

Caso 2. Atención de un caso de síndrome de Guillain Barré

DOI: <https://doi.org/10.52501/cc.332.02>

El caso a analizar corresponde a paciente masculino de uno a cinco meses, inició el 6 de marzo de 2015 en forma súbita con irritabilidad, debilidad de extremidades inferiores simétrica y progresiva y la madre decide acudir en forma espontánea al hospital de segundo nivel, donde solicitan valoración neurológica. Durante su ingreso se reportó, sin afectación de nervios craneales, debilidad proximal predominante 0/5 y 1/5 en extremidades superiores derecha e izquierda, así como en extremidades inferiores 0/5 proximal y distal, hipotonía muscular, trofismo conservado, reflejos miotáticos presentes, pero disminuidos a nivel distal de extremidades superiores, respuesta plantar indiferente, sin dificultad respiratoria. Se realizó estudio de LCR, reportando hiperproteínorraquia sin especificar concentración de proteínas, pero siendo la punción traumática, se inició inmunoglobulina humana de 600 mg/kg, que fueron administrados en dos días diferentes con margen entre cada una de ellas de 10 días. El 7 de marzo a las 23:00 h se le intubó por debilidad de músculos intercostales y desaturación de oxígeno e ingresó a terapia intensiva. Se manejó con sedación intravenosa y alimentación enteral, cursó con neumonía nosocomial, tratada con vancomicina. El 28 de marzo, los potenciales de conducción y electromiografía no fueron compatibles al diagnóstico de polirradiculoneuritis, se consideró probable lesión cervical. La exploración neurológica detectó clonus e hiperreflexia con atonía y se programó RMN. Debido a complicaciones inherentes de ventilación prolongada y la intolerancia a la vía oral, el 30 de marzo se le realizó una traqueotomía y gastrostomía sin complicaciones. Hubo mejoría del esfuer-

zo respiratorio, reflejo tusígeno y deglución, en estas condiciones, se envió a RMN con tienda para traqueostomía. La RMN reportada con datos compatibles de mielitis a nivel C7. El paciente continúa sin cambios en el estado neurológico. El 18 de abril a las 06:00 h presentó un paro cardiorrespiratorio, se realizaron maniobras de reanimación avanzada en tres ocasiones y por quince minutos. Al recuperarse del paro se presentan crisis epilépticas que evolucionan a estado epiléptico, se reinstaló apoyo ventilatorio mecánico, con datos de Encefalopatía Hipóxico-Isquémica, potenciales auditivos y visuales con hipoacusia y amaurosis. Después de tres semanas se decide su ingreso a sala de lactantes para adiestramiento a los familiares en el cuidado general del paciente. Egresó el 4 de junio, pero reingresó al día siguiente por obstrucción parcial de la cánula por defecto del aspirador portátil, que se decidió cambiar y estabilizar al menor.

El responsable de Terapia Intensiva, el 8 de junio de 2015, señaló en síntesis: fecha de ingreso 6 de marzo de 2015, fecha de egreso 25 de mayo de 2015. Diagnóstico de ingreso: parálisis flácida aguda, polirradiculoneuritis o síndrome de Guillain Barré. Diagnóstico de egreso: paciente masculino con peso bajo para la edad, mielitis transversa, postoperado de traqueostomía, funduplicatura, y gastrostomía (30 de marzo de 2015), encefalopatía hipóxico-isquémica post-paro cardiorrespiratorio (18 de abril de 2015); infección de vías urinarias tratada. Lactante mayor masculino que ingresa al hospital por padecimiento que inicia el 6 de marzo del 2015, por presentar irritabilidad, debilidad de las extremidades inferiores, simétrica y progresiva que le provocó, en menos de ocho h, incapacidad para iniciar la marcha o ponerse en pie, motivo de referencia del Hospital Materno Infantil a donde acude inicialmente para valoración por el servicio de neurología.

La valoración por la especialidad reportó al paciente despierto, con pupilas isocóricas y respuesta fotomotora, sin afectación de nervios craneales, la exploración de la fuerza motora refiere debilidad proximal 0/5 y 1/5 de extremidades superiores, las extremidades inferiores de 0/5 tanto proximal como distal, hipotonía muscular, trofismo conservado, disminución de reflejos miotáticos a nivel de distal en extremidades superiores ausentes en extremidades inferiores, respuesta plantar indiferente, en ese momento sin dificultad respiratoria. Se realizó una punción lumbar documentándose líquido cefalorraquídeo con hiperproteínorraquia, por lo que se inició ma-

nejo de inmunoglobulina humana a 600 mg/kg cada 24 horas por dos días, por el diagnóstico de polirradiculoneuritis, se inició dieta blanda y líquidos intravenosos para vena permeable. El día 7 de marzo a las 23:00 h mostró signos de dificultad respiratoria por debilidad de músculos intercostales, con baja en la saturación de oxígeno entre 89 y 90 %, recibiendo flujo inspiratorio de oxígeno al 100 %, motivo por el cual se inició asistencia ventilatoria en modalidad controlada por presión y pasó al servicio de terapia intensiva. En este servicio es tratado con sedación intravenosa para apoyar la asistencia ventilatoria, se alimenta por vía enteral por sonda nasogástrica sin complicaciones. El día 16 de marzo presentó fiebre y se documenta clínicamente síndrome de neumonía asociada a la ventilación y se inició manejo con vancomicina, mejorando la fiebre a las 72 horas sin mayor compromiso respiratorio. Para el día 28 de marzo, se realizaron estudios de gabinete del tipo potenciales de conducción y electromiografía, las cuales descartan el diagnóstico de polirradiculoneuritis y consideran la posibilidad de lesión a nivel cervical, para entonces presenta clonus (espasticidad) en miembros inferiores con hiperreflexia y continúa con atonía y sin fuerza muscular de las extremidades torácicas, por lo que se programó para estudio de resonancia magnética para el día 16 de abril del 2015. El día 30 de marzo, ante la imposibilidad de extubación y retirarle de la ventilación por no presentar esfuerzo respiratorio, se realizó una traqueostomía y gastrostomía bajo anestesia general sin complicaciones. Tres días después se inició la alimentación enteral por gastrostomía, el paciente requiere de laxantes para provocar la evacuación de manera regular. Para el estudio de resonancia magnética, el paciente presenta desde siete días antes recuperación gradual del esfuerzo respiratorio, reflejo tusígeno vigoroso y deglución de tal manera que se puede enviar sólo con tienda para traqueostomía con flujo de oxígeno a cinco l/min, acompañado del médico anestesiólogo de la unidad. El estudio se realizó sin contratiempos, confirmandose por imágenes una mielitis transversa en nivel de C-7. Evolucionó sin cambios en estado neurológico y hemo dinámicamente no requirió soporte con medicamentos cardiovasculares, se consideró la posibilidad de egresarla una semana después, al servicio de neurología. Para entonces, la madre del menor estaba completamente informada del diagnósticos y mal pronóstico funcional del menor, pero sin afección del estado cognitivo. El día 18 de abril, a las 06:00

h am aproximadamente, el niño es encontrado en paro cardiorrespiratorio, requiere de tres ciclos de maniobras de reanimación avanzada con adrenalina, documentándose por gasometría acidosis mixta severa con hiperlactacemia, presenta crisis convulsiva hasta tener características de estado epiléptico, que fue tratado con fenitoína y fenobarbital. Se mantuvo soporte vital avanzado con adrenalina en infusión venosa continua durante siete días, se le asistió de nueva cuenta en la ventilación durante un periodo de 21 días aproximadamente, hasta que recuperó el automatismo respiratorio y el reflejo tusígeno, clínicamente presentó signos clínicos de encefalopatía hipóxico-isquémica, somnoliento la mayor parte del día, mirada fija, espasticidad de extremidades inferiores. Se documentó, por estudios de potenciales auditivos y visuales, la presencia de hipoacusia y amaurosis. El paciente egresó de la terapia intensiva al servicio de pediatría para adiestramiento de la madre en cuidados de traqueostomía y gastrostomía el día 25 de mayo con un total de 81 días de estancia. Se mantuvo al paciente en la sala de lactantes, donde básicamente se le enseñó a la madre y a la abuela el manejo de la traqueostomía (aspiración, curación y vigilancia de la fijación), manejo de la gastrostomía y preparación de dietas licuadas artesanales, así como cuidado paliativo en general (aseo dental, cuidados de la piel para evitar escara como lubricación, cambios frecuentes de posición, baño diario, ropa de cama bien extendida y sin pliegues o dobleces, etc.). *Drenaje vesícula externo y masaje abdominal para evacuación intestinal*: Se le egresó el día 2 de junio, pero reingresó el día 3 del mismo mes por presentar obstrucción parcial de la cánula de traqueostomía, debido a que el aspirador portátil que adquirieron resultó defectuoso impidiéndole en forma correcta, actualmente se le dejó en la sala de Pediatría, en espera de que se realizara el cambio del aparato portátil para poder realizar egreso en forma segura el 4 de junio, pero en su domicilio, el 6 de junio, los familiares se percataron de que presentaba polipnea, que se refiere aumento de secreciones audibles a distancia, sin poder aspirar al paciente al no contar con un aspirador funcional. Posteriormente se reportó la presencia de cianosis peribucal por la noche, el día tres se tuvo fiebre, 38.9 grados, sin medicación recibiendo sólo atención médica hasta este momento en el servicio de urgencias. Mencionaron que en la exploración de la traqueostomía se obtuvo secreción blanquecina moderada en cantidad, no sangrados, tórax

con taquipnea, con sibilancias aisladas espiratorias y estertores transmitidos predominantes en hemitórax derecho, el abdomen con sonda de gastrostomía funcional, sin secreciones, orificio de salida limpio, los genitales masculinos sin secreciones, las extremidades con hipertonicidad, espásticas, clonus bilateral, llenado capilar inmediato, por lo que se le egresó el 6 de junio con reporte de pronóstico reservado.

Análisis del caso

El análisis se fundamentó en los datos recabados del expediente. A juicio de la Conamed, en el presente asunto se recomendó verificar:

- a) Si la atención médica otorgada a la menor por el personal del hospital fue la adecuada.
- b) Si se ajustó a la *lex artis*, es decir, a los principios científicos y éticos que rigen la práctica médica.
- c) Si se advirtió de complicaciones derivadas de mala práctica en la atención médica otorgada a la paciente por el personal médico y paramédico de la unidad médica referida.
- d) Si se apreció incumplimiento a las disposiciones de la normativa sanitaria aplicable en la atención médica otorgada.
- e) Si se advirtió de lesiones atribuibles a elementos de mala práctica en la atención médica otorgada al menor en el hospital, sujetas a clasificación médico forense.
- f) Si para el propósito de esta revisión, se empleó el método científico analítico-deductivo. Donde se incluyó el sustrato teórico y las conclusiones del caso.

Sustrato teórico

Antes de proceder al abordaje del presente estudio de caso, la Comisión Nacional consideró que se debían precisar algunos conceptos de índole metodológica para la mejor comprensión del presente dictamen y evitando en consecuencia falsas apreciaciones.

Las evidencias analizadas son las que puso a disposición de Conamed la autoridad peticionaria.

Los elementos estudiados en el presente informe quedaron sujetos a la complementación probatoria de las partes y a la apreciación de las autoridades correspondientes, por tanto, se sugirieron hipótesis médicas a comprobar durante el procedimiento administrativo de base.

Consideraciones

El presente análisis está basado en los datos obtenidos del expediente. Una vez evaluado por la Comisión y con la información vertida por los dictaminadores, así el asunto estribó en establecer:

- a) Si la atención médica otorgada al menor de un año seis meses por el personal médico y paramédico del Hospital Pediátrico Legaría se ajustó a la *lex artis*; es decir, a los principios científicos y éticos que rigen la práctica médica.
- b) Si se advirtió de complicaciones derivadas de mala práctica en la atención médica otorgada al paciente por el personal médico y paramédico del Hospital Pediátrico Legaría.
- c) Si se apreció incumplimiento a las disposiciones de la normativa sanitaria aplicable en la atención médica otorgada.
- d) Si se advirtió de lesiones atribuibles a elementos de mala práctica en la atención médica otorgada al Menor MAGV atendido en el Hospital Pediátrico con especialidad en Neurología de la Ciudad de México, sujetas a clasificación médico forense.

En el caso de que nos compete, con la evidencia documental disponible se acredita que fue atendido en el departamento de Urgencias y Terapia Intensiva del Hospital Pediátrico referido, donde recibió tratamiento con administración de inmunoglobulina sérica a dosis de 600 mg/día y que se administró durante su estancia prolongada de tres meses en total en sólo dos ocasiones, pero desconociendo la forma de su administración.

Se le realizaron estudios neurofisiológicos que reportaron ser normales, motivo por el que no se sustentó diagnóstico de ingreso, el cual se mantuvo como probabilidad y sospecha de mielitis transversa, de etiología a deter-

minar, programándose una Resonancia magnética que fue realizada hasta mayo 16 y que reportó cambios de densidad a nivel C7, sugestivo de mielitis transversa, pero en ningún momento se inició manejo de esta patología en estudio. Y, por otra parte, se presentó el 18 de junio a las 6:45 de la mañana el reporte de enfermería, quien lo encontró en paro cardio-respiratorio, lo cual ameritó, después de avisarle al personal médico, maniobras de reanimación avanzada en tres ocasiones y manteniéndolo con ventilación asistida y uso de dopamina parenteral.

Cabe señalar que en esta atención médica advertimos deficiencias documentales que se sustentan con la siguiente información bibliográfica que señala lo siguiente:

El Síndrome de Guillain Barré, o poliradiculoneuritis inflamatoria, es una enfermedad autoinmune asociada con frecuencia a infecciones bacterianas o virales, de progresión rápida y caracterizada por debilidad simétrica y ascendente de más de una extremidad, de comienzo distal y ascendente, en ocasiones afectando estructuras bulbares.

Las variantes clínicas identificadas que se han reportado incluyen:

1. Síndrome G-B agudo desmielinizante (lo son más del 85-90 % de los casos).
2. Síndrome G-B agudo axonal. Se han descrito dos tipos:
 - a) Motor y sensitivo, de peor evolución que la forma desmielinizante, y
 - b) Motor (sin afectación de los nervios sensitivos).
3. Síndrome de Miller-Fisher. Se caracteriza por la presencia de la triada oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Está desencadenado por ciertas cepas de *Campylobacter jejuni* que inducen la formación de anticuerpos anti-gangliósido GQ1b.

El SGB afecta a pacientes de todas las edades, desde la época de lactante hasta la vejez, pero es menos frecuente en la edad pediátrica. Afecta a ambos sexos en una proporción M/F de 1.5-1.

El diagnóstico se establece en forma inicial por los datos clínicos incluidos en principio por la exploración neurológica, donde se observa debilidad simétrica de las extremidades inferiores (y de las superiores si el cuadro ha progresado), con reflejos miotáticos disminuidos o ausentes. El compromiso sensitivo es discreto y predomina el compromiso profundo. La sin-

tomatología autonómica se observa en la mitad de los casos como: disritmias cardíacas, hipotensión ortostática, hipertensión arterial transitoria o persistente, íleo paralítico, disfunción vesical y alteraciones de la sudoración.

La confirmación diagnóstica del SGB se sustenta en la clínica compatible y los hallazgos paraclínicos característicos.

A partir de los criterios diagnósticos establecidos en 1978 por el National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke (NINDS) 54, Asbury y Cornblath realizaron una actualización de estos criterios en 1990.

La disociación albúmina-citológica, pilar importante para la confirmación diagnóstica del SGB, se expresa casi invariablemente sólo en la segunda semana en la enfermedad clásica y en la tercera en el SMF.

El estudio neurofisiológico tiene mayor utilidad a partir de la segunda semana, principalmente al detectar abolición del reflejo H, que corrobora el compromiso radicular y el enlentecimiento de la velocidad de conducción nerviosa, por lo que el diagnóstico diferencial se debe considerar sobre todo en casos donde el inicio de las manifestaciones no es lo habitual y es posible contar con una visión amplia en el cuadro presentado en la guía 089-04 de la Secretaría de Salud que a continuación se incluye. Sin embargo, se reporta que entre más temprano se presente en el niño empeorará el pronóstico funcional, en consecuencia, ante cualquier duda del diagnóstico de probabilidad establecido, se debe iniciar tratamiento con esteroides en bolos aunque sin contar con estudios aleatorizados que podemos indicar para mejorar la funcionalidad y, entre más tiempo dejemos pasar, mayor será el daño funcional y estructural.

Tratamiento

De acuerdo con las guías de atención en la Secretaría de Salud, la inmunoglobulina es el tratamiento de primera elección a dosis de 2 g/kg dividido en dos a cinco días, recomendable los primeros cinco días del inicio de síntomas, aunque puede ofrecer buenos resultados hasta las cuatro semanas iniciales de evolución del cuadro, debido a que en la mayoría de los casos

presentan dolor, se recomienda como tratamiento antineurítico el uso de carbamazepina dosis de 10 a 30 mg/kg/día.

En el caso que nos interesa en particular establecemos que, si bien es cierto que los hallazgos clínicos identificados en principio podrían considerar el diagnóstico establecido, la evolución no fue la esperada, ni tampoco, como se reporta en la literatura, el tratamiento no modificó su historia natural, y en consecuencia a pesar de identificar modificaciones evidentes antes de la primera semana del cuadro inicial del líquido cefalorraquídeo, nunca se consideró en principio la necesidad de evaluación neurológica continua en búsqueda de nivel sensitivo y, dentro de su evolución, identificaron en los diferentes servicios alteraciones en esfínteres, distensión abdominal que conllevó a disautonomías que requerían cambio de manejo o en su caso agilizar los estudios de imagen o por lo menos contar con vigilancia estrecha, que lo llevó dentro de la historia natural a paro cardio-respiratorio no identificado tempranamente y con tiempo prolongado en las maniobras de reanimación, que sumó secuelas de su patología de fondo que no volvió a pensarse en su investigación por el evento adverso reportado, lo que traduce una mala práctica sin duda.

Finalmente, es menester hacer mención que no se glosó, nota médica del servicio de Neurología Pediátrica la necesidad de valoraciones consecutivas en periodos cortos para vigilar y valorar la evolución y, por ende, la modificación de estrategias diagnósticas y terapéuticas que son variadas sin duda, pero cada una de estas con pronóstico diferente, lo que obliga a precisar con rapidez el diagnóstico definitivo, situación que en ningún momento se hizo por ningún miembro del personal médico que estuvo a su cargo.

Conclusión del planteamiento médico legal neurológico del caso

Primera. En un principio se apegó a la *Lex artis*, sin embargo, no existió seguimiento de las especialidades que deberían evaluar seguimiento en cada momento, más aún, por ser una institución donde se cuenta con especialistas en neurología pediátrica en los tres turnos, serían deseables las valoraciones consecutivas para detectar oportunamente la modificación del tratamiento que pudo haber modificado la historia natural de la enfermedad.

Segunda. Sin duda se advierten complicaciones derivadas de falta de vigilancia por parte del personal médico y paramédico del Hospital que llevan a un desenlace de paro cardiorespiratorio que no fue detectado con oportunidad, o que causó las secuelas que presenta actualmente de encefalopatía hipóxico- isquémica postparo que no está asentada como la norma establece en el expediente clínico en forma precisa.

Tercera. Si se advierten lesiones atribuibles a elementos de mala práctica en la atención médica otorgada a al menor en el hospital debido a que, como se fundamenta en la literatura, el manejo médico fue inespecífico, pues a pesar de haber mostrado eficacia y recuperación o mejoría en la movilidad desde donde se inicia el daño inflamatorio, inclusive posterior al evento catalogado como adverso del paro cardiorespiratorio, no se llevó ningún seguimiento de la patología de fondo desde su ingreso original.