

11227

2



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS
MEDICAS Y NUTRICION
"SALVADOR ZUBIRAN"

SINDROME DE GUILLAIN-BARRE:
EXPERIENCIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE
CIENCIAS MEDICAS Y NUTRICION
"SALVADOR ZUBIRAN"

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA PRESENTA
JOSE ALBERTO AVILA FUNES

29/09/95

ASESORES DE TESIS:

DR. GUILLERMO GARCIA RAMOS
Jefe del departamento de Neurología y Psiquiatría del INCMNSZ

DR. JOSE FRANCISCO TELLEZ ZENTENO
Alumno de doctorado de Ciencias Médicas, sede Sur, UNAM



INCMNSZ

Ciudad de México, septiembre del año 2001



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

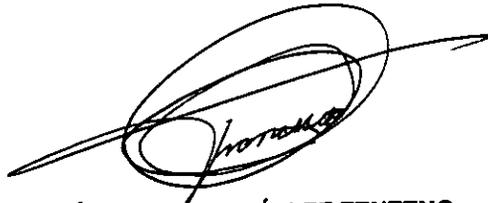
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



DR. GUILLERMO GARCÍA RAMOS
Asesor de tesis



DR. JOSÉ FRANCISCO TÉLLEZ ZENTENO
Asesor de tesis



DR. ALFONSO GULLÍAS GUERRERO
Director del curso de especialización en Medicina Interna del INCMNSZ



DR. LUIS FEDERICO USCANGA DOMÍNGUEZ
Subdirector general del departamento de enseñanza del INCMNSZ



**SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.**



INCMNSZ
INSTITUTO NACIONAL
DE CIENCIAS MEDICAS Y NUTRICION
"DR. SALVADOR ZUBIRAN"
DIRECCION DE ENSEÑANZA
México, D.F.

**A mis padres, a mis amigos,
a la vida y, por supuesto, a ti.... Dios.**

ÍNDICE.

	página
I. Resumen	5
II. Introducción	7
Antecedentes históricos	7
Definición	9
Epidemiología	9
Etiología	10
Patogénesis	14
Subtipos del síndrome de Guillain-Barré	16
Características clínicas	16
Diagnóstico	19
Tratamiento	23
Pronóstico	29
III. Justificación	31
IV. Problema	32
V. Hipótesis	33
VI. Objetivos	33
VII. Pacientes y métodos	34
VIII. Resultados	36
Edad, sexo y distribución del síndrome de Guillain-Barré	36
Eventos precedentes	36
Hallazgos clínicos	37
Estudio del líquido cefalorraquídeo	38
Tratamiento específico y recuperación final	38
IX. Sección de tablas	40
X. Sección de gráficos	48
XI. Discusión	59
XII. Anexo	63
XIII. Bibliografía	65

I. RESUMEN.

Introducción: Tras la virtual eliminación de la polio en el mundo, el síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la principal causa de parálisis flácida en occidente. Aunque el resultado es generalmente favorable, un porcentaje no despreciable de enfermos necesitan ventilación mecánica asistida (VMA), algunos por varios meses, y otros quedan con graves secuelas con una mortalidad promedio del 1-3%. Se presentan los resultados obtenidos en la atención de estos enfermos en nuestro Instituto.

Objetivo: Describir la experiencia obtenida en la atención de los enfermos con SGB en el INCMNSZ en cuanto a la frecuencia, comportamiento clínico, tratamiento y resultados obtenidos.

Pacientes y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo, retrolectivo, observacional y descriptivo de los enfermos con diagnóstico de SGB en los últimos trece años. Todos los enfermos cumplían los criterios de Asbury de 1990.

Resultados: Treinta y siete pacientes fueron reclutados tras la revisión de los expedientes clínicos con el diagnóstico de SGB de enero de 1987 a diciembre del 2000. La edad promedio fue de 39 años. Veintitrés pacientes fueron hombres (62%). En el 54% de los casos existió una infección clínicamente demostrable donde 13 (35%) enfermos tuvo infección de las vías respiratorias. En ningún paciente existió evidencia por cultivo o serología de algún agente infeccioso en especial. Pasaron de 2 a 20 días para que los enfermos acudieran al hospital tras la aparición de los síntomas neurológicos. La arreflexia o hiporreflexia fue un hallazgo universal, mientras que el 95% tuvo debilidad simétrica y ascendente. Las alteraciones sensitivas estuvieron presentes en 23 (62%) pacientes y 24

tuvieron involucro de los pares craneales. También existió disfunción autonómica, involucro de esfínteres y del sistema nervioso central en 32, 5 y 24% de los pacientes respectivamente. La disociación albúmino-citológica existió en casi todos los enfermos. El 54% alcanzó el nadir sintomático en menos de siete días y 14 (38%) pacientes ameritaron VMA. La variedad clínica más frecuente fue la polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda con 18 (49%) enfermos y el resto fue para los otros subtipos. Todos los enfermos recibieron cuidados generales. Sólo 16 (43%) enfermos se beneficiaron de la plasmaféresis y dos recibieron inmunoglobulina intravenosa. Cuatro pacientes tuvieron recaída en menos de seis meses tras el diagnóstico de SGB. El 73% de los enfermos tuvieron excelentes resultados ya que la mayoría se recuperaron por completo (41%) y el resto tuvo secuelas mínimas. No hubo muertos atribuibles al SGB o sus complicaciones.

Discusión: El diagnóstico temprano y la referencia a instituciones donde se pueda aplicar el tratamiento de soporte ideal así como inmunomodulador, es determinante en el pronóstico de los enfermos con SGB. Aunque la enfermedad suele tener un curso benigno por autolimitarse, la mayoría de los casos graves son vistos en las unidades de tercer nivel, donde, como en este estudio, 14 (38%) enfermos requirieron VVMA; sin embargo, la mayoría de los pacientes tuvieron una buena respuesta o secuelas mínimas. Las intervenciones hechas en el INCMNSZ para el tratamiento del SGB tienen resultados muy similares que las grandes series mundiales.

II. INTRODUCCIÓN.

Antecedentes históricos.

Por siglos se ha descrito la parálisis ascendente. Waldrop en 1834 reportó un paciente que probablemente tuvo enfermedad desmielinizante. Landry en 1859 reportó a 10 pacientes quienes también probablemente tuvieron la misma patología, y describió la mayoría de los datos que ahora se consideran parte de la polineuropatía desmielinizante. Sin embargo, la primera descripción razonable de lo que hoy conocemos como síndrome de Guillain-Barré (SGB) es atribuida a Osler, en el año de 1892.¹ Pero es hasta la llegada de la punción lumbar al inicio del siglo XX cuando se describieron los hallazgos clave.

En Francia, en octubre de 1916, el grupo integrado por Guillain, Barré y Strohl publicaron: “ *Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalorachidien sans réaction cellulaire: remarques sur les caractères cliniques et graphiques des réflex tendineux*”. Esta publicación fue producto de su investigación en el ejército francés.² Las descripciones incluían a dos soldados que presentaron un síndrome cuyas características principales fueron la debilidad muscular ascendente, la desaparición de los reflejos profundos con preservación de los reflejos superficiales, parestesias sin pérdida objetiva de la sensibilidad, dolor o palpación profunda de los grandes músculos, con pequeñas modificaciones en las reacciones eléctricas de nervio y músculo, y aumento de la albúmina en el líquido cefalorraquídeo (LCR) con una notable falta de reacción celular. Aquí apareció el término de disociación albúmino-citológica. También a finales de los 20's

aparecieron otras publicaciones con hallazgos similares.³ Dicha descripción de hace casi 100 años está incluida en los conceptos actuales del síndrome.

Con el paso del tiempo, el término de "Strohl" desaparecería del epónimo original.

Para los años siguientes se hicieron múltiples especulaciones sobre el origen de la enfermedad. Se aseguraba que la causa era tóxica o infecciosa.⁴ Para la mitad de la década de los 50's apareció un probable origen "alérgico" para la enfermedad.⁵ Series de estudios patológicos hechos por franceses y alemanes revelaron, en ese tiempo, un "elemento inflamatorio con infiltración mononuclear" en nervios de enfermos fallecidos con SGB. Es para el año de 1969 cuando Asbury y sus colaboradores confirmaron la existencia del infiltrado inflamatorio en una serie de necropsias.⁶

Posteriormente, variantes clínicas de la originalmente descrita en Francia aparecieron. Fisher publicó "la triada de ataxia, arreflexia y oftalmoplejia" en 1956, síndrome que llevaría posteriormente su nombre.⁷ Para 1986 se describió otra variante que podía o no afectar la mielina de los nervios afectados por lo que el concepto de "SGB axonal" apareció, esto por Feasby y colaboradores.⁸

Hasta la mitad de la década de los 70's, el SGB fue estrictamente descriptivo. Fue el incidente postvacunal en los E.U. en 1976 y 1977 lo que presionó a la creación de criterios diagnósticos para la enfermedad, sobre todo para ayudar en la vigilancia epidemiológica. En esos años, se aplicaron 45 millones de vacunas contra la influenza (de origen porcino) y 1100 pacientes desarrollaron parálisis flácida ascendente, de los cuales 1098 fueron reconocidos como Guillain-Barré por el Centro para Control de las Enfermedades en ese país (CDC). Un años después, aparecieron los primeros criterios diagnósticos.^{9 10 11}

La segunda mitad del siglo pasado sirvió para el desarrollo de técnicas en busca de esclarecer la etiopatogenia y tratamiento. No obstante, desde el uso del epónimo mismo, la

definición del síndrome de Guillain-Barré permanece arbitraria, y así será hasta que un marcador específico para el diagnóstico sea establecido.¹²

Definición.

El SGB es una entidad clínicamente bien reconocida cuya definición sigue siendo descriptiva ya que es una alteración heterogénea con muchas manifestaciones.^{13 14} El concepto ha cambiado en los últimos 15 años.

El síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad adquirida, de origen autoinmune y que se caracteriza por debilidad simétrica de las piernas, pérdida de los reflejos de estiramiento muscular, con pocos o ningún signos sensitivos y disfunción autonómica variable. Habitualmente es autolimitada pero también puede tener un curso fulminante.¹⁵

Epidemiología.

Tras la virtual eliminación de la poliomielitis en el mundo, el síndrome de Guillain-Barré es la principal causa de parálisis flácida en los países occidentales.

Es de distribución mundial, sin límites geográficos y prácticamente sin variaciones estacionales en la mayoría de las series.^{16 17 18 19} Sin embargo los estudios de China y Paraguay muestran predominio en los meses de verano.^{20 21} En el estudio en Taiwán hubo predominio en la primavera.²² El estudio en Argentina mostró incidencia más alta en verano e invierno.²³ Otras series muestran incidencia mayor en otoño e invierno.^{24 25 26}

Esta enfermedad ha dado origen a más de 30 trabajos poblacionales en Europa, Australia, Norte y Latinoamérica en los últimos 40 años, pero la falta de una prueba diagnóstica común, que sea compartida en dichos estudios, hacen que éstos presenten

deficiencias metodológicas y los datos muchas veces no sean aplicables a todas las poblaciones estudiadas.

Aunque es una enfermedad que se presenta a cualquier edad, la mayoría de las series la reportan con una incidencia en dos picos, el primero en la adolescencia tardía y adultos jóvenes, y el segundo en la vejez. Es rara en niños menores de un año de edad.^{15 27}

No hay una predisposición clara en cuanto a los sexos, pero en algunas series los varones son más frecuentemente afectados que las mujeres (relación 1.5:1).

La incidencia anual calculada es de 1.2 hasta 2.73 casos por 100 000 habitantes.^{28 29} Caso especial es la población geriátrica donde la incidencia anual se reporta hasta 8.6 casos por cada 100 000 mayores de 70 años.³⁰

Etiología.

La causa del SGB es desconocida, pero varios eventos han sido descritos como probables desencadenantes de la enfermedad. Estas observaciones llevaron a la hipótesis de la existencia de un mecanismo inmunopatológico como mediador. Los hallazgos patológicos y la respuesta observada con el tratamiento inmunomodulador apoyan dicha hipótesis.^{15 31 32}

A pesar de que varias infecciones y eventos tales como la cirugía, traumatismos, embarazo, etc. han sido propuestos como detonadores, el punto de unión con el SGB no está firmemente establecido por lo que deben ser considerados como asociaciones.

Sin embargo, muchos autores consideran al SGB como el prototipo de enfermedad postinfecciosa donde hay una "confusión del sistema inmunológico" para discriminar entre antígenos de virus y/o bacterias con antígenos de los nervios periféricos del huésped (en la

mielina, axones o ambos); esto es la hipótesis mejor aceptada, hasta ahora, como causal del SGB.^{15 31}

El antecedente de infección clínica en las series está presente desde el 40 hasta el 82% de los enfermos una a cuatro semanas previas. Este evento generalmente suele corresponder a una infección de las vías respiratorias superiores (IVRS) o gastroenteritis (GEPI) y éste, habitualmente, se ha resuelto al tiempo de la aparición de los síntomas neurológicos. Es necesario considerar que el cuadro infeccioso puede ser inespecífico o incluso subclínico.^{15 16 17 32 33 34}

Múltiples agentes infecciosos se han reportado que preceden al SGB. La mayoría de las veces el patógeno involucrado es desconocido, pero hay algunos que son convincentes y válidos estadísticamente gracias al diseño de técnicas sero-epidemiológicas y cultivos.^{15 35}

INFECCIONES O INMUNIZACIONES QUE PRECEDEN AL SGB Y QUE HAN SIDO CONFIRMADAS POR ESTUDIOS DE CASOS Y CONTROLES DEMOSTRADOS EN GRANDES SERIES

Infeción o inmunización	familia
Virus	
CMV	Herpesviridae
Epstein Barr	Herpesviridae
Varicela Zoster	Herpesviridae
Bacterias	
<i>Campylobacter jejuni</i>	Spirillaceae
<i>Mycoplasma pneumoniae</i>	Mycoplasmataceae
Vacunas	
Rabia	Poxviridae
Influenza de origen porcino	Orthomyxoviridae

Un estudio serológico para 16 agentes infecciosos en 154 enfermos con SGB mostró que el *Campylobacter jejuni*, el citomegalovirus (CMV), el Epstein Barr (EB) y el *Mycoplasma pneumoniae* fueron significativamente más frecuente que los controles. Dichos agentes infecciosos también se han asociado a las formas más agresivas de la enfermedad.³⁶

El *Campylobacter jejuni* es la principal causa de GEPI en los países occidentales y se ha reconocido como el antecedente patógeno más frecuentemente asociado al SGB, al menos en 14 grandes series así ha quedado manifiesto. También está involucrado en la forma más severa de la enfermedad ya que está fuertemente asociado al tipo axonal sensitivo-motora.^{15 22}

El serotipo 19 (HS-19) fue el principal en Japón pero esa asociación no ha sido demostrada en otras partes del mundo.^{37 38} Aunque los estudios asiáticos revelan que la infección con *C. jejuni* es alta en los enfermos con SGB, estudios europeos no lo han demostrado. Por serología o cultivo, la bacteria ha estado presente en el 26 al 41% de los enfermos. La bacteria se ha descrito en la forma desmielinizante clásica así como en variedades tales como la de Miller-Fisher.

El CMV está particularmente asociado en IVRS de hombres jóvenes. En tales enfermos se han aislado concentraciones elevadas de anticuerpos contra ciertas partículas del virus cuyo significado clínico es desconocido.¹⁵

El SGB puede asociarse con infección por el virus de humana (VIH), sobre todo en el momento de la seroconversión.³⁹ Un estudio encontró una importante asociación del SGB con el VIH. En Tanzania la prevalencia del virus en pacientes con SGB es del 30.5% en comparación con el 0% en una serie Noruega.⁴⁰

Otro estudio evidenció que anticuerpos dirigidos contra ciertas proteínas del *Helicobacter pylori* están presentes en el LCR de enfermos con SGB; en dichas observaciones no hubo reacción cruzada contra antígenos del *C. jejuni*.⁴¹

También están descritos casos de SGB en enfermos con infección por virus de la hepatitis C y se ha propuesto a tal virus como otro detonador ya que éste se asocia a múltiples enfermedades mediadas por autoinmunidad.⁴²

Pero no todos los desencadenantes son infecciosos. Los otros eventos descritos como desencadenantes tales como la cirugía y los traumatismos están asociados en un porcentaje pequeño (2-3%).³⁵

Casos anecdóticos y pequeñas series ligan al SGB con la aplicación de algunas vacunas. Controversia causó la epidemia de SGB asociada a la vacuna contra la influenza derivada del cerdo a finales de los 70's. Tras la discusión correspondiente, los expertos aceptaron un riesgo aumentado en seis veces de desarrollar SGB tras la aplicación de tal biológico. Sin embargo, no se ha podido establecer una relación causal clara y probablemente se confunde con infecciones concurrentes.^{9 10 15}

Pero por otro lado, no hay duda que la vacuna antirrábica preparada con tejido cerebral infectado aumenta el riesgo de SGB por una probable contaminación con antígenos de mielina. Sólo existe un reporte en Finlandia de SGB tras la aplicación de la vacuna contra la poliomielitis.^{15 43} Otros estudios han demostrado la falta de asociación tras la aplicación de la vacuna contra la tifoidea, cólera y DPT, pero tales observaciones no excluyen la asociación.

Las vacunas modernas tienen poca, si es que ninguna, asociación con el SGB. La nueva vacuna contra influenza ahora se asocia a un caso por millón de vacunas aplicadas.

Situación especial son los casos de SGB en enfermos que han sido sometidos a trasplante de médula ósea o de los receptores de órganos sólidos. En tales pacientes también los agentes infecciosos están involucrados, en especial el CMV. La asociación del SGB con el CMV en enfermos no trasplantados y la evidencia de infección por CMV en todos los casos reportados de SGB en trasplantados, son sugerentes de que dicho virus puede tener un papel importante como desencadenante de la enfermedad.⁴⁴

Algunas drogas han sido descritas como desencadenantes del SGB³¹ tales como la penicilamina, estreptocinasa, capropril, danazol y la heroína. Más observaciones son necesarias a este respecto.

Patogénesis.

El síndrome de Guillain-Barré es de naturaleza autoinmune y se considera así para todas las variantes.

Por mucho, en los E.U., Europa y Australia la polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA) es la forma más común y, por lo tanto, la más estudiada.

Así, hay múltiples líneas de investigación que apoyan el concepto de que el SGB es mediado por autoinmunidad.^{35 45 46}

- La PIDA es reproducida en laboratorio con animales y se le ha denominado "neuritis alérgica experimental" (NAE). La NAE difiere de la PIDA sólo por el determinante antigénico involucrado. En la NAE los antígenos específicos son péptidos derivados de mielina mientras que en la PIDA el antígeno es desconocido; una hipótesis sugiere su localización en los glucolípidos de superficie de los nervios.
- Hay evidencia de actividad de linfocitos T y B en el LCR (por determinaciones de interleucina-6, factor de necrosis tumoral- α e interferon- γ) así como en suero (interleucina-2 y receptor soluble para la interleucina-2).
- Existe evidencia de activación del complemento en la forma de C5b-9 (en suero y LCR) y en la forma C3a y C5a en el LCR. También hay elevación de los marcadores de activación de macrófagos en suero.

De esta manera se puede afirmar que las formas del SGB resultan de una respuesta inmune aberrante dirigida contra el tejido nervioso del huésped, probablemente por mecanismos de "epítopes semejantes", esto es conocido como mimetismo molecular.

La mayoría de las observaciones han señalado como responsables de esta respuesta a los glucoconjugados, específicamente a los gangliósidos.

La participación de esos glucoconjugados se apoya en:^{35 47}

- Los glucoconjugados, y más los gangliósidos, son abundantes en el tejido nervioso humano, tanto central como periférico, y más en sitios clave como los nodos de Ranvier.
- Muchos anticuerpos antigangliósidos se encuentran en el SGB, más frecuentemente contra GM1, pero también GD1a, GQ1b, GD1b y otros. Estos anticuerpos se encuentran en concentraciones más elevadas cuando el caso de SGB es precedido por infección por *C. jejuni*.
- Los *C. jejuni* aislados en heces de pacientes con SGB tienen en la superficie estructuras glucolípídicas muy similares a la de los gangliósidos de los nervios humanos. Por ejemplo, el serotipo 19 tiene un tetrasacárido que es idéntico al GM1.

Los hallazgos histológicos en los enfermos con SGB son diversos.³² Existen áreas multifocales de inflamación y desmielinización con infiltración de macrófagos y linfocitos. En la forma desmielinizante, el macrófago penetra la membrana de las células de Schwann y "rompe" la mielina, exponiendo así al axón. Esta desmielinización es lo que provoca el bloqueo de la conducción nerviosa.

La intensa inflamación de la unión en la raíces ventrales y dorsales es lo que causa la ruptura de la barrera hematoencefálica y el trasudado de proteínas del plasma al LCR lo que da la característica disociación albúmino-citológica.

En áreas de intensa inflamación, el axón puede ser "atravesado" y dañado secundariamente existiendo cromatolisis y neuronofagia, que son los hallazgos característicos de la forma axonal.

La inflamación es más importante en las raíces proximales provenientes de los nervios de los plexos lumbar y braquial, motivo por el cual pueden estar involucrados los nervios periféricos. También pueden afectarse los nervios craneales, las raíces dorsales y la cadena simpática.

Sin embargo, recientes estudios muestran que la respuesta inmune es más compleja y que deben existir factores del huésped, no identificados aun, que contribuyen a la susceptibilidad de la enfermedad. El principal reto será el identificar el mecanismo preciso de daño a la fibra nerviosa y determinar como prevenir el daño inmunológico.

Subtipos del síndrome de Guillain-Barré.³⁵

- Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA).
- Neuropatía motor-axonal aguda (NMAA).
- Neuropatía axonal motor-sensitiva aguda (NAMSA).
- Síndrome de Miller-Fisher (SMF).
- Otras.

Características clínicas.

Habitualmente el SGB se presenta como parálisis arrefléctica ascendente con o sin alteraciones sensitivas y que puede progresar rápidamente a cuadriplejía y falla

respiratoria³⁵. La debilidad puede desarrollarse de forma aguda (días) o subaguda (>4 semanas), y alcanza un nadir con la resolución espontánea de la parálisis en la mayoría de las veces.¹⁵

Algunos describen el curso clínico en tres etapas: Fase de progresión, donde ocurren la mayoría de las complicaciones y dura de días a semanas; la meseta, y la fase de recuperación que puede durar semanas o meses.

Los síntomas iniciales pueden ser muy variados. Un 70% tiene alteraciones sensitivas, pero finalmente se comparten las mismas características clínicas.

El principal hallazgo es la debilidad muscular progresiva y disminución en los reflejos con distribución simétrica. La progresión es ascendente cuando inicia en los miembros inferiores que es lo habitual ya que sólo el 10% de los enfermos inicia con debilidad de los miembros superiores. Al inicio los reflejos proximales pueden estar presentes pero ausentes de forma distal.

Las alteraciones sensitivas están presentes en un 40% de las veces; los pacientes refieren dolor o parestesias en las extremidades. El dolor con distribución en banda es lo común.

La debilidad, disminución de la sensibilidad y el dolor, juntos o por separado, a menudo se presentan como una alteración en la marcha con un componente atáxico no proporcionado con la debilidad muscular. Este hallazgo es más común en los niños. La afectación de las fibras largas también dan alteraciones en la propiocepción.

Otros hallazgos incluyen la afectación de los nervios craneales manifestado como debilidad facial, dificultad para tragar y, a veces, alteraciones de los nervios que controlan el movimiento ocular.

Las manifestaciones autonómicas no son frecuentes pero pueden poner en riesgo la vida del enfermo. Estas suelen manifestarse como bradi o taquicardia, hipo o hipertensión o hipotensión ortostática. Las alteraciones intestinales o vesicales son raras.

La fiebre no es común; cuando está presente es sugerente de infección secundaria y no hay signos de meningismo ni papiledema.^{15 32 35}

Algunos tienen una aparición subaguda con lenta progresión que puede ser difícil de distinguir de la polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante.

De esta manera, el espectro clínico del SGB es amplio y comprende un grupo heterogéneo de entidades patológicas, cada una con hallazgos clínicos distintivos:

1. En la PIDA la pérdida segmentaria de la mielina (y de sus propiedades aislantes) provoca defectos en la propagación del impulso nervioso, hecho que se correlaciona con la parálisis flácida y los hallazgos clásicos de neurofisiología consistentes en disminución de la velocidad de conducción nerviosa, prolongación de la latencia de la onda F y bloqueo de la conducción.
2. La NAMSA resulta del ataque directo de los axones y es característica la aparición fulminante de parálisis grave, mala evolución y secuelas graves. La electrofisiología muestra disminución de respuesta a la estimulación distal supramáxima de los nervios motores y sensitivos que progresa a la pérdida total de la excitabilidad eléctrica.
3. La NMAA es una variante axonal y puramente motora. Esta variedad representa alrededor del 5% de las formas del SGB. Hasta el 76% de los casos son seropositivos para *C. jejuni*. Los estudios electrofisiológicos confirman el daño exclusivamente motor donde hay disminución o ausencia de los componentes motores distales en los potenciales de acción, pero la velocidad de conducción nerviosa y potenciales de

acción son normales en los nervios sensitivos. Estos hallazgos evidencian regeneración axonal que involucra primariamente las terminales nerviosas motoras.

4. Finalmente, el SMF se caracteriza por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia.³⁵

Diagnóstico.

El SGB es descriptivo y su diagnóstico necesita su pronto reconocimiento. Criterios clínicos, de laboratorio y neurofisiológicos se han aceptado para facilitar la investigación epidemiológica y para valorar los resultados de los tratamientos.^{15 35}

La historia clínica, el cuidadoso examen neurológico y mínimos estudios de laboratorio y gabinete confirman el diagnóstico. De estos últimos, el análisis del LCR y pruebas de electrofisiología son útiles, más en las presentaciones atípicas.

Claves para su rápido reconocimiento incluyen:³⁵

- Debilidad muscular con relativa simetría, usualmente ascendente (pero a veces descendente) con o sin parestesias.
- Reflejos musculares habitualmente deprimidos o ausentes desde etapas tempranas de la enfermedad.

En etapas iniciales los exámenes de laboratorio no son de ayuda y el diagnóstico puede hacerse clínicamente.

Las pruebas de laboratorio tienen el objetivo de descartar otras causas de la enfermedad; la rutina deben incluir biometría hemática, velocidad de sedimentación globular, química sanguínea, electrolitos séricos, pruebas de función hepática, electrocardiograma y radiografía de tórax. Se debe solicitar anticuerpos contra el VHC si se piensa dar como

tratamiento inmunoglobulina. También si hay sospecha clínica, deben de solicitarse anticuerpos contra el VIH.³⁵

El fenómeno de disociación albúmino-citológica en el LCR se encuentra en más del 90% de los casos después de la primera semana de la enfermedad. La hiperproteíorraquia es variable (80-200mg/dl en promedio pero pueden ser hasta 1000mg) y el conteo celular suele ser normal.^{2 15}

La presencia de más de 10 células/mm³ es poco común pero es vista en enfermos con SGB y enfermedad de Lyme. También los hallazgos en el LCR cambian en el enfermo infectado por el VIH. En estos pacientes con neuropatía desmielinizante y disminución de CD4 circulantes, el promedio del conteo celular es de 23 células/mm³ comparado con los VIH negativos.^{15 48}

Siempre que el conteo celular sea mayor de 50 células/mm³ es necesario pensar en un diagnóstico alternativo.

Los estudios de electrodiagnóstico deben tomarse al primer o segundo día; si los resultados son no concluyentes, deben repetirse en una semana. Debido a la característica multifocal de la enfermedad varios nervios pueden estudiarse. Clásicamente se describe en la velocidad de conducción nerviosa la presencia de bloqueo de la conducción; disminución marcada de la velocidad de conducción; ausencia o disminución de la onda F; ausencia del reflejo H; latencia distal prolongada y dispersión temporal.^{31 32 35 49 50}

En las variantes del SGB con lesión axonal primaria, el hallazgo clave es la disminución en la amplitud del componente motor del potencial de acción el cual está relacionado al grado de debilidad

Cuando se realiza electromiografía, ésta muestra reclutamiento anormal de las unidades motoras. A las tres o cuatro semanas puede haber evidencia de denervación

extensa con ondas positivas y densos potenciales de fibrilación, hallazgos que son vistos en el daño axonal.^{31 35}

Los criterios para el diagnóstico del SGB originalmente propuestos en 1978, fueron revisados por el mismo autor en 1990 y son los actualmente vigentes.⁵¹

Criterios diagnósticos del síndrome de Guillain-Barré

I. Hallazgos requeridos para el diagnóstico.

- A. Debilidad motora progresiva de más de una extremidad. El grado de debilidad puede ser mínimo en las piernas, con o sin leve ataxia, hasta parálisis de las cuatro extremidades, el tronco, parálisis bulbar, parálisis facial y oftalmoplejia externa.
- B. Arreflexia. La arreflexia universal es la regla, aunque la arreflexia distal con hiporreflexia de bíceps y rodillas son suficiente si los otros hallazgos son consistentes.

II. Hallazgos que apoyan fuertemente el diagnóstico.

A. Hallazgos clínicos (en orden de importancia).

- 1.- Progresión. Signos y síntomas de debilidad motora desarrollados rápidamente pero con cese de la progresión a las cuatro semanas. Aproximadamente el 50% alcanza el nadir a las dos semanas, el 80% a las tres semanas, y el 90% a las cuatro semanas.
- 2.- Simetría relativa. La simetría es a menudo absoluta.
- 3.- Signos o síntomas sensoriales leves.
- 4.- Afectación de los nervios craneales. Debilidad facial ocurre en el 50% de las veces y a menudo es bilateral. Otros nervios pueden estar incluidos, especialmente los que inervan la lengua y los músculos de la deglución y, algunas veces, los nervios motores extraoculares. En ocasiones (menos del 5%) la neuropatía puede comenzar en los nervios de los músculos extraoculares o en los otros nervios craneales.
- 5.- Recuperación. Usualmente inicia entre las dos y cuatro semanas cuando la progresión se detiene. La recuperación puede retrasarse meses. La mayoría se recupera funcionalmente.
- 6.- Disfunción autonómica. Taquicardia y otras arritmias, hipotensión postural, hipertensión, síntomas vasomotores; cuando están presentes apoyan al diagnóstico. Los hallazgos son fluctuantes, por lo tanto, deben descartarse otras causas de estos síntomas.
- 7.- Ausencia de fiebre en la aparición de los síntomas neurológicos.

Variantes (sin orden de importancia).

- 1.- Fiebre a la aparición de los síntomas neurológicos.
- 2.- Hipoestesia grave dolorosa.
- 3.- Progresión más allá de cuatro semanas.
- 4.- Cese de la progresión sin recuperación o con déficit residual permanente.
- 5.- Función de esfínteres. Usualmente los esfínteres no se afectan, pero hay parálisis vesical transitoria que puede ocurrir durante la evolución de los síntomas.
- 6.- Participación del SNC. Esto es controversial. Hallazgos como la ataxia grave de origen cerebelar, la disartria, presencia de respuesta plantar extensora y nivel sensitivo; esto no excluye el diagnóstico si están presentes los otros hallazgos clásicos.

B. Hallazgos que apoyan fuertemente el diagnóstico.

1.- Proteínas del LCR. Tras la primera semana de los síntomas, las proteínas del LCR se elevan o tienden a elevarse en punciones lumbares seriadas.

2.- Células del LCR. Cuentas de 10 o menos mononucleares por mm³.

C. Hallazgos de neurofisiología que apoyan fuertemente el diagnóstico.

1.- El 80% tendrá evidencia de disminución en la conducción nerviosa o bloqueo en algún momento de la enfermedad.

2.- La velocidad de conducción es usualmente < 60% de lo normal, pero el proceso es "parchado" y no todos los nervios están afectados.

3.- Las latencias distales pueden estar aumentadas hasta tres veces por arriba de lo normal.

4.- Alteraciones en la onda F indican afectación de las porciones proximales de las raíces y troncos nerviosos.

5.- Más del 20% de pacientes tendrán estudios neurofisiológicos normales. Los estudios pueden no ser anormales sino hasta semanas después.

III. Hallazgos que ponen en duda el diagnóstico.

1.- Asimetría marcada y persistencia de la debilidad.

2.- Disfunción vesical o intestinal persistente.

3.- Disfunción vesical o intestinal al inicio de la enfermedad.

4.- Más de 50 mononucleares en el LCR.

5.- Presencia de polimorfonucleares en el LCR.

6.- Nivel sensitivo.

IV. Hallazgos que descartan el diagnóstico.

1.- Historia de abuso habitual de hexacarbono (solventes inhalados, N-hexano y metil N-butilcetona); incluye el inhalar pegamento y thinner.

2.- Metabolismo anormal de las porfirinas que indican el diagnóstico de porfiria aguda intermitente. Esto puede manifestarse con un aumento en la excreción de porfobilinógeno y ácido γ -aminolevulínico en la orina.

3.- Historia o hallazgos de infección reciente por difteria.

4.- Evidencia de neuropatía leve y evidencia de intoxicación.

5.- Síndrome puramente sensitivo.

6.- Diagnóstico definitivo de condiciones tales como poliomiелitis, botulismo, parálisis histérica o neuropatía tóxica (dapsona, nitrofurantoína u organofosforados) los cuales pueden confundirse con SGB.

Estudios especiales de serología e imagen deben ser solicitados sólo cuando hay duda en el diagnóstico.

El diagnóstico diferencial puede ser extenso. Incluye enfermedades que afectan al SNC, sistema nervioso periférico, polirradiculopatías debidas a infecciones, intoxicaciones y alteraciones metabólicas.

Diagnóstico diferencial en el síndrome de Guillain-Barré

- Enfermedad vascular cerebral bilateral
 - Histeria
 - Ataxia cerebelar aguda
 - Mielopatía compresiva
 - Mielitis transversa
 - Síndrome de la arteria espinal anterior
 - Poliomielititis
 - Enterovirus
 - Neuropatía tóxica:
 - Drogas: amitriptilina, dapsona, glutetimida, hidralazina, isoniazida, nitrofurantoina, vincristina.
 - Toxinas: solventes, metales pesados, organofosforados.
 - Difteria.
 - Porfiria.
 - Lupus eritematoso generalizado.
 - Botulismo
 - Miastenia gravis
 - Agentes bloqueadores neuromusculares
 - Parálisis periódica
 - Polimiositis
 - Miopatía inflamatoria aguda.
-

Tratamiento.

Debido a que la evolución del SGB es incierto, se necesita la hospitalización del enfermo para su vigilancia y es recomendable que sea en instituciones de tercer nivel de atención a la salud. Los esfuerzos del tratamiento están dirigidos a evitar la muerte y complicaciones, este se puede lograr al identificar a aquellos pacientes con enfermedad rápidamente progresiva. A pesar de que el enfermo está desesperado por la parálisis, su oportunidad de recuperación es muy alta si sobrevive a la etapa aguda. Es por esto que las medidas de apoyo son fundamentales.

Muchos enfermos requieren de cuidados en la Unidad de Terapia Intensiva (UTI) y el tratamiento básicamente es de soporte.

Los cuidados generales incluyen:^{32 35}

- Prevención de complicaciones tromboembólicas.
- Monitorización cardíaca.
- Valoración seriada de la reserva ventilatoria.
- Debilidad orofaríngea.
- Protección de la vía aérea.
- Espirometría incentiva.
- Cuidados intestinales.
- Manejo del dolor.
- Nutrición e hidratación adecuada.

Indispensable es el contar con un personal de enfermería diligente.

La principal razón para cuidados en la UTI es la **falla respiratoria**. En el enfermo con SGB se afecta en cierto grado el esfuerzo inspiratorio, el esfuerzo espiratorio efectivo y la protección de la vía aérea. Como consecuencia de tal falla ocurre la fatiga respiratoria, atelectasias pulmonares, infecciones oportunistas e hipoxia.

La gasometría arterial (GA) y las pruebas de función respiratoria (PFR) pueden usarse como criterio para evaluar la integridad ventilatoria.

Es necesario recordar que la presencia de debilidad palatina, laringea, lingual y facial interfieren en los mecanismos reflejos y voluntarios que previenen la broncoaspiración. Por lo tanto, la evaluación clínica frecuente es esencial y debe tomarse en cuenta:³²

- Estado de alerta.
- Frecuencia respiratoria.
- Mecanismo de la tos.
- Posibilidad de contar de 1-20 con una respiración.
- Evaluar la función bulbar.
- Uso de los músculos accesorios de la respiración.

Todos los enfermos con SGB necesitan unas PFR basales. La función de los músculos respiratorios debe de evaluarse cuantitativamente con PFR. La capacidad vital, el volumen espiratorio forzado al primer segundo y el volumen inspiratorio deben medirse idealmente cada cuatro horas.

La capacidad vital igual o menor a 20 ml/kg indica ingreso directo al la UTI y, cuando es menor a 15 ml/kg es indicativo de VMA ya que mejora el pronóstico al intubar de forma electiva. La GA es útil para vigilancia más no para decidir cuando intubar al enfermo ya que los cambios pueden ser tardíos y la enfermedad progresar más rápidamente. La modalidad ventilatoria que mejor sirve es la SIMV (*Synchronized Intermittent Mandatory Ventilation*). Puede combinarse la modalidad con "presión control".^{32 35}

Cuando se ha decidido intubar al enfermo y, el apoyo se prolonga por más de tres semanas, debe de considerarse la traqueostomía, sobre todo para aquellos con enfermedad axonal grave.

La fisioterapia pulmonar agresiva es obligada y debe hacerse con técnica aséptica. La radiografía del tórax diaria es conveniente para estos enfermos.

En los enfermos con SGB la aparición de fiebre, secreciones purulentas, hipoxemia o infiltrados en los Rx son indicativos para iniciar la administración de antibióticos.³²

La **disfunción y falla autonómica** están presentes en el paciente con debilidad motora grave y falla respiratoria. El ritmo cardiaco y la tensión arterial deben vigilarse continuamente. La aparición de bloqueo aurículo-ventricular indica la colocación de un marcapasos (esto es raramente necesario).

El uso de aminas vasoactivas debe de ser cuidadoso. Las variaciones en la tensión arterial a menudo son autolimitadas por lo que no necesitan tratamiento especial. La hipotensión se trata con soluciones y albúmina, además de medidas generales que incluyen la posición de Trendelenburg. La hipertensión no requiere tratamiento; si hay alteraciones cardiacas o emergencia hipertensiva puede usarse nitroprusiato de sodio.

Es indicativo de la colocación de un catéter de flotación en los pacientes más graves.

La disfunción vesical se trata con la colocación de un catéter. Un ablandador de heces debe darse a todos; si hay gastroparesia o íleo, colocar una sonda nasogástrica puede ser necesario.³¹

El atender las necesidades **nutricionales** de los enfermos es fundamental. En el paciente con SGB hay requerimientos metabólicos aumentados. El enfermo en VMA debe ser apoyado con nutrición enteral tan pronto sea posible. Cuando hay infecciones nasales el catéter debe colocarse por la boca. El suplemento enteral deberá ser de acuerdo a la situación clínica. Solamente se debe considerar la nutrición parenteral si hay contraindicación para la enteral entre los que se incluye el vómito, íleo, oclusión intestinal por otras causas y la isquemia intestinal.

El **control del dolor** puede ser un problema de manejo. La mayoría de las veces es muscular y secundario a la postración más que a una condición patológica específica. Esto a veces responde a los cambios de posición. Los antiinflamatorios no esteroideos son efectivos (por ejemplo ketorolaco 30 mg qid). A veces el dolor es tipo "calambre" y pueden necesitarse de narcóticos como la codeína o morfina para el descanso del paciente, aunque deben evitarse lo más posible por la constipación asociada. Para el dolor "quemante" y "hormiguelo" que suele aparecer en la fase de recuperación suelen ser recomendables neuromoduladores como la gabapentina, el ácido valproico o la nortriptilina. La carbamazepina es un fármaco que ha disminuido los requerimientos de narcóticos.^{31 52}

Otros cuidados generales del enfermo incluyen:

- Prevención de trombosis. Se recomienda el uso de heparina convencional o de bajo peso molecular. También se recomiendan medias de presión positiva intermitente.
- Movimiento frecuente del enfermo. Al menos cada dos horas, y cada seis horas por la noche.
- La terapia física debe iniciarse pronto, tanto como uno o dos días después de la admisión. El evitar las contracturas es el objetivo.
- El consejo psicológico en general.

El tratamiento específico se refiere a la terapia de inmunomodulación.

La **plasmaféresis** es el tratamiento de elección. La efectividad de la plasmaféresis ha sido demostrada en al menos dos grandes estudios multicéntricos y controlados que iniciaron a la mitad de los años 80's. Éstos han demostrado el beneficio inequívoco del intercambio de plasma cuando se usa en las primeras dos semanas de aparición de la enfermedad.^{53 54}

Los enfermos que recibieron este tratamiento mejoraron más rápido, se les retiró antes la VMA y caminaron antes que los que no recibían tal terapia. También en los enfermos que tienen factores de mal pronóstico, la plasmaféresis mejora sus resultados.

El gran estudio de los E.U. y el francés han demostrado que la plasmaféresis es inútil cuando se aplica después de dos semanas de aparecida la enfermedad. Sólo el 10% de los que reciben este tratamiento recaen dentro de las dos o tres semanas siguientes. Estos últimos enfermos deben de retratarse con la mitad de sesiones de plasmaféresis a la que fueron sometidos.³⁵

Los resultados de este tratamiento recomiendan someter a dos sesiones de plasmaféresis al enfermo con SGB leve mientras que los graves necesitan de cuatro a cinco. En cuanto sea posible el enfermo debe ser sometido a un programa de recambio de 50 ml/kg en días alternos; al parecer no hay diferencias en cuanto al utilizar albúmina o plasma fresco congelado para el reemplazo.

La plasmaféresis es razonablemente segura pero no está libre de riesgos, más en los enfermos inestables. Se contraindica en enfermos con choque séptico, disautonomía grave y sangrado activo.

Los principales problemas para este tipo de tratamiento incluyen su limitada disponibilidad, la colocación y mantenimiento de un acceso central y que puede provocar inestabilidad hemodinámica. Es por lo que se considera un tratamiento complicado.

La **inmunoglobulina intravenosa** llegó como alternativa a la plasmaféresis. Se inició su uso a razón de 0.4 g/kg por cinco días consecutivos y se llegó a la conclusión de que es igualmente eficaz que la plasmaféresis.⁵⁵

Posteriormente otros estudios han comparado la eficacia de la plasmaféresis contra la inmunoglobulina intravenosa y la combinación de ambas; ahora se sabe que la combinación no tiene ventajas sobre la terapia única.^{56 57}

Las desventajas de este tratamiento incluyen respuesta alérgica, pero esto es visto sobre todo en enfermos con deficiencia de inmunoglobulina A. También se ha descrito la transmisión del VHC cuando se usa la inmunoglobulina no pasteurizada. La meningitis química y eventos trombóticos también han sido reportados.^{32 35}

Para la aplicación de este tratamiento sólo se necesita una línea intravenosa. Por sus múltiples ventajas, la inmunoglobulina ha venido a convertirse en el tratamiento preferido por su fácil uso y está también indicado para todos los enfermos.

Ha quedado más que demostrado que el uso de **esteroides sistémicos** no benefician al enfermo con SGB, por lo que no hay cabida para el uso de metilprednisolona. Aunque hay un hay reporte donde se estudió la combinación de inmunoglobulina y esteroides sistémicos y se ha sugerido una interacción benéfica.^{15 58}

Mejores tratamientos existirán cuando se sepa más de la patogénesis ya que la inmunoterapia es, hasta ahora, empírica. El propósito del tratamiento inmunomodulador específico dependerá de la definición del antígeno responsable; el comprender mejor los

factores del huésped en la respuesta contra los nervios y raíces nerviosas; y el desarrollo de agentes que bloqueen de forma segura la respuesta autoinmune.³⁵

Debido a que la recuperación depende de la regeneración del sistema nervioso afectado, los factores de crecimiento de nervio tiene un futuro en la investigación del tratamiento de esta enfermedad.

Pronóstico.

A pesar de que la evolución y gravedad son variables, el resultado suele ser favorable para la mayoría de los pacientes. Los avances en los cuidados de enfermería y en las UTI han disminuido la mortalidad.

La mortalidad permanece entre el 3 y 8% en las UTI modernas.^{15 22 31 32 33 35 46}

Mientras que la PIDA tiene un mejor pronóstico, la variedad motor axonal es la que peores resultados deja. La recuperación en la forma clásica de la enfermedad es del 70 hasta del 87%, donde los pacientes suelen presentar mínimas secuelas e, incluso, ninguna.

La principal causa de muerte en estos enfermos son las alteraciones autonómicas, mientras que la segunda pero la principal causa de hospitalización es la falla respiratoria. Desgraciadamente no hay hallazgos para predecir la falla respiratoria, pero la medición seriada de las PFR detectan a los enfermos en riesgo de insuficiencia respiratoria.

Varios factores han sido identificados que pueden influir de forma negativa en el resultado final y estos incluyen.^{32 33 35 59}

- La edad avanzada del enfermo.
- Comorbilidad.
- La necesidad de VMA.
- La velocidad de progresión de la enfermedad.
- Evidencia de infección por *C. jejuni*.
- Antecedente de infección por CMV.
- Disminución >10% del límite en los potenciales de acción.

Sin embargo, el pronóstico mejora cuando se utiliza tempranamente en estos enfermos la plasmaféresis o la inmunoglobulina intravenosa.^{53 54}

El pronóstico es mejor en los niños puesto que permanecen menos días en VMA y presentan datos de recuperación más rápido.³² Aproximadamente el 20% de los enfermos quedan con secuelas graves a un año.^{15 22 35}

Es poco probable que medidas preventivas puedan ser desarrolladas; por lo tanto, la rápida y eficaz neutralización del proceso subyacente del SGB son la única meta real hoy en día.

III. Justificación.

El Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubirán" es un centro hospitalario del tercer nivel de atención a la salud. El INCMNSZ es un centro de referencia para pacientes con SGB ya que se cuenta con la plasmaféresis.

En la actualidad, no hay registros acerca de la cantidad de pacientes vistos, la causa aparente, manifestaciones y variedades clínicas vistas, tratamiento instaurado y resultados obtenidos.

Este trabajo reúne esos datos y los compara con la experiencia de otros centros hospitalarios del mundo.

IV. Problema.

Problema general:

¿Cuál es frecuencia de SGB, comportamiento clínico, tratamiento así como los resultados obtenidos en esta patología en los pacientes atendidos en el INCMNSZ?

Problemas específicos:

1. ¿Cuáles son las características epidemiológicas del SGB?
2. ¿Cuáles son los eventos desencadenantes asociados al SGB?
3. ¿Cuáles son los principales síntomas y signos referidos por los enfermos con SGB?
4. ¿Cuáles son los hallazgos de laboratorio y gabinete en el SGB?
5. ¿Cuáles son las variedades clínicas vistas del SGB?
6. ¿Qué tratamientos se utilizan en el Instituto para el SGB?
7. ¿Cuáles han sido los resultados del tratamiento en los enfermos con SGB a su egreso?

V. Hipótesis.

Las características epidemiológicas y clínicas de los enfermos con SGB tratados en el INCMNSZ no son diferentes a la de otros centros hospitalarios del mundo.

VI. Objetivos.

Objetivo general:

Determinar la frecuencia, comportamiento clínico, tratamiento así como los resultados obtenidos en los enfermos con SGB atendidos en el INCMNSZ.

Objetivos específicos:

1. Determinar cuáles son las características epidemiológicas del SGB.
2. Determinar cuáles son los eventos desencadenantes del SGB.
3. Determinar cuáles son los principales síntomas y signos que presentan los enfermos con SGB.
4. Determinar cuáles son los hallazgos de laboratorio y gabinete en el SGB.
5. Determinar cuáles son las variedades clínicas vistas del SGB.
6. Determinar qué tratamientos se han instaurado para el SGB.
7. Determinar cuáles han sido los resultados al tratamiento en los enfermos con SGB a su egreso.

VII. Pacientes y métodos.

El diseño del estudio es del tipo retrospectivo, retrolectivo, observacional y descriptivo.

Se revisaron los expedientes clínicos del archivo del INCMNSZ de enero de 1987 hasta diciembre del 2000 y que tenían el diagnóstico de "síndrome de Guillain-Barré", "polineuropatía febril", "polineuropatía inflamatoria", "polineuropatía inflamatoria no específica" o "polineuropatía infecciosa" según el "Manual de la Clasificación Internacional de las Enfermedades, Traumatismos y Causas de Defunción (CIE) 9 y 10" revisados en 1986 y 1999 respectivamente con los siguientes códigos: 357.0 para el CIE-9; y con los códigos: G61, G61.0, G61.8 y G61.9 para el CIE-10.

Se diseñó un documento para registrar las siguientes variables: edad, sexo, época del año en la que apareció la enfermedad, manifestaciones clínicas que incluyeron los síntomas iniciales y los hallazgos neurológicos, resultados del estudio del LCR, y los hallazgos de los estudios de neurofisiología. También se registró el tratamiento específico incluyendo medidas generales, esteroides, plasmaféresis y uso de inmunoglobulina. Otro dato recolectado fue la variedad clínica y la necesidad de ventilación mecánica en algún momento del curso de la enfermedad.

Los resultados fueron determinados de acuerdo a la recuperación funcional de los enfermos a seis meses. Se determinaron de la siguiente manera:

1. Recuperación completa: Estado funcional normal sin déficit neurológico manifestado.
2. Secuelas mínimas: Síntomas o signos menores pero que no impedían las actividades vocacionales.
3. Secuelas graves: Deambulación con asistencia, postración en cama o dependencia de ventilador.
4. Muerte.

Todos los enfermos cumplieron con los criterios diagnósticos del SGB según la última revisión de 1990.⁵¹

Se usó estadística descriptiva de acuerdo al nivel de medición de las variables, para lo que se emplearon promedios, desviaciones estándar, medianas, así como frecuencias simples y porcentajes.

VIII. RESULTADOS.

Durante el periodo de estudio, 37 pacientes cumplieron los criterios diagnósticos para el síndrome de Guillain-Barré. De acuerdo a los hallazgos clínicos, de laboratorio y electrofisiología, 18 (49%) tuvieron PIDA, siete (19%) NMAA, nueve (24%) tuvo NAMSA, y tres (8%) SMF (tabla cuatro).

Edad, sexo y distribución estacional.

El promedio (DE) de edad en los 37 enfermos fue de 39.2 (16.5) años (rango de 17 a 72 años) donde la mayoría (68%) eran menores de 50 años. Un total de 23 (62%) enfermos fueron hombres. Se encontró que el 68% de los casos (25 pacientes) desarrollaron la enfermedad en invierno y primavera (35 y 32% respectivamente). La tabla uno resume las características demográficas.

Eventos precedentes.

El 62% (23 pacientes) tuvieron un evento desencadenante antes de la aparición del SGB. Las IVRS ocurrieron en 13 (35%) pacientes, mientras que la GEPI el 16% de los casos y, un (3%) paciente tuvo infección en tejidos blandos. En ninguno de los enfermos existió el aislamiento o la evidencia serológica de algún agente en específico (ver tabla uno).

En tres pacientes el desencadenante aparente fue el embarazo (dos casos) y un caso ocurrió tras haber recibido la vacuna antirrábica.

El tiempo promedio entre la aparición del evento precedente y la aparición de la sintomatología neurológica fue de seis días (rango de 2 a 20 días).

La variedad clínica que estuvo más frecuentemente relacionada a un antecedente infeccioso fue la PIDA con 10 (27%) pacientes (ver tabla ocho).

Hallazgos clínicos.

El síntoma inicial más frecuente fueron parestesias en miembros inferiores. La enfermedad rápidamente progresiva, es decir, instalación del nadir o necesidad de ventilación mecánica asistida (VMA) antes de siete días desde la aparición de los síntomas neurológicos estuvo presente en 20 enfermos (54%).

La reducción o ausencia de reflejos fue un hallazgo universal. Todos menos dos pacientes tuvieron debilidad simétrica y ascendente. Las alteraciones sensitivas estuvieron presentes en 23 (62%) pacientes. El involucro de los nervios craneales se presentó en 24 (65%) enfermos; el VII nervio craneal fue el más frecuente (10 pacientes), seguido del IX (8 pacientes), III (cinco) y V (uno). La disfunción autonómica fue encontrada en 12 (32%) pacientes; mientras que los esfínteres estuvieron comprometidos en dos (5%). La presencia de ataxia y disartria se encontró en nueve (24%) enfermos (ver tabla dos).

Veintiún (57%) pacientes refirieron dificultad respiratoria al ingreso a hospitalización, se consideró como tal a la disnea o el documentar una PaO₂ menor de 55 mmHg. Sin embargo, la VMA en algún momento de la evolución del SGB fue necesaria en 14 (38%) enfermos (ver tabla tres).

Estudio del líquido cefalorraquídeo.

A todos los enfermos se les realizó una punción lumbar dentro de las dos primeras semanas de inicio de la enfermedad. La concentración de proteínas en el LCR (promedio de 120 con rango de 10 a 292 mg/dl) estuvo elevada en 34 pacientes (92%). No se hicieron punciones seriadas por lo que desconocemos si los tres enfermos restantes tuvieron elevación de las proteínas días después. El conteo celular en el LCR (promedio de 6 con rango de 0 a 40 células/mm³) fue normal (<10 células/mm³) en 36 pacientes (97%). En el único paciente que se presentó con pleocitosis no se documentó neuroinfección. De esta manera, 35 pacientes (95%) tuvieron disociación albúmino-citológica (ver tabla cinco).

Tratamiento específico y recuperación final.

Además de las medidas generales que recibieron todos los enfermos, 25 (67%) recibieron tratamientos específicos: siete (19%) sólo esteroides, 16 (43%) sólo plasmaféresis, y dos (5%) inmunoglobulina intravenosa. Uno de los pacientes del grupo de plasmaféresis también recibió inmunoglobulina posteriormente (tabla seis).

En un seguimiento a seis meses, sólo se pudo conocer las condiciones de 34 (92%) pacientes. Para ese tiempo, 15 (41%) tuvo recuperación completa, 12 (32%) presentó secuelas mínimas, siete (19%) tuvo secuelas graves y no se reportaron muertes durante su estancia en el Instituto. Los pacientes catalogados con "secuelas graves" necesitaron de traqueostomía y gastrostomía tras su egreso. Los tres enfermos restantes fueron trasladados a otras unidades hospitalarias y desconocemos su evolución (ver tabla siete).

Seis de los siete enfermos que tuvieron malos resultados por las importantes secuelas tenían menos de 50 años (86%). Por otro lado, 17 (63%) pacientes de un total de 27 del grupo de mejor evolución, eran menores de esa edad.

La PIDA fue la variedad clínica que se asoció con mejores resultados ya que 15 pacientes pertenecieron al grupo de recuperación completa o secuelas mínimas a los seis meses, lo que corresponde al 55% del total de enfermos de ambos grupos (y 40% del total). Los peores resultados por las secuelas graves fueron vistas en la variedad de NMAA (43% del total de pacientes de ese grupo (ver tabla 10).

En cuanto a los resultados según el tratamiento instaurado, 10 (40%) enfermos del grupo que recibieron plasmaféresis tuvieron buenos resultados. Seis pacientes que recibieron esteroides lograron la recuperación completa, lo que corresponde al 16% del total de enfermos. Los dos pacientes que recibieron inmunoglobulina intravenosa se ubicaron en el grupo de secuelas graves (ver tabla 11).

Los pacientes que ameritaron ventilación mecánica asistida fueron los que presentaron malos resultados puesto que el 50% (6 pacientes que completaron seguimiento a seis meses) pertenecieron al grupo de secuelas graves (ver tabla 12).

IX. Sección de tablas.

Tabla 1
CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS Y EVENTOS DESENCADENANTES EN LOS
PACIENTES CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)

característica	n	(%)
Edad mayor a 50 años	12	32
Hombres/Mujeres (relación 1.6:1)	23/14	62/38
Aparición de la enfermedad en invierno y primavera	25	68
Causa aparente:		
Infección clínica:	20	54
✓ Infección de las vías respiratorias superiores	13	35
✓ Gastroenteritis	6	16
✓ Otras ^o	1	3
Vacuna ¹ < 3 meses	1	3
Embarazo	2	5

^o Infección de tejidos blandos.

¹ Vacuna antirrábica.

* No hubo antecedente de cirugía y traumatismo como desencadenante.

Tabla 2
PRINCIPALES HALLAZGOS CLÍNICOS EN EL SGB EN EL INCMNSZ (n=37)

característica	n	(%)
Debilidad simétrica y ascendente	35	95
Arreflexia universal o hiporreflexia	37	100
Síntomas sensitivos al inicio (parestesias o disestesias)	23	62
Involucro de nervios craneales	24	65
Nervio craneal afectado ¹ :		
- VII	10	27
- IX	8	22
- III	5	13
- V	1	3
Disfunción autonómica ²	12	32
Involucro de esfínteres	2	5
Ataxia, disartria o respuesta plantar extensora	9	24
Enfermedad rápidamente progresiva (< 7 días) ³	20	54

¹ Se tomó en cuenta el nervio craneal principalmente afectado en cada enfermo.

² Taquicardia, arritmias, hipotensión o hipertensión arterial o síntomas vasomotores.

³ Necesidad de ventilación mecánica al inicio.

Tabla 3
COMPROMISO RESPIRATORIO EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)

característica	n	(%)
Dificultad respiratoria al ingreso ¹	21	57
Necesidad de ventilación mecánica en algún momento de la evolución	14	38

¹ Disnea, PaO₂ < 55mmHg ó PaCO₂ > 45mmHg.

Tabla 4
FRECUENCIA DE LAS VARIEDADES CLÍNICAS DE LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)

variedad	n	(%)
Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA)	18	49
Neuropatía motor-axonal aguda (NMAA)	7	19
Neuropatía axonal motor-sensitiva aguda (NAMSA)	9	24
Síndrome de Miller-Fisher (SMF)	3	8

Tabla 5
CARACTERÍSTICAS DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)

característica	n	(%)	promedio	rango
HIPERPROTEINORRAQUIA	34	92	120mg/dl	10-292mg/dl
CUENTA CELULAR NORMAL	36	97	6 cel/mm ³	0-40 cel/mm ³

Tabla 6
TRATAMIENTO INSTITUIDO EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)

tratamiento	n	(%)
Tratamiento de soporte ¹	37	100
Uso sistémico de esteroides	7	19
Plasmaféresis	16	43
Inmunoglobulina intravenosa	2	5

¹ Cuidados generales de enfermería, fisioterapia pulmonar, rehabilitación temprana y profilaxis antitrombótica.

Tabla 7

**RECUPERACIÓN Y RECAÍDAS A SEIS MESES DE EVOLUCIÓN EN LOS ENFERMOS
CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)**

resultado	n	(%)
Recuperación completa	15	41
Secuelas mínimas	12	32
Secuelas graves	7	19
Muertes	0	0
Desconocido ¹	3	8
Recaídas ²	4	11

¹ Enfermos que fueron trasladados a otras instituciones tras su evaluación y/o tratamiento con plasmaféresis.

² Doce enfermos (32%) no regresaron para seguimiento y, por lo tanto, se desconoce si recayeron o no.

Tabla 8
RELACIÓN ENTRE LA CAUSA APARENTE Y LA VARIEDAD CLÍNICA EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)

	variedad clínica							
	PIDA ¹ (n=18)		NMAA ² (n=7)		NAMSA ³ (n=9)		SMF ⁴ (n=3)	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Sin causa aparente	7	39	3	44	3	33	1	33
Causa aparente:								
Infección clínica:								
✓ IVRS	7	39	1	14	4	45	1	33
✓ Gastroenteritis	3	17	1	14	1	11	1	33
✓ Otras ⁵	0	0	1	14	0	0	0	0
Vacuna* < 3 meses	1	5	0	0	0	0	0	0
Embarazo	0	0	1	14	1	11	0	0

¹ Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda.

² Neuropatía motor-axonal aguda.

³ Neuropatía axonal motor-sensitiva aguda.

⁴ Síndrome de Miller-Fisher.

⁵ Infección de tejidos blandos.

* Vacuna antirrábica.

Tabla 9
RELACIÓN ENTRE LA CAUSA APARENTE Y LA RECUPERACIÓN CLÍNICA OBTENIDA A LOS SEIS MESES EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)

	resultados									
	1 (n=16)		2 (n=12)		3 (n=7)		4 (n=0)		5 (n=3)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Sin causa aparente	3	20	6	50	3	44	0	0	2	67
Causa aparente:										
Infección clínica:										
✓ IVRS	8	53	4	33	1	14	0	0	0	0
✓ Gastroenteritis	3	20	2	17	0	0	0	0	1	33
✓ Otras ⁵	0	0	0	0	1	14	0	0	0	0
Vacuna* < 3 meses	0	0	0	0	1	14	0	0	0	0
Embarazo	1	7	0	0	1	14	0	0	0	0

1 Recuperación completa.

2 Secuelas mínimas.

3 Secuelas graves.

4 Muerte.

5. Resultado desconocido.

⁵ Infección de tejidos blandos.

* Vacuna antirrábica.

Tabla 10
RELACION ENTRE LA VARIEDAD CLINICA Y LA RECUPERACION OBTENIDA A LOS SEIS MESES EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)*

	resultados									
	1 (n=15)		2 (n=12)		3 (n=7)		4 (n=0)		5 (n=3)	
Variedad clinica	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
PIDA	8	54	7	59	2	29	0	0	1	33
NMAA	2	13	0	0	3	42	0	0	2	67
NAMSA	3	20	4	33	2	29	0	0	0	0
SMF	2	13	1	8	0	0	0	0	0	0

- 1 Recuperación completa.
- 2 Secuelas mínimas.
- 3 Secuelas graves.
- 4 Muerte.
- 5. Resultado desconocido.

Tabla 11
RELACION ENTRE EL TRATAMIENTO INSTITUIDO Y LA RECUPERACION CLINICA OBTENIDA A LOS SEIS MESES EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)

	resultados									
	1 (n=15)		2 (n=12)		3 (n=7)		4 (n=0)		5 (n=3)	
Tratamiento	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Esteroides	6	40	0	0	1	14	0	0	0	0
Plasmaféresis	6	40	4	33	4	58	0	0	2	67
Inmunoglobulina	0	0	0	0	2	28	0	0	0	0
Sólo Tx conservador	3	20	8	67	0	0	0	0	1	33

- 1 Recuperación completa.
- 2 Secuelas mínimas.
- 3 Secuelas graves.
- 4 Muerte.
- 5. Resultado desconocido.

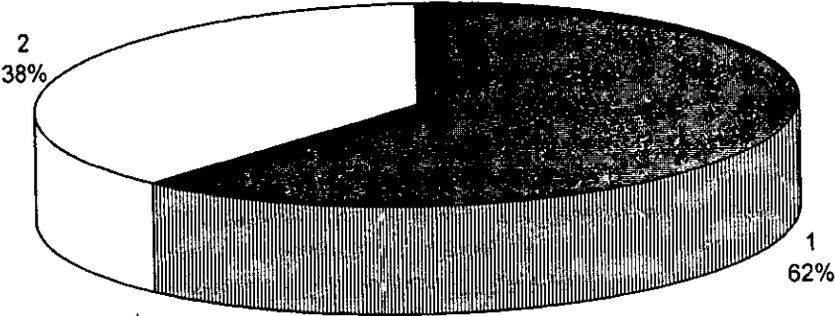
Tabla 12
RELACIÓN ENTRE EL USO DE VENTILACIÓN MECÁNICA ASISTIDA Y LA RECUPERACIÓN CLÍNICA OBTENIDA A LOS SEIS MESES EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)

	1 (n=15)		2 (n=12)		3 (n=7)		resultados			
	n	%	n	%	n	%	4 (n=0)		5 (n=3)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
No usó ventilación										
Mecánica asistida	11	73	10	83	1	14	0	0	1	33
Uso de ventilación										
mecánica asistida en algún										
momento de la evolución	4	27	2	17	6	86	0	0	2	67

- 1 Recuperación completa.
- 2 Secuelas mínimas.
- 3 Secuelas graves.
- 4 Muerte.
- 5. Recuperación completa.

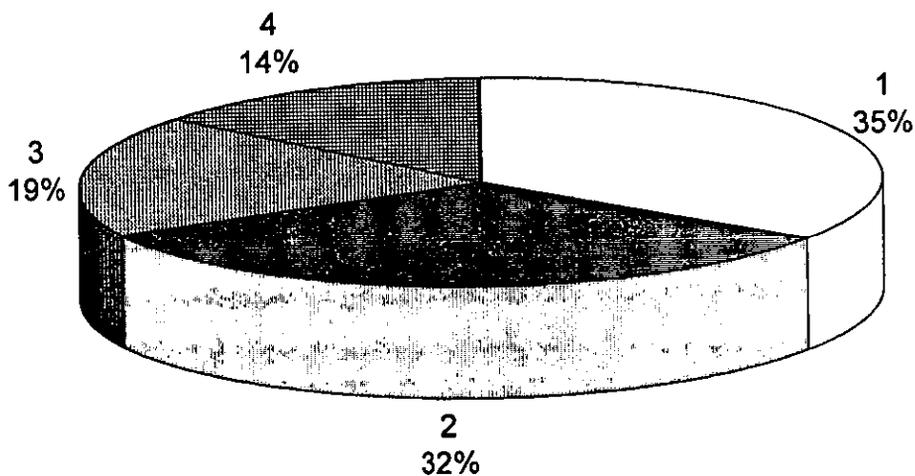
X. Sección de gráficos.

DISTRIBUCIÓN DE ENFERMOS CON SGB DE ACUERDO DE ACUERDO AL SEXO EN EL INCMNSZ



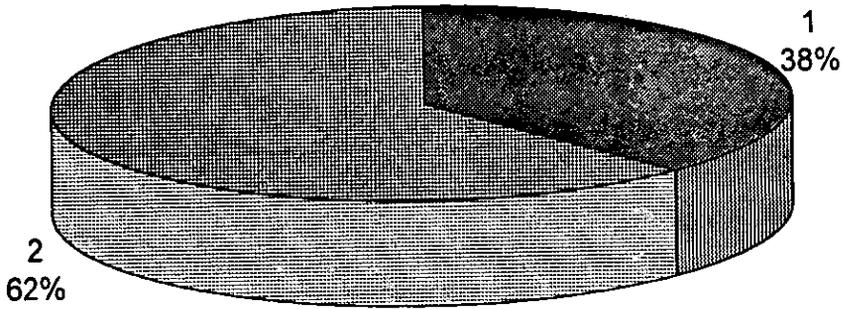
- 1.- Hombres.
- 2.- Mujeres.

**DISTRIBUCIÓN DE ACUERDO A LA ÉPOCA DEL AÑO
EN QUE APARECIÓ EL SGB EN EL LOS ENFERMOS
DEL INCMNSZ (n= 37)**



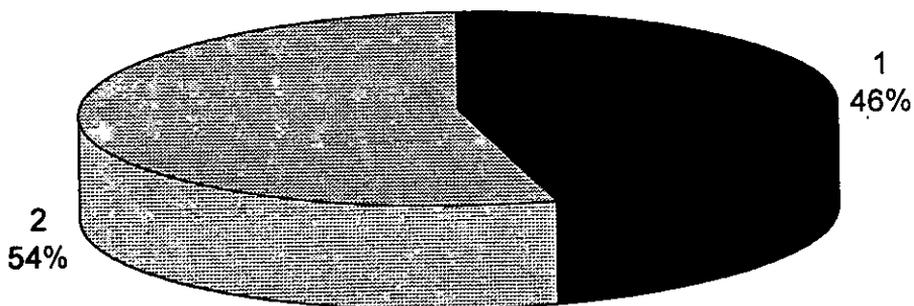
- 1.- Invierno.
- 2.- Primavera.
- 3.- Verano.
- 4.- Otoño.

**PRESENCIA DE FACTOR DESENCADENANTE EN LOS
PACIENTES CON SGB EN EL INCMNSZ (n= 37)**



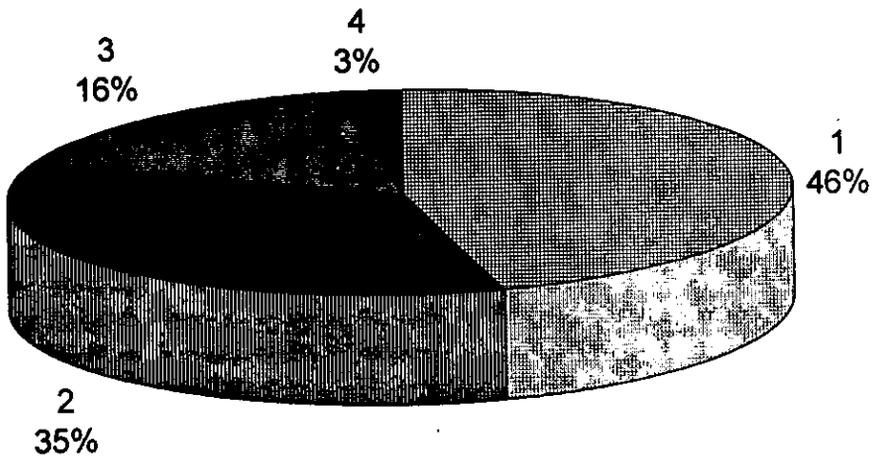
- 1.- SGB sin factor desencadenante (n=14).
- 2.- SGC con factor desencadenante (n=23).

**DISTRIBUCIÓN DE ACUERDO A LA EXISTENCIA DE
INFECCIÓN CLÍNICA PREVIA A LA APARICIÓN DEL
SGB EN LOS ENFERMOS DEL INCMNSZ (n= 37)**



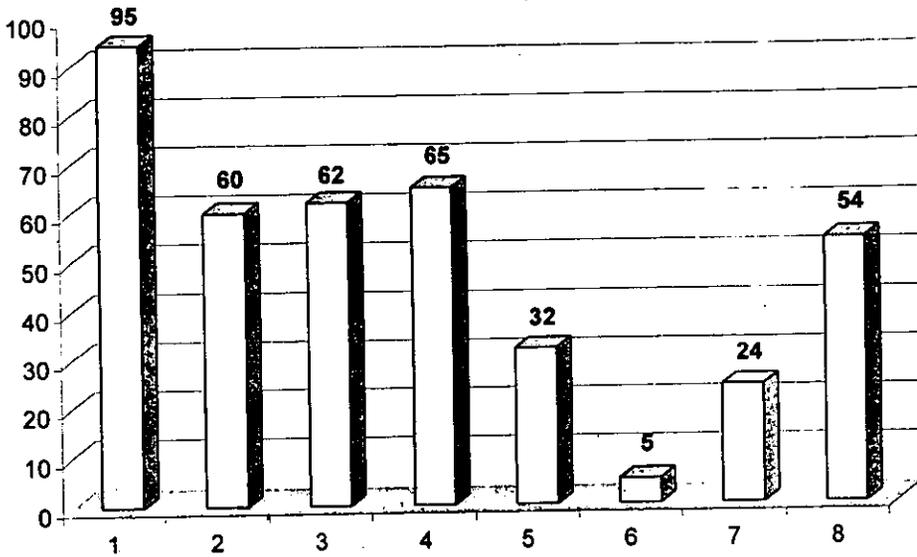
- 1.- NO existió infección previa (n=17).
- 2.- SI existió infección previa (n=20).

DISTRIBUCIÓN DE LAS INFECCIONES PREVIAS A LA APARICIÓN DEL SGB EN LOS ENFERMOS DEL INCMNSZ (n= 37)



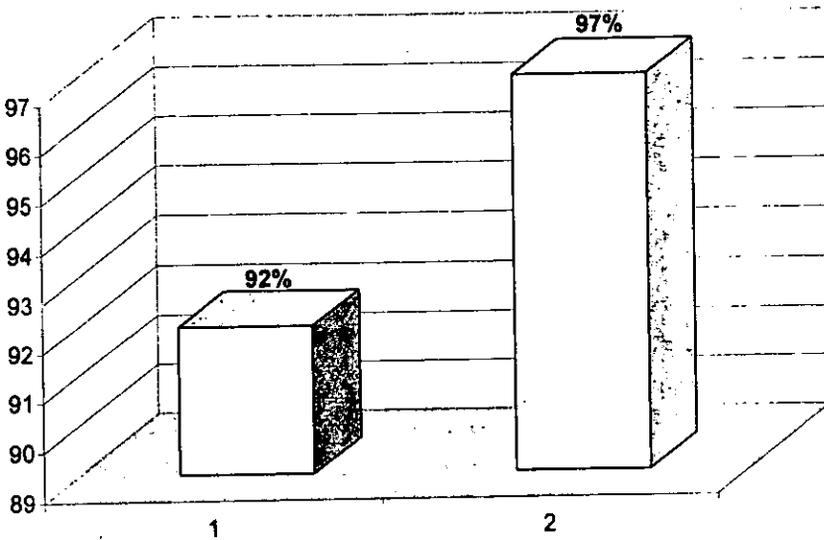
- 1.- NO hubo infección relacionada (n=17).
- 2.- Infección de las vías respiratorias superiores (n=13).
- 3.- Gastroenteritis (n=6).
- 4.- Otras (n=1).

PRINCIPALES HALLAZGOS CLÍNICOS EN EL SGB EN EL INCMNSZ (n= 37)



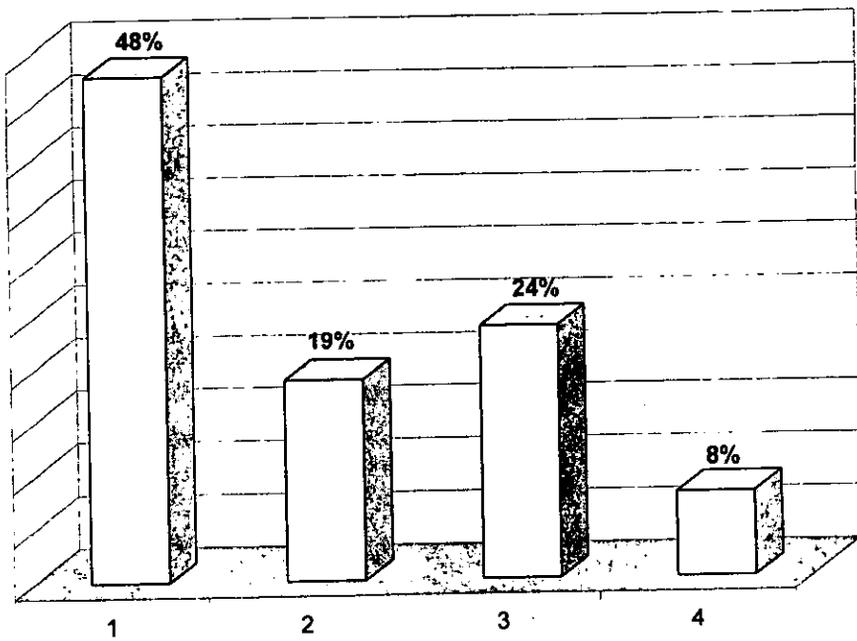
- 1.- Debilidad simétrica y ascendente.
- 2.- Arreflexia universal.
- 3.- Síntomas sensitivos al inicio de la enfermedad.
- 4.- Involucro de pares craneales.
- 5.- Disfunción autonómica.
- 6.- Involucro de esfínteres.
- 7.- Ataxia, disartria o respuesta plantar extensora.
- 8.- Enfermedad rápidamente progresiva (menos de 7 días).

CARACTERÍSTICAS DEL LCR EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n= 37)



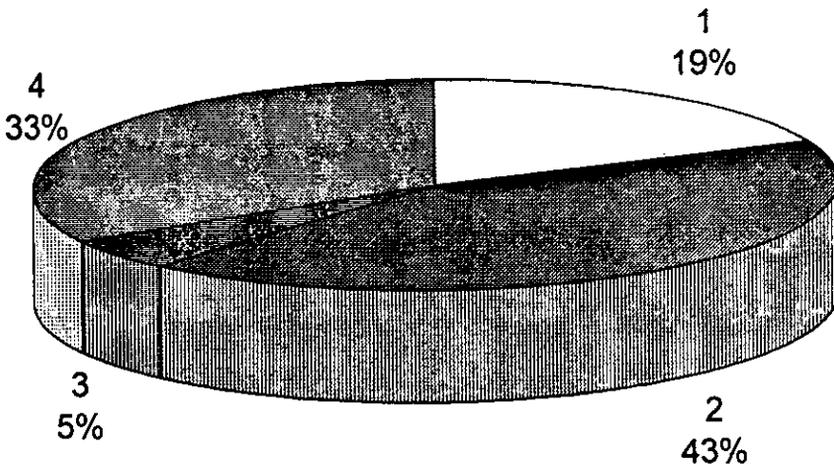
- 1.- Presencia de hiperproteínorrea.
- 2.- Presencia de celularidad normal.

FRECUENCIA DE LAS VARIEDADES CLÍNICAS DE LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ



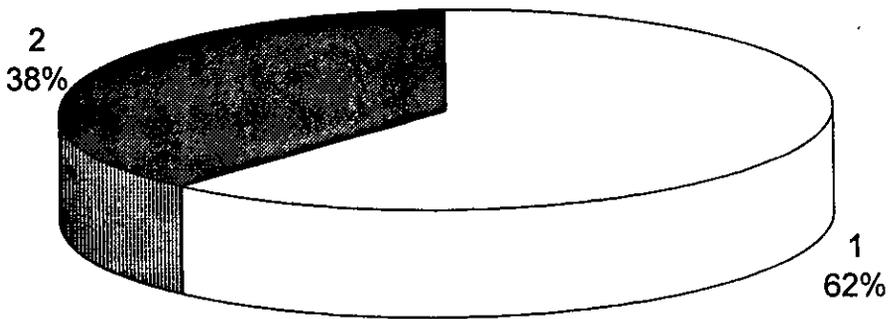
- 1.- PIDA.
- 2.- NMAAA.
- 3.- NAMSA.
- 4.- SMF.

TRATAMIENTO ESPECÍFICO INSTITUÍDO EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)



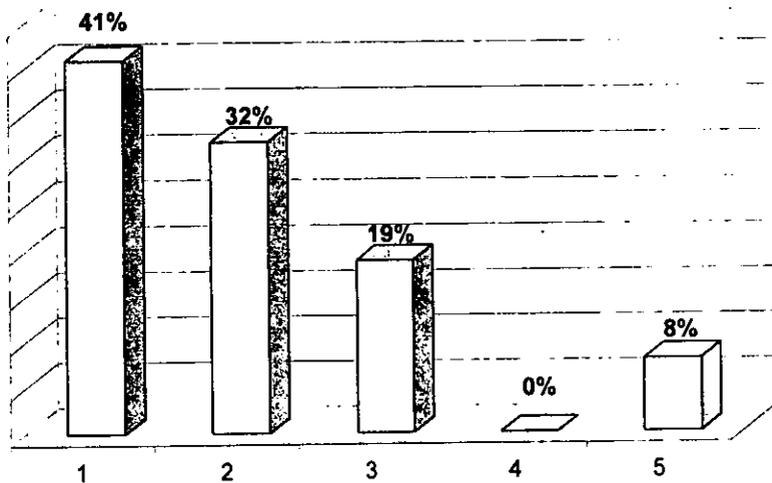
- 1.- Uso de esteroides sistémicos (n=7).
- 2.- Plasmaféresis (n=16).
- 3.- Inmunoglobulina intravenosa (n=2).
- 4.- Exclusivamente tratamiento de soporte (n=12).

**NECESIDAD DE VENTILACIÓN MECÁNICA ASISTIDA
EN ALGÚN MOMENTO DE LA EVOLUCIÓN EN LOS
ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)**



- 1.- NO necesitó VMA (n=23).
- 2.- Sí necesitó VMA (n=14).

GRADO DE RECUPERACIÓN A SEIS MESES DE EVOLUCIÓN EN LOS ENFERMOS CON SGB EN EL INCMNSZ (n=37)



- 1.- Recuperación completa.
- 2.- Secuelas mínimas.
- 3.- Secuelas graves.
- 4.- Muertes.
- 5.- Recuperación desconocida.

XI. DISCUSIÓN.

Del mismo modo que las grandes series en el mundo, en este estudio la forma más frecuente correspondió a la PIDA (40%). De los 37 pacientes que tuvieron SGB, tres 3 (8%) tuvieron SMF, y aunque son pocos enfermos con el diagnóstico de esta variante, es contrastante ya que la mayoría de las series de los países occidentales la sitúan entre el 2 y 7%;^{16 17 60} frecuencia del 9% es vista en la serie de Taiwán.²² De la misma manera, los países de oriente reportan una gran prevalencia de las formas axonales,²⁰ pero en este estudio la frecuencia es similar a las otras series al ocurrir en 19 y 24% para la NMAA y NAMSA respectivamente.

También la mayoría de las series en los E.U. y Europa muestran una elevada incidencia en los enfermos que tienen más de 40 años y con picos después de los 50 o más tarde. Aunque se ha reportado que los niños pueden ser afectados más frecuentemente, la principal incidencia ocurre en los adultos.^{16 17 22 24 34 61} Nosotros encontramos que un número importante de enfermos está en el grupo de los adultos jóvenes; los menores de 30 años en nuestra serie constituyen el 32% (12 pacientes). La población mayor de 60 años es sólo de 5 (13%) pacientes, hallazgo que no corresponde al "segundo pico" de incidencia habitualmente reportado.³⁰

La preferencia por el sexo masculino es otro hallazgo consistente en algunas series. Nuestro estudio encontró una relación con las mujeres de 1.6:1.^{31 32 33} No hay explicación para dicha frecuencia.

La aparición del SGB en alguna época especial del año no ocurre en la mayoría de las series;^{16 17 18 19 61} la excepción es la de China, Paraguay y Taiwán donde hay un

predominio en la primavera y el verano.^{20 21 22} Nuestro estudio reveló que dos terceras partes de nuestros pacientes (68%) presentaron la enfermedad en el invierno y primavera para todas las variedades. Es necesario un número mayor de enfermos para comprobar este hallazgo.

Un evento desencadenante fue encontrado en 23 (62%) de nuestros pacientes, lo cual está muy relacionado a lo reportado en otras series con frecuencias del 40 al 80%.^{16 17 18 19 22 61} Como en la mayoría de las series, una infección de las vías respiratorias altas inespecífica fue el evento precedente más comúnmente encontrado en este estudio, seguido de la gastroenteritis la cual ocurre entre el 8 y 17% de los pacientes de otras series.^{16 17 34} Estas dos infecciones también en nuestro estudio están más frecuentemente relacionadas con PIDA (56% de todos los enfermos afectados en esa variedad). Debido a que no se realizaron cultivos ni pruebas serológicas en busca de anticuerpos contra agentes infecciosos específicos, desconocemos si existe alguna asociación con virus o bacterias tal y como pasa en las grandes series.

No se sabe cual es la razón de que el SGB aparece durante el embarazo pero la asociación está descrita.⁶² Nuestro estudio encontró dicha estado en dos (5%) enfermas.

Nuestro estudio muestra que los datos clínicos encontrados en ésta serie se presentan con una frecuencia muy similar a los otros reportes epidemiológicos realizados en los E.U., Europa y Oriente;^{15 22 31 32 33} esto incluyendo la frecuencia del tipo y número de afección de los nervios craneales. Es llamativo que la ataxia, disartria y la respuesta plantar extensora, datos que evidencian el involucro del SNC, se reportan con una frecuencia promedio del 13%,²² nosotros los encontramos en nueve (24%) pacientes. Los hallazgos de laboratorio tampoco son diferentes a lo reportado en otras series.

En cuanto al tratamiento instituido, la frecuencia de los pacientes que recibieron plasmaféresis es muy similar a otras series.^{22 63} A pesar que desde hace 10 años se ha demostrado la poca utilidad del uso de esteroides, el 19% de nuestros enfermos (siete pacientes) los recibieron, lo cual es contrastante con otros estudios; pero es necesario mencionar que cuatro de ellos iniciaron ese tratamiento antes de llegar a nuestro hospital; por otro lado, el 86% de ellos (6/7) tuvieron una recuperación completa, probablemente por haber presentado una forma leve de la enfermedad. Muy baja es la frecuencia con la que se ha usado la inmunoglobulina intravenosa para el tratamiento del SGB en nuestros enfermos y más aun el pobre resultado final ya que los dos sometidos a dicha terapia quedaron con secuelas graves. Probablemente por la disponibilidad de la plasmaféresis en el Instituto este siga siendo el tratamiento de elección.

La frecuencia con la que se necesitó VMA en los enfermos de nuestro estudio (38%) está discretamente por arriba de los reportado en otros países que es del 20 al 32%.^{22 33 63} Al ser nuestro hospital de tercer nivel de atención a la salud, probablemente esté en relación a la gravedad con la que llegan los pacientes y sean sometidos a dicha intervención. También observamos que seis de los doce pacientes que tuvieron VMA quedaron con graves secuelas, lo cual confirma que ser sometido a dicha intervención es un factor de mal pronóstico al menos para la función.

El seguimiento a seis meses mostró que la mayoría de nuestros pacientes se recuperan sin secuelas neurológicas importantes (73%) y la mayoría tuvieron la variedad de PIDA; este hallazgo también es compartido en el resto de las series. No hubo muertes en nuestros enfermos durante su hospitalización; a pesar de que en tres pacientes no conocemos su evolución, si éstos hubieran muerto, la frecuencia obtenida sería también similar a los otros estudios.⁵³

Seis de los siete (86%) pacientes con secuelas graves fueron menores de 40 años, hallazgo interesante cuando se compara con los resultados de otras series.^{22 33 63}

Estos resultados indican que el síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad con un buen pronóstico cuando los pacientes sobreviven la fase aguda y que las intervenciones hechas en el INCMNSZ para su atención tienen resultados muy similares a lo de los grandes estudios epidemiológicos.

XII. Anexo.

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubirán"

Síndrome de Guillain-Barré: Experiencia del INCMN Salvador Zubirán

Registro: _____

Número de caso: _____

1.- Características sociodemográficas:

Edad: _____

Sexo: _____

2.- Antecedentes de salud:

Proceso infeccioso previo:	IVRS	SI	NO
	GEPI	SI	NO
	Otros: _____		
Hx de traumatismo menor a un mes:		SI	NO
Hx de cirugía en menos de un mes:		SI	NO
Historia de vacunación menor de tres meses		SI	NO
Hx de enfermedades que producen polineuropatía: (DM, porfiria, colagenopatía diferente a LEG, intoxicación por solventes y metales)		SI	NO
Hx de linfoma, enfermedad de Hodgkin o LEG:		SI	NO

3.- Hallazgos clínicos (síntomas y signos):

Debilidad progresiva ascendente en más de una extremidad	SI	NO
Tiempo entre el inicio de los síntomas y arribo al hospital: _____		
Tiempo máximo de nadir: (tiempo en que la progresión se detiene o inicio del apoyo ventilatorio)	< 7 días _____	
	7-14 días _____	
	15-21 días _____	
	22-28 días _____	
	> 28 días _____	
Sintomatología simétrica	SI	NO
Presencia de sintomatología sensorial	SI	NO
	Cuál: _____	
Afección de los nervios craneales:	SI	NO
	Cuáles: _____	
	Síntomas referidos: _____	
Arreflexia universal:	SI	NO
Arreflexia distal con hiporreflexia proximal:	SI	NO
Fiebre a la aparición de los síntomas neurológicos	SI	NO
Evidencia de disautonomía: (taquicardia, arritmia, hipotensión o hipertensión arterial, síntomas vasomotores)	SI	NO
Hipoestesia severa con o sin dolor:	SI	NO
Ataxia, disartria o respuesta plantar extensora:	SI	NO
Datos clínicos mayores de 4 semanas:	SI	NO
Dificultad respiratoria al ingreso: (Disnea o PaO ₂ < 55 o PaCO ₂ > 45)	SI	NO
Necesidad de ventilación mecánica al ingreso:	SI	NO

4.- Laboratorio:

LCR: Proteínas: _____
Células: _____
Glucosa: _____
Otras alteraciones en el laboratorio de ingreso: _____

5.- Gabinete:

Se realizó VCN SI NO
Dx de VCN: _____

6.- Variedad de Guillain-Barré:

- Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA).
- Neuropatía motor axonal aguda (NMAA).
- Neuropatía axonal motor-sensitiva aguda (NAMS).
- Síndrome de Miller Fisher (SMF).

7.- Tratamiento:

Sólo de sostén SI NO
Esteroides SI NO
Plasmaféresis SI NO
de sesiones: _____
Gammaglobulina IV SI NO
Uso de VMA en algún momento: SI NO
Observaciones: _____

8.- Complicaciones asociadas:

9.- Tiempo de inicio de la recuperación tras el nadir: _____

10.- Resultados:

Recuperación completa: _____
Secuelas mínimas: _____
Secuelas graves: _____
Muerte: _____ Causa: _____

11.- Recaidas: SI NO

Observaciones: _____

XIII. Bibliografía.

- ¹ Osler W. The principles and practice of medicine. New York: Appleton, 1892:777-778.
- ² Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalorachidien sans réaction cellulaire: remarques sur les caractères cliniques et graphiques des réflexes tendineux. Bull Soc Med Hop Paris 1916;40:1462-1470.
- ³ Bradford JR, Bashford EF, Wilson JA. Acute infective polyneuritis. Quart J Med 1919;12:88-103.
- ⁴ Bannwarth A. Chronische lymphocytare Meningitis, entzündliche Polineuritis an "Rheumatismus": Ein Beitrag zum Problem "Allergie und Nervensystem" in Zwei Teilen. Arch Psychiatr 1941;113:284-376.
- ⁵ Furtado D. Patogénie du síndrome de Guillain-Barré. Monatsschr Psychiatr Neurol 1950;119:264-273.
- ⁶ Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis: its role in pathogenesis. *Medicine* 1969;48:173-215.
- ⁷ Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (síndrome of ophtalmoplegia, ataxia and areflexia). N Engl J Med 1956;255:57-65.
- ⁸ Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, Bolton CF, Hahn AF, Koopman WF, Zochodne DW. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain* 1986;109:1115-26.
- ⁹ Safranek TJ, Lawrence DN, Kurland LT, et al. Reassessment of the association between Guillain-Barré syndrome and receipt of swine influenza vaccine in 1976-1977: results of a two-state study. Am J Epidemiol 1990 (in press).
- ¹⁰ Schonberger LB, Bregman DJ, Sullivan-Bolyai JZ, et al. Guillain-Barré síndrome following vaccination in the national influenza immunization program, United States, 1976-1977. Am J Epidemiol 1979;110:105-123.
- ¹¹ Asbury AK, Arnason BG, Karp HR, McFarlin DE. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1978;3:565-566.
- ¹² Asbury AK. Guillain-Barré syndrome: historical aspects. Ann Neurol 1990;27(suppl):S2-S6.
- ¹³ McKhann GM. Guillain-Barré syndrome: clinical and therapeutic observations. Ann Neurol 1990;27(suppl):S13-S16.
- ¹⁴ Lawn N, Fletcher D, Henderson R, Wijdicks E. Anticipating Mechanical Ventilation in Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2000;58:893-898.
- ¹⁵ Hahn A. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1998; 352:635-41.
- ¹⁶ Sedano MJ, Calleja J, Canga E, Berciano J. Guillain-Barré síndrome in Cantabria, Spain. An epidemiological and clinical study. Acta Neurol Scand 1994;89:287-92.
- ¹⁷ Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré syndrome. Philadelphia: FA Davis, 1991.
- ¹⁸ Soffer D, Feldman S, Alter M. Epidemiology of Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1978;28:686-90.
- ¹⁹ Hanckey GJ. Guillain-Barré syndrome in West Australia, 1980-1985. Med J Aust 1987;146:130-3.
- ²⁰ McKhann GM, Cornblath DR, Griffin JW, Ho TW, Li CY, Jiang Z, et al. Acute motor axonal neuropathy: a frequent cause of acute flaccid paralysis in China. Ann Neurol 1993;33:333-42.
- ²¹ Hart DE, Rojas LA, Rosario JA, Recalde H, Roman GC. Childhood Guillain-Barré syndrome in Paraguay, 1990 to 1991. Ann Neurol 1994;36:859-63.
- ²² Lyu RK, Tang LM, Cheng SY, Shaw Y, Hsu WC, Chen ST. Guillain-Barré syndrome in Taiwan: a clinical study of 167 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1997;63:494-500.

- ²³ Paradiso G, Tripoli J, Galicchio S. Epidemiological, Clinical, and Electrodiagnostic Findings in Childhood Guillain-Barré syndrome: a reappraisal. *Ann Neurol* 1995;38:701-707.
- ²⁴ Jiang GX, de Pedro-Cuesta J, Fredrikson S. Guillain-Barré syndrome in southwest Stockholm, 1973-1991. 1. Quality of registered hospital diagnosis and incidence. *Acta Neurol Scand* 1995;91:109-117.
- ²⁵ Larsen JP, Kvale G. Epidemiology of the Guillain-Barré syndrome in the county of Hordaland, western Norway. *Acta Neurol Scand* 1985;71:43-47.
- ²⁶ Radhakrishnan K. Descriptive epidemiology of selected neuromuscular disorders in Benghazi, Libya. *Acta Neurol Scand* 1987;75:95-100.
- ²⁷ Kaplan JE, Schonberger LB, Katona P. Guillain-Barré syndrome in the United States, 1978-1981: additional observations from the national surveillance system. *Neurology* 1983;33:633-37.
- ²⁸ Beghi E, Kurland LT, Mulder DW, Wiederholt WC. Guillain-Barré syndrome: clinico-epidemiologic features and effect of influenza vaccine. *Arch Neurol* 1985;42:1053-57.
- ²⁹ Govoni V, Granieri E, Caseta I, et al. The incidence of Guillain-Barré syndrome in Ferrara, Italy: is the disease really increasing? *J Neurol Sci* 1996;137:62-68.
- ³⁰ Prevots DR, Sutter RW. Assessment of Guillain-Barré syndrome mortality and morbidity in the United States: implications for acute flaccid paralysis surveillance. *J Infect Dis* 1997;175(suppl 1):151-55.
- ³¹ Fulgham JR, Wijidicks E. Guillain-Barré syndrome. *Critical Care Clinics* 1997;13(1):1-15.
- ³² Evans O. Guillain-Barré syndrome. *Pediatrics in review*. 1997;18(1):1-14.
- ³³ Van Koningsveld R, Van Doorn P. Mild forms of Guillain-Barré syndrome in an epidemiologic survey in the Netherlands. *Neurology* 2000;54(3):620-31.
- ³⁴ Halls J, Bredkjaer C, Friis ML. Guillain-Barré syndrome: diagnostic criteria, epidemiology, clinical course and prognosis. *Acta Neurol Scand* 1988;78:118-22.
- ³⁵ Asbury AK. Guillain-Barré syndrome. *Clinical Neurological Clinics* (Neuromuscular diseases) 2000;chapter 6:99-114.
- ³⁶ Jacobs BC, Rothbarth P, Van der Meche F. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a case-control study. *Neurology* 1998;51(4):1110-1115.
- ³⁷ Ho TW, Mishu B, Li CY et al. Guillain-Barré syndrome in northern China. Relationships to *Campylobacter jejuni* infection and anti-glycolipid antibodies. *Brain* 1995;118:597-605.
- ³⁸ Kuroki S, Saida T, et al. *Campylobacter jejuni* strains from patients with Guillain-Barré syndrome belong mostly to Penner serogroup 19 and contain β -N-acetylglucosamine residues. *Ann Neurol* 1993;33:243-47.
- ³⁹ Berger JR, Dafini JA. HIV seropositivity in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1987;22:393-94.
- ⁴⁰ Howlett WP, Vedeler CA, Nyland H. Guillain-Barré syndrome in northern Tanzania: a comparison of epidemiological and clinical findings with western Norway. *Acta Neurol Scand* 1996;93(1):44-49.
- ⁴¹ Chiba S, Sugiyama T, Matsumoto H, Hisano H. Antibodies against *Helicobacter pylori* were detected in cerebrospinal fluid obtained from patients with Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1998;44(4):585-688.
- ⁴² Lacaille F, Zylberberg H, et al. Hepatitis C associated with Guillain-Barré syndrome. *Liver* 1998;18(1):49-51.
- ⁴³ Kinnunen E, Junttila O, Haukka J. Nationwide oral poliovirus vaccination campaign and the incidence of Guillain-Barré syndrome. *Am J Epidemiol* 1998;147:69-73.

- ⁴⁴ El-Sabroun R, Radovancevic B, Ankoma-Sey V. Guillain-Barré syndrome after solid organ transplantation. *Transplantation* 2001;71(9):1311-1316.
- ⁴⁵ Ho T, Griffin J. Guillain-Barré syndrome. *Current O Neurol* 1999;12(4):389-394.
- ⁴⁶ Sater R, Rostami A. Treatment of Guillain-Barré syndrome with intravenous immunoglobulin. *Neurology* 1998;51(6)(supplement 5):S9-S15.
- ⁴⁷ Ho TW, McKhann GM, Griffin JW. Human autoimmune neuropathies. *Annu Rev Neurosci* 1998;21:187-224.
- ⁴⁸ Cornblath DR, McArthur JC, Kennedy PGE, et al. Inflammatory demyelinating peripheral neuropathies associated with human T-cell lymphotropic virus type III infection. *Ann Neurol* 1987;21:32-40.
- ⁴⁹ Lambert EH, Mulder DW. Nerve conduction in the Guillain-Barré syndrome. *Bulletin American Association of Electromyographers and electrodiagnosis*. 1963;10:13.
- ⁵⁰ Martínez-Figueroa A, Hansen S, Ballantyne JP. A quantitative electrophysiological study of acute idiopathic polyneuritis. *J Neurol Psychiatry* 1977;40:156.
- ⁵¹ Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990;27(suppl):S21-S24.
- ⁵² Tripathi M, Kaushik S. Carbamazepine for pain management in Guillain-Barré syndrome patients in the intensive care unit. *Critical Care Medicine* 2000;28(3):655-658.
- ⁵³ The Guillain-Barré Syndrome Study Group. Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1985;35:1096-1104.
- ⁵⁴ French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: one-year follow-up. *Ann Neurol* 1992;32:753-61.
- ⁵⁵ Kleyweg RP, Van der Meché FGA, Meulstee J. Treatment of Guillain-Barré syndrome with high-dose gammaglobulin. *Neurology* 1988;38:1639-1641.
- ⁵⁶ The Dutch Guillain-Barré Study Group and Van der Meché FGA, Schmitz PIM. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992;326:1123-9.
- ⁵⁷ Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1997;349:225-30.
- ⁵⁸ Dutch Guillain-Barré Study Group. Treatment of Guillain-Barré syndrome with high-dose methylprednisolone: a pilot study. *Ann Neurol* 1994;35:749-52.
- ⁵⁹ Visser L, Schmitz P, Meulstee J, Van Doorn P, and the Dutch Guillain-Barré Study Group. Prognostic factors of Guillain-Barré syndrome after intravenous immunoglobulin or plasma exchange. *Neurology* 1999;53(3):598-604.
- ⁶⁰ Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RAC. *Campylobacter jejuni* infection and Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1995;333:1374-9.
- ⁶¹ Masucci EF, Kurtzke JF. Diagnostic criteria for the Guillain-Barré syndrome. An analysis of 50 cases. *J Neurol Sci* 1971;13:483-501.
- ⁶² Jiang GX, de Pedro-Cuesta J, Strigard K, Olsson T, Link H. Pregnancy and Guillain-Barré syndrome: a nationwide register cohort study. *Neuroepidemiology* 1996;15:192-200.
- ⁶³ Rees JH, Thomson RD, Smeeton NC, Hughes AC. Epidemiological study of Guillain-Barré syndrome in south east England. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:74-77.