños afectados de déficit selectivo de IgA, predomi-

nando la clínica de infecciones repetidas, especialmente en el aparato respiratorio, y manifestaciones de alergia respiratoria (Tabla 2).

Respecto al tratamiento inespecífico del Síndrome de Guillain-Barré, tanto la gammaglobulina a altas dosis^(9,10), como la plasmaféresis⁽¹¹⁾, en los pacientes en situación grave, han demostrado ser de utilidad, reduciéndose significativamente el tiempo de requerimiento ventilatorio y una mejoría clínica comparativamente más precoz.

No hemos hallado bibliografía que muestre la asociación entre el Síndrome de Guillain-Barré y la ausencia de IgA, sin embargo, dada la etiopatogenia de este cuadro clínico y que esta inmunodeficiencia puede asociarse a patología autoinmune, y en algún caso incluso del sistema nervioso, nosotros proponemos el estudio de las inmunoglobulinas plasmáticas y el resto de la inmunidad, tanto humoral como celular, en todos los pacientes afectados de una polirradiculoneuritis de Guillain-Barré.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Anderson T, Siden A. A clinical study of de Guillain-Barré syndrome. *Acta Neurol Scand* 1982;**66**:316-327.
- 2 Bos AP, Meche FG, Witsenburg M. Experiences with Guillain-Barré syndrome in a pediatric intensive care unit. *Intensive Care Med* 1987;**13**:328-331.
- 3 Krüger H, Englert D, Pflughaupt KW. Demonstration of oligoclonal immunoglobulin G in Guillain-Barré syndrome and lymphocytis meningoradiculitis by isoelectric focusing. *J Neurol* 1981;**226**: 15-24.
- 4 Koski CL, Gratz E, Sutherland J, Mayer RF. Clinical correlation with antiperipheral-nerve myelin antibodies in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1986;**19**:573-577.
- 5 Chaudhuri KR, Taylor IK, Niven RM, Abbot RJ. A case of systemic lupus erythematosus presenting as Guillain-Barré syndrome. *Br J Rheum* 1989;**28**:440-442.
- 6 Pandolfi C, Filippi C. Síndrome di Guillain-Barré associata a ipotiroidismo. Descrizione di un caso. *Minerva Medica* 1989;**80**:1129-1131.
- 7 Calabozo M, Gamir ML, Medina J. Deficiencia selectiva de IgA en enfermedades autoinmunes. *Rev Clin Esp* 1990;**186**:163-165.
- 8 Muñoz Lopez F, Martín Mateos MA. Actualización sobre la fisiopatología de la inmunoglobulina A. *Arch Pediat* 1982;**33**:167-181.
- 9 Kjevweg RP, Van der Meché FGA, Meulstee J. Treatment of Guillain-Barré syndrome with high-dose gammaglobulin. *Neurology* 1988; **38**:1639-1641.
- 10 Shahar E, Gordon E, Chaim MR. Benefit of intravenously administered immune serum globulin in patients with Guillain-Barré syndrome. *Clin and Laboratory Observ* 1990;**116**:141-144.
- 11 Yoshioka M, Kuroki S, Mizue H. Plasmapheresis in the treatment of the Guillain-Barré syndrome in childhood. *Pediatric Neuro* 1986;**1**:329-334.