



Revista Médica de Trujillo

Publicación oficial de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Trujillo - Perú

Artículo de Revisión

Aspectos clínicos y terapéuticos del Síndrome de Guillain Barré

Clinical and therapeutic aspects of Guillain Barré syndrome

Mayra Rojas.^{1a}

1 : Hospital Regional Docente de Trujillo. Facultad de Medicina U.N. de Trujillo

a. Magister en Salud Pública con Mención en Planificación y Gestión. Médico Neurólogo asistente

Citar como: Rojas M. Aspectos clínicos y terapéuticos del Síndrome de Guillain Barré. Rev méd Trujillo 2018;13(2):95-9

Correspondencia: Mayra Janett
Rojas Benites

Dirección: Av. Mansiche 882. Oficina
13. Urb. Santa Inés. Trujillo.

Correo electrónico:
mayra.rojasb20@icloud.com

Teléfono: 972905111

Recibido el 03/06/18

Aceptado el 25/06/18

RESUMEN

El síndrome de Guillain-Barre, es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda de carácter progresivo; producto de la inflamación de los nervios periféricos secundaria a factores autoinmunes. Se ha clasificado en cuatro grupos desde el punto de vista fisiopatológico: polirradiculopatía aguda inflamatoria desmielinizante (AIDP), neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN), neuropatía axonal motora aguda (AMAN) y síndrome de Miller-Fisher (SMF). Es una enfermedad monofásica con una duración menor a doce semanas, generalmente inicia con parestesias y debilidad distal de miembros inferiores. La progresión de la debilidad es ascendente y variable, pudiendo comprometer los miembros superiores, tronco, musculatura facial y orofaríngea. En casos severos hay compromiso respiratorio, requiriendo ventilación. Las causas de mortalidad son disautonomía y falla respiratoria. Los criterios necesarios para el diagnóstico son: debilidad motora progresiva de más de un miembro y arreflexia o hiporreflexia marcada. El diagnóstico debe ser confirmado con análisis de LCR y estudios electrofisiológicos. Una vez se sospeche clínicamente el diagnóstico, el paciente debe ser hospitalizado para vigilancia médica, cuidados de sostén, reconocimiento e intervención de las complicaciones que ponen en riesgo la vida del paciente. La plasmaféresis y la inmunoglobulina humana son superiores al manejo de soporte.

ABSTRACT

Guillain-Barre syndrome is an acute inflammatory polyradiculoneuropathy of a progressive nature; product of peripheral nerve inflammation secondary to autoimmune factors.. It has been classified into four groups from the physiopathological point of view: acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy (AIDP), acute sensory-motor axonal neuropathy (AMSAN), acute motor axonal neuropathy (AMAN) and Miller-Fisher syndrome (SMF). It is a monophasic disease with a duration of less than twelve weeks, usually begins with paresthesias and distal weakness of the lower limbs. The progression of the weakness is ascending and variable, being able to compromise the upper limbs, trunk, facial musculature and oropharynx. In severe cases there is respiratory compromise, requiring ventilation. The causes of mortality are dysautonomia and respiratory failure. The criteria necessary for the diagnosis are: progressive motor weakness of more than one limb and areflexia or marked hyporeflexia. The diagnosis must be confirmed with CSF analysis and electrophysiological studies. Once the diagnosis is clinically suspected, the patient must be hospitalized for medical surveillance, supportive care, recognition and intervention of the complications that put the patient's life at risk. Plasmapheresis and human immunoglobulin are superior to support management.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain Barre es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda de rápida evolución y potencialmente fatal, es una enfermedad autoinmune, autolimitada, desencadenada principalmente por un proceso infeccioso, es una patología relativamente rara (ocurren anualmente 1 a 2 casos por cada 100 000 personas), cursa con trastornos somáticos motores y sensitivos, así como manifestaciones disautonómicas. Los pacientes desarrollan una parálisis motora, clásicamente ascendente, que comienza en los miembros inferiores, progresa en horas o días a los músculos del tronco, de los miembros superiores, cervicales y de inervación craneal (por ejemplo músculos faciales, de la deglución y de la fonación).¹

Puede provocar discapacidad prolongada que puede tratarse con rehabilitación; en 30% de los pacientes, el curso de la enfermedad puede ser fulminante, con evolución rápida que requiere asistencia ventilatoria a los pocos días.²

Manifestaciones Clínicas

El Síndrome de Guillain Barré es la causa más común de parálisis generalizada flácida. El cuadro clásico en general comienza con parestesias en los pies que se propagan a las manos, seguido luego de 1 ó 2 días por el síntoma cardinal de esta neuropatía que es debilidad muscular simétrica y progresiva que afecta, al inicio, a los músculos distales de los miembros inferiores y en forma ascendente compromete los miembros superiores y músculos respiratorios. El dolor en la región lumbar y los miembros inferiores es frecuente y en ocasiones muy intenso.

En el examen físico los hallazgos más característicos son debilidad simétrica de músculos proximales y distales, con reflejos

disminuidos o ausentes. A pesar de las parestesias y el dolor el examen sensitivo suele ser normal durante la primera semana. Sin embargo durante la progresión de la enfermedad se detectaron trastornos de la sensibilidad profunda hasta en 2/3 de los pacientes con reducción de la sensibilidad termoalgésica en hasta 1/3 de ellos.³

En los casos más severos el compromiso de los músculos respiratorios obliga a la asistencia respiratoria mecánica en el 30%. Una regla útil es que la debilidad de los músculos elevadores de los hombros y de los flexores del cuello es un indicador de debilidad diafragmática.

La disfunción autonómica es otra manifestación frecuente y suele ser más severa en pacientes con mayor debilidad. Las manifestaciones más frecuentes son taquicardia sinusal, hipertensión intermitente o paroxística, hipotensión, arritmias vagales. La parálisis del detrusor con retención urinaria, signo más típico de compromiso medular, es infrecuente en esta enfermedad, pero puede afectar al 14 % de los pacientes que sufren una forma severa de esta patología.

Es común el compromiso de pares craneanos; la paresia facial bilateral se presenta en más del 50% de los casos, la oftalmoparesia en un tercio de los pacientes y llega a oftalmoplejía con ausencia de respuestas pupilares en el 5%. Los trastornos deglutorios comprometen hasta el 50% de los casos, por lo general coinciden con la presencia de paresia facial y debilidad de los músculos flexores del cuello.

Antecedentes y enfermedades asociadas

Alrededor del 70% de los pacientes informo antecedente de infecciones en los 15 días previos al comienzo de la enfermedad. La enteritis por *Campylobacter jejuni* es el

antecedente infeccioso más frecuente en pacientes con Síndrome de Guillain Barré.

Otras causas frecuentes son infecciones respiratorias bacterianas y virales (citomegalovirus, virus Zika, virus del herpes, de la hepatitis y del Epstein Bar)⁴

La infección por HIV debe investigarse también, ya que puede ser la primera manifestación de infección por este virus.

Las vacunas provocan reacciones alérgicas caracterizadas por desmielinización aguda monofásica en menos de 1 por cada 100 000 vacunados. Cirugía general, anestesia peridural y embarazos son otros antecedentes reconocidos, aunque la relación causal es dudosa.⁵

Variantes clínicas

Síndrome de Guillain Barré axonal

En la última década surgió el concepto acerca de que en algunos casos de Síndrome de Guillain Barré el ataque inmunitario está dirigido en primer término contra el axón sin desmielinización previa. Los pacientes de este subgrupo sufren una evolución fulminante con instalación rápida de la cuadriplejía y recuperación lenta e incompleta. La electroneuromiografía no muestra signos de desmielinización y en las autopsias se demostró inflamación escasa. Este cuadro representa la variante sensitivo motriz axonal aguda del Síndrome de Guillain Barré (AMSAN).

Una segunda variante axonal de pacientes con Síndrome de Guillain Barré es la neuropatía motora axonal aguda (AMAN) que se identificó y se caracterizó mediante los excelentes estudios de un grupo de investigadores norteamericanos y chinos. En el norte de China

el Síndrome de Guillain Barré se presenta de forma epidémica durante los meses estivales. Desde el punto de vista electrofisiológico muchos de estos pacientes presentan reducción de las amplitudes motoras sin compromiso sensitivo y sin desmielinización. Los estudios anatomopatológicos confirmaron compromiso axonal primario.^{6,7}

Síndrome de Guillain Barré sensitivo

Luego de una infección los pacientes desarrollan un cuadro de parestesias e hipoestesia similar al de la forma desmielinizante clásica pero con debilidad mínima. El compromiso sensitivo es en mayor medida de fibras gruesas con arreflexia y compromiso disautonómico. La electrofisiología muestra reducción de las respuestas sensitivas con alteraciones mínimas en las conducciones motoras. Esta variante es infrecuente y obliga al diagnóstico diferencial con las neuronopatias sensitivas de instalación aguda.

Síndrome de Miller-Fisher

Se caracteriza por la clásica triada de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia sin debilidad muscular. Algunos pacientes comienzan con los síntomas de la triada y luego desarrollan el cuadro clásico de Síndrome de Guillain Barre.

En pacientes con este cuadro se identificó un anticuerpo circulante policlonal contra el gangliósido GQ1b. Las fibras motoras ricas en este epítotope son las oculomotoras, pero también se encuentra en neuronas sensitivas del ganglio dorsal y en células cerebelosas

Este síndrome no debe confundirse con cuadros de encefalitis de tronco en el que junto con los síntomas de la tríada también aparecen disartria, estupor, coma y signos de Babinski. Estudios anatomopatológicos en pacientes con

Síndrome de Miller Fisher mostraron indemnidad del tronco y signos de desmielinización en los pares craneanos.

Algunos pacientes presentan ataxia severa de tipo cerebeloso al comienzo del Síndrome de Guillain Barre con oftalmoparesia leve o ausente, y sin trastornos propioceptivos importantes. La mayoría de estos pacientes son portadores de anticuerpos anti GQ1b. La disociación albumino citológica, las parestias distales, la arreflexia, la neuropatía sensitiva y los anticuerpos sugieren que este cuadro de Síndrome de Guillain Barre atáxico debe incluirse dentro del espectro clínico del Síndrome de Miller Fisher.⁸

Una forma clínica infrecuente que algunos autores consideran variante del Síndrome de Guillain Barré es la *pandisautonomía aguda*. Se caracteriza por síntomas gastrointestinales (dolor, vómitos y constipación), retención urinaria, hipotensión ortostática, impotencia, sudación y salivación reducida con anormalidades pupilares ocasionales. La fuerza muscular es normal pero es frecuente la pérdida de los reflejos durante la enfermedad y la aparición de parestias e hipoestesia distal. Puede haber una infección viral previa y la recuperación suele ser parcial.^{7,8}

TRATAMIENTO

El tratamiento más importante está basado en las medidas de sostén. Los pacientes deben ser controlados en el hospital mientras progresa la debilidad.

En pacientes con debilidad severa, disautonomía, trastornos respiratorios y en los que presentan debilidad moderada cuya

progresión continua es recomendable el control en unidades de terapia intensiva para tratar las complicaciones médicas que puedan presentarse.

Plasmaféresis

En los estudios por asignación al azar norteamericano y franceses se demostró que este tratamiento, usado dentro de los primeros 15 días de iniciada la enfermedad es efectivo tanto para acortar el tiempo necesario para recuperar la marcha independiente, como para reducir el tiempo en el ventilador. El porcentaje de pacientes con recuperación completa al año fue mayor en el grupo tratado con plasmaféresis. Un estudio posterior realizado por el grupo francés mostro que aún pacientes con Síndrome de Guillain Barré capaces de caminar en forma independiente se benefician si reciben tratamiento con plasmaféresis en comparación con un grupo control no tratado

A pesar de haber sido el primer tratamiento con beneficio probado para cambiar el curso de la enfermedad, la plasmaféresis tiene una serie de limitaciones y efectos adversos. Puede exacerbar alteraciones autonómicas e inestabilidad cardiaca. Puede inducir trastornos de la coagulación, no es accesible en todos los centros, para su realización requiere catéteres centrales con riesgo de infección.⁹

Inmunoglobulina Intravenosa (IGIV)

El beneficio del uso de la IGIV en Síndrome de Guillain Barre quedo demostrado en un estudio multicéntrico holandés. Un ensayo posterior comparo IGIV, plasmaféresis y la combinación de IGIV y plasmaféresis en forma aleatorizada. Se demostró que ambos tratamientos son efectivos por igual y que su combinación no ofrece ventajas

Sobre la base de menor número de efectos secundarios y la mayor facilidad de administración, la IGIV reemplazo a la plasmaféresis como tratamiento de primera elección en esta enfermedad.

Se recomiendan dosis de IGIV de 400 mg/Kg/día durante cinco días. La terapia debe practicarse los primeros siete días de inicio del cuadro clínico.¹⁰

Entre los eventos adversos se incluyen complicaciones menores: cefalea, náuseas, fiebre, prurito y rash cutáneo; y trastornos más severos: insuficiencia renal aguda, insuficiencia cardiaca, meningitis aséptica, infarto cerebral y miocárdico, anemia hemolítica y reacción anafiláctica. Esta última se debe a la formación de anticuerpos anti-IgA en pacientes con deficiencia de IgA.^{10,11}

El consenso actual es que deben tratarse todos los pacientes adultos con Síndrome de Guillain Barre, aún con síntomas leves que muestren progresión de la enfermedad, dentro de las 2 semanas de iniciada la enfermedad, con plasmaféresis o inmunoglobulina.¹²

Referencias bibliográficas

1. PAHO. Actualización epidemiológica. Síndrome neurológico, anomalías congénitas e infección por virus

- ZIKA. 17 de enero del 2016. http://www.paho.org/hq/index.php?option=com_docman&task=doc_view&Itemid=270&gid=32876&lang=es
2. Atención multidisciplinaria para el síndrome de guillain-barré <http://www.biblioteca-cochrane.com/BCPMainFrame.asp?DocumentID=CD008505&SessionID=>
3. L. Del Carpio Orantes, F.J. Juárez Rangel, S. García-Méndez. Incidence of Guillain-Barré syndrome at a secondary centre during the 2016 zika outbreak. *Neurología*, (2017), <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2017.07.019>
4. V. Wiwanitkit. Guillain-Barré syndrome and Zika virus infection. *Arq Neuropsiquiatr*, 74 (2016), pp. 692 <http://dx.doi.org/10.1590/0004-282X20160089> *Medline*
5. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med*. 2012; 366:2294-304.
6. McGrogan A, Madle GC, Seaman HE, de Vries CS. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome worldwide: A systematic literature review. *Neuroepidemiology*. 2009; 32(2): 150-63.
7. Hughes RAC, Cornblath DR. Guillain Barré syndrome. *Lancet*. 2005;366(9497): 1653-66.
8. Van-Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol*. 2008;7: 939-50.
9. Cuadro R, Silvariño R, Vacarezza M, Buzó R, Méndez E. Síndrome de Guillain-Barré en el adulto: manifestaciones clínicas, analíticas y epidemiológicas de diez pacientes asistidos consecutivamente en un único centro. *Rev Med Urug*. 2011; 27(3): 155-60.
10. Patwa HS, Chaudhry V, Katzberg H, Rae-Grant AD, So YT. Evidence-based guideline: intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2012; 78(13):1009-15.
11. Cea G, Jara P, Quevedo F. Síndrome de Guillain-Barré en Chile: estudio hospitalario. *Rev Med Chile*. 2015; 143:183-189.
12. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 1990;27(SI):S21-S24.