

PACIENTE CON CUADRI-PARESIA

Dras. Josefa Rodriguez, María M. Salvia, Mariela Borgogna (Editoras)
Coordinador: Dr. Alberto Alvarez

CASO CLINICO

Motivo de consulta: cuadriparesia aguda.

Enfermedad actual: paciente de seis años y nueve meses de edad, sexo femenino, que consulta por presentar dolores difusos intermitentes en miembros inferiores de tres días de evolución. Veinticuatro horas previas al ingreso, presentó impotencia funcional aguda de los cuatro miembros y entre los antecedentes se consignó la ingestión de infusión de yerba de pollo.

Antecedentes patológicos: LLA riesgo estándar diagnosticada cinco años y medio atrás; actualmente en remisión completa continua. La prevención del sistema nervioso central fue con administración de "triple intratecal", sin radioterapia craneana. Finalizó tratamiento quimioterápico hace cuarenta y dos meses (diciembre de 1995).

Antecedentes familiares: primo de la madre con enfermedad renal desde la infancia, actualmente en hemodiálisis. Primo del padre con enfermedad renal en tratamiento dialítico reciente (se desconoce el diagnóstico etiológico de ambos).

Examen físico: FC: 92 x minuto FR: 24 x minuto T: 37° C TA: 95/60 Peso: 24,700 kg (p 75)

Examen neurológico: paciente lúcida, conectada, reactiva. Miembros superiores e inferiores: disminución de la fuerza muscular, arreflexia osteotendinosa, sensibilidad conservada, no presenta clonus ni Babinski. Reflejos cutáneo-abdominales conservados Pares craneales: normales. Sin trastornos esfíntereanos. Cuenta hasta 14/15. Fondo de ojo normal.

Laboratorio al ingreso: Hemograma: Hb: 14,6 g% Hto: 42% Plaquetas: 405.000 mm³ Glóbulos blancos: 16500 mm³ (NS: 94% L:4%)

DISCUSION

*Coordinador**

Mis preguntas son: ¿la instalación del cuadro fue brusca?, ¿fue igual a nivel de miembros superiores e inferiores?, ¿comenzó en forma ascendente o descendente?, ¿tenía parálisis facial?, y por último, ¿presentaba trastornos de la sensibilidad?

* Director Asociado de Atención Pediátrica.
Hospital Juan P. Garrahan

*Dra. Silvia Pizzi**

El comienzo fue agudo tanto en miembros superiores como inferiores, la sensibilidad estaba conservada y no tenía parálisis facial y además presentaba dolor abdominal.

Coordinador

¿Es un dato semiológico sólido hacer contar al paciente?

*Dr. Grenoville***

Obviamente ésta es una aproximación a la determinación objetiva de la función pulmonar y no puede reemplazar a la espirometría si el paciente tiene edad para efectuarla.

Coordinador

Dra Felice, dado que Ud atendió a la paciente durante la evolución de su LLA, ¿Cuál es su opinión?

*Dra. Felice****

El tipo de leucemia que esta niña ha tenido corresponde a un grupo de muy buen pronóstico, ya que se trata de una LLA precursor B (early B) de riesgo estándar. El diagnóstico se realizó en diciembre de 1993. Finalizó su tratamiento en diciembre de 1995 por lo cual permaneció en remisión completa durante 69 meses, siendo las recaídas a más de 60 meses desde el diagnóstico son realmente infrecuentes. La sintomatología y el hemograma que presenta la niña, no son orientadores de recaída meníngea ni hematológica.

Coordinador

Dr. Weller, ¿cuáles son los diagnósticos diferenciales que pueden plantearse frente a una cuadriparesia aguda?

* Médica Residente 3er año de Clínica Pediátrica

** Jefe Servicio de Neumonología

*** Médica Asistente de Oncología.
Hospital Juan P. Garrahan

*Dr. Weller**

El paciente que nos ocupa, muestra un cuadro de parálisis flácida de los cuatro miembros, de instalación aguda. Este tipo de patología, se debe considerar como una emergencia diagnóstica frente a la posibilidad de: compresión medular tumoral, malformación vascular con sangrado e isquemia o una infección localizada, tipo mielitis transversa, lo que justifica la realización de una resonancia nuclear magnética. El traumatismo medular, también de instalación brusca, inicialmente presenta arreflexia osteotendinosa y parálisis flácida debajo del nivel de la lesión con trastornos esfinterianos. Luego de la recuperación del shock medular, se observan signos de liberación piramidal con hiperreflexia, clonus, Babinski positivos y recuperación de los reflejos esfinterianos. No es el caso de esta niña. Otra patología posible es la poliomyelitis o un síndrome "polio-like", producido por enterovirus o inmunización oral con vacuna antipolio. Este cuadro se caracteriza por ser de presentación más lenta, con fiebre, ausencia de reflejos de estiramiento, signo de Babinski ausente, sensibilidad conservada y a veces con signos meníngeos. La parálisis flácida es asimétrica y puede comprometer nervios centrales. En lo que respecta al botulismo y la miastenia gravis, no es la forma de presentación ni la evolución clínica. El antecedente de la leucemia nos podría hacer pensar en un cuadro de infiltración tumoral a nivel medular. La niña puede padecer un Síndrome de Guillain-Barré; se caracteriza por ser de instalación relativamente aguda, generalmente ascendente, doloroso o con parestesias, debilidad muscular progresiva, simétrica, con ausencia de reflejos osteotendinosos, Babinski y pérdida leve de la sensibilidad. Entre el 10-15% de los pacientes padecen trastornos autonómicos que pueden comprometer sus funciones vitales. Existe una serie de variantes de este cuadro, que más allá de agredir la mielina, pueden producir injuria axonal, siendo el *Campylobacter jejuni* el germen asociado con mayor frecuencia a esta última forma de presentación. El diagnóstico requiere para su confirmación de alteraciones en el LCR, con aumento de las proteínas. El electrodiagnóstico muestra un conjunto de alteraciones específicas que permiten afirmar esta entidad y hacer el diagnóstico diferencial entre la forma desmielinizante y la axonal.

Coordinador

Dr. Barvosa, frente a un chico de esta edad que presenta una pérdida de fuerza muscular global ¿qué diagnósticos diferenciales haría?

* Médico Principal de UTI
Hospital Juan P. Garrahan

*Dr. P. Barvosa**

El paciente podría tener una patología a nivel muscular, de la placa mioneural (botulismo), del nervio periférico (poliomyelitis, Guillain Barré), alguna enfermedad viral que afecta todos los niveles medulares, dado que el paciente no tiene signos de liberación y tiene parálisis en todo el trayecto medular. No pensaría en compresión medular.

Coordinador

Dra. Tenembaum, si se presenta un chico de seis años con una cuadriparesia ¿qué diagnósticos diferenciales se plantea?

*Dra. Tenembaum***

El término cuadriparesia designa el cuadro de debilidad generalizada, en los cuatro miembros. Para poder establecer la posible localización anatómica es importante determinar el compromiso de los reflejos osteotendinosos. Esta paciente presentaba ausencia de los reflejos osteotendinosos y por lo tanto se puede considerar una afectación medular aguda, o una neuropatía periférica o patología del efector. Siguiendo la semiología de este niño, la ausencia de compromiso esfinteriano y de nivel sensitivo, así como la integridad de los reflejos cutáneo-abdominales descartan en principio una enfermedad medular primaria como mielitis transversa o poliomyelitis. El hallazgo de debilidad y arreflexia universal sugiere como primer diagnóstico el de neuropatía aguda predominantemente motora, como el Síndrome de Guillain-Barré. La afectación o bloqueo agudo de la placa placa neuromuscular como se observa en una crisis miasténica debe ser también considerada y descartada. Las miopatías inflamatorias agudas también determinan debilidad a predominio proximal, comprometiendo grupos musculares más limitados, que esta paciente no mostraba.

Por otro lado, queda descartado un compromiso central como causa de la cuadriparesia por la falta de signos de vías largas como hiperreflexia o Babinski, y la falta de compromiso del sensorio. Esta chica presentaba una debilidad muscular aguda generalizada sin reflejos osteotendinosos sugestiva de neuropatía periférica aguda.

Coordinador

¿Hay algún comentario sobre esto?

*Dr. Manterola****

Este chico tiene una parálisis flácida y entra dentro del programa de control de la poliomyelitis. La pregunta es: se denunció como parálisis flácida

* Médica Asistente de Clínica Pediátrica
** Médica Principal de Neurología
*** Director Médico Adjunto
Hospital Juan P. Garrahan

da?. Toda parálisis flácida, aunque se sospeche Guillain Barré o mielitis transversa o una enfermedad del asta anterior, debe ser considerada como una posible poliomielitis y está dentro del programa de seguimiento, control y erradicación de la poliomielitis en el país. Se debe denunciar y enviar materia fecal al Instituto Malbrán, con dos muestras con no menos de 24 hs. de diferencia entre una y otra, en frasco común, que sea limpio y refrigerado; se debe comunicar a Infectología a los efectos de que se avise al sector de epidemiología del área donde el niño vive, por que se hace una especie de bloqueo de posible poliomielitis (revisando los certificados de vacuna de todos los chicos que estén alrededor).

Coordinador

Dra. Delgado ¿cuál es su opinión?

*Dra. N. Delgado**

La clínica de la niña podría ser la de una parálisis periódica familiar que no da enfermedad renal crónica y las nefropatías hereditarias normalmente se dan en una sola rama, generalmente la materna. Así es que el antecedente familiar de este chico no tiene significado para lo que presenta. La parálisis periódica familiar se establece durante unos minutos y rápidamente hay recuperación, no hay una parálisis flácida prolongada como tiene esta criatura y además generalmente se observa en adultos jóvenes.

Coordinador

Un diurético usado en forma aguda o crónica, en altas dosis, ¿puede llevar a una situación de parálisis?

Dra. Delgado

Indudablemente con la ingesta del diurético se pierde alta cantidad de cloro, hidrógeno y potasio y generalmente da una hipokalemia importante acompañada de alcalosis metabólica. Nosotros hemos visto niños con diarrea de pocos días de evolución que llegan normo hidratados pero que al ser colónicas, tienen un alto contenido de potasio, hasta 80 mEq/l. Hemos tenido en este hospital un chico que tenía la misma sintomatología, secundaria a hipokalemia severa, incluso con rhabdomiolisis. O sea que cualquier pérdida de potasio aguda o semiaguda, sea renal o extra renal, puede provocar un cuadro agudo, constituyendo una emergencia que puede llegar al paro cardíaco. Siguiendo el pensamiento de la Dra Tenembaum esta paciente podría tener una alteración en la placa neuromuscular aguda por cambio brusco del potasio

* Médica Principal de Nefrología
Hospital Juan P. Garrahan

plasmático con pérdida del potencial de membrana que lleva a severos efectos sobre la excitabilidad neuromuscular.

Dra. Pizzi

Se realiza interconsulta con servicio de neurología. Diagnóstico presuntivo: síndrome de lesión mieloradicular, a descartar:

1. Síndrome de Guillain Barré
2. Intoxicación botulínica
3. Mielitis transversa
4. Crisis miasténica.

Se decide su internación y se indica gammaglobulina humana endovenosa 400 mg/kg/día.

Coordinador

¿Por qué le indicaron gammaglobulina endovenosa?

*Dr. D. Ledesma**

El paciente presentaba un síndrome de debilidad muscular aguda. Se indicó que, si el paciente progresaba en su debilidad, si comprometía los músculos respiratorios y no aparecía en la evolución otro signo que orientara hacia otra enfermedad, tenía indicación de gammaglobulina porque clínicamente nos parecía un síndrome de Guillain Barre. No teníamos otros datos clínicos ni de laboratorio ni de imágenes como para sospechar otra patología.

Coordinador

No queda claro si el diagnóstico que se asumió de entrada fue síndrome de Guillain Barré. Si se aceptaran como posibles otros diagnósticos como crisis miasténica, mielitis transversa, intoxicación, hipokalemia, la pregunta que yo me hago: 400 mg por kg de peso de gammaglobulina endovenosa en un chico que tiene seis años y pesa veinticinco kg, tiene un costo alto, ¿No es más fácil hacerle una prueba de Tensilón (cloruro de edrofonio), medirle el potasio y después iniciar la terapéutica con gammaglobulina o directamente uno opta por la gammaglobulina y después empieza a hacer los análisis?

Dr. Ledesma

Se actuó de esa manera por que el primer diagnóstico clínico era Síndrome de Guillain Barré. Los otros, eran diagnósticos secundarios a descartar si la evolución del paciente mostraba signos distintos. No coincidía para el diagnóstico de Guillain Barré la instalación aguda y la hiporreflexia marcada en miembros superiores, si bien en algunos Guillain Barré de tipo axonal, la sintomatología puede ins-

* Médico Becario de Neurología
Hospital Juan P. Garrahan

talarse de forma aguda, quizás no en un día. Son los que más responden a la gammaglobulina y los que peor pronóstico tienen. La prueba de tensilon, puede realizarse, pero no se hizo porque no se consideró como el primer diagnóstico la miastenia.

Dra. Pizzi

En el primer día de internación, se realiza electromiograma que informa: compromiso neurógeno mielínico proximal sin denervación activa. Este hallazgo se fundamenta en la prolongación de la onda F, tanto en miembros superiores como en inferiores. No hay potenciales de asta. El cuadro electrofisiológico es compatible con síndrome de Guillain Barré axonal.

La paciente continuaba con impotencia funcional de los cuatro miembros, disminución de la fuerza muscular, reflejos osteotendinosos abolidos en miembros superiores y disminuidos en miembros inferiores. Presentaba imposibilidad de sostén cefálico, con dificultad en lateralizar la cabeza hacia la izquierda. Babeo, tos inefectiva. Contaba hasta cinco. Diafragma conservado. Intercostales superiores e inferiores regulares. Se encontraba dependiente de oxígeno.

Dr. Ledesma

En la bibliografía la indicación de administración de gammaglobulina para el síndrome de Guillain Barré axonal, la más importante, es la pérdida de la marcha, en un período de evolución rápida como fue en el caso de esta chica, por lo que se ha visto después en trabajos retrospectivos los pacientes que pierden la marcha tempranamente tienen mala evolución.

Dra. Pizzi

Se recibe nuevo laboratorio:

urea 36 mg.%, creatinina 0,60 mg%, glucemia 133 mg% VSG 5mm, CPK 138 U/l

EAB: pH 720 / pCO₂ 29 / pO₂ 52 / CO₃H⁻11 / EB -15,9,

Ionograma: Na: 130 mEq/l K: 1,1 mEq/l

Se realiza electrocardiograma (DII) donde se observa onda U. Se indica corrección rápida con Cloruro de potasio 3 molar (endovenoso) a 0,5 mEq/kg/hora, durante tres horas.

La paciente presenta mejoría clínica de su fuerza muscular en la primera hora de iniciada la corrección; comienza a movilizar miembros inferiores y cuenta hasta diez.

Durante el resto del día fueron necesarias tres correcciones más con cloruro de potasio (endovenoso). Se realiza ionograma: sodio 133 mEq/l, potasio 2,64 mEq/l. La paciente movilizaba los cuatro miembros y contaba hasta 15.

El segundo día de internación, con diagnóstico de hipokalemia aguda severa, se decide suspen-

der la gammaglobulina endovenosa. La recuperación clínica a las 24 horas de iniciado el tratamiento con cloruro de potasio fue completa. Se decide indicar aporte de potasio y bicarbonato de potasio vía oral.

Al sexto día de internación se repite el electro-miograma que informa: persistencia de comportamiento neurógeno del trazado electromiográfico, con la presencia de potenciales de unidad motora polifásicos. Actualmente la onda F presenta valor en el límite inferior en miembros inferiores y mejoría del registro en miembros superiores. La neuroconducción distal continúa siendo normal. Se concluye que los siguientes hallazgos deben ser adjudicados a su tratamiento con quimioterapia en años anteriores (secuela eléctrica actual). Durante el resto de la internación la niña se mantuvo clínicamente asintomática.

Se realizaron los siguientes estudios:

- * ecografía abdominal: riñones de estructura conservada, tamaño aumentado resto normal
- * orina completa: ámbar, límpida, pH:6,5, densidad: 1030 -leucocitos: 10 a 12 por campo-células epiteliales escasas
- * Ionograma urinario: sodio de 13 mEq/l y potasio de 16 mEq/l Glucosuria: no dosable Proteinuria: 33 mg.kilo/día
- * Clearance de de creatinina: 93 ml/m / 1,73 m² Bicarbonaturia: 5 mEq/l Calciuria:13 mg/kg/día
- * Reabsorción tubular de fósforo: 90% Amonio en orina:10 mEq/l
- * Hemograma: GB:10200 (54% N/ 30 % L/ 3 %M/ 12 % E)
- * Hb: 12,4 Plaquetas: 389.000
- * Urea: 20 mg/%
- * Creatinina: 0,5 mg/%
- * Calcio: 9,8 mg/%
- * Mg: 2,4 mg/%

Al noveno día se otorga alta de internación. Ionograma: sodio de 136 mEq/l y potasio: 3,3mEq/l

Se indica aporte vía oral de gluconato de potasio a 3 mEq/kg/día y bicarbonato de potasio a 3 mEq/kg/día.

A los seis días del alta se realiza biopsia renal por presentar proteinuria y hematuria.

*Dr. M. Miranda**

Quisiera realizar un comentario acerca de los resultados electrofisiológicos.

Con respecto al primer estudio, quiero puntualizar la presencia de potenciales de la unidad motora (Pums) polifásicos en el "día uno" del cuadro clínico; estos Pums, indican que existió un fenómeno de reinervación activa a punto de partida de un fenómeno denervatorio previo, por ende es impo-

* Médico Neurofisiatra
Hospital Juan P. Garrahan

sible registrar en el día uno de cualquier enfermedad neuromuscular aguda, estos potenciales; por esta razón este hallazgo debería ser interpretado como secuela de un pasado neuropático asociado a la quimioterapia recibida (vincristina) por su patología hematológica de base unos años atrás. No obstante dada la precocidad de los registros fue sugerida una segunda evaluación a los 3 o 4 días, puesto que es conocido que la especificidad diagnóstica del estudio electrofisiológico en las primeras horas de instalación de un síndrome neuromuscular agudo, tipo Guillain Barré. No obstante hay que recalcar que fue observada la prolongación de la "onda F" cuya traducción es una anomalía de la conducción proximal en el nervio, tal como se aprecia en la Figura 1.

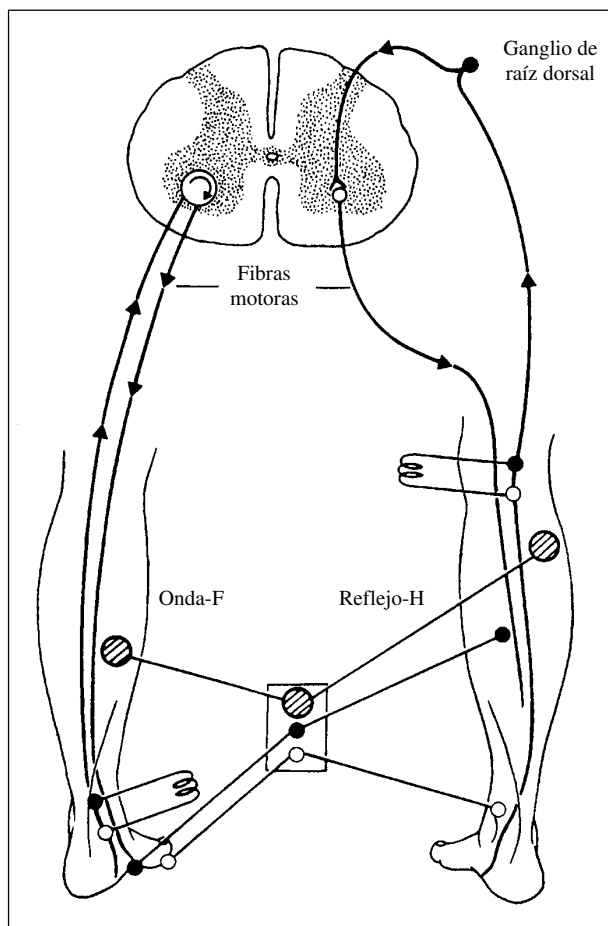


Figura 1

Esta onda se encontraba anormalmente prolongada, lo que orientaba al diagnóstico de Guillain Barré.

El segundo electromiograma, ya normalizado el cuadro clínico en función de la reposición electrolítica, se observa mejoría parcial de las ondas F, persistiendo los Pums polifásicos. Esto último reafir-

ma la presunción inicial de que la presencia de estos se debían a un pasado quimioterápico.

Coordinador

Dra. Norma Delgado, ¿qué comentarios le parece hacer?

Dra. Delgado

La disminución aguda del potasio plasmático puede presentarse con parálisis muscular. La depleción crónica, como ocurre en el desnutrido, puede manifestarse con fatiga, hipotonía muscular, pero no impotencia funcional aguda, salvo que se produzca una disminución del potasio extracelular aguda que altere el potencial de reposo de la membrana celular.

La disminución del potasio puede ocurrir por falta de ingesta, por pérdidas extrarrenales y renales. Las extrarrenales, vómitos, diarrea, sonda nasogástrica, en general se presentan con alcalosis metabólica hipoclorémica, con cloro bajo en orina.

Las pérdidas renales pueden presentarse con alcalosis metabólicas hipoclorémicas, con cloro alto en orina, como el Síndrome de Barter o con acidosis hiperclorémicas, como las acidosis tubulares.

En esta niña no se efectuó el cloro e insisto en la importancia de pedirlo para comprender mejor los desequilibrios metabólicos.

La niña presentó PH de 7,20 con bicarbonato plasmático de 11 mEq/l y pH en orina alto, de 6,5, por lo tanto se pensó en acidosis tubular.

Revisando la anamnesis se encontró antecedente de poliuria franca, anorexia, polidipsia, y pérdida de 2-3 Kg de peso en el último mes. El malestar general de la niña llevó a la madre a darle yerba de pollo que seguramente provocó mayor poliuria.

Pensamos que la niña tuvo un daño tubular provocado por algún tóxico. Las drogas recibidas hace 5 años podrían haber provocado daño pero están muy alejadas en el tiempo. Los tóxicos que provocan acidosis tubulares proximales son múltiples: metales pesados, antibióticos, antiinflamatorios, etc. Aún desconocemos que sucedió. El daño tubular agudo lo pensamos por: la presencia de hematuria, proteinuria (que motivaron la decisión de la biopsia renal), por la presencia de lesiones tubulares en la anatomía patológica con intersticio y glomérulos normales y por la rápida mejoría que observamos con el aporte de potasio.

Las primeras 48 hs la niña no recibió corrección para su acidosis que no tenía repercusión clínica. Se corrigió el potasio por vía endovenosa por la gravedad de la cifra (1,1 mEq/l) con pH de 7,20, las manifestaciones clínicas y electrocardiográficas.

La recuperación fue óptima, con control de la acidosis metabólica a las 72 hs, de la poliuria y

desaparición de la hematuria y proteinuria a los 8-10 días de evolución.

Actualmente controlada en el consultorio presenta orina normal, sin necesidad de aporte de bicarbonato, puede acidificar y concentrar la orina pero necesita aporte de potasio oral 1-2 mEq/kg por pérdidas altas de potasio urinario.

Coordinador

Dra Claudia Gonzalez, Ud que atendió a la paciente: ¿cuál es su comentario?

*Dra. C. Gonzalez**

Si bien esta paciente ingresó con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré, la forma de presentación hiperaguda, las manifestaciones clínicas en su debut (cuadriparesia flaccida, manifestaciones gastrointestinales: dolor, distensión abdominal y disminución de los ruidos hidroaéreos) y el antecedente de haber padecido LLA, nos hicieron pensar en otras patologías, por lo que se amplió el plan de estudios. Luego de recibir el ionograma, con el diagnóstico de hipokalemia grave, se realizó la corrección, con excelente respuesta a la misma. Este paciente nos reafirma el concepto de la importancia del exhaustivo interrogatorio, examen físico y oportunos estudios complementarios para la realización de un diagnóstico y tratamiento adecuado con el menor costo.

LECTURA RECOMENDADA

- Grupta R., Chordiva A. V., Jain A. Hypokalaemia mimicking Guillain-Barre syndrome. J Assoc Physicians India. 1989; 37(11): 729-30.
- Warren J. D., Thompson P. D. Hypokalaemic periodic paralysis mimicking Guillain-Barre syndrome. Med J Aust 1998; 169 (6): 342.
- Warner T. T., Mossman S., Murrat N. M. Hypokalaemia mimicking Guillain-Barre syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1993; 56 (10): 1134-5.
- Petkar S., Das A. K. Hypokalaemia Guillain Barre syndrome a further experience. J Assoc Physicians India. 1990; 38(8): 603-4.
- Koul P.A., Igbal J., Wahid A., Bhat Ms, Tanyer M. Guillain Barre Syndrome related weakness in a case of periodic paralysis. J Assoc Physicians India. 1995; 43(5): 373.
- Valtier B., Mion G., Pham L. H. Severe hypokalaemic paralysis from an unusual cause mimicking the Guillain-Barre syndrome. Intensive Care Med. 1989; 15(8): 534-5.
- Livingstone I. R., Cumming W.J. Hyperkalaemia paralysis resembling Guillain-Barre syndrome. Lancet. 1979; 2(8149): 963-4.
- Royston A., Prout B. J. Carbenoxolone-induced hypokalaemia simulating Guillain-Barre syndrome. Br Med J. 1976; 2(6028): 150-1.
- Ichikawa I. Tratado de líquidos y electrolitos en Pediatría. Buenos Aires. Ed. Inter Médica. 1992 (243).
- Adrogué H. Wesson D. E. Potassium. Libra and Gemini Publications. inc. Houston, Texas. 1992.
- Linshan M.A. Potassium homeostasis and Hypokalemia. Pediatr Clin North Am. 1987; 34(3): 648-681.
- Maxwell M. Transtornos clínicos hidroelectrolitos. 4° Ed. Buenos Aires. Ed. Panamericana. 1981; 459.

* Médica Asistente de Clínica Pediátrica
Hospital Juan P. Garrahan