
SINDROME DE GUILLAIN BARRE

María Inés Acosta, María José Cañizá, Martín Fidel Romano.
Dr. Ezequiel Mateo Araujo.

Resumen

El síndrome de Guillain-Barré es una serie heterogénea de neuropatías periféricas mediadas inmunológicamente. El hallazgo común es la polirradiculopatía de evolución rápida, que se manifiesta posteriormente a un suceso disparador, que con frecuencia es un proceso infeccioso. Se manifiesta generalmente con una parálisis motora simétrica con o sin afectación sensorial y autonómica. Su diagnóstico se basa en el examen electrodiagnóstico. El tratamiento consta de un tratamiento de soporte y uno específico. Si los pacientes superan la fase aguda, la mayoría recuperará la función. Sin embargo, la neuropatía puede avanzar tan rápido que será necesaria la intubación endotraqueal y la ventilación mecánica en las 24 horas posteriores al inicio del proceso. El tratamiento específico se basa en la inmunoglobulina intravenosa y la plasmaféresis.

Summary

Guillain-Barré syndrome is an eponym for a heterogeneous group of immunemediated peripheral neuropathies. A feature common is a rapidly evolving polyradiculoneuropathy preceded by a triggering event, most often an infection. Guillain-Barré syndrome generally manifests as a symmetric motor paralysis with or without sensory and autonomic disturbances. The diagnosis of Guillain-Barré syndrome is based on typical clinical features electrodiagnostic examination. The treatment has two components: supportive care and specific therapy. If patients overcome the acute phase of illness, most will recover function. However, the neuropathy can advance so rapidly that endotracheal intubation and mechanical ventilation may be necessary within 24 hours of symptom onset. The specific treatments are intravenous immunoglobulin and plasma exchange.

INTRODUCCION

Se conoce como síndrome de Guillain-Barré a una serie heterogénea de neuropatías periféricas de alivio espontáneo mediadas inmunológicamente. El hallazgo común en ellas es la polirradiculoneuropatía de evolución rápida que se desencadena casi siempre después de un proceso de tipo infeccioso. Se manifiesta más frecuentemente con parálisis motora simétrica, con o sin pérdida de la sensibilidad, y en ocasiones con alteraciones de tipo autonómico.^(1, 2)

La debilidad de los músculos se agrava al máximo en las dos o tres semanas posteriores al inicio del cuadro y la recuperación parcial o total ocurre en semanas o meses.

Por lo general evoluciona hacia la curación sin dejar secuelas clínicas evidentes, aunque pueden surgir complicaciones riesgosas para la vida del enfermo. Hasta hoy constituye un mal sin remedio, pues las terapias aplicadas se limitan a disminuir la gravedad del trastorno y a acelerar la recuperación de la mayor parte de los pacientes.

Objetivos: La presente revisión tiene por objeto analizar publicaciones que hagan referencia sobre el Síndrome de Guillain-Barré sobre su etiopatogenia, clínica, diagnóstico y tratamiento.

Método de localización, selección:

Se realizó una búsqueda electrónica en la base de datos MEDLINE, con la asistencia del buscador específico PUBMED, IMBIOMED, utilizándose como palabras claves las siguientes:

Síndrome de Guillain-Barré, polineuripatia, polineuritis idiopática aguda, plasmaféresis, Guillain Barre Síndrome, acute idiopathic polyneuropathies, symemetric motor parálisis.

DESARROLLO

Epidemiología

En el mundo se reporta una incidencia anual de 1 a 3 cada 100000 habitantes. Suele afectar a personas de cualquier edad y sexo con 2 picos de presentación: uno en la etapa adulta joven y otra en ancianos⁽³⁾, es rara en niños menores de un año de edad. El trastorno suele aparecer unos días o semanas después de que la persona haya tenido síntomas de infección viral respiratoria o intestinal, en algunas ocasiones, el embarazo, cirugías o las vacunas pueden desencadenar el síndrome.⁽²⁾

Etiopatogenia

La gran mayoría de los pacientes se recoge el antecedente de una infección respiratoria o gastrointestinal, bacteriana o viral, varias semanas antes del comienzo de los síntomas neurológicos. Dentro de los antecedentes infecciosos en este síndrome se encontró una mayor frecuencia de infección por *Campylobacter jejuni*, *Cytomegalovirus* y virus de Epstein Barr, también detectó infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*, virus de la hepatitis, herpes simple, mononucleosis infecciosa y SIDA (HIV). También se ha asociado con vacunación (influenza, antirrábica, etc.), enfermedades sistémicas (enfermedad de Hodgkin,

lupus eritematoso sistémico, sarcoidosis) y ciguía.⁽⁴⁻⁷⁾

Campylobacter jejuni, una causa mayor de gastroenteritis bacteriana, es el antecedente patógeno más frecuente encontrado.^(5, 6)

No se conoce con exactitud la patogenia del síndrome, se piensa que el organismo infeccioso induce una respuesta inmunológica, tanto de origen humoral como celular, que debido a la forma homóloga de sus antígenos con los del tejido neuronal a nivel molecular, produce una reacción cruzada con componente gangliósido de la superficie de los nervios periféricos. La reacción inmune contra el antígeno "blanco" en la superficie de la membrana de la célula de Schwann o mielina, resulta en neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (85 % de los casos) o si reacciona contra antígenos contenidos en la membrana del axón, en la forma axonal aguda (el 15 % restante).⁽⁶⁾

Manifestaciones Clínicas^(1, 4, 8)

Los síntomas típicos son:

- a) Debilidad muscular o pérdida de la función muscular (parálisis)
 1. la debilidad comienza en los pies y las piernas y puede progresar hacia arriba hasta los brazos y la cabeza
 2. puede empeorar rápidamente entre 24 y 72 horas
 3. puede comenzar en los brazos y progresar hacia abajo
 4. puede ocurrir en los brazos y las piernas al mismo tiempo
 5. puede ocurrir únicamente en los nervios craneales
 6. en los casos leves, es posible que no ocurra ni la parálisis ni la debilidad
- b) Falta de coordinación
- c) Cambios en la sensibilidad
- d) Entumecimiento, disminución de la sensibilidad
- e) Sensibilidad o dolor muscular (puede ser similar al dolor por calambres)

Síntomas adicionales que pueden aparecer son:

- a) Visión borrosa
- b) Dificultad para mover los músculos de la cara
- c) Torpeza y caídas
- d) Palpitaciones (sensación táctil de los latidos del corazón)
- e) Contracciones musculares

Síntomas de emergencia en donde se debe buscar ayuda médica inmediata son:

- a) Dificultad para deglutir
- b) Babeo
- c) Dificultad respiratoria
- d) Ausencia temporal de la respiración

e) Incapacidad para respirar profundamente

f) Desmayos

Diagnóstico

Se basa en los criterios clínicos considerando los antecedentes, hallazgos en el líquido cefalorraquídeo (LCR), serología para anticuerpos específicos y criterios electromiográficos.^(4,9)

Criterios diagnósticos para Síndrome de Guillain-Barré son:

1. Hallazgos necesarios para hacer el diagnóstico:

- Debilidad progresiva en varias extremidades
- Arreflexia

2. Hallazgos que apoyan fuertemente el diagnóstico

a) Datos clínicos en orden de importancia

- Progresión desde unos días a 4 semanas
- Relativa simetría
- Alteraciones sensoriales leves
- Compromiso de pares craneales incluyendo el facial
- Recuperación que comienza 2 a 4 semanas después de detenerse la progresión
- Disfunción autonómica
- Ausencia de fiebre una vez instalado el síndrome

b) Estudio del líquido cefalorraquídeo

- Proteínas elevadas después de una semana
- Menos de 10 linfocitos /mm³

c) Pruebas electrofisiológicas

- Conducción nerviosa lenta
- Latencias distales prolongadas
- Respuestas tardías anormales

3. Hallazgos que hacen el diagnóstico dudoso

- Existencia de un nivel sensorial
- Marcada asimetría de síntomas y signos
- Disfunción severa y persistente de vejiga e intestino
- Más de 50 células/mm³ en LCR

4. Hallazgos que excluyen el diagnóstico

- Diagnóstico de botulismo, miastenia, poliomielitis o neuropatía tóxica
- Metabolismo alterado de las porfirinas
- Difteria reciente
- Síndrome sensorial puro sin fatiga

Estudios diagnósticos

Las pruebas de laboratorio son de poca ayuda al inicio del proceso. Después de la primera semana de aparición de los síntomas,

el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) detecta típicamente elevación de las proteínas (mayor de 50 mL/dL), máxima entre la segunda y la cuarta semanas, con escasas células (menor de 10 células mononucleares/dL.. Algunos pacientes presentan anticuerpos anti-gangliósidos especialmente GM1 y GM1b. Los estudios electrofisiológicos son los exámenes más sensibles y específicos para el diagnóstico con este estudio se demostró una gran variedad de anomalías que indican desmielinización multifocal, la cual incluye:

1. Velocidad de conducción nerviosa enlentecida.
2. Bloqueo parcial de la conducción motora.
3. Dispersión temporal anormal.
4. Latencias distales prolongadas.

La clasificación de Hughes modificada ayuda a la correcta clasificación en cuanto a la gravedad de la enfermedad, y con ella puede estadiarse la evolución.⁽⁹⁾

Se clasifica en seis grados:

- Grado 1.* Signos y síntomas menores.
- Grado 2.* Capaz de caminar cinco metros a través de un espacio abierto sin ayuda.
- Grado 3.* Capaz de caminar cinco metros en un espacio abierto con ayuda de una persona caminando normal o arrastrando los pies.
- Grado 4.* Confinado a una cama o silla sin ser capaz de caminar.
- Grado 5.* Requiere asistencia respiratoria.
- Grado 6.* Muerte.

Diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré⁽⁹⁾

- Diabetes
- Intoxicación por metales pesados
- Deficiencia de vitamina B12
- Enfermedad de motoneuronas
- VIH
- Accidente cerebrovascular
- Botulismo
- Enfermedad de Lyme
- Miositis
- Miastenia gravis
- Parálisis periódica
- Lesiones de la médula espinal
- Difteria
- Parálisis de Bell
- Sarcoidosis
- Hipocalcemia severa
- Poliomielitis
- Consumo de drogas

Evolución y pronóstico

La enfermedad evoluciona en 3 fases, denominadas: de progresión, estabilización y regresión, que suele completarse en 3 a 6 meses.

El 80 % de los pacientes se recuperan completamente o con déficit pequeños. Entre el 10 y el 15 % quedarán con secuelas permanentes; el resto morirá a pesar de los cuidados intensivos.

Las causas de muerte incluyen:

- distrés respiratorio agudo
- neumonía nosocomial
- broncoaspiración
- paro cardíaco inexplicable
- tromboembolismo pulmonar.

Los factores asociados con un mal pronóstico son:

1. Edad mayor de 60.
2. Progresión rápida de la enfermedad (menos de 7 d).
3. Extensión y severidad del daño axonal (amplitud motora distal media menor del 20 % de lo normal).
4. Enfermedad cardiorrespiratoria preexistente.
5. Tratamiento tardío.

Tratamiento

Como parte esencial del plan terapéutico y en correspondencia con el estado de gravedad del enfermo, se impone aplicar medidas generales y específicas que garanticen su adecuada evolución, a saber:^(4, 9)

- Reposo en el lecho, acorde con la forma clínica y evitando adoptar posiciones viciosas.
- Fisioterapia respiratoria para evitar las atelectasias y las neumonías
- Cateterización venosa profunda con asepsia y antisepsia requeridas.
- Control estricto de los signos vitales.
- Monitorización cardiovascular permanente.
- Uso de heparina para evitar el tromboembolismo pulmonar
- Fisioterapia general para evitar las contracturas corporales
- Sondeo vesical si fuese necesario
- Apoyo emocional y psicológico continuo, tanto al paciente como a sus familiares.

Las principales medidas terapéuticas incluyen plasmaféresis y la administración intravenosa de inmunoglobulinas.¹⁶⁻¹⁸ La plasmaféresis consiste en el intercambio de plasma por albúmina o por plasma fresco congelado, se extraen 50 mL/kg en días alternos hasta completar 5 sesiones. Se recomienda su uso precoz, principalmente en las 2 primeras semanas, en la fase de progresión del Síndrome de Guillain-Barré severo y en las recaídas; se plantea que mejora la evolución de la enfermedad, así como acorta el tiempo de ventilación mecánica. El uso de inmunoglobulinas intravenosas también ha demostrado efectividad

tanto como en la plasmaféresis Se aconseja al menos 5 dosis de 400 mg/kg/d en las 2 primeras semanas. Las recaídas son más frecuentes que con la plasmaféresis, pero es tan efectiva como ella. ^(4, 9-12)

Complicaciones de la plasmaféresis:

- ❖ Hemodinámicas: Hipovolemia/hipervolemia, Trombosis/hemorragia
- ❖ Endocrinometabólicas: alcalosis metabólica, alteración de la concentración hormonal, alteración de factores de la coagulación y plaquetas, depleción de proteínas.
- ❖ Infecciosas: Depleción de inmunoglobulinas, transmisión de virus (hepatitis C, Citomegalovirus, VIH), infección local/septicemia.
- ❖ Hipersensibilidad
- ❖ Alteraciones en el manejo de drogas.

Efectos secundarios de las inmunoglobulinas intravenosas (IV)

- ❖ Tromboflebitis superficial
- ❖ Infección
- ❖ Reacción anafiláctica
- ❖ Toxicidad renal
- ❖ Rush cutáneo
- ❖ Otras: Hipotensión, Meningitis aséptica (en pacientes migrañosos), Hemólisis, Trombosis, Necrosis miocárdica, Necrosis de retina, Infarto cerebral.

El uso de esteroides no ha demostrado beneficio, se ha usado tanto por vía parenteral como intratecal. Se han utilizado esteroides por vía intratecal (betametazona 8 mg. en días alternos durante 2 semanas), con buenos resultados en pacientes jóvenes, no así en mayores de 50, que presentaron una gran cantidad de complicaciones (30 %): hiperglucemia, hipertensión arterial y sangrado digestivo, entre otros. ^(4, 12)

CONCLUSION

En la actualidad no se sabe porque el Síndrome de Guillain-Barré afecta a algunas personas, lo que si se sabe es que el sistema inmunológico del cuerpo ataca al propio cuerpo.

Hasta este momento no existe cura alguna conocida para el Síndrome de Guillain-Barré, pues ciertas terapias se limitan a disminuir la gravedad de la enfermedad y a acelerar la recuperación de los pacientes. Actualmente se defiende el uso del tratamiento combinado de inmunoglobulinas IV y plasmaféresis. En estos enfermos se impone cumplir las medidas generales prescritas para evitar y prevenir la

aparición de complicaciones graves, que causan rápidamente la muerte.

BIBLIOGRAFIA

1. Valls JS, Casademont JP, Berciano BD. Enfermedades de los nervios periféricos. En: Farreras VP, Rozman CR y col. Medicina Interna. 14 ed. Madrid: Ed. Harcourt SA; 2000: Vol 2: 1753-70.
2. Newswanger DL. Guillain-Barré Syndrome. Am Fam Physician [online] mayo 2004 [fecha de acceso 15 de febrero 2007]; 69(10) URL disponible en: <http://www.aafp.org/afp/20040515/2405.html>
3. Melano Carranza E, Carrillo Maravilla E, Gulias Herro A y col. Síndrome de Guillain-Barré en el anciano: un estudio retrospectivo. Arch. Neurocién. (Mex DF) [online] junio 2004 [fecha de acceso 15 Febrero 2007]; 9(2) URL disponible en: http://scielo.unam.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-47052004000600003&lng=es&nrm=iso
4. Puga Torres MS, Padrón Sánchez A, Bravo Pérez R. Síndrome de Guillain Barré. Rev Cub Med Mil. [online] abril-junio 2003 [fecha de acceso 15 Febrero 2007]; 32(2) URL disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572003000200009&lng=es&nrm=iso
5. Hughes R. Campylobacter jejuni in Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2004;3(11):644.
6. Avila Funes JA, Mariona Montero VA, Melano Carranza E. Síndrome de Guillain-Barré: Etiología y Patogénesis. Rev Invest Clin. [online] jul/ago 2002 [fecha de acceso 24 Febrero 2007]; 54(4) URL disponible en: http://scielo-mx.bvs.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-83762002000400011&lng=es&nrm=iso
7. Susuki K. Acute Motor Axonal Neuropathy After Mico-plasma Infection: Evidence of Molecular Mimicry. Neurology [online] marzo 2004 [fecha de acceso 17 de febrero 2007]; 62(6) URL disponible en: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=15037698&dopt=Abstract
8. Saper CB. Trastornos autónomos y su tratamiento. En: Claude JB, Plum FD y col. Tratado de Medicina Interna de Cecil. 20 ed. Madrid: Ed. Med Panamericana SA; 1996:2317-25.
9. Duarte Mote J, Díaz Meza S, Gutiérrez JR y col. Síndrome de Guillain-Barré. Acercamiento diagnóstico terapéutico. Rev Med Int Mex. [online] Diciembre 2005 [fecha de acceso 15 de febrero 2007]; 21 URL disponible en: http://www.nietoeditores.com.mx/articulos.php?id_sec=4&id_art=1893
10. Carbajal Ramírez A, Castañón González JA, León Gutiérrez MA y col. Plasmaféresis en el Síndrome de Guillain-Barré. Gac Méd Méx. [online] nov/dic 2002 [fecha de acceso 10 Febrero 2007]; 138(6) URL disponible en: http://scielo-mx.bvs.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-38132002000600004&lng=es&nrm=iso
11. Bleck TP. Trastornos neuromusculares en terapia intensiva. En: Ayres SM, Holbrook PR, Shoemaker WC, y col. Tratado de Medicina Crítica y Terapia Intensiva. 3 ed. Madrid: Ed. Med Panamericana SA; 1996:1583-8.
12. Piferrer Ruiz E. Terapéutica en el Síndrome de Guillain-Barré. MEDISAN [online] 2000 [fecha de acceso 11 de febrero 2007]; 4(3). URL disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol4_3_00/san10300.pdf