

Síndrome de Guillain Barré

Francia Carolina Díaz-Jaime
Integrante de la Sociedad Universitaria de Neurociencias
Estudiante de quinto año de Medicina y Cirugía



El síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl, denominado simplemente como síndrome de Guillain Barré (SGB), es un epónimo comúnmente utilizado para describir una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda rápidamente progresiva, cuya etiología no está claramente establecida. Sin embargo se considera que este trastorno tiene un origen autoinmune asociado comúnmente con una infección respiratoria o gastrointestinal previa.

Epidemiológicamente es un síndrome que se presenta a nivel mundial, afectando alrededor de una de cada 100.000 personas. Actualmente el SGB es considerado como la polirradiculopatía adquirida mas frecuente en la infancia; sin embargo su pronóstico es mas favorable que su presentación en la edad adulta. Esta es una enfermedad generalmente autolimitada, que puede llegar a ser una condición médica devastadora debido a su inesperada y rápida aparición.

La presente revisión bibliográfica atiende la necesidad de recopilar información acerca de la etiología, cuadro clínico, bases

fisioneurológicas y tratamiento del síndrome de Guillain Barré, datos imprescindibles para el manejo adecuado de los pacientes con dicha enfermedad.

SINDROME DE GUILLAIN BARRÉ

La historia del SGB se remonta al año de 1859 cuando Landry describió las características clínicas de una parálisis ascendente sin amiotrofia. Sin embargo, fue hasta 1916 que Guillain Barré y Strohl describieron la existencia de un cuadro clínico caracterizado por una polirradiculoneuritis acompañada de disociación albuminocitológica en el examen del líquido cefalorraquídeo. En los 20 años subsecuentes, más de 30 casos fueron reportados en la literatura médica, siendo el mismo Guillain quien añadió 10 de estos casos en un artículo que publicó en 1936; desde entonces, la entidad se conoció bajo el epónimo de Síndrome de Guillain Barré.¹

La historia del SGB se puede dividir en

tres etapas: La primera que comprende los años entre 1843 y 1926, tiempo en que se establece la hipótesis de que la afección del nervio periférico puede ser la causante de la parálisis flácida aguda. La segunda etapa entre los años 1916 y 1969 donde se debaten los límites y barreras del diagnóstico del SGB. La última etapa de 1970 en adelante donde se inician los intentos para identificar la etiología de una enfermedad, la cual en diferentes consensos se ha considerado de carácter autoinmune.²

SGB es un epónimo comúnmente utilizado para describir un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes que se expresan por una afección radiculoneuropática,¹ desencadenada por una infección viral o bacteriana que produce una debilidad simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, a veces llegando a afectar la musculatura bulbar respiratoria y que cursa con pérdida de reflejos osteotendinosos y con signos sensitivos leves o ausentes. El LCR

muestra una disociación albúmino-citológica, con aumento de proteínas y normalidad celular.³

Dos tercios de los casos han padecido semanas antes una infección del tracto respiratorio o gastrointestinal y/o tienen el antecedente de comorbilidad con porfiria, diabetes, hepatitis o difteria.⁴ Entre los gérmenes que frecuentemente se involucran a la aparición de SGB se encuentran el *Campylobacter jejuni* (26-41% de los casos), Citomegalovirus (10-22%), Epstein-Barr (10%), Varicela-zoster y *Mycoplasma pneumoniae*.³

La infección por citomegalovirus y *Campylobacter jejuni* se asocia al SGB en la infancia; el pico de incidencia en la madurez se ha intentado correlacionar con mecanismos inmunosupresores fallidos. Otras condiciones que muestran aumento en la incidencia son el embarazo y parto en las mujeres, cirugía mayor, vacunación contra la influenza, uso de drogas, anestesia espinal y enfermedad de Hodgkin.¹

Actualmente el SGB es la primera causa de parálisis aguda en los países en donde la poliomielitis ha sido eliminada.¹ Su incidencia anual se calcula generalmente en 1-3 por

100.000 personas. Ocurre en todos los grupos de edad con incidencias variables: 1,3 a 1,9 por 100.000 desde el nacimiento hasta los 30 años de edad, dándose con mayor frecuencia en niños con rangos de edad de los 5 a los 10 años⁵; con picos de incidencia al final de la adolescencia y en los adultos jóvenes. En la madurez tiene mayor incidencia entre la quinta y la octava década de la vida¹.

El caso de menor edad reportado es de cuatro meses y el de mayor edad de 95 años; afecta predominantemente a hombres,⁶ y a los sujetos de raza blanca.⁵ El trastorno puede aparecer en el curso de varias horas o días, o puede requerir hasta 3 ó 4 semanas. La mayoría de las personas llegan a la etapa de mayor debilidad dentro de las dos primeras semanas de la aparición de los síntomas y, para la tercera semana de la enfermedad, un 90 por ciento de los pacientes están en su punto de mayor debilidad.⁷

Como se ha mencionado el SGB es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda, rápidamente progresiva, cuya etiología no está claramente establecida, aunque generalmente se acepta como mecanismo una respuesta

inmune dirigida contra los antígenos sobre la mielina o el axón (Antigangliósidos).⁸

Este síndrome es considerado como una enfermedad post infecciosa; una pequeña proporción de casos suele presentarse en el transcurso de ciertos trastornos sistémicos como el Lupus Eritematoso Sistémico, la enfermedad de Hodgkin, la Sarcoidosis o la infección reciente por VIH.⁵

Cuando una infección viral precede al SGB, es posible que el virus cambie la naturaleza de las células en el sistema nervioso, por lo que se reconoce a las células propias como extrañas activando ciertas clases de linfocitos, los cuales atacan la mielina.⁷ Cuando esto ocurre los recubrimientos de mielina de los nervios periféricos son lesionados o quedan afectados imposibilitando la transmisión eficiente de señales. A ello se debe el que los músculos comiencen a perder su capacidad de responder a las señales del cerebro; este último también recibe menos señales sensoriales del resto del cuerpo, resultando en una incapacidad de sentir las texturas, el calor, el dolor y otras sensaciones. Como alternativa, el cerebro puede recibir señales

inapropiadas que resultan en cosquilleo de la piel o en sensaciones dolorosas (parestias e hiperestias). Las seales que proceden desde los brazos y piernas son las más vulnerables a la interrupción debido a las grandes distancias que recorren. Por tanto, las debilidades musculares y las sensaciones de cosquilleo aparecen inicialmente en las manos y en los pies y progresan ascendentemente.⁷

El concepto principal de la fisiopatogenia es debido a la conjugación de varios y variados factores. En esto participan el complejo de histocompatibilidad, las quimiocinas presentes en axones, macrófagos y vasos sanguíneos, la cepa bacteriana o microorganismo presente en la región donde vive el paciente y que lo infecta, así como la presencia de mimetismo molecular entre el agente infeccioso y las estructuras neuronales propias.¹

Los pacientes infectados por *C. jejuni* que desarrollan SGB tienen mayor probabilidad de padecer una neuropatía axonal, desarrollar anticuerpos al gangliósido GM1, desarrollar una forma clínica puramente motora y tener hiperproteorraquia de menor

intensidad, presentando una forma severa de la enfermedad. Los pacientes infectados por citomegalovirus desarrollan mayor concentración de moléculas asociadas con activación y migración de las células T, presentando una variedad moderada de la enfermedad.¹

Otros microorganismos involucrados son el *Mycoplasma pneumoniae*, con su galactocerebrósido que se mimetiza con el glicolípido mayor de la mielina, citomegalovirus, virus del Epstein Barr, *E. coli*, *Haemophilus influenzae*, Parainfluenza 1, Influenza A, HIV, hepatitis B, *Chlamydia psittaci*, *Borrelia burgdorferi*, Varicela zoster, enterovirus, rotavirus y el virus del Nilo.¹

Los aspectos histopatológicos de la enfermedad fueron descritos por primera vez por Haymaker y Kernohan, quienes notaron que ocurría un deterioro inflamatorio en las raíces anteriores de la médula espinal. En 1969, Asbury, Arnason y Adams reportaron que los datos característicos de la enfermedad con un infiltrado mononuclear inflamatorio perivascular el cual rodea, además, zonas de mielina degradada en el nervio periférico.¹

El hallazgo histopatológico dominante es la inflamación del nervio periférico, que se manifiesta por un infiltrado perivenular y endoneural de linfocitos, macrófagos y escasas células plasmáticas. La cantidad de células inflamatorias infiltrantes varía desde una presencia escasa en los espacios perivenosos hasta grandes colecciones de células mononucleares diseminadas por todo el nervio.⁸

El SGB se ha clasificado en diferentes subtipos, atendiendo a criterios clínicos, electrofisiológicos, serológicos y patológicos. Entre estos están:

1. La polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP, por sus iniciales en inglés de Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy), es el subtipo predominante en Norteamérica, Europa y Australia. Se caracteriza electrofisiológicamente por desmielinización de nervios motores y sensitivos. Suele estar precedida por una infección respiratoria.⁹ Se caracteriza por diferentes grados de inflamación leucocitaria y desmielinización. La inflamación y desmielinización se presentan en cualquier sitio de los nervios

periféricos.²

2. **La neuropatía axonal motora aguda** (AMAN-Acute Motor-Axonal Neuropathy), es frecuente en el norte de China. El hallazgo electrofisiológico que la define es la reducción de los potenciales de acción sin desmielinización; en la anatomía patológica se aprecia una degeneración walleriana de los nervios motores exclusivamente, sin infiltración linfocitaria. En numerosas ocasiones se recoge el antecedente de infección por *Campylobacter jejuni* y la presencia de anticuerpos antigangliósido GM1 (anti-GM1).⁹

3. **La neuropatía axonal sensitivo-motora aguda** (AMSAN-Acute Motor-Sensory Axonal Neuropathy) Es la menos frecuente y se caracteriza por la reducción de los potenciales de acción de las fibras motoras y sensitivas, es la de peor pronóstico.⁹

4. Las variantes clínicas **de Miller Fisher** (MFS) se caracterizan por la presencia de la triada oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Está desencadenado por ciertas cepas de *Campylobacter jejuni* que inducen la formación de Anticuerpos antigangliósido GQ1b.³

5. La **Neuropatía Aguda Pandisautonómica** (PDAN Pandysautonomic Acute Neuropathy). Existen controversias sobre si todas las formas son inicialmente desmielinizantes y algunas evolucionan hasta la afectación axonal o bien si son axonales desde el principio. Si bien es cierto la vinculación neurológica del SGB no es completamente entendida aún, las manifestaciones clínicas de éste si han sido bien estudiadas, se reconoce que su carácter es monofásico, con duración menor a 12 semanas. Inicialmente se presentan síntomas sensitivos como parestesias en extremidades inferiores, posteriormente asociadas a debilidad ascendente y variable de tipo simétrico, hasta llegar incluso al compromiso de musculatura respiratoria y de pares craneales (30 a 40%) en un período de 1 a 3 semanas. Después de una meseta de variable duración, la enfermedad comienza a resolver lentamente. Algunos pacientes presentan un curso dramático alcanzando un nadir en pocos días.⁸ Por esto, los pacientes deben hospitalizarse para vigilarlos, ya que aproximadamente 20-30% de pacientes requerirán de asistencia ventilatoria mecánica en algún momento de su enfermedad.¹

La deglución y masticación pueden afectarse en 40% de los casos y haber afección facial uni o bilateral hasta en 50%.¹ La recuperación ocurre de 2 a 4 semanas después y las recaídas son impredecibles. Afortunadamente, a diferencia de los adultos, en los infantes el índice de secuelas es mucho menor y su pronóstico es mejor.⁸ La progresión de los trastornos motores puede ser lenta o fulminante; en casos graves se observa el cuadro de la parálisis ascendente aguda de Landry con compromiso de los músculos respiratorios y fenómenos bulbares.⁴

El SGB puede ser una condición médica devastadora debido a la rapidez y su inesperada aparición. Además, la recuperación no es necesariamente rápida. Los pacientes usualmente llegan al punto de mayor debilidad o parálisis días o semanas después de ocurrir los primeros síntomas. Los síntomas se estabilizan luego a este nivel por un periodo de días, semanas o, a veces, meses. El periodo de recuperación puede ser tan corto como unas cuantas semanas o tan largo como unos cuantos años. Un 30 por ciento aproximadamente de quienes tuvieron SGB aún sufren una debilidad residual

después de 3 años de la enfermedad. Un tres por ciento puede sufrir una recaída de la debilidad muscular o sensaciones de cosquilleo muchos años después del ataque inicial.⁷

El pobre pronóstico de la enfermedad está relacionado, sobre todo, con la severidad de la misma, con un 20% de mortalidad general y 81% de mal pronóstico, más en los pacientes que necesitaron ventilación mecánica.⁶

En base a lo anterior se han establecidos ciertos criterios diagnósticos (Adaptados de Asbury y Cornblath,1990) los cuales incluyen³:

I.- Criterios requeridos para el diagnóstico

- A.- Debilidad progresiva en más de un miembro.
- B.- Arreflexia osteotendinosa universal. Puede aceptarse una arreflexia distal e hiporreflexia bicipital y patelar si se cumplen el resto de los criterios³.

II.- Rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico

- A.- *Rasgos clínicos (por orden de importancia):*
 - 1.- Progresión de la debilidad.
 - 2.- Afectación relativamente simétrica.

- 3.- Síntomas y signos sensitivos leves.
- 4.- Afectación de nervios craneales.
- 5.- Recuperación. Comienza tras 2-4 semanas.
- 6.- Disfunción autonómica.
- 7.- Ausencia de fiebre al comienzo³.

Existen rasgos variables que se pueden presentar en el SGB como ser *fiebre al comienzo, pérdida sensorial severa, con dolor, progresión más allá de 4 semanas, cese de la progresión sin recuperación o con secuelas permanentes importantes, afectación de esfínteres, afectación del SNC.*³

B.- Criterios de LCR:

- 1.- Proteínas aumentadas tras la 1ª semana.
- 2.- 10 células/mm³ o menos (leucocitos mononucleares).

Variantes:

- 1.- Sin aumento de LCR en 1-10 semanas (raro).
- 2.- LCR con 11-50 leucocitos mononucleares.

C.- Criterios electrofisiológicos

80% tienen disminución de la velocidad de conducción. Las latencias distales están aumentadas.

III.- Rasgos que hacen el diagnóstico dudoso.

- 1.-Asimetría marcada o persistente de la afectación.
- 2.-Disfunción vesical o rectal marcada.
- 3.-Disfunción vesical o rectal presentes al comienzo.
- 4.- Más de 50 leucocitos mononucleares en LCR.
- 5.- Presencia de leucocitos polinucleares en el LCR.
- 6.- Nivel sensorial nítido.³

IV.- Rasgos que descartan el diagnóstico

- 1.- Intoxicación por hexacarbonados, porfiria aguda intermitente, difteria, neuropatía por plomo, poliomielitis, botulismo, parálisis histérica, neuropatía tóxica.
- 2.- Síndrome sensitivo aislado.
- 3.- Progresión de la afectación durante más de 2 meses (se trataría de una Poliradiculoneuropatía crónica inflamatoria desmielinizante).³

Una vez diagnosticado el SGB se procede al manejo del paciente, el cual incluye:

1. Cuidados de soporte. Estos son un aspecto crucial en el manejo del paciente con SGB. Un adecuado monitoreo respiratorio, hemodinámico, nutricional-metabólico y del cuadro de debilidad

motora son parte fundamental. Estas medidas están dadas por la situación de cada paciente en particular.

2. Manejo del dolor. El dolor es una manifestación clínica frecuente en los pacientes con SGB (65-85%). Frecuentemente se presenta a nivel lumbar y en miembros inferiores. Este es muchas veces difícil de manejar ya que puede estar relacionado con las áreas de presión; se hacen necesarios frecuentes cambios de posición. El empleo de analgésicos, en especial AINES (Ibuprofeno, naproxeno), puede mejorar el dolor; sin embargo, en ocasiones es necesario el empleo de narcóticos.¹⁰

3. Manejo Respiratorio. El SGB puede evolucionar rápidamente a la falla respiratoria, lo cual llevaría a una pronta admisión a la Unidad de Cuidados Intensivos.

4. Manejo del compromiso disautonómico. En muchos pacientes se produce una inestabilidad cardiovascular por alteración autonómica. En ellos se debe tener cuidado con maniobras

como succión, intubación, sondas nasogástricas, etc. El manejo de la respuesta disautonómica se realiza con beta bloqueadores tipo propranolol (1mg/Kg/día).

4. Manejo Nutricional. El paciente con SGB en su periodo inicial puede estar en estado hipercatabólico secundario al estrés causado por la enfermedad de base (Asociado a altos niveles de catecolaminas, citoquinas y corticosteroides). Posteriormente requiere aportes elevados de proteínas y calorías por lo tanto la dieta debe ser hiperproteica e hipercalórica. Los requerimientos pueden estimarse con base en la formula de Harris-Benedict: necesidades básicas energéticas de acuerdo a peso, estatura y edad, modificándose para incluir sus requerimientos no basales.¹⁰

Para la recuperación completa del paciente se necesita de un manejo específico el cual puede incluir Inmunoterapia a través de inmunoglobulina G Endovenosa, Inmunoglobulina G IV humana en dosis de 400 mg/Kg/día durante 4

días, o utilizar plasmaféresis, la cual fue el primer tratamiento que mostró beneficios en el manejo de pacientes con SGB. Con dicha medida se observó una mejoría significativa, sobre todo cuando se instauró en fases tempranas de la enfermedad, reduciendo el tiempo de estancia en UCI, el número de días de asistencia ventilatoria y el tiempo total de hospitalización tanto en niños como en adultos.¹⁰ La recomendación implica recambios del 5% del peso corporal o 50 ml/kg/día de plasma durante 7 a 10 días; sin embargo, deben tenerse en cuenta las limitantes técnicas para dicho procedimiento y más aún en la población pediátrica.¹⁰

Bibliografía

1. Monroy G, Nuñez O.(2005) **Síndrome de Landry-Guillain-Barre-Strohl. Una actualización.** Revista mexicana de neurociencias 2005, 6(3): Pág. 271- 282. Disponible en: [<http://www.agapetraining.com/PDFs/REVISTA6-3/Nm053-10.pdf>]
2. Ramos G, Diaz C. (2005) **Síndrome de Guillain Barre(SGB) Diagnostico diferencial.** Revista mexicana de neurociencias 2005, 6(5): Pág. 448-454. Disponible en: [<http://www.agapetraining.com/PDFs/REVISTA6-5/Nm055-13.pdf>]
3. Pascual SI. **Síndrome de Guillain Barre.** Capitulo 12, Pág.128-132, Disponible en: [<http://www.aeped.es/protocolos/neurologia/12-guillain.pdf>]
4. Fustinioni O. **Semiología del sistema nervioso central.** Duodécima edición, Editorial “El Ateneo” Cap. 18, Pág.446.
5. Brin JR, Correa RR, Gómez Z, Lee A. *et al.* (2006) **Síndrome de Guillain-Barré: Epidemiología, diagnóstico y manejo en niños.** Hospital del Niño, Panamá 1990-2004. *CIMEL.* 2006, vol.11, no.1, Pág. 8-11. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1680-83982006000100003&lng=es&nrm=iso]
6. Newswanger D, Warren C. (2004). **Guillain-Barré Syndrome.** Journal of American, Academy of family Physician, 2004, Vol.69 No.10 Disponible en: [<http://www.aafp.org/afp/20040515/2405.html>]
7. National institute of neurological disorders and stroke. **El Síndrome de Guillain Barré,** Disponible en: [http://www.ninds.nih.gov/disorders/Spanish/el_sindrome_de_guillain_barre.htm]
8. Robbins S, Cotran R, Kumar. (2005) **Patología Estructural y Funcional.** 7a. edición Elsevier 2005, Pág 1335.
9. Molina AC, Navero JP. (2003). **Síndrome de Guillain Barre prolongado.** Asociación española de pediatría. 1 Enero 2003. Volumen 58 - Número 01 Pág. 74 -76. Disponible en: [<http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.resumen?pid=13042245>]
10. Perez JC. **Guías de manejo del síndrome de Guillain Barre en niños.** Basadas en la evidencia. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Disponible en: [<http://encolombia.com/medicina/pediatría/pedi37102-guias.htm>]