

Parálisis fláccida aguda.

Mario Matamala.

Servicio Neuropediatría

HCSBA.

Definición:

Síndrome clínico caracterizado por disminución de la fuerza de extremidades de inicio rápido

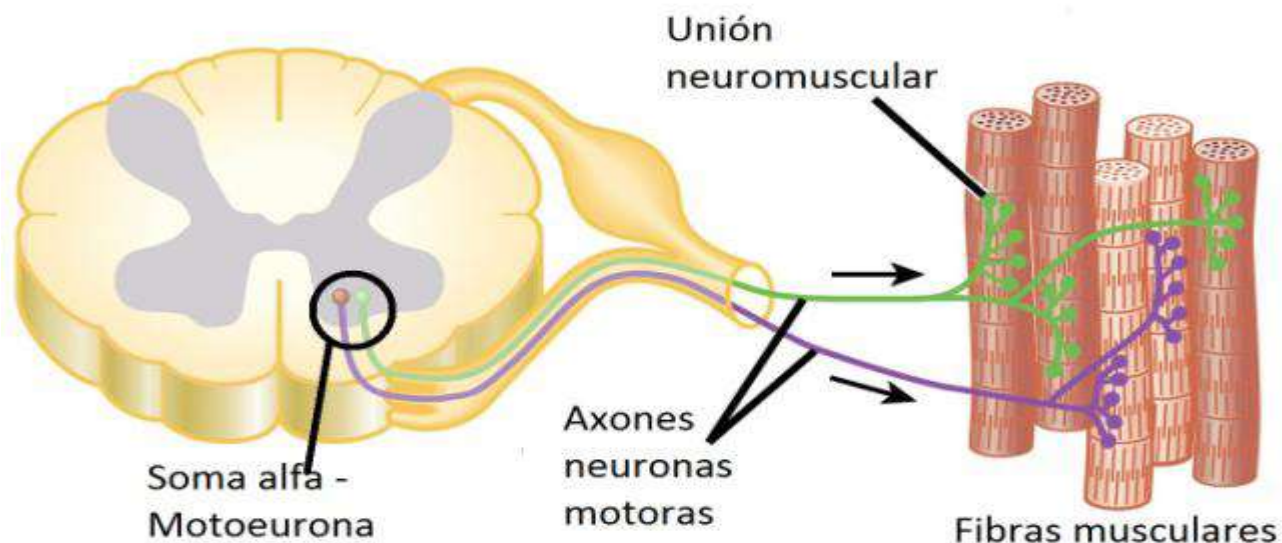
Incapacidad para activar y movilizar los músculos contra resistencia.

Debilidad de los músculos respiratorios y deglución, progresando a su severidad máxima en días a semanas

Diferenciar de Paresia: déficit motor originado por lesión 1era motoneurona.

Con mayor frecuencia la PFA se debe a una lesión de la unidad motora:

- Soma de la segunda motoneurona (alfa).
- Axones, que conforman los nervios periféricos.
- Unión neuromuscular.
- Fibras musculares.



Epidemiologia.

Importancia en la vigilancia epidemiológica, ya que es la presentación de la poliomielitis parálítica, de notificación inmediata y obligatoria.

Se estima que la PFA afecta a 1/100.000 niños menores de 15 años.
(protocolo de vigilancia española)

Acute flaccid paralysis (Epidemiological definition-WHO 2005)

Case Definition

In the Global Polio Eradication Initiative , acute flaccid paralysis is defined as:

Any case of AFP in a child aged <15 y, or any case of paralytic illness in a person of any age when polio is suspected.

Acute: *Rapid progression of paralysis from onset to maximum paralysis*

Flaccid: *Loss of muscle tone, “floppy” – as opposed to spastic or rigid*

Paralysis: *Weakness, loss of voluntary movement*

Manejo inicial y estabilización:

Todo niño con PFA es una emergencia médica, requiere evaluación y manejo sistemático.

- Detección de debilidad músculos respiratorios: intubación electiva inicial
- Detección debilidad bulbar: SNG
- Evaluar inestabilidad Cardiovascular: Trauma medular, mielitis, SGB. Todo niño tetraparesia debe ser monitorizado
- Descartar diselectrolitemia y toxemia.
- Descartar compresión medular: Corticoides EV y evaluación neuroquirúrgica.

Evaluación.

Los motivos de consulta de los pacientes afectados en general incluyen trastornos de la marcha, dificultad para subir y bajar escaleras, dificultad para incorporarse desde una silla o el suelo, o tropiezos y caídas frecuentes.

Muchos niños consultan inicialmente a traumatólogo

Utilizar aproximación Neuroanatómica:

Evaluación. Anamnesis.

- Presencia de fiebre
- Dolor asociado
- Distribución y progresión de la debilidad
- Trastornos sensitivos, autonómicos y Nv. craneales
- Mioglobinuria (coluria)
- Incontinencia urinaria o fecal.
- Infecciones previas o intercurrentes
- Presencia de exantema
- Consumo de alimentos o agua contaminada
- Exposición a químicos o inicio reciente de fármacos
- Mordeduras
- Vacunaciones
- Trauma
- Presencia de cefaleas, vómitos, convulsiones u otros déficits motores sugieren una causa intracraneal.
- Trastornos psiquiátricos

Points in history and/or examination	Remarks		
Fever at onset	Polio or enteroviral myelitis, Transverse myelitis, myositis, epidural abscess, and Koch spine (prolonged history)	Prominent autonomic signs/symptoms	Guillain Barre syndrome, Rabies, acute myelopathy
Trauma: head/neck	Trivial trauma may lead to spinal compression in patients with cervical vertebral instability (Patients with Downs syndrome, congenital cervicovertebral anomalies or juvenile idiopathic arthritis)	Ascending weakness	Guillain Barre syndrome, Rabies, Varicella zoster virus, ascending myelitis
Exposure	Toxins: lead, arsenic Snake envenomation Dog bite: Rabies	Descending weakness	Diphtheria, Botulism
Preceding infectious prodrome/vaccination	Guillain Barre syndrome or transverse myelitis Sore throat, neck swelling, diphtheretic polyneuropathy (non/partly immunized)	Prominent and early ptosis	Myasthenia Gravis, Botulism
Precipitating factors	Diarrhea: Hypokalemia, enteroviral myelitis Exertion or post parandial: Hypokalemic periodic paralysis Intramuscular injection: Polio, traumatic sciatic neuritis	Facial weakness	Guillain Barre syndrome, Myasthenia Gravis, Botulism
Sensory loss/level	Compressive myelopathy, transverse myelitis	Fluctuating symptoms, fatigability	Myasthenia Gravis
Early bowel/bladder involvement	Compressive myelopathy, transverse myelitis	Muscle tenderness	Myositis, inflammatory myopathy, (myalgias may be severe in Guillain Barre syndrome)
Constipation in <1 y	Botulism (H/o honey exposure)	Muscle stretch reflexes	Absent: Guillain Barre syndrome, Polio, Diphtheria, spinal shock, at level of spinal cord damage Preserved : Myasthenia Gravis, periodic paralysis, Botulism Exaggerated: Below level of spinal lesion, Upper motor neuron lesion
		Spinal tenderness, painful spine movement	Spinal trauma, epidural abscess or other extradural compression
		Neck stiffness	Polio, enteroviral myelitis, Guillain Barre syndrome, transverse myelitis

Evaluación. Examen Neurológico.

Localizar la lesión y diagnóstico diferencial.

- Nivel de conciencia.
- Nv. Craneales: Pupila, FO, OCM, signos bulbares.
- Tono muscular: disminuido.
- Por definición, en todos los casos habrá disminución de la fuerza con distribución variable.
- Debilidad simétrica o casi simétrica indica una patología medular o de cono medular.
- Debilidad marcadamente asimétrica :lesión a nivel de raíz nerviosa, en el plexo, o más hacia distal en un único nervio.

Evaluación. Examen Neurológico.

- ROT
- Compromiso a nivel de unión neuromuscular: reflejos presentes.
- Sensitivo: sensación dolorosa, tacto , temperatura y vibración (o posición) puede documentar un nivel medular o distribución radicular o nerviosa.
- Pérdida de todas las modalidades sensitivas a un solo lado sugiere una lesión sobre la medula.
- Neuropatías : alteración de sensibilidad o en “guante y calcetín”.
- Cerebelo: evaluar presencia de ataxia.
- Marcha: cerebelosa, paretica, miopatica.
- Signos meningeos.

Semiología de las lesiones que pueden producir Parálisis Flácida Aguda

Localización	Distribución debilidad	ROT	Compromiso sensitivo
Motoneurona	Proximal	Ausentes	No
Raíces	Patrón radicular	Radicular	Dermatómico
Plexos	Multirradicular	Multirradicular	Plexual
Nervio	Distal localizada	Disminuídos, mayor hacia distal	Si
Unión neuromuscular	Fatigabilidad	Normales	No
Músculo	Proximal	Disminuídos	No

Estudios Específicos

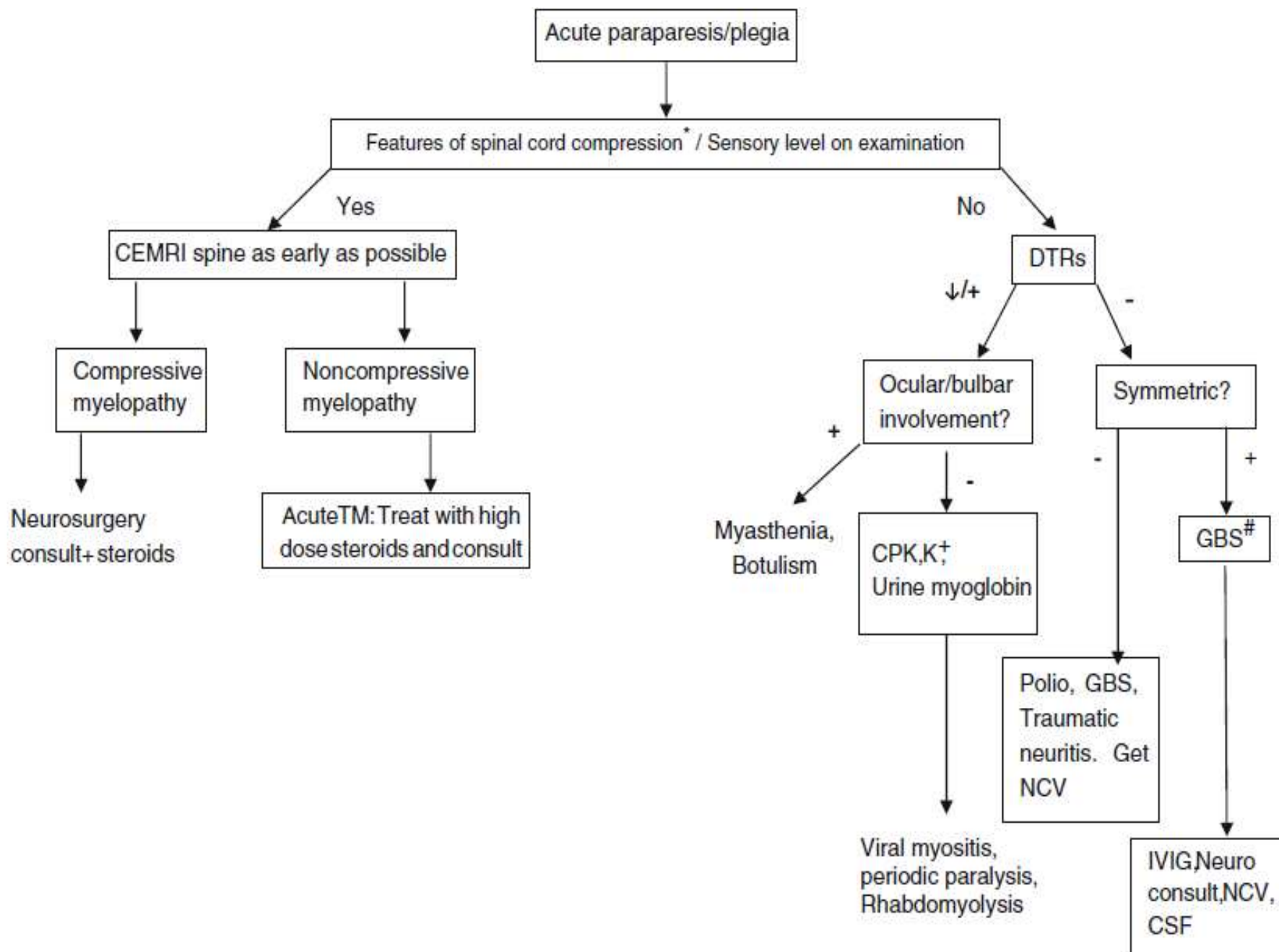
RM cerebro y Médula

Estudio LCR

VCN y EMG

Parámetros bioquímicos: Ck.

Aproximación diagnóstica a niño con PFA



Diagnóstico Neuroanatómico. Orienta a etiologías.

Table 1 A neuroanatomical differential diagnosis of acute flaccid paralysis in children

Site	Pathophysiology	Disease
Spinal cord	Compressive	Traumatic spinal injury, epidural abscess, hematoma, discitis
	Inflammatory	Transverse myelitis
Anterior horn cell	Viral	Poliomyelitis, vaccine associated poliomyelitis, Enteroviral myelitis, Japanese encephalitis
	Vascular	Anterior spinal artery infarction
Roots/nerves	Immune mediated	Guillain Barre syndrome,
	Toxin	Post diphtheritic, porphyria, arsenic
	Viral	Rabies
Neuromuscular junction	Trauma	Injection related sciatic neuritis
	Immune mediated	Myasthenia Gravis
	Drugs, toxins	Organophosphates, snake venom, drugs (aminoglycosides), Botulism
Muscle	Dyselectrolytemia	Hypermagnesemia
	Infection	Viral myositis
	Inflammation	Inflammatory myopathy (polymyositis)
	Channelopathy	Hypokalemic periodic paralysis
	Dyselectrolytemia	Hypokalemia

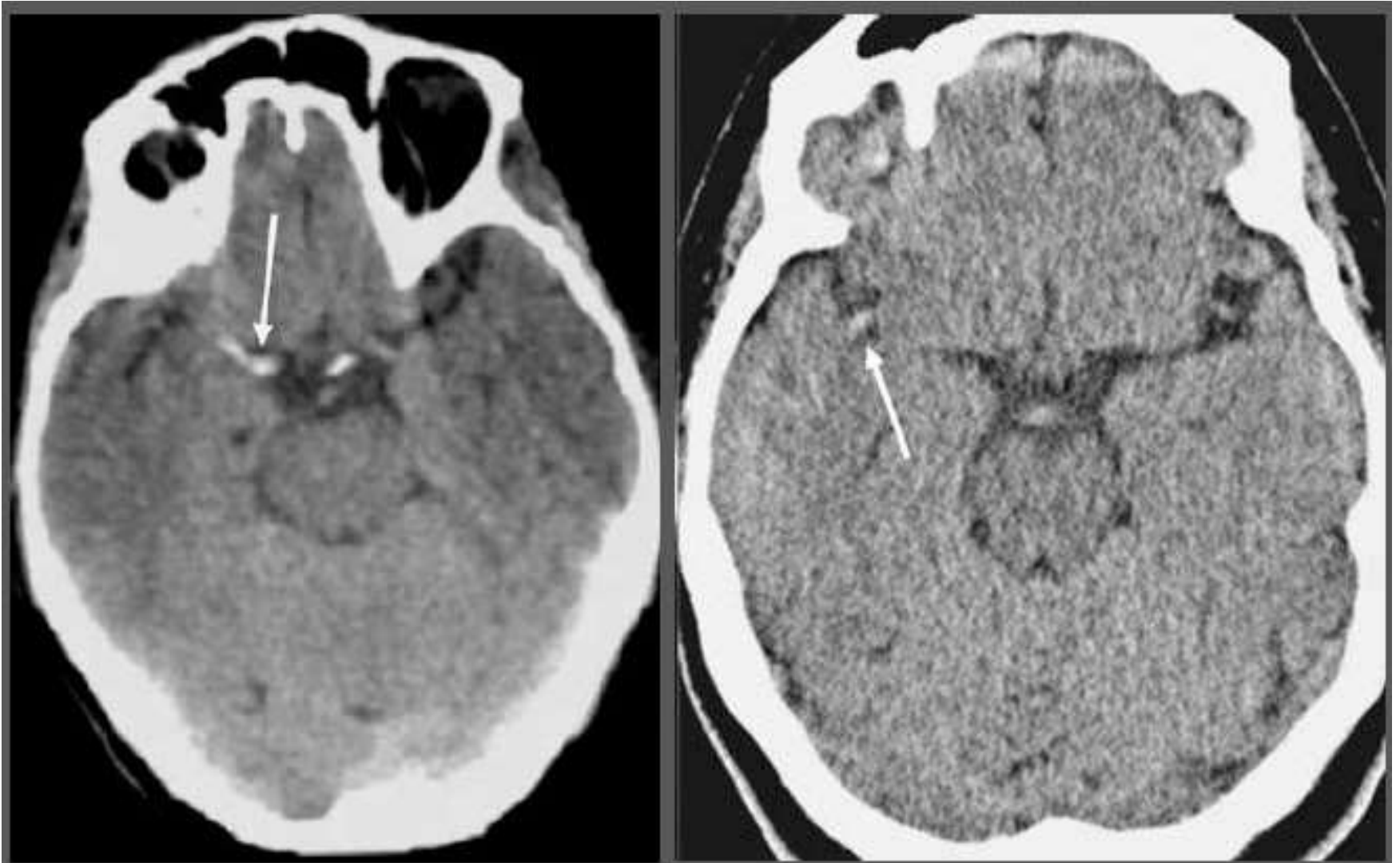
Diagnostico diferencial según localización.

Corteza:

La PFA asociada a lesiones intracraneales en general se acompañan de compromiso de conciencia, ya sea cuantitativo o cualitativo. Las neuroimágenes serán claves en establecer la etiología.



Signo de la cuerda. ACV cerebral media derecha.



Médula. *Mielitis transversa*

Menos frecuente que SGB.

Fase inicial shock medular, debilidad de EEl, , hiporreflexia, déficit sensitivo, dolor severo y parestesias.

Distensión vesical y/o constipación,.

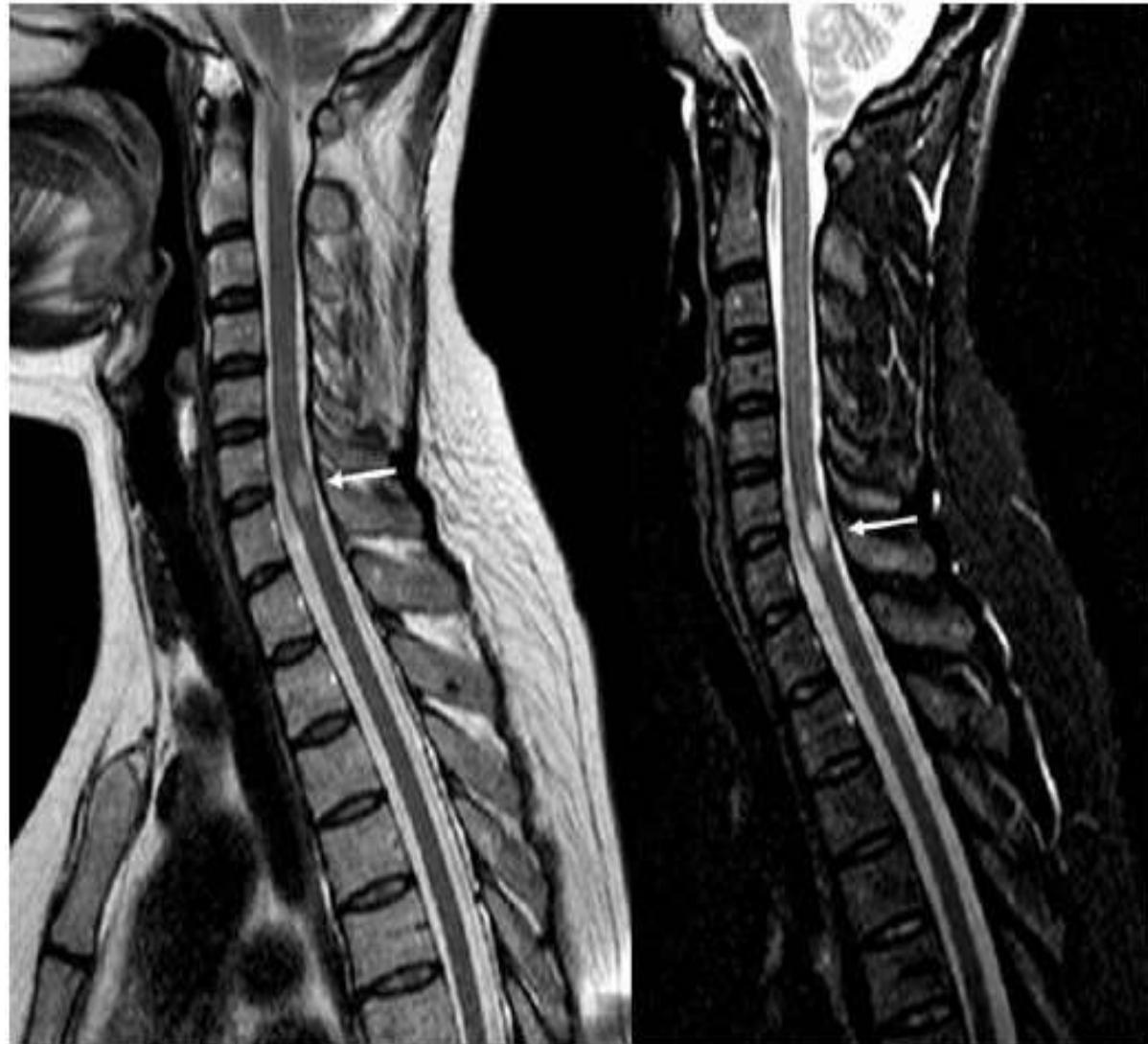
Después de 2 a 3 semanas: hiperreflexia y espasticidad.

Tambien presentación hiperaguda con inicio rápido de paraplejia, anormalidades sensitivas, y retención urinaria con dolor lumbar.

Médula. *Mielitis transversa*

Se ha asociado a infección por *M. pneumoniae*, herpesvirus, virus de la rabia, hepatitis A, post varicela.

Pronóstico: regla de los 3 tercios.



Médula.

Traumatismo.

Tumor medular.

Absceso epidural.

Discitis.

Infarto medular: Vasculitis.

Pueden configurar Sd Brown Sequard, Sd espinal anterior, Sd columnar posterior, Sd sección medular.

Motoneurona inferior. *Poliomielitis*

Producida por poliovirus. Tres serotipos.

Tipo 1 causa más frecuente de epidemias de enfermedad paralítica.

Transmisión fecal-oral u oral-oral (alimentos)

Incubación 7 a 14 días.

Persona no inmunizada expuesta a virus polio salvaje:

- Infección inaparente (72% de los casos)
- Poliomielitis abortada o enfermedad menor (24%)
- Poliomielitis no paralítica (4%)
- Menos del 1% desarrolla la enfermedad paralítica.

Motoneurona inferior. *Poliomielitis*

Curso difásico en menores de 15 años.

Inicio fiebre, fatiga, cefalea, vómitos, constipación o diarrea, rigidez de nuca y ***dolor severo de extremidades***

Segunda fase inicio agudo de parálisis, progresa en 24 a 48 hrs.

Debilidad asimétrica, pudiendo variar desde un músculo o grupo muscular, a tetraplejía y falla respiratoria.

Mayor compromiso proximal y EEl.

Tono está disminuido

ROT están disminuidos o ausentes

Examen sensitivo normal.

Motoneurona inferior. *Poliomyelitis*

Estudio:

LCR infiltrado PMN precoz, 2° a 3° día mononucleares.
Proteínas elevadas levemente, nadir a la 3era semana.

Pronóstico:

Parálisis residual después de 60 días.

Mortalidad 5 a 10% (parálisis bulbar y falla respiratoria)

Enterovirus no polio asociado a enfermedad paralítica
“polio-like”

frecuentemente acompañada de meningitis ascéptica,
enfermedad pie-mano-boca o conjuntivitis hemorrágica
aguda.

Virus Coxsackie A y B, echovirus, enterovirus 70, 71, D68.

Raices/Nervio. SGB..

Causa más frecuente de PFA en muchas partes del mundo (50 a 60% de todos los casos)

Incidencia anual de 1 a 2 por 100.000.

Mortalidad 2- 12%

1/3 de los pacientes ingresan a UCI

Asociado a infección por *Campylobacter jejuni*.

Subtipo de SGB	Anticuerpo
AIDP	Desconocido
AMSAN	GM1, GM1b, GD1a
AMAN	GM1, GM1b, GD1a, Gal Nac-GD1a
SMF	GQ1b, GT1a
Neuronopatía aguda sensitiva	GD1b
Orofacial	GT1a
Superposición SMF/SGB	GQ1b, GM1, GM1b, GD1a, Gal Nac-GD1a

Raices/Nervio. SGB.

Clínica:

Polirradiculoneuropatía aguda monofásica sensitivo-motora adquirida Desmielinizante*

Debilidad, arreflexia, ataxia, síntomas sensitivos, autonómicos. evolución monofásica y autolimitada.

En niños debilidad aguda, simétrica y ascendente que progresa en días a semanas, alcanzando su nadir a la 4ª semana en el 90%.

En un 50 a 70% de los casos existe el antecedente de una infección gastrointestinal o respiratoria 2 a 28 días previos.

No se asocia a meningismo ni fiebre.

Raices/Nervio. SGB..

Formas clinicas:

a) Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP)

85-90% de los casos en países desarrollados.

Cuadro inicia 2 a 4 semanas después de una infección respiratoria o gastrointestinal.

Compromiso Nv craneales 30- 40% de los casos, parálisis facial bilateral. Se observa debilidad simétrica de extremidades inferiores, que evoluciona en forma ascendente, ROT ausentes.

Síntomas autonómicos en 50% pacientes

b) Neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN)

Forma menos frecuente pero más grave.

Degeneración axonal motora y sensitiva con nula o mínima desmielinización.

Recuperación más lenta que el SGB clásico

Secuelas motoras y sensitivas importantes.

Raices/Nervio. SGB.

Formas clínicas:

c) Neuropatía axonal motora aguda (AMAN)

10 a 20% de los casos en el mundo occidental

60 a 70% en el norte de China

Mayor asociación a *Campylobacter jejuni*.

Cuadro clínico no es necesariamente grave, depende de extensión de la lesión axonal.

Compromiso distal con recuperación rápida y completa.

d) Síndrome de Miller- Fisher

3 a 5% de los casos en los países occidentales.

Clínica: ataxia, oftalmoplejia y arreflexia. Compromiso sensitivo.

Evolución favorable, la recuperación es total en un lapso de meses.

Criterios de Asbury.

Signos requeridos para el diagnóstico

- Debilidad motora progresiva que compromete más de una extremidad
- Arreflexia o marcada hiporreflexia

Signos que apoyan fuertemente el diagnóstico

- Ausencia inicial de fiebre
- Progresión en días a pocas semanas
- Comienzo de la recuperación 2 a 4 semanas después de cesar la progresión
- Debilidad relativamente simétrica
- Síntomas y signos sensitivos leves
- Compromiso de pares craneales
- Elevación de proteínas en LCR después de la 1ª semana de síntomas
- Enlentecimiento de la conducción nerviosa o prolongación de la onda F
- Disfunción autonómica

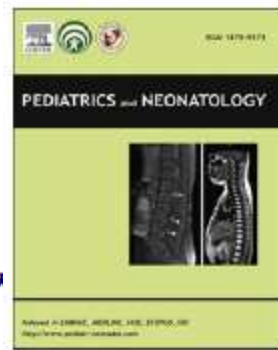
ESCALA FUNCIONAL DE GRAVEDAD CLÍNICA Clasificación de Hughes

- 0. Sano, normal.
- 1. Síntomas y signos leves, pero que le permiten hacer las actividades de andar, correr aún con dificultad, actividades de vestido, comida y aseo.
- 2. Puede caminar más de 5 metros sin ayuda ni apoyo, pero no saltar o realizar actividades para su cuidado personal.
- 3. Puede caminar más de 5 metros pero con ayuda o apoyo.
- 4. Está confinado en cama.
- 5. Con ventilación asistida a tiempo total o parcial.
- 6. Muerte

Risk Factors of Respiratory Failure in Children with Guillain-Barré Syndrome

Mei-Hua Hu ^{a,b}, Chiung-Mei Chen ^c, Kuang-Lin Lin ^d, Huei-Shyong Wang ^d,
Shao-Hsuan Hsia ^e, Ming-Liang Chou ^d, Po-Cheng Hung ^d, Chang-Teng Wu ^{a,j}

Pediatrics and Neonatology (2012) 53, 295–299



Estudio taiwanés de 40 (26 hombres, 16 mujeres) pacientes con SGB, atendidos en SU, 7 pacientes a UCI, 4 con VM. Todos evaluados con escala de Hughes al ingreso. Diagnostico clínico, laboratorio y electrofisiológico.

Factores de riesgo para intubación ($p < 0,001$)

- Dificultad respiratoria
- Disfunción autonómica
- Hipotensión
- Alteración conciencia
- AMSAN

Ningún niño con MFS requirió ingreso a UCI.

Niños que requirieron VM tuvieron niveles de proteína en LCR mas bajo (76 v/s 120)

Table 1 Characteristics of 40 children with Guillain-Barré syndrome.

Characteristic (Number)	Number (%)		<i>p</i>
	Nonintubation	Intubation	
Total	36 (90.0)	4 (10.0)	
Male gender (24)	22 (61.1)	2 (50.0)	0.667
Age, year (mean ± SD)	6.88 ± 4.56	9.24 ± 4.78	0.281
Initial presenting to PED	17 (47.2)	4 (100.0)	0.108
Duration from symptoms to disability nadir (mean ± SD)	6.71 ± 5.32	8.00 ± 5.77	0.476
Preceding events			
Upper respiratory tract infection (28)	24 (75.0)	4 (100.0)	0.257
Diarrhea (7)	7 (20.6)	0 (0.0)	0.315
Clinical manifestation			
Weakness (38)	34 (94.4)	4 (100.0)	0.629
Paresthesia (27)	23 (63.9)	4 (100.0)	0.144
Disability grade at nadir	2.67 ± 0.93	5.00 ± 0.00	<0.001
Respiratory distress (7)	3 (8.3)	4 (100.0)	<0.001
Autonomic dysfunction (10)	6 (16.7)	4 (100.0)	0.002
Hypotension (3)	0 (0.0)	3 (75.0)	<0.001
Hypertension (7)	5 (13.9)	2 (50.0)	0.071
Bladder dysfunction (4)	3 (8.3)	1 (25.0)	0.292
Cranial Nerve palsy			
Ptosis or ophthalmoplegia (4)	4 (11.4)	0 (0.0)	0.475
Blurred vision (6)	6 (16.7)	0 (0.0)	0.376
Bulbar dysfunction (15)	14 (38.9)	1 (25.0)	0.586
Chocking (8)	7 (19.4)	1 (25.0)	0.792
Slurred speech (3)	3 (8.3)	0 (0.0)	0.548
Hoarseness (7)	7 (19.4)	0 (0.0)	0.332
Dysphagia (7)	6 (16.7)	1 (25.0)	0.677
Conscious disturbance (1)	0 (0.0)	1 (25.0)	0.003
Ataxia (5)	5 (13.9)	0 (0.0)	0.426
Electrophysiological study			
AIDP (29)	27 (75.0)	2 (50.0)	0.363
AMAN (5)	4 (11.1)	1 (25.0)	0.426
AMSAN (1)	0 (0.0)	1 (25.0) ?	0.002
MFS (5)	5 (13.9)	0 (0.0)	0.426

Neuropatías periféricas

Localización	Distribución debilidad	ROT	Compromiso sensitivo
Motoneurona	Proximal	Ausentes	No
Raíces	Patrón radicular	Radicular	Dermatómico
Plexos	Multirradicular	Multirradicular	Plexual
Nervio	Distal localizada	Disminuídos, mayor hacia distal	Si
Unión neuromuscular	Fatigabilidad	Normales	No
Músculo	Proximal	Disminuídos	No

Neuropatías periféricas

Menos frecuentes que la polirradiculoneuropatía aguda.
Trastorno simétrico, bilateral de nervios periféricos.

Causas:

Sustancias tóxicas.

Estados de deficiencia.

Trastornos metabólicos sistémicos.

Autoinmunes – Paraneoplasico.

Potencial riesgo vital :

Metales pesados (arsénico, plomo, mercurio, talio)

Envenenamiento por pez ciguatera

Envenenamiento por toxina paralítica de moluscos
(saxitoxina)

Fármacos y algunos agentes quimioterápicos.

Unión Neuromuscular. Botulismo

Neurotoxina producida *Clostridium botulinum*, anaerobio Gram (+).

Bloquea liberación de acetilcolina en UNM.

Notificación obligatoria desde el 2000 en Chile.

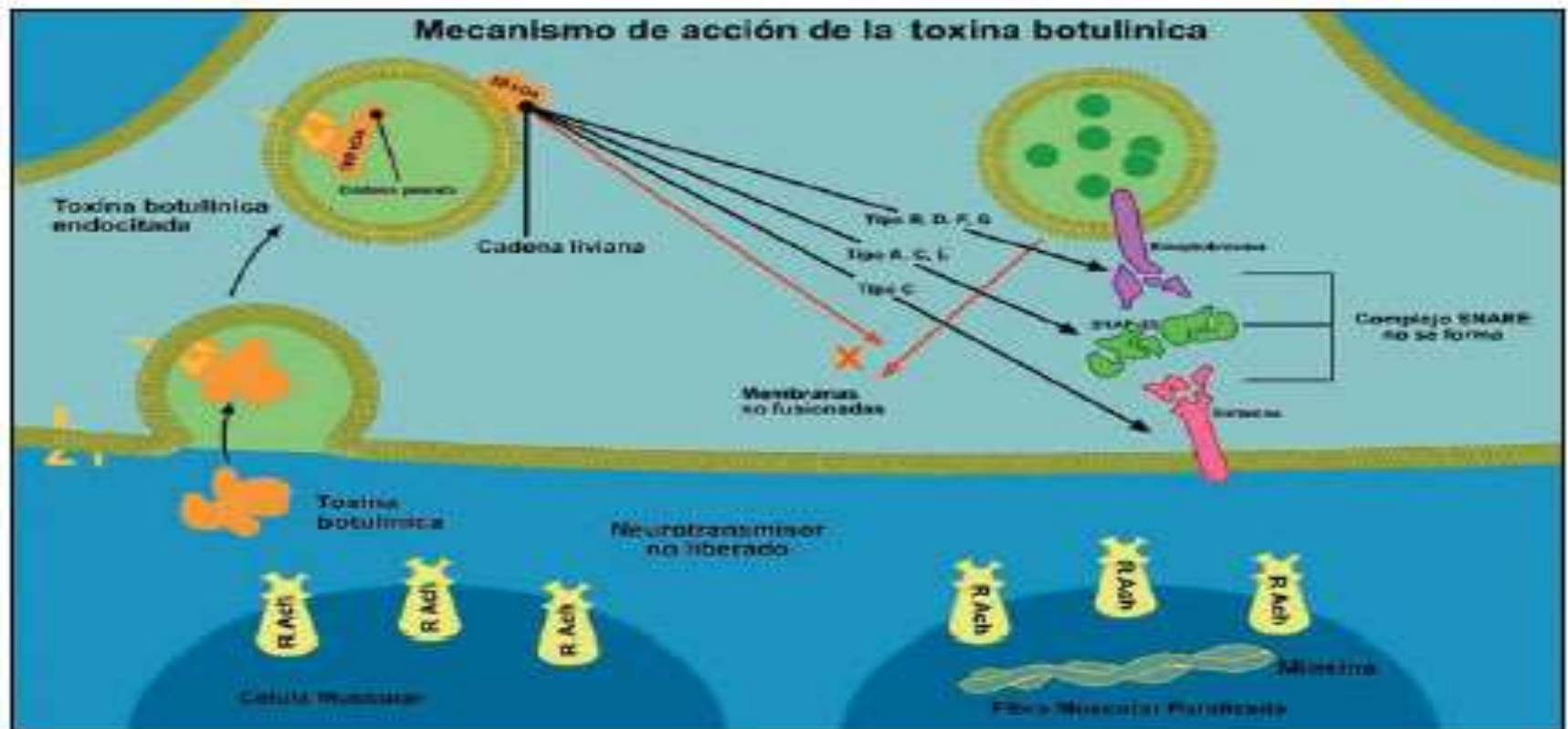


Figura 3. Representación esquemática del mecanismo de acción de la toxina botulínica.

Unión Neuromuscular. Botulismo

1- Botulismo infantil, mas frecuente.

Bacterias son ingeridas, producen la toxina dentro del tracto gastrointestinal del niño.

Los lactantes con botulismo se presentan con constipación, letargia e hipotonía.

Parálisis descendente con un compromiso simétrico de nervios craneales, ptosis, trastornos deglución.

Debilidad de extremidades y tronco.

Midriasis, hiporreflexia pupilar.



Unión Neuromuscular. Botulismo

2 -Asociada a ingesta de alimentos contaminados (clásico): cambios de visión, dificultad para deglutir, y finalmente debilidad progresiva.

3 - Asociado a heridas: similar a botulismo clásico, toxinas se originan en una herida muy infectada.

Tabla 2. Diagnóstico diferencial de botulismo infantil

Sepsis bacteriana/meningitis

Alteraciones electrolíticas/deshidratación

Accidente cerebrovascular

Hipotiroidismo

Errores innatos del metabolismo

Poliomielitis

Síndrome de Guillain-Barré (variante Miller Fisher)

Miastenia gravis congénita

Enfermedad de Werdnig-Hoffman

Intoxicación por organofosforados

Intoxicación por metales pesados

Unión Neuromuscular. Miastenia gravis.

Trastorno autoinmune mediado por Ac. Anti RACh.

Clínica variable:

Fatigabilidad y debilidad de músculos extraoculares y faciales ptosis y diplopia.

Disfunción bulbar.

Cuadros exacerbados por actividad y aliviados con el reposo y frío.

Riesgo de insuficiencia respiratoria en crisis miastenias.

ROT pueden estar normales o abolidos en casos severos.

Diagnóstico:

Prueba mestinon

Nivel sérico Ac Anti RACh.

Electrofisiológico:

TER con patron decremental

EMG de fibra única :variabilidad del jitter.

UMN. Tóxicos.

Organofosforados y Carbamatos.

Inhibidores de las acetilcolinesterasa

Toxicidad colinérgica con debilidad y parálisis posterior a la exposición cutánea, inhalación o ingestión.

Músculo

Miositis infecciosas.

Rabdomiolisis.

Intolerancia al ejercicio.

Parálisis periódica familiar.

Autoinmunes: dermatomiositis.

Feature	Transverse myelitis	Poliomyelitis	Guillain-Barre syndrome	Traumatic neuritis (following injection)
Development of paralysis	From hours to four days	24 to 48 h from onset to full paralysis	From hours to 4 wk	From hours to four days
Fever at onset of weakness	May be present	High, always present at onset of flaccid paralysis	Uncommon	Present, if underlying infection being treated with IM injections
Paralysis	Symmetric	Asymmetric, Descending•	Symmetric, mostly ascending	Affects only one limb
Progression of paralysis			Ascending	
Muscle tone	Reduced during acute phase	Reduced	Reduced	Reduced
Deep-tendon reflexes	Absent in lower limbs(early); hyperreflexia(late)	Decreased or absent	Absent	Decreased or absent
Sensation	Anesthesia of lower limbs with sensory level	Severe myalgia, backache, no sensory changes	Cramps, tingling, hypoanesthesia of palms and soles	Pain in gluteus
Cranial nerve involvement	Absent	Only when bulbar involvement is present	Often present, affecting nerves VII, IX, X, XI, XII	Absent
Respiratory insufficiency	Sometimes	Only when bulbar involvement is present	Occurs in severe cases	Absent
Autonomic signs and symptoms	Present	Rare	Frequent in severe cases (blood pressure alterations, sweating, blushing, and body temperature fluctuations)	Hypothermia in affected limb
Cerebrospinal fluid	Normal or Pleocytosis	Mild elevation of lymphocytes 10 to 200/mL	Albumin-cytologic dissociation (usually <10 cells/ml, never >50cells/ml)	Normal
Bladder dysfunction	Present- early and persistent	Rare	Occasionally (Transient, at the peak of weakness, 1–3 d (30 %))	Never
Nerve conduction velocity: third wk	Normal	Abnormal: anterior horn cell disease (normal during first 2 wk)	Abnormal: slowed conduction, decreased motor amplitudes	Abnormal: s/o motor-sensory axonal damage
Diagnostic test	MRI–spine	Stool viral detection	Nerve conduction studies	Nerve conduction studies, Electromyography

Bibliografía.

Approach to a Child with Acute Flaccid Paralysis. Sunit C. Singhi. Indian J Pediatr. October 2012 79(10):1351–1357

Risk Factors of Respiratory Failure in Children with Guillain-Barre' Syndrome. Mei-Hua Hu et al. Pediatrics and Neonatology (2012) 53, 295e299.

Botulismo infantil. Comunicación de un caso clínico y revisión de la literatura. Daniela Arriagada S. Rev Chil Infect 2009; 26 (2): 162-167

Debilidad muscular aguda: diagnósticos diferenciales. Sérgio A. Antoniuk. Rev Neurol 2013; 57 (Supl 1): S149-S154