

Síndrome de Guillain-Barré

DrC. Javier V. Sánchez López





«En medicina como en amor,
no digas siempre ni nunca.»
William Osler

Polineuropatías. Clasificación

Polineuropatías adquiridas

1-Inmunológicas:

- Desmielinizantes: **GB**, CIDP
- Conectivopatías. Vasculitis

2-Vasculares

3-Carenciales

4-Metabólicas

5-Endocrinas

6-Tóxicas

7-Infecciosas

8-Neoplásicas. Paraneoplásicas y disproteinélicas

Polineuropatías hereditarias

1-Defecto metabólico conocido

2-Defecto metabólico desconocido

Polineuropatías. Clasificación

Polineuropatías (según curso clínico)

AGUDA

(menos de 4 semanas)

SUBAGUDA

(entre 4 y 8 semanas)

CRÓNICA

(más de 8 semanas)

Historia

- Descrito por primera vez en el año 1834 por Ollivier y Wardrop.
- Landry, en 1859 habló de una parálisis ascendente que seguía con insuficiencia respiratoria y muerte.
- Osler, en 1892 habló de una polineuritis febril y Guillain-Barré y Strohl, en 1916 reconocieron una polineuritis benigna con disociación albuminocitológica.

Epidemiología

- **Polirradiculoneuropatía inflamatoria y desmielinizante de curso agudo.**
- Afectación de base inmunológica.
- Afecta a cualquier edad y a ambos sexos (pico en el adulto joven y entre la 5ta y 8va décadas de vida).
- Previo proceso infeccioso respiratorio o gástrico en un 70% de los pacientes.
- Proceso autolimitado de evolución rápida y potencialmente fatal.
- Afecta aproximadamente de 2 a 5 de cada 100.000 habitantes .

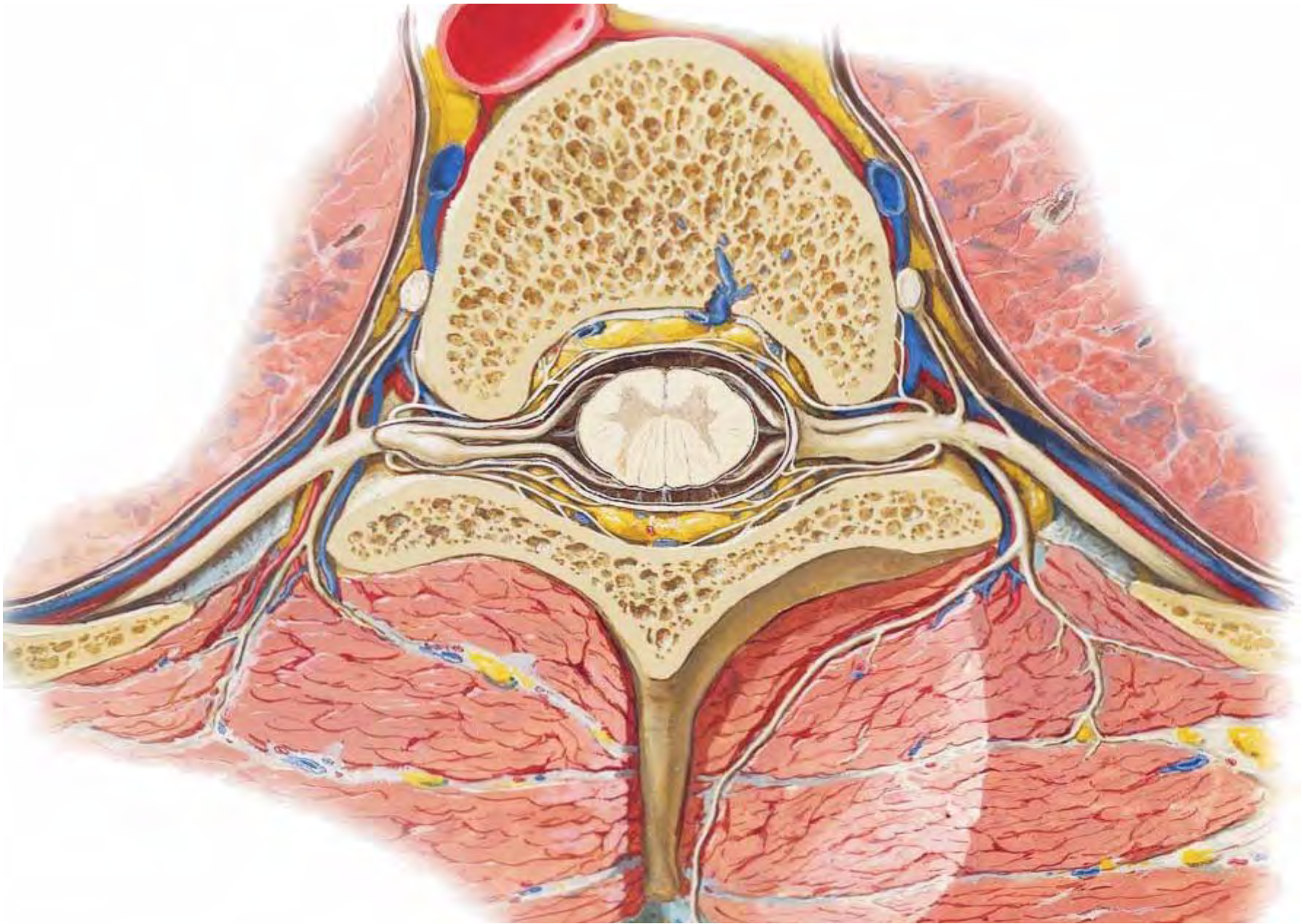
Antecedentes

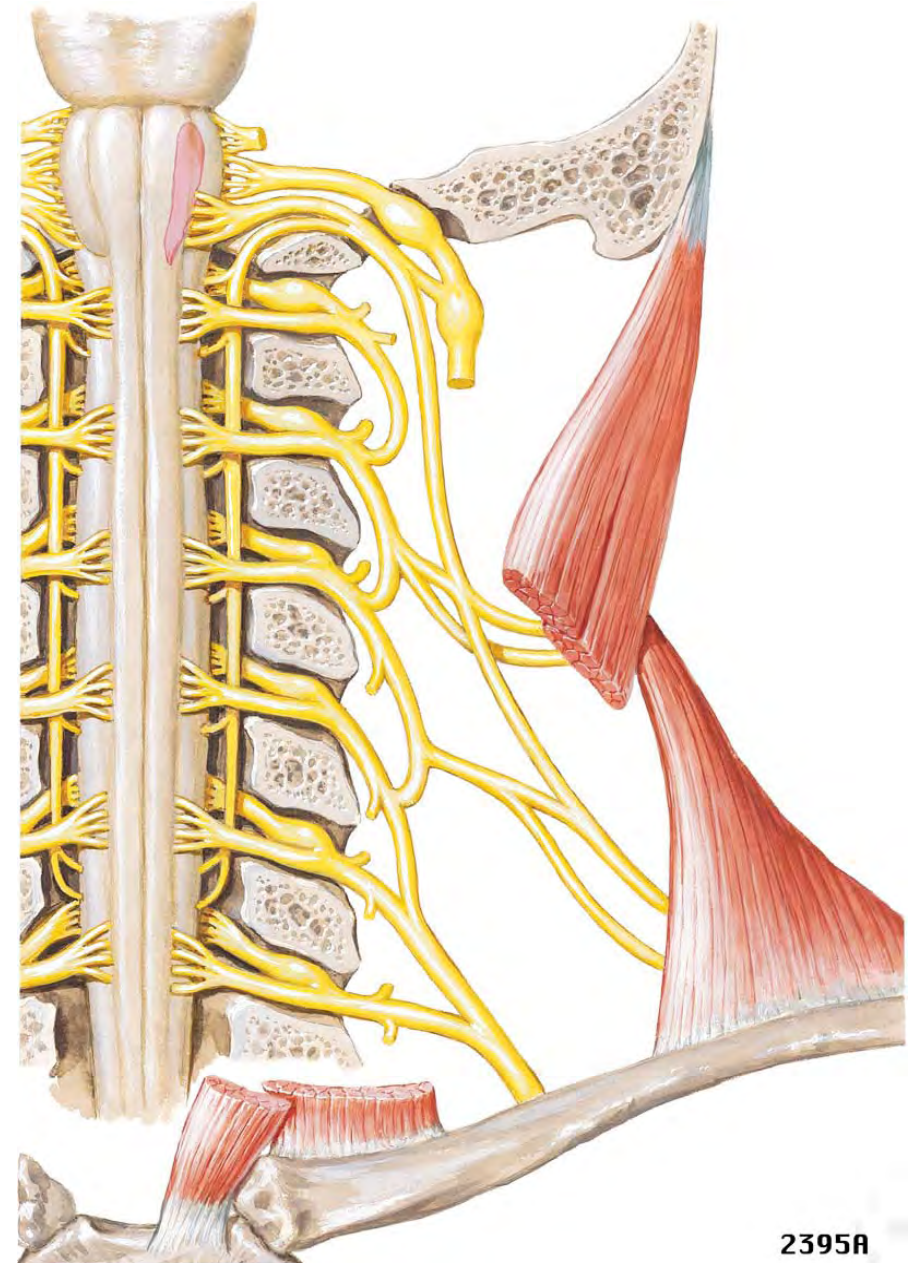
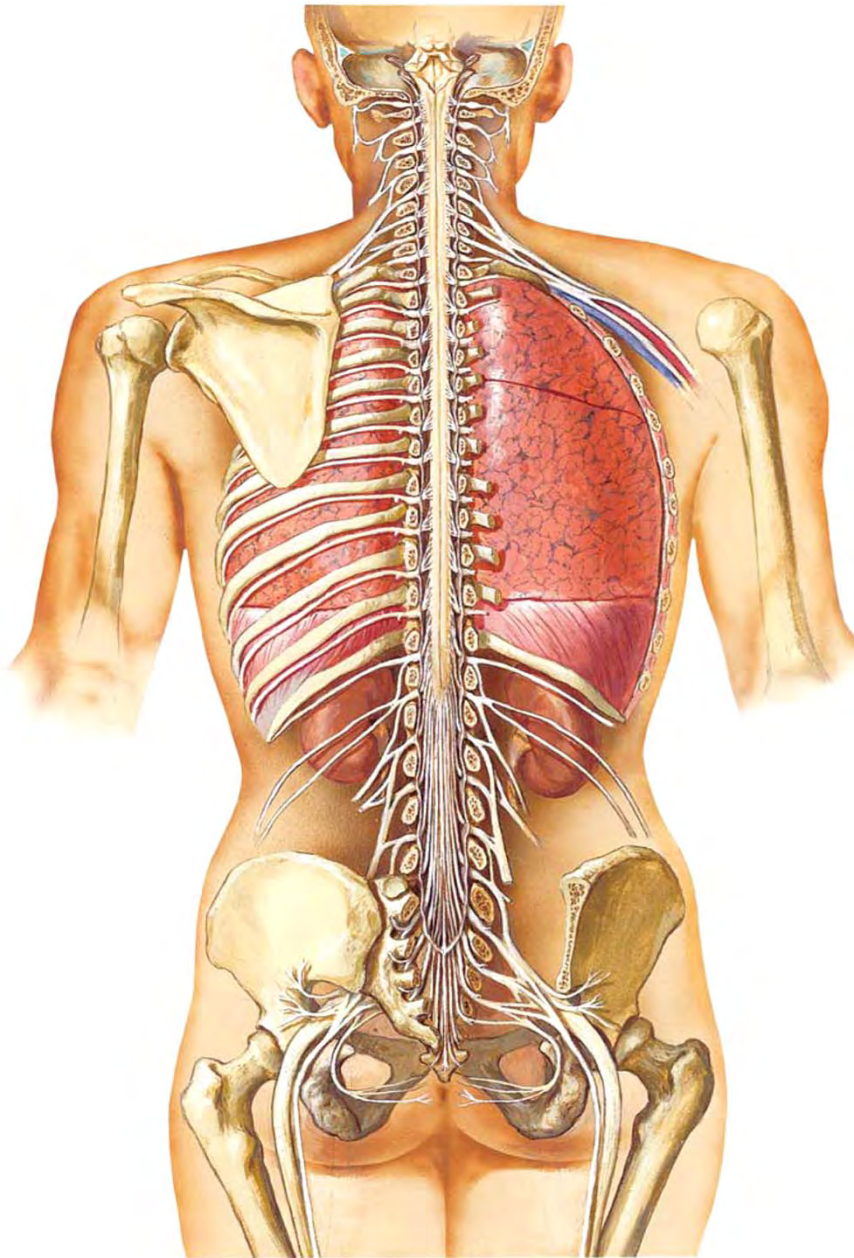
- ✓ Vacunación (influenza, antirrábica)
- ✓ Aplicación de suero o de una infección viral o bacteriana
- ✓ Enfermedades sistémicas (LES, linfomas, sarcoidosis)
- ✓ Postparto
- ✓ Generalmente transcurre de 7 a 30 días entre el proceso que se cree causal y el comienzo de los síntomas

Organismos relacionados

- *Campylobacter jejuni*
- Cytomegalovirus
- Virus de Epstein Barr
- *Mycoplasma pneumoniae*
- Virus de la Hepatitis
- Herpes simple
- Virus del Dengue (Arbovirus)







Sintomatología

- Parestesias (hormigueo, ardor) y adormecimiento en manos y pies.
- Debilidad muscular (defecto motor agudo), frecuentemente simétrica.
- La afección motora puede progresar (parálisis ascendente).
- Dolores radiculares.

Sintomatología

- La parálisis puede llegar a la cuadriplejía con parálisis respiratoria y bulbar
- Reflejos disminuidos, pueden estar abolidos
- Diplejía facial hasta en un 50% de los casos (VII nc)
- Debilidad orofaríngea menos frecuente (IX y X nc)
- Oftalmoparesia
- Hipotonía

Sintomatología

- Frecuente los trastornos de la función vegetativa:
 - Hipo o hipertensión
 - Taquicardia
 - Reflejos vasovagales anormales
 - Pérdida del tono simpático en los bronquios
 - Hipomotilidad gástrica e intestinal
- Menos frecuente: Papiledema e hipertensión intracraneal (proteinorraquia).

Curso y pronóstico

- ✓ Comienzo brusco
- ✓ Progresión rápida (máx 1 a 3 semanas)
- ✓ Recuperación a partir de la 2da a 4ta semana
- ✓ A los 6 meses el 80% de los pacientes recuperados
- ✓ Paciente en UCI: Mortalidad 5%
- ✓ Fuera de UCI: Mortalidad 20-30%
- ✓ Hasta un 30 % de los pacientes requieren VMA

Curso y pronóstico

- ✓ Período de progresión: máx 21 días, mín 2 días (promedio: 9-10 días)
- ✓ Período de estabilización: máx 10 días, mín 0 días (promedio: 3-4 días)
- ✓ Período de recuperación: a partir de la 2 a 4 semana (en dependencia de cada paciente)
- ✓ Proceso autolimitado

Factores asociados a mal pronóstico

- Edad mayor de 60
- Progresión rápida de la enfermedad (menos de 7 días)
- Extensión y severidad del daño axonal (amplitud motora distal media menor del 20 % de lo normal)
- Enfermedad cardiorrespiratoria preexistente
- Tratamiento tardío

Variantes clínicas

- Síndrome de Miller-Fisher (oftalmoplejia, ataxia y arreflexia)
- Polineuritis craneal
- Neuropatía sensitiva atáxica aguda
- Pandisautonomía pura
- Forma aguda axonal
- Forma de comienzo en los miembros superiores
- Neuropatía sensitivo-motora axonal aguda

Diagnóstico diferencial

Afecciones encefálicas y espinales

- ECV
- Encefalitis del TE
- Mielitis transversa
- Afectación por compresión medular
- Carcinomatosis meníngea
- Linfomatosis

Afecciones de la MN por procesos agudos

- Poliomielitis Aguda Infecciosa.
- Virus del Nilo Occidental.

Diagnóstico diferencial

Afecciones de las raíces nerviosas

- Inflamación radicular
- Compresión radicular
- Presencia de tumores (leptomeningeos)

Lesiones que afectan las raíces y nervios periféricos

- Vasculitis
- Metabolismo alterado de las porfirias
- Difteria
- Enfermedades metabólicas (hipermagnesemia, hipokaliemia)
- PNP provocadas por drogas y metales pesados
- Déficit de vitaminas del complejo B
- CIDP

Diagnóstico diferencial

Afecciones de la unión neuro-muscular

- Intoxicación por organofosforados
- Botulismo
- MIASTENIA GRAVIS
- Crisis colinérgica

Enfermedades musculares

- Dermatomiositis
- Miopatía Inflamatoria
- Rhabdomiolisis aguda

Diagnóstico ¿DUDAS?

- Signos meníngeos
- Reflejos normales o aumentados
- Presencia de nivel sensitivo o trastornos sensitivos severos
- Afectación esfinteriana: vésico-rectal
- Afectación del SNC
- Debilidad muscular asimétrica y severa
- Progresión subaguda o crónica

Datos patológicos

- * Infiltrados linfocíticos perivasculares
- * Infiltrado de células inflamatorias
- * Desmielinización perivenosa con desmielinización segmentaria
- * Grado variable de degeneración Valleriana
- * LCR: Disociación albúmino-citológica

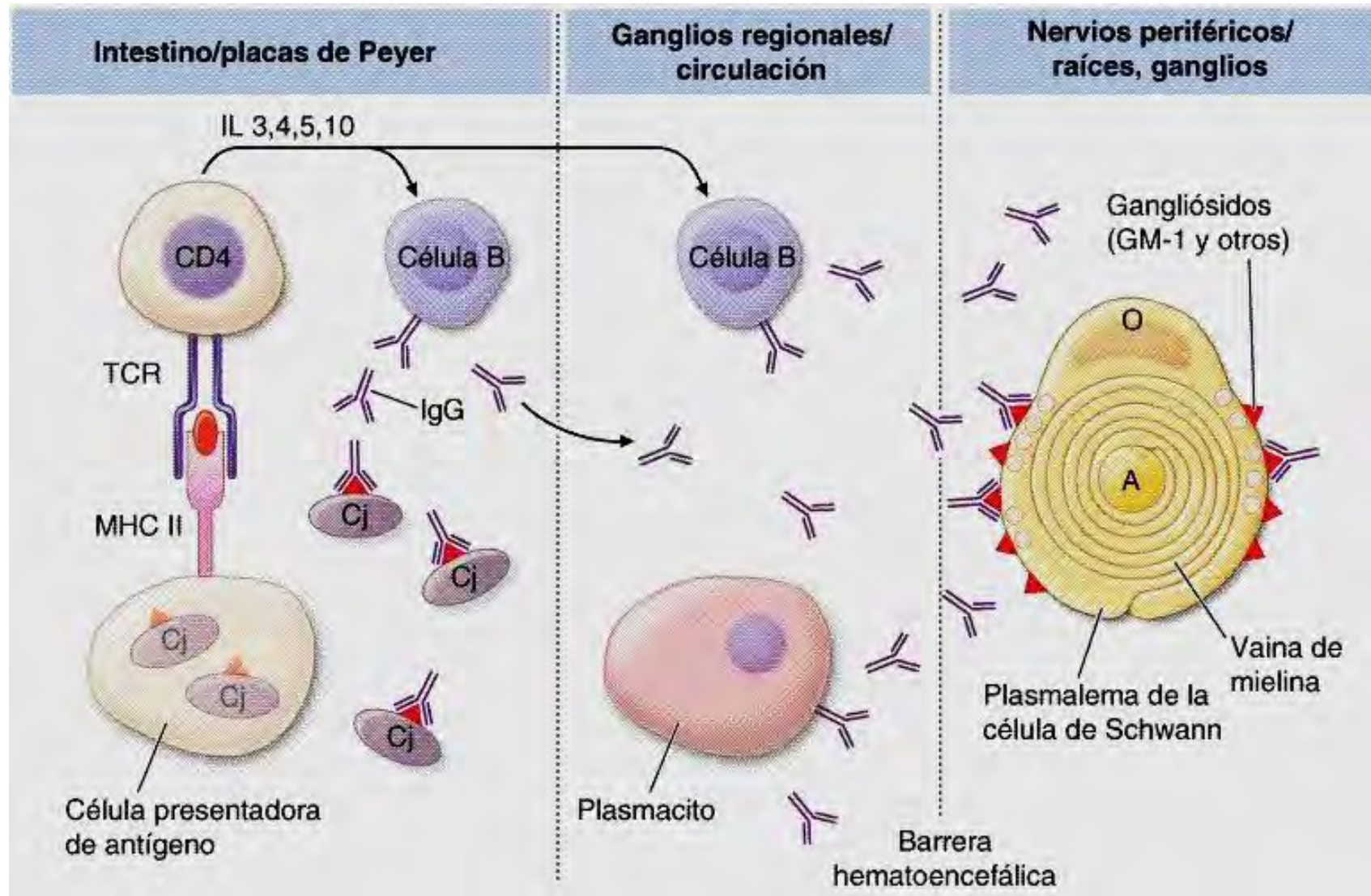
Datos inmunológicos

- * Síndrome de Miller-Fisher (oftalmoplejia, ataxia y arreflexia)
- * Anticuerpos específicos antineurales: anti-GQ1B
- * 15% de los pacientes presenta anticuerpos anti-GM1

Datos inmunológicos

- * Koski y colaboradores demuestran lesión de la mielina dependiente del complejo por anticuerpos antimielina del grupo IgM.
- * Participación activa de la respuesta de células T y macrófagos.
- * Péptido específico de la Proteína básica P2 MNP.

Etiopatogenia por *Campylobacter jejuni*



Criterios diagnósticos



Paciente con SGB

- Avisar urgentemente al especialista de UCI
- Trasladar lo más pronto posible a sala de Cuidados Intensivos
- De no haber cama disponible gestionar lo antes posible su traslado a una unidad con condiciones para recibirlo (brindar todas las medidas de soporte vital)

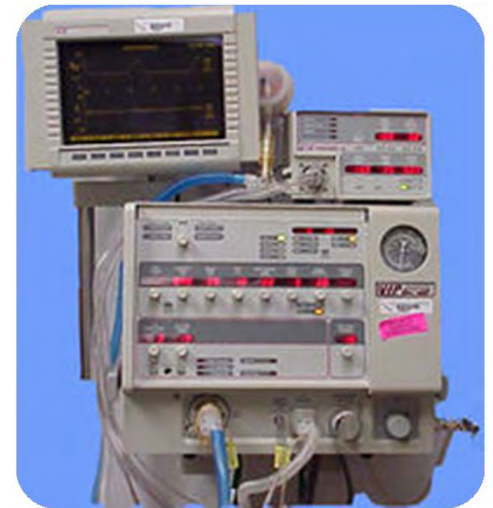


Acciones urgentes

- Colocar el paciente con la cabeza elevada a 30-45°
- Revisar siempre la vía aérea. Vía aérea libre
- Aspirar secreciones
- Control de TA y ritmo cardiaco
- Colocar oxímetro de pulso y monitor cardiorrespiratorio
- Canalizar vía venosa
- Si saturación de O₂ (SO₂) inferior al 95%, se administra oxígeno a 4L mediante una mascarilla nasal
- Preparar para intubar oportunamente

Acciones urgentes

- Vía aérea expedita
- VMA: si alteración de la mecánica ventilatoria (oportuna y cuidadosa)
- Realizar AVP (preferentemente vía yugular)
- Hoja de control de signos vitales y BHM
- Hoja de monitoreo de UCI



Acciones urgentes

- Mantener adecuado equilibrio hidroelectrolítico y ácido-básico
- Adecuado balance nutricional: 2000Kcal
- Control de todos los parámetros vitales
- Prevención del TEP (vendas elásticas, HBPM, fisioterapia)
- Evitar úlcera de decúbito
- Prevención de la hemorragia digestiva
- Evitar la sepsis y tratarla de ser necesario

Insuficiencia respiratoria

- Medición de la fuerza inspiratoria máxima
- Medición de la capacidad vital espiratoria (fuerza diafragmática)



Tratamiento específico. UCI

- Gammaglobulina hiperinmune: 400 mg/kg/día x 5 d EV lento
- Evolución no favorable: extender tratamiento
- Plasmaféresis (alternativa)

Tratamiento específico. UCI

- Esteroides por vía intratecal: Betametasona (ámp 4 mg)
2 ámp. días alternos, 5 sesiones
- Vitaminoterapia del complejo B (neuroprotectores)

Tratamiento. UCI

- Control estricto de la ventilación
- Cuidados respiratorios especiales
- Traqueotomía (en caso de ser necesario)
- Iniciar medidas de destete tan pronto sea posible
- Ejercitación para el fortalecimiento de la mecánica ventilatoria
- Si evolución favorable: comenzar la rehabilitación lo más pronto posible

Tratamiento RESUMEN

- Ingreso en UCI
- Cuidados especiales de enfermería
- Cuidados respiratorios
- Evitar complicaciones mortales
- Gammaglobulina por vía EV
- Plasmaféresis
- Corticoides
- Neuroprotectores
- Rehabilitación

Exámenes complementarios

- Estudios de hemoquímica: Hb y hematocrito, leucograma completo, glicemia, creatinina, TGP/TGO, perfil hepático, ácido úrico, coagulograma completo, ionograma, gasometría.
- Estudios de LCR (disociación A-C).
- Estudios de Imagen: Rx de Tórax.
- Estudios Neurofisiológicos (ECN).
- Estudios microbiológicos: cultivo de secreciones y antibiograma.

Estudios neurofisiológicos

- Velocidad de conducción nerviosa enlentecida
- Bloqueo parcial de la conducción motora
- Dispersión temporal anormal
- Latencias distales prolongadas y onda F

Criterios de ingreso en la UCI

- Forma Pandisautonómica Pura o en el curso de otras formas clínicas.
- Compromiso de la musculatura de la deglución y/o ventilación.
- Evidente ascenso progresivo de la toma motora.
- Presentación atípica de debut con debilidad de miembros superiores.
- Complicaciones en el curso de la enfermedad que requieran cuidados intensivos.

Distribución	Número	Porcentaje (%)
GRUPO DE EDADES		
20 a 39 años	24	19.35
40 a 59 años	60	48.38
60 a 79 años	38	30.64
80 años y más	2	1.63
SEXO		
Femenino	72	58.06
Masculino	52	41.94
COLOR DE LA PIEL		
Blanca	74	59.68
Negra	22	17.74
Mestiza	28	22.58

Antecedentes	Número	Porcentaje (%)
Proceso infeccioso respiratorio	62	50.0
Proceso infeccioso gástrico	28	22.58
Sin antecedentes	34	27.42
Total	124	100

Variantes clínicas	Número	Porcentaje (%)
Variante clásica	86	69.35
Síndrome de Miller-Fisher	20	16.13
Variante miembro superior	12	9.68
Pandisautonomía pura	4	3.22
Variante axonal	2	1.61
Total	124	100

Evolución clínica	Número	Porcentaje (%)
Favorable	118	95.16
Desfavorable (variante axonal)	2	1.61
Fallecidos	4	3.22
Total	124	100

Tratamiento	Número	Porcentaje (%)
Medidas generales	124	100
Ventilación artificial	40	32.26
Intacglobin, esteroides intratecal y neuroprotectores	124	100





«Solo se es dignamente médico con la idea clavada en el corazón de que trabajamos con instrumentos imperfectos y con medios de utilidad inseguras, pero con la conciencia cierta de que hasta donde no puede llegar el saber llega siempre el amor.»

Gregorio Marañón.