



# Síndrome de Guillain-Barré; una forma atípica de presentación

## Guillain-Barré syndrome; an atypical form of presentation

Dra. Milagros Victoria Rodríguez Meza,\* Dra. Elizabeth Domínguez Saenzpardo,‡  
Dr. David Álvaro Escobar Rodríguez§

### Palabras clave:

síndrome de Guillain-Barré, polirradiculoneuropatía, polineuropatía inflamatoria, síndrome de Miller-Fisher, superposición.

### Keywords:

Guillain-Barré syndrome, polyradiculoneuropathy, inflammatory polyneuropathy, Miller-Fisher syndrome, overlapping.

### RESUMEN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una patología de interés en la salud pública, debido a las secuelas motoras, sensitivas, inclusive respiratorias que puede dejar. La afectación no discrimina entre edad o sexo, siendo en los hombres mucho más frecuente. Lo interesante de esta enfermedad de la motoneurona inferior es que puede tener variantes que salen de lo publicado en la bibliografía en décadas pasadas, agregándose formas atípicas y no sólo eso, sino que es posible la superposición de estas variantes. Hasta este momento sigue siendo un reto el diagnóstico, tratamiento y seguimiento para el clínico en los tres niveles de atención en salud. Se presenta el caso de un adulto en edad productiva con una presentación atípica, con sospecha de superposición de algunas variantes del síndrome de Guillain-Barré.

### ABSTRACT

Guillain-Barré syndrome (GBS) is a pathology of public health interest, due to the motor, sensory and respiratory sequelae that it can leave. The condition does not discriminate between age or sex, occurring more frequently in men. A remarkable feature of this disease of the lower motor neurons is that it can have variants that go beyond what has been published in the literature in past decades, including atypical forms and even the possibility of overlapping these variants. It is also possible that these variants overlap with each other. To date, diagnosis, treatment and follow-up for clinicians at the three levels of healthcare is a challenge. We present an atypical case with suspected overlap of some variants of Guillain-Barré syndrome.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl constituye un conjunto de síntomas que se manifiestan como diferentes subtipos de trastornos, con rasgos electrofisiológicos y anatomopatológicos distintos, cuyo máximo pico clínico de afectación se sitúa entre las dos y cuatro primeras semanas desde el inicio de los síntomas; se caracteriza clínicamente por la presencia de una parálisis flácida con arreflexia, trastorno sensorial variable y elevación de las proteínas en el líquido cefalorraquídeo (LCR).<sup>1</sup>

El SGB se define como una polineuropatía inflamatoria aguda caracterizada por una parálisis flácida arrefléxica, ascendente y simétrica.<sup>2,3</sup> El SGB se considera una enfermedad

autoinmune desencadenada por una infección bacteriana o viral con agentes causales, *Campylobacter jejuni*, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr y *Mycoplasma pneumoniae* son comúnmente identificados.<sup>4</sup>

Este síndrome constituye la primera causa de parálisis flácida aguda en los hospitales de segundo y tercer nivel de atención en México,<sup>5</sup> con una incidencia media anual de 1.3 casos por población de 100,000, y los hombres se ven afectados con mayor frecuencia que las mujeres.<sup>4</sup> En México, en un metaanálisis multicéntrico en 2014, Domínguez-Moreno y su grupo<sup>6</sup> describieron la incidencia en 0.89-1.89/100,000 personas por año con la mortalidad aproximada a 0.16/100,000 personas por año. Otros estudios señalan una incidencia

\* Médico Especialista en Medicina de Rehabilitación, Hospitalización, Unidad de Medicina Física y Rehabilitación Región Centro.

‡ Residente de tercer año de Medicina de Rehabilitación. Unidad de Medicina Física y Rehabilitación Región Centro.

§ Médico Especialista en Medicina de Rehabilitación. Práctica privada. Jubilado.

Instituto Mexicano del Seguro Social. México.

Recibido: junio, 2023.

Aceptado: julio, 2023.

Citar como: Rodríguez MMV, Domínguez SE, Escobar RDÁ. Síndrome de Guillain-Barré; una forma atípica de presentación. Rev Mex Med Fis Rehab. 2023; 35 (1-2): 33-39. <https://dx.doi.org/10.35366/112579>



en menores de 18 años, de 0.5 a 1.5 casos por 100,000 habitantes, cifras similares a las encontradas en la bibliografía internacional.<sup>5</sup>

La presentación clínica es una debilidad simétrica con fenómenos sensitivos, de más de una extremidad, rápidamente progresiva, de comienzo habitualmente distal, con avance ascendente, que puede ocasionar disminución o pérdida de los reflejos de estiramiento muscular y potencialmente afectar los nervios craneales y motores, así como la musculatura respiratoria.<sup>7,8</sup>

En la actualidad, se utilizan los criterios de Asbury y su grupo publicados en 1990 donde clasifican e incluyen: debilidad progresiva de la musculatura pélvica y braquial, ascendente, con disminución o ausencia de reflejos de estiramiento muscular (*Tabla 1*);<sup>9</sup> sin embargo, en la Universidad del Centro Médico de Rotterdam (2014) se emitieron los criterios diagnósticos de Brighton que sustituyen a los de Asbury con la utilización de cuatro niveles de certeza diagnóstica en función de la clínica del paciente y la disponibilidad de la información, pero aún siguen sin ser validados en nuestro país (*Tabla 2*).<sup>10</sup>

El espectro de enfermedades que afectan el nervio periférico es extenso.<sup>5</sup> El diagnóstico diferencial incluye otras entidades relacionadas con alteraciones del sistema nervioso central y periférico, musculoesqueléticas, vascular, infeccioso, intoxicaciones, neuropatías de presentación subaguda; como pueden ser: porfiria, difteria y algunas neuropatías tóxicas, metabólicas, infecciosas y vasculíticas, neuropatía asociada a enfermedad crítica, asociada a sepsis y fracaso multiorgánico, entre otras.<sup>11</sup>

La mortalidad estimada del SGB es variable y aún con el advenimiento de una terapia efectiva (inmunoglobulina) sigue siendo de 4 a 8%, se considera que más de 15-20% de los pacientes llega a requerir ventilación asistida y que alrededor de 40% de aquellos que ameritaron hospitalización requerirán rehabilitación, de los cuales 1/3 tendrán compromiso de los músculos respiratorios.<sup>1,8</sup>

La variante clínica más conocida es el síndrome de Miller-Fisher (SMF), caracterizado por la triada de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia.<sup>2</sup> Se han descrito formas atípicas de presentación de síndrome de Guillain-Barré, de las cuales podemos mencionar la encefalitis de Bickerstaff, variante faringo-cérvico-braquial, entre otros.<sup>5,12-14</sup>

### CASO CLÍNICO

Masculino de 33 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares ni personales patológicos, a excepción de cuadro diarreico dos semanas antes del inicio del

**Tabla 1: Criterios propuestos por Asbury.**

I. Características necesarias para el diagnóstico	
A	Debilidad progresiva en más de una extremidad
B	Arreflexia/hiporreflexia
II. Características que apoyan fuertemente el diagnóstico	
A	Clínicas (en orden de importancia)
1	Progresión
2	Simetría relativa
3	Síntomas o signos sensoriales leves
4	Afectación de los nervios craneales
5	Recuperación
6	Disfunción autonómica
7	Ausencia de fiebre en etapa inicial
	Variantes no clasificadas
1	Fiebre al inicio de los síntomas
2	Pérdida sensorial severa con dolor
3	Progresión más allá de 4 semanas
4	Cese de la progresión sin recuperación
5	Función de esfínteres, sin afectación
6	Afectación del sistema nervioso central
B	Líquido cefalorraquídeo
1	Proteína del líquido cefalorraquídeo posterior a una semana, aumentada
2	Células en líquido cefalorraquídeo, 10 o menos por mm <sup>3</sup>
C	Electrodiagnóstico
1	Enlentecimiento o bloqueo de la conducción nerviosa en 80% de los pacientes
2	Velocidad de conducción inferior a 60% de lo normal
III. Características que arrojan dudas sobre el diagnóstico	
1	Debilidad persistente con marcada asimetría
2	Disfunción vesical o intestinal persistente
3	Disfunción vesical o intestinal desde el inicio
4	Presencia de leucocitos polimorfonucleares en líquido cefalorraquídeo
5	Nivel sensitivo
IV. Características que descartan el diagnóstico	
1	Abuso reciente de hexacarbono (solventes, pegamentos)
2	Metabolismo anormal de la porfirina
3	Infección diftérica reciente
4	Datos compatibles con neuropatía por plomo
5	Aparición de síndrome puramente sensorial
6	Diagnóstico definitivo que excluya al Guillain-Barré

**Tabla 2: Criterios diagnósticos de Brighton.**

Criterios diagnósticos	Nivel de certeza diagnóstica			
	1	2	3	4
Debilidad bilateral y flacidez de las extremidades	+	+	+	+/-
Disminución o ausencia de reflejos tendinosos profundos en los miembros débiles	+	+	+	+/-
Curso monofásico y tiempo entre inicio-nadir 12 horas a 28 días	+	+	+	+/-
Recuento de células en LCR < 50/μL	+	+	-	+/-
Concentración de proteínas en LCR > al valor normal	+	+/-*	-	+/-
Hallazgos en el ECN compatibles con uno de los subtipos de SGB	+	+/-	-	+/-
Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad	+	+	+	+/-

+ presente, - ausente, +/- presente o ausente.  
 LCR = líquido cefalorraquídeo. ECN = estudio de conducción nerviosa. SGB = síndrome de Guillain-Barré.  
 \* Si no se dispone de resultados de LCR, los resultados del ECN deben ser coherentes con el diagnóstico de SGB.

padecimiento, que se autolimitó. Inicia cinco meses previos de su ingreso a nuestro servicio, el día 25 de agosto de 2022, con odinofagia, presencia de voz nasal, dificultad para hablar y deglutir. Es valorado en medio privado donde se indica dexametasona intramuscular y paracetamol. El 26 de agosto de 2022 se agrega mareos, parestesias en manos y pies, así como alteraciones en la marcha (referido «como alcoholizado»), acude a su hospital general de zona y se da el diagnóstico de faringitis, siendo manejado con ciprofloxacino y dexametasona nuevamente y se egresa; en pocas horas se incrementan las parestesias y se agrega la diplopía, disartria y afonía. Al día siguiente se percata de disminución de la fuerza de las extremidades inferiores y superiores de forma bilateral con imposibilidad de vencer la gravedad, así como debilidad del cuello, lagofthalmos y comienza con disnea de leve a moderados esfuerzos, por lo que regresa a hospital general de zona donde se mantuvo hospitalizado por probable infección inespecífica y se inicia oxígeno suplementario con mascarilla.

El 28 de agosto de 2022 se refiere a Hospital Juárez de la Ciudad de México, donde se agrega imposibilidad de mover brazos y piernas, diagnosticándose síndrome de Guillain-Barré variante Miller Fisher. Se traslada al día siguiente al Centro Médico Nacional La Raza donde presenta deterioro respiratorio, por lo que se realiza manejo avanzado de vía aérea. Estuvo en Unidad de Cuidados Intensivos por ocho días donde se dio tratamiento con inmunoglobulina (38 frascos); a los cuatro días de internamiento se realizó punción lumbar con reporte de citoquímico: cloro 125 mEq/L, glucosa 68 mg/dL, DHL (deshidrogenasa láctica) 12 U/L, microproteínas 32.6 mg/dL; citológico: incoloro, eritrocitos 0 y leucocitos en 0, así como solicitud de anticuerpos antigangliósidos (no se

cuenta con el reporte). Se realiza traqueostomía a los 11 días, yeyunostomía a los 22 días (por gastroparesia), con intento de destete de apoyo ventilatorio a los 32 días fallido y a los siete días posteriores con destete exitoso, con colocación de cánula de Jackson a los 50 días de ingreso al hospital.

Se egresó el 23 de octubre de 2022 teniendo una estancia intrahospitalaria de ocho semanas, donde se dio terapia pulmonar para manejo de secreciones, además de cuidados propios para prevención de úlceras y alineación de segmentos. Los tres meses previos a su ingreso a nuestro Servicio de Rehabilitación estuvo con manejo ambulatorio en seguimiento por rehabilitación pulmonar con reeducación de patrón respiratorio (diafragmático, costo basal), movilizaciones a cintura escapular y miembros pélvicos, así como estiramientos a músculos con tendencia a la retracción y técnicas de facilitación neuromuscular propioceptiva; debido a que el paciente presentaba dolor de tipo neuropático se dio como único manejo la gabapentina de 300 mg cada 8 horas.

Al momento de su ingreso, el paciente se refería con dolor neuropático en miembros inferiores sin delimitar territorios o dermatomas, acentuado en dorso, planta y dedos de ambos pies, de predominio nocturno, intermitente, con EVA 6/10 tolerando la vía oral, sueño reparador, con uresis y evacuaciones al corriente, refiriendo una pérdida ponderal aproximada de 30 kg desde el inicio de su padecimiento.

Con actividades diarias de la vida humana (ADVH) valoradas a su ingreso con escala de Barthel con 88 puntos y medida de independencia funcional (FIM, por sus siglas en inglés) de 55 puntos, dependiente para traslados, transferencias, subir y bajar escaleras y arreglo.

### Exploración física

Exploración física a su ingreso: signos vitales dentro de parámetros normales, con peso de 70 kg. Paciente masculino de edad aparente similar a la cronológica, sin facies característica, Glasgow 15 puntos, orientado en tiempo, espacio y persona. Las funciones mentales superiores conservadas para cálculo, lenguaje, memoria, pensamiento abstracto, juicio, gnosias y praxias. El paciente lograba sedestación y control de tronco eficiente con defensas laterales eficientes, anteriores y posteriores deficientes. Sin lograr bipedestación a su ingreso, por lo que la marcha no pudo ser valorada. Nervios craneales sin alteraciones.

En cuanto a la exploración de miembros torácicos con tono disminuido en flexoextensores de muñeca bilateral (Campbell 1), resto normal. Con trofismo global disminuido (no se midió). Arcos de movilidad completos activos en miembros superiores con contracturas (der./izq.) de dorsal ancho  $14^{\circ}/14^{\circ}$  y pectoral 8 cm bilateral. Examen manual muscular por grupos musculares (der./izq.); hombro: abductores, extensores y flexores 4/4, rotadores internos y externos en 3/3; codo: flexores 4/4, extensores 3/3; pronosupinadores 4/4; carpo: flexores y extensores 3/3, y mano con intrínsecos 3/3 y extrínsecos 3-/3-, con funciones básicas de mano presentes eficientes, realización de puño y prensas eficientes, con pinzas término-terminales presentes deficientes. La sensibilidad conservada por territorios nerviosos bilateralmente. Reflejos de estiramiento muscular (REM) en miembros superiores 2/4 para reflejo bicipital, tricipital y estilorrádial bilateral; con reflejos patológicos Hoffman y Trommer positivos bilateral. Para miembros inferiores con tono normal sólo aumentado en flexores de tobillo bilateral (Ashworth modificado en 1) con trofismo global disminuido (no se midió). Los arcos de movilidad incompletos activos, completos pasivos para cadera y rodilla, para tobillo dorsiflexión  $2^{\circ}/4^{\circ}$ , plantiflexión  $6^{\circ}/10^{\circ}$ , inversión de  $4^{\circ}/4^{\circ}$ , eversión  $2^{\circ}/2^{\circ}$ ; con test de Thomas de  $18^{\circ}$  bilateral, contractura de isquiotibiales  $40^{\circ}/60^{\circ}$ , contractura tríceps sural  $20^{\circ}/20^{\circ}$  y test de Ely  $18^{\circ}$  bilateral. Para el examen manual muscular por grupos musculares (der./izq.) cadera: flexores 3+/3+, extensores 3-/3-, abductores y aductores 3/3; rodilla: extensores 4-/4-, flexores 4/4; tobillo: dorsiflexores 1/1, evertores 1/1, invertores 0/1, pantiflexores 0/1; reflejos de estiramiento muscular (REM): patelar derecho 2/4 e izquierdo 0/4, aquileo bilateral en 3/4 con Babinski negativo, Gordon y Oppenheim dudosos bilateral, presencia de clonus agotable en tobillo bilateral. Con hiperestesia y alodinia en territorio de peroneo profundo, plantar medial y lateral derechos.

### Pruebas complementarias

Los estudios de laboratorio a su ingreso con química sanguínea: glucosa 60 mg/dL, creatinina 0.66 mg/dL, sodio 136 mEq/L, potasio 4.1 mEq/L, cloro 96 mEq/L, TGP (transaminasa glutámico pirúvica) 17 U/L, TGO (transaminasa glutámico oxalacética) 15 U/L, BT (bilirrubina total) 1.2 mg/dL, BD (bilirrubina directa) 0.30 mg/dL, BI (bilirrubina indirecta) 0.9 mg/dL, albúmina 3.8 g/dL, proteínas totales 6.8 g/dL. Biometría hemática: eritrocitos  $5.38 \cdot 10^6/\text{mm}^3$ , Hb (hemoglobina) 14.1 gr/dL, Hto (hematocrito) 42.9%, VCM (volumen corpuscular medio) 79.7 fL, HCM (hemoglobina corpuscular media) 26.2 fL, leucocitos  $6.74 \cdot 10^3/\text{mm}^3$ , concentración corpuscular media de hemoglobina: 32.9 pg, ancho de distribución de Gr 15.8 fL, porcentaje de neutrófilos 44.7, porcentaje de linfocitos 40.4, porcentaje de monocitos 6.7, porcentaje de eosinófilos 6.7, porcentaje de basófilos 1.5, plaquetas  $153 \cdot 10^3/\text{mm}^3$ , volumen plaquetario medio 10.3 fL. Uroanálisis: color amarillo, aspecto transparente, densidad 1.015 g/mL, pH 5.5, glucosa normal, cetonas, sangre, esterasa de leucocitos, bilirrubina, nitritos, proteínas negativo, urobilinógeno 0.2. Sedimento urinario: leucocitos 0-1 por campo, eritrocitos no se observan, células epiteliales escasas, bacterias escasas, cristales oxalato de calcio escasos.

### Estancia hospitalaria en rehabilitación

Durante su estancia intrahospitalaria se otorgó tratamiento rehabilitatorio, manejándose en terapia física con movilizaciones pasivas y activo libres a las cuatro extremidades, estiramientos musculares y fortalecimiento muscular con isométricos e isotónicos de resistencia progresiva a las cuatro extremidades, además de fisioterapia pulmonar con reeducación de patrón respiratorio; ejercicios funcionales de colchón; mecanoterapia con ejercicios de equilibrio y control de tronco en barras suecas con progresión a barras paralelas, así como reeducación de la marcha por fases y subfases con uso de andadera. Electroterapia para potenciación muscular, con corrientes rusas a grupos musculares de cadera y rodilla, así como estimulación muscular eléctrica (EMS) para grupos musculares de tobillo. También se otorgó hidroterapia dirigida a la movilización y fortalecimiento muscular, progresándose también a ejercicios isocinéticos para fortalecimiento muscular de miembros torácicos y pélvicos.

En terapia ocupacional se dio tratamiento con actividades para mejorar las actividades básicas de la vida diaria, funciones básicas de mano y técnicas de desensibilización en territorios afectados, así como reeducación

propioceptiva estática y dinámica. Dada la evolución de la fuerza muscular de miembros pélvicos no ameritó órtesis con envío para seguimiento por consulta externa de rehabilitación, así como continuar con mismo tratamiento (dosis y horario por un mes más) a base de neuromodulador prescrito a su egreso del Centro Médico La Raza y agregando a este manejo con núcleo CMP Forte (citidín-5´ monofosfato, uridín 5 monofosfato disódico, uridín-5´, trifosfato trisódico) por dos meses.

Permaneció hospitalizado en nuestro servicio por 20 días, a su egreso el paciente refirió disminución del dolor neuropático en miembros inferiores con EVA 1-2/10, tolerando vía oral, afebril, sueño reparador, con uresis y evacuaciones al corriente.

Se registró un incremento en el puntaje de las AVDH, para Barthel de 114 puntos y FIM de 85 puntos dependiente parcial para subir y bajar escaleras.

En la exploración física con signos vitales dentro de parámetros normales. Habitus exterior: paciente masculino de edad aparente similar a la cronológica, sin facies característica, Glasgow 15 puntos, orientado en tiempo, espacio y persona. Las funciones mentales superiores conservadas para cálculo, lenguaje, memoria, pensamiento abstracto, juicio, gnosias y praxias. El paciente logró la bipedestación sin ayuda de auxiliar con presencia de defensas deficientes. La marcha no valorable, realiza deambulación con andadera de 4 puntos, con cadencia y velocidad disminuida, con ante pulsión del tronco y la cabeza, con fase de apoyo aumentada de lado derecho y de balanceo disminuida de lado izquierdo, con hiperextensión de la rodilla izquierda. Nervios craneales sin alteraciones. La exploración de miembros torácicos con tono normal bilateral para hombro, codo, muñeca y mano, con trofismo disminuido. Arcos de movilidad completos activos en miembros superiores con contracturas (der./izq.) de dorsal ancho 10º/12º, pectoral con 4 cm bilateral. Examen manual muscular por grupos musculares (der./izq.); hombro: abductores, extensores y flexores 5/5, rotadores internos y externos en 4-/4-; codo: flexores 4/4, extensores 5/5; supinadores 4/4, pronadores 4/4; carpo: flexores 3/3, extensores 3+/3+ y mano: intrínsecos 3/3 y extrínsecos 3+/3+, funciones básicas de mano completas, con pinzas término-terminales eficientes, las cuales estaban deficientes. La sensibilidad sin alteraciones por territorios nerviosos bilateralmente. Reflejos de estiramiento (REM) en miembros superiores bicipital, tricípital y estilorrádial bilateral 2/4; con reflejos patológicos Hoffman y Trommer positivos bilateral. Para miembros inferiores con tono normal sólo aumentado en flexores de tobillo bilateral (Ashworth modificado en 1) con trofismo global disminuido. Los arcos de movilidad

completos activos para cadera, rodilla y tobillo bilateral, excepto plantiflexión 22º/36º inversión y eversión completa; con test de Thomas de 12º bilateral, contractura de isquiotibiales 36º/44º, contractura tríceps sural 16º/12º y test de Eli 14 cm bilateral. Para el examen manual muscular por grupos musculares (der./izq.) cadera: flexores 4/4, extensores 3/3, abductores y aductores 3/3; rodilla: extensores 4/4, flexores 4/4; tobillo: dorsiflexores 1+/1+, evertores 1+/2, invertores 1+/1+, plantiflexores 1+/1+; reflejos de estiramiento muscular (REM): patelar derecho 2/4 e izquierdo 1/4, aquileo bilateral en 3/4 con Babinski dudoso bilateral sucedáneos negativos y clonus agotable en tobillo bilateral; hiperestesia y alodinia de menor intensidad en territorio de peroneo profundo, plantar medial y lateral derechos.

### Estudios electrodiagnósticos

Se realizó estudio electrofisiológico (11 y 12 de febrero de 2023, respectivamente): potenciales evocados somatosensoriales (PESS) con reporte de nervio tibial anormal, las alteraciones indican retardo en la conducción desde componente periférico vía cordones posteriores del lado izquierdo, del lado derecho no es concluyente por no lograrse registro. De nervio peroneo anormal, las alteraciones indican retardo en la conducción desde componente periférico vía cordones posteriores bilateral de predominio derecho. Asimismo, la electroneuromiografía (ENMG) con reporte de polirradiculoneuropatía sensitivo-motora, de predominio motor axonal con desmielinización secundaria de predominio de miembros pélvicos, con datos de reinervación distal y proximal.

### DISCUSIÓN

Entre las variantes típicas tenemos la polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA), neuropatía axonal motora aguda (NAMA), neuropatía axonal sensitivo motora aguda (NASMA) y síndrome de Miller-Fisher;<sup>13</sup> y las atípicas como la polineuritis craneal, puramente sensitivo, parálisis de VI nervio, debilidad sin parestesia, debilidad cervical, braquial y faríngea, paraparesia, paresia facial o bifacial con parestesia,<sup>15</sup> ataxia pura<sup>1</sup> y la encefalitis de Bickerstaff,<sup>16-18</sup> y en algunos casos se puede afectar el sistema nervioso autónomo, se observa labilidad de la presión arterial y de la frecuencia cardíaca, hipotensión postural, episodios de bradicardia intensa o asistolia.<sup>11</sup>

En 50% de los casos de este síndrome existe parálisis facial (uni o bilateral) y en algunos casos debilidad oculomotora. Por tanto, el diagnóstico diferencial debe incluir

los síndromes de debilidad flácida aguda.<sup>19</sup> La afectación de otros pares craneales ocurre en 25% de los casos como la debilidad en los músculos de la deglución, fonación y masticación.<sup>11</sup>

Llama la atención de este caso, ya que el paciente desde su inicio mostró datos de una variedad de Miller Fisher compatibles con la oftalmoplejía y ataxia siendo acorde a lo que menciona Rebolledo y colegas;<sup>5</sup> sin embargo, nuestro paciente no cursó con arreflexia o hiporreflexia, pero sí con la debilidad de extremidades, la cual no está considerada dentro de los criterios para SMF. Cabe recalcar que en ésta existen anticuerpos IgG antiGQ1b positivos.<sup>5</sup> Por nuestra parte no se contó con los anticuerpos antigangliósidos para confirmar este tipo de variedad junto con la de encefalitis.

Asimismo, se pensó en otra de las variedades atípicas, en la encefalitis de Bickerstaff donde hay hipersomnolencia, oftalmoplejía y ataxia en ausencia de debilidad de las extremidades.<sup>5,13,20</sup> Nuestro paciente no cursó con hipersomnolencia, ni deterioro de las funciones mentales superiores y tuvo presencia de debilidad.

Es importante mencionar que el paciente cursó con afección bulbar, faríngea y cervical, reuniendo datos a favor de la clínica de la variante faringo-cérvico-braquial (debilidad orofaríngea, del cuello y brazo simétrica o unilateral, sensibilidad conservada),<sup>21</sup> con hipo o arreflexia con ausencia de la debilidad de piernas, siendo evidente que la afección braquial de progresión descendente no ocurrió en nuestro paciente.<sup>5</sup>

Desde un inicio la clínica referida por el paciente y familiar hace pensar en una superposición de variantes del SGB, las cuales no se descartan en este caso.<sup>5</sup> Sin embargo, durante la valoración inicial en la Unidad de Rehabilitación y su estancia en la misma, presentó datos sugerentes a lesión de la motoneurona inferior y superior haciendo pensar que podría tratarse de la variedad de encefalitis de Bickerstaff como mencionamos anteriormente. El paciente presentó hiperreflexia, signo que excluye el cuadro de SGB; sin embargo, hay literaturas que mencionan que la hiperreflexia a menudo ocurre en pacientes con SGB especialmente con la variedad NAMA, anticuerpos anti-GM1, con antecedentes de infección por *C. jejuni*, dolor abdominal, diarrea y casos más leves de la enfermedad,<sup>22</sup> con una incidencia de hiperreflexia en NAMA de 33-48%.<sup>23</sup> Se cree que la hiperreflexia o la conservación de los reflejos pueden deberse simplemente a la preservación de la vía aferente sensitiva. Se ha propuesto la disfunción de los sistemas inhibidores en las interneuronas espinales. En estos casos, la alteración de la conducción distal, no la degeneración axonal, produce respuestas motoras bajas

en los estudios de conducción nerviosa, lo que se denomina insuficiencia de conducción reversible o neuropatía aguda por bloqueo de la conducción motora. El presunto mecanismo que produce el bloqueo de conducción reversible es la alteración de la conducción fisiológica en los nódulos de Ranvier.<sup>23</sup> Agregado a esto, nuestro paciente presentaba aumento del tono con presencia de reflejos patológicos, lo que permitió pensar que se tratara de una mielopolirradiculoneuropatía, ya que con la clínica observada durante su estancia era muy sugerente pensar en estas dos patologías. Posteriormente, pudimos corroborar los resultados de la punción lumbar que, si bien es un criterio de ayuda por la disociación proteínas/células en la mayoría de pacientes con SGB, el estudio de LCR puede no mostrar alteraciones en las primeras 48 horas, demostrándose que 25% de los casos presentan disociación en la primera semana y 90%, en la segunda semana; y esta hiperproteíorraquia puede faltar en las primeras semanas de evolución.<sup>11</sup>

Así, con el apoyo de la electroneuromiografía, sustentamos el diagnóstico de SGB con la variedad de afección sensitivo-motora (de tipo axonal con desmielinización secundaria) y con los potenciales evocados somatosensoriales de miembros pélvicos se pudo corroborar sólo la afección periférica, sin aparente afección central, ya que el tiempo de conducción central no se encontró alterado.

Cabe mencionar que el paciente se manejó en cuidados intensivos por tres semanas con realización de traqueostomía y yeyunostomía, recibiendo tratamiento con inmunoglobulina desde una fase inicial.<sup>13</sup> Posteriormente, se manejó con rehabilitación y tuvo buena evolución, logrando recuperar la fuerza de las cuatro extremidades y la realización de la marcha sin ayuda de auxiliar. El SGB produce discapacidad muy frecuentemente, más de 40% de los pacientes requieren rehabilitación. La discapacidad de los pacientes con este síndrome se ha establecido de acuerdo con la clasificación funcional de Hughes, empleada a su vez para la evaluación de la respuesta terapéutica y pronóstico. La rehabilitación está dirigida a la recuperación neuromotora, evitando complicaciones musculoesqueléticas, manejo del dolor y de la disfunción sensorial, al igual que de las complicaciones de la inmovilización.<sup>12</sup>

El pronóstico se ve influenciado por la variedad del SGB y ciertos marcadores bioquímicos,<sup>12</sup> de los cuales estos últimos nos permiten una mayor especificidad de diagnóstico.<sup>19</sup>

Se pudo haber sustentado el diagnóstico con la identificación de algunos anticuerpos; sin embargo, no se contó con el recurso para hacerlo, situación que pasa en la mayoría de los hospitales. Independientemente de

ello, es de suma importancia recalcar que este síndrome es predominantemente de diagnóstico clínico apoyándose fuertemente en la evolución natural de la enfermedad basada en los antecedentes, con el soporte de estudios de laboratorio (punción de LCR), electrodiagnóstico y si es posible estudios moleculares para hacer un diagnóstico más detallado de la enfermedad.

## CONCLUSIÓN

Podríamos considerar que el paciente cursó el síndrome de Guillain-Barré con aparente superposición de las variantes antes mencionadas, sin embargo, no se descarta la posibilidad de la irritación de la vía piramidal dada la clínica presentada por el paciente.

## REFERENCIAS

1. Diagnóstico y tratamiento del síndrome de Guillain Barré en el segundo y tercer nivel de atención. Ciudad de México: Instituto Mexicano del Seguro Social; 2016.
2. Pérez-Lledó E, Díaz-Vico A, Gómez-Gosálvez FA. Síndrome de Guillain-Barré: presentación clínica y evolución en menores de 6 años. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 76 (2): 69-76.
3. Pascual PSI. Aspectos actuales de las neuropatías agudas y crónicas. Síndrome de Guillain-Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. *Rev Neurol*. 2002; 35: 269-276.
4. Kuwabara S. Guillain-Barré syndrome: epidemiology pathophysiology and management. *Drugs*. 2004; 64 (6): 597-610.
5. Rebolledo-García D, González-Vargas PO, Salgado-Calderón I. Síndrome de Guillain-Barré: viejos y nuevos conceptos. *Med Int Méx*. 2018; 34 (1): 72-81.
6. Domínguez-Moreno R, Tolosa-Tort P, Patiño-Tamez A, Quintero-Bauman A, Collado-Frías DK, Miranda-Rodríguez MG et al. Mortalidad asociada al diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré en adultos ingresados en instituciones del sistema sanitario mexicano. *Rev Neurol*. 2014; 58 (1): 4-10.
7. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 2016; 388 (10045): 717-727.
8. Schottlender J, Lombardi D, Toledo A, Otero C, Mazia C, Menga G. Compromiso respiratorio en el síndrome de Guillain Barré. *Medicina (B. Aires)*. 1999; 59 (6): 705-709.
9. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 1990; 27 Suppl: S21-S24.
10. Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain*. 2014; 137 (Pt 1): 33-43.
11. Vera-Carrasco O. Síndrome de Guillain Barré. *Cuad Hosp Clin*. 2019; 60 (2): 59-64.
12. Pérez Poveda JC. Síndrome de Guillain Barré (sgb) actualización. *Acta Neurol Colomb*. 2006; 22 (2): 201-208.
13. Expósito J, Carrera L, Natera D, Nolasco G, Nacimiento A, Ortez C. Síndrome de Guillain-Barré y otras neuropatías autoinmunes: tratamiento actual. *Medicina (B Aires)*. 2022; 82 Suppl 3: 82-88.
14. Wakerley BR, Uncini A, Yuki N; GBS Classification Group; GBS Classification Group. Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes—new diagnostic classification. *Nat Rev Neurol*. 2014; 10 (9): 537-544.
15. Lupiáñez Seoane P, Santamaría Marín A, Monroy Gómez C. Parálisis facial bilateral. Presentación atípica de un Síndrome de Guillain-Barré. *Rev Clin Med Fam*. 2018; 11 (2): 105-106.
16. Zoghaib R, Sreij A, Maalouf N, Freiha J, Kikano R, Riachi N et al. Autoimmune brainstem encephalitis: an illustrative case and a review of the literature. *J Clin Med*. 2021; 10 (13): 2970.
17. Horton E, Krishnamoorthy S, Reynolds L. Bickerstaff's encephalitis. *BMJ Case Rep*. 2014; 2014: bcr2014205336.
18. Yoshikawa K, Kuwahara M, Morikawa M, Kusunoki S. Bickerstaff brainstem encephalitis with or without anti-GQ1b antibody. *Neuro Immunol Neuroinflamm*. 2020; 7 (6): e889.
19. García RGS, Cacho DB. Síndrome de Guillain-Barré (SGB). Diagnóstico diferencial. *Rev Mex Neuroci*. 2005; 6 (5): 448-454.
20. Okayasu H, Yasui-Furukori N, Kadowaki T, Funakoshi K, Hirata K, Shimoda K. Bickerstaff's Brainstem encephalitis suspected as functional neurologic disorders. *Int Med Case Rep J*. 2020; 13: 177-181.
21. Fernández-García M, Pérez-Villena A, Martínez De Azagra A, Cantarín-Extremera V. Síndrome de Guillain-Barré: variante faringeo-cervico-braquial. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 77: 217-218.
22. Kuwabara S, Ogawara K, Koga M, Mori M, Hattori T, Yuki N. Hyperreflexia in Guillain-Barré syndrome: relation with acute motor axonal neuropathy and anti-GM1 antibody. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999; 67 (2): 180-184.
23. Baheti NN, Manuel D, Shinde PD, Radhakrishnan A, Nair M. Hyperreflexic Guillain-Barré syndrome. *Ann Indian Acad Neurol*. 2010; 13 (4): 305-307.

Correspondencia:

**Dra. Milagros Victoria Rodríguez Meza**

**E-mail:** mvr33@hotmail.com