

NEUROLOGIA

SINDROME GUILLAIN-BARRE

Adriana Mairena Sánchez*

Carol Mata Espinoza**

Dyana Calderón Morera***

SUMMARY

Guillain-Barre syndrome is an acute disorder, where the immune system attacks the peripheral nervous, destroying the axons's myelin sheath of many peripheral nerves, this condition corresponds to an autoimmune disease process. It's currently unknown exactly triggers this syndrome. The first symptoms of this disorder include varying degrees of weakness or numbness in the lower limbs, upper limbs, chest and abdomen. This disorder present a progress distal to proximal. A common consequence of this pathology is the patient's paralysis, because

the muscles don't respond to brain's electrical impulses. It can even affect breathing, blood pressure and heart rate, becoming a medical emergency. However, the majority of patients recover, including the most severe cases of Guillain-Barre syndrome. The main object in this review is provide the reader, with necessary knowledge Guillain-Barre Syndrome's diagnosis and initial patient's management in a basic medical center, and efficient transfer to specialized medical center for treatment

and support.

Keywords: Guillain-Barré Syndrome, autoimmune, muscular weakness, myelin.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré, consiste en una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda de carácter progresivo. Usualmente se debe a un proceso de desmielinización axonal, debido a un proceso autoinmune, generalmente desencadenado por un proceso de tipo infeccioso⁽⁷⁾, con

* Médico General, Clínica Clorito Picado, San José, Costa Rica.

** Médico General, Clínica Clorito Picado, San José, Costa Rica.

*** Médico General, medicina de empresa- medicina mixta, San José, Costa Rica.

Email: msanchez.adriana@gmail.com; carolmatae@gmail.com; dcalderon@medicos.cr

aproximadamente 4 semanas previas al cuadro de debilidad⁽⁵⁾. Clínicamente se produce debilidad muscular simétrica progresiva, pérdida de reflejos osteotendinosos, y se aproxima que un 30% de los pacientes que presenta Guillain-Barré desarrollan insuficiencia respiratoria, requiriendo de ventilación mecánica asistida, donde un 2 a 5% mueren por complicaciones asociadas⁽⁵⁾, además puede existir la pérdida de la sensibilidad.⁽¹⁾ Este síndrome ha emergido como la causa más frecuente de parálisis flácida en los niños a partir de la eliminación de la poliomielitis.⁽⁷⁾ Este cuadro de parálisis ascendente aguda ha sido reconocida por siglos, sin embargo fue hasta 1882, cuando Osler dio una descripción que fue aceptada, siendo hasta 1916, cuando Guillain, Barré y Strohl publicaron en París los elementos clínicos y los hallazgos del líquido cefalorraquídeo como se conocen actualmente sobre el Síndrome Guillain-Barré-Strohl.⁽⁸⁾ Por lo general el cuadro evoluciona hacia la curación sin dejar secuelas clínicas evidentes, constituyendo una patología donde las terapias aplicadas se limitan a disminuir la gravedad del trastorno y acelerar la recuperación de los pacientes⁽¹⁾.

Objetivo: Análisis y revisión de publicaciones actuales referentes al Síndrome de Guillain-Barré, con el fin de proveer al lector

bases científicas sencillas y útiles para el abordaje inicial de esta patología.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

El Síndrome de Guillain-Barré es la causa más frecuente de la parálisis flácida, y se reportan una incidencia anual de 1 a 3 cada 100000 habitantes, alcanzando una mortalidad entre 5-15%. Se presenta en cualquier grupo etario y afecta a ambos géneros por igual.

⁽⁴⁾ A este síndrome también se le conoce como poliradiculoneuritis aguda, y se clasifica como una enfermedad de tipo autoinmune, este suele desencadenarse después de presentar síntomas de infección viral respiratoria o intestinal. Incluso el embarazo, cirugías o vacunas se han visto relacionadas a este síndrome⁽¹⁾.

⁽⁶⁾ Sin embargo 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 el componente gangliósido de la superficie de los nervios periféricos provocando una reacción inmune contra el antígeno “blanco” en la superficie de la membrana de la

célula de Schwann o mielina.

⁽¹⁾ Los gérmenes infecciosos más frecuentes han sido; *Campylobacter jejuni* (26-41% de los casos), Citomegalovirus (10-22 %), Virus de Epstein-Barr (10%). *Haemophilus influenzae* (2-13%).^(6,9)

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas típicos son: debilidad muscular o pérdida de la función muscular (parálisis), el cual es de progresión de distal hacia proximal, y tiende a empeorar entre 24 a 72 horas, esta parálisis es simétrica, además ocurre falta de coordinación y cambios en la sensibilidad.^(1,3)

DIAGNOSTICO

Se basa en; los criterios clínicos, considerando antecedentes, hallazgos en el líquido cefalorraquídeo y criterios electromiográficos.⁽¹⁾

Criterios requeridos para el diagnóstico;

- **Debilidad progresiva** en más de un miembro (el grado de afectación es muy variable)
- **Arreflexia osteotendinosa universal.**⁽⁶⁾

HALLAZGOS CLÍNICOS

- Progresión de la debilidad. 50% alcanzan la máxima debilidad en 2 semanas, 80% en tres y 90% en 4 semanas.
- Relativa simetría (Puede presentar leve diferencia entre ambos)
- Síntomas y signos sensitivos leves.
- Compromiso de pares craneales (50% afecta al Nervio facial, bilateralmente)
- Recuperación que comienza 2 a 4 semanas después de detenerse la progresión
- Disfunción autonómica (taquicardia, hipotensión postural, hipertensión arterial, signos vasomotores).
- Ausencia de fiebre una vez instalado el síndrome.^(1,3,6)

ESTUDIO DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUIDEO

- Proteínas elevadas después de una semana
- Menos de 10 linfocitos / mm³ c.⁽¹⁾

PRUEBAS ELECTROFISIOLÓGICAS

Los estudios electrofisiológicos son los exámenes más sensibles y específicos para el diagnóstico, aunque este sea clínico, se considera obligado que cumpla con los siguientes criterios neurofisiológicos.

- Conducción nerviosa lenta (80% de los casos).
- Bloqueo parcial de la conducción motora.
- Respuestas tardías anormales.
- Latencias distales prolongadas.

Los anteriores criterios electrofisiológicos corresponde a criterios de desmielinización más universalmente admitidos.⁽¹⁾

HALLAZGOS QUE HACEN EL DIAGNOSTICO DUDOSO

Historia y hallazgos compatibles con;

- Botulismo
- Miastenia grave
- Poliomieltis
- Neuropatía tóxica.
- Trastornos en el metabolismo de las porfirinas.
- Difteria reciente.
- Síndrome sensitivo puro sin debilidad.

Datos clínicos como;

- 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.
- Progresión de la afectación durante de más de 2 meses.
(1, 10)

ESCALA FUNCIONAL DE SINDROME DE GUILLAIN-BARRE

Grado 1. Síntomas y signos leves, pero que le permiten desempeñar actividades de andar, correr con dificultad, vestirse, comer y aseo.

Grado 2. Puede caminar más de 5 metros sin ayuda, pero no saltar, correr o realizar actividades de cuidado personal.

Grado 3. Puede caminar más de 5 metros pero con ayuda.

Grado 4. Está en cama.

Grado 5. Necesita ventilación asistida.

Grado 6. Muerte.⁽¹⁰⁾

A continuación se citan los principales factores asociados con un mal pronóstico;

1. Edad mayor de 60 años.
2. Progresión rápida de la enfermedad (menos de 7 días).
3. Extensión y severidad del daño axonal.
4. Enfermedad cardiorrespiratoria preexistente.
5. Tratamiento tardío.⁽¹⁾

Entre las principales causas de muerte asociadas a este síndrome se puede incluir;

- Distress respiratorio agudo
- Neumonía nosocomial
- Broncoaspiración
- Paro cardíaco inexplicable
- Tromboembolismo pulmonar.
(1)

TRATAMIENTO

Todo paciente con síndrome de Guillain-Barré debe ser trasladado de inmediato a un hospital, de segundo o tercer nivel, fundamentalmente por el riesgo de insuficiencia respiratoria de origen neurológico que puede aparecer, antes de 24 horas de iniciado el cuadro y en consecuencia, la indicación de intubación urgente y ventilación mecánica asistida. La segunda razón para la referencia a un hospital es para recibir tratamiento específico, donde éste se encuentre disponible, sea éste con inmunoglobulina intravenosa, o plasmaféresis, las cuales han demostrado similar eficacia, incluso el empleo de ambas combinadas en un mismo paciente no proporciona mejores resultados. La plasmaféresis tiene un riesgo de complicaciones algo mayor y es más molesta, por lo que es recomendable comenzar con las inmunoglobulinas, y dejar a la plasmaféresis como una alternativa en caso de fracaso o de recaída.⁽⁶⁾

PLASMAFERESIS

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

preferiblemente en la primer a segunda semana.⁽¹⁾

INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA

Se recomienda comenzar el tratamiento lo antes posible a una dosis de 0,4 gr/Kg de peso, por 5 días, la tasa de recaídas es de un 5% de los casos, los cuales se tratan con una nueva dosis de 0,4 gr/Kg en un día. La tasa de recaídas es similar a la de utilizar plasmaféresis.⁽⁶⁾

Además como parte del manejo de este síndrome es importante la rehabilitación para la reinserción del individuo a la sociedad, y para minimizar las secuelas, esta se recomienda en cuanto el paciente se encuentre estable.

PRONOSTICO

A mayor edad del paciente el pronóstico tiende a ser peor, por lo que es peor el pronóstico en ancianos, con recuperación mas lenta, y mayores secuelas, en cambio en niños, la recuperación es rápida y completa, siendo la muerte, excepcional. En adultos y niños, la severidad de la enfermedad en el nadir o el requerimiento de apoyo mecánico ventilatorio, han sido identificados como factores pronósticos adversos. Además los pacientes que presentan una rápida fase de inicio, se relaciona con una

mala evolución. Los pacientes que conservan la capacidad de caminar a los 14 días del inicio de la enfermedad, pueden mejorar con o sin tratamiento, sin embargo dejando algún grado de discapacidad como secuela. La mayoría de los pacientes tienen buena recuperación, 14% de los casos son incapaces de caminar a los seis meses, pero eventualmente recuperan esta habilidad.⁽²⁾

CONCLUSION

Actualmente se desconoce la causa concreta del Síndrome de Guillain-Barré y hasta el momento no existe cura conocida para el mismo, las técnicas terapéuticas se limitan a disminuir la gravedad de la enfermedad, acelerar la recuperación de los pacientes, y prevenir la aparición de complicaciones graves, las cuales pueden ser mortales. Los pacientes infantiles presentan un mejor pronóstico en comparación con los adultos, y el índice de secuelas, en los primeros es menor, además entre más severo es el cuadro peor será el pronóstico del mismo, y no por el cuadro en si, si no por las complicaciones que conlleva la parálisis muscular generalizada. La mayoría de los pacientes se recuperan espontáneamente. Sin embargo se defiende el uso de inmunoglobulinas IV

y plasmaféresis, ya que han demostrado acelerar el proceso de recuperación, cabe recalcar que la rehabilitación juega un papel crucial en la recuperación del paciente, siendo el objetivo principal de la misma restablecer la independencia funcional del paciente. Después de realizar esta revisión bibliográfica, se llega a la principal conclusión que el entrenamiento del personal hospitalario para abordar complicaciones de este síndrome, disminuye la mortalidad del mismo, y aumenta la posibilidad de llevar al paciente a una recuperación completa, preservando la funcionalidad del individuo.

RESUMEN

El Síndrome de Guillain-Barré es un trastorno agudo, en donde la inmunidad ataca al sistema nervioso periférico, destruyendo la cobertura de mielina que rodea los axones de los nervios periféricos, este corresponde a un trastorno patológico de auto inmunidad del cual actualmente se desconoce exactamente el desencadenante. Los primeros síntomas de esta enfermedad incluyen distintos grados de debilidad o parestesias en miembros inferiores, miembros superiores, tórax y abdomen. Siendo de progreso distal a proximal. Esta afectación,

puede llegar a tal intensidad que el paciente queda totalmente paralizado, ya que los músculos no responde a los impulsos eléctricos. Incluso puede interferir con la respiración, presión sanguínea y ritmo cardiaco, convirtiéndose en una emergencia médica. Sin embargo, la mayoría de los pacientes se recuperan, incluyendo los casos más severos del Síndrome de Guillain-Barré. En esta revisión bibliográfica se pretende proveer al lector de datos básicos y necesarios para el diagnóstico del Síndrome de Guillain-Barré, con el fin de mejorar el abordaje inicial del paciente en un centro médico de atención básica, para un traslado eficiente a un centro médico especializado, para el tratamiento y soporte.

Palabras claves: Síndrome de Guillain-Barré, auto inmunológico, debilidad muscular, mielina.

BIBLIOGRAFIA

1. Acosta M, Cañizá M, Romano M. SINDROME DE GUILLAIN BARRE. Revista de Posgrado de la Via Cátedra de Medicina. N° 168 – Abril 2007 pag 15-18.
2. González-Suárez I, Sanz-Gallego I, Rodríguez de Rivera F and Arpa J. Guillain-Barré Syndrome: Natural history and prognostic factors: a retrospective review of 106 cases. BMC Neurology 2013 13:95.
3. Lestay-O'Farrill Z and

Hernández-Cáceres J. Análisis del comportamiento del síndrome de Guillain-Barré. Consensos y discrepancias REV NEUROL 2008; 46 (4): 230-237.

4. Mendoza-Hernández D, Blancas Galicia L, Gutiérrez Hernández J. Síndrome de Guillain-Barré. Instituto Nacional de Pediatría. Vol. 19, Núm. 2, Mayo-Agosto 2010 pag 56-63.
5. Nafissil S et al. The Role of Cytomegalovirus, Haemophilus Influenzae and Epstein Barr Virus in Guillain Barre Syndrome. Acta Medica Iranica, Vol. 51, No. 6 (2013) pag 372 – 376.
6. Pascual S. Síndrome de Guillain-Barré Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica. Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid. 2008. Pag 82-88.
7. Perez Poveda J. Síndrome de Guillain Barré (SGB) Actualización. Acta Neurol Colomb Vol. 22 No. 2 Junio 2006 Pag 201-208.
8. Puga Torres M and Padrón Sánchez M. SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ. Rev Cubana Med Milit 2003;32(2):137-42.
9. Stowe J, Andrews N, Wise L, and Miller E. Investigation of the Temporal Association of Guillain-Barre ´ Syndrome With Influenza Vaccine and Influenza like Illness Using the United Kingdom General Practice Research Database. Am J Epidemiol 2009;169:382–388.
10. Taboada R, González G, García A. et al. Protocolo diagnóstico y terapéutico del síndrome de Guillain-Barré . Arch Pediatr Urug 2008; 79(1) pag 58-62.