

00524
159

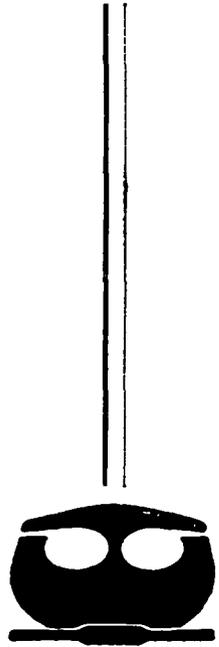


UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE QUIMICA

PLASMAFERESIS TERAPEUTICA. EL SINDROME DE GUILLAN BARRE

**TRABAJO ESCRITO VIA CURSOS
DE EDUCACION CONTINUA
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
QUIMICA FARMACEUTICA BIOLOGA
P R E S E N T A :
CITLALLI GABRIELA ROJAS CERVANTES**



EXAMENES PROFESIONALES
FACULTAD DE QUIMICA

MEXICO, D. F.

2003

A



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.

JURADO ASIGNADO

PRESIDENTE:	PROF. JOSE LUIS DOMINGUEZ TORIX
VOCAL:	PROF. EVA DELIA CALDERÓN GARCIDUEÑAS
SECRETARIO:	PROF. GUILLERMO ESCAMILLA GUERRERO
1ER SUPLENTE:	PROF. AMALIA GUADALUPE BRAVO LINDORO
2DO SUPLENTE:	PROF. ZOILA NIETO VILLALOBOS

LUGAR DONDE SE DESARROLLO EL TEMA:

EDIFICIO "D" DE LA FACULTAD DE QUIMICA

U. N. A. M

ASESOR DEL TEMA:



DR. JOSÉ LUIS DOMINGUEZ TORIX

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

SUSTENTANTE:



CITLALI GABRIELA ROJAS CERVANTES

A MI MADRE.

Con gran recuerdo y cariño le dedico este trabajo a mi mamá: MICAELA CERVANTES PEREZ, de quién siempre obtuve amor, confianza y apoyo incondicional

C

A IVAN

A mis hermanos

A mis sobrinos

A la UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE
DE MEXICO, a la FACULTAD DE QUIMICA.

D

INDICE

I. INTRODUCCION	1
II. GENERALIDADES SOBRE EL TEMA	
i. Plasma	4
ii. Hemaféresis	6
iii. Plasmaféresis terapéutica	9
iv. Líquidos de reemplazo	13
v. Complicaciones	15
vi. Control de calidad	17
vii. Síndrome de Guillain Barré	18
III. DISCUSIÓN	23
IV. CONCLUSIONES	25
V. BIBLIOGRAFÍA	26

E

INTRODUCCIÓN.

El mito de que la sangre proveniente de personas sanas o de animales jóvenes tenía propiedades curativas o de rejuvenecimiento es tan antigua como la civilización, pero su uso terapéutico a nivel experimental, realmente empezó cuando William Harvey hizo el descubrimiento del sistema circulatorio en 1616.

Sin embargo, durante los siguientes trescientos años se escribió muy poco sobre este tema, ya que diferentes causas (incompatibilidad de grupo sanguíneo, la contaminación bacteriana, la coagulación, las complicaciones circulatorias y la anafilaxia) llevaron al fracaso a esta nueva terapia.

Las aplicaciones de la terapia con hemocomponentes se han ido incrementado en los últimos 40 años y se ha convertido en un tratamiento para una amplia variedad de enfermedades.

Aún así, la transfusión de sangre continúa siendo un riesgo potencial, persistiendo el peligro de reacciones hemolíticas, contaminación bacteriana, reacción a pirógenos, disturbios electrolíticos, sobrecarga circulatoria, transmisión de enfermedades y reacciones inmunológicas tardías. Pero el avance tecnológico del Banco de sangre y el criterio y conocimientos del médico han sido de gran ayuda para disminuirlos.

Uno de los primeros procedimientos de hemaféresis terapéutica fue realizada en un paciente con mieloma múltiple en 1952, se le extralan diariamente 500ml de sangre y eran refrigerados en un recipiente que se invertía durante 24 horas, después el plasma era separado y las células eran reinfundidas. Los efectos benéficos de la aféresis fueron apreciados en 1959 y posteriormente en 1960 cuando pacientes con Síndrome de

hiperviscosidad mejoraron clínicamente con hemaféresis. Así progresivamente la hemaféresis se ha convertido en una modalidad terapéutica.

La hemaféresis es un procedimiento que consiste en la extracción de sangre de un donador o paciente; se la separa en sus componentes, de los que se retira uno o más y se la recombina de manera que los elementos restantes se devuelven al donante o paciente. Aféresis significa extracción.

La hemaféresis se puede usar para extraer un componente destinado a una transfusión o para tratar la enfermedad de un paciente eliminando un componente patológico.

Como tratamiento el que más se realiza es la plasmaféresis (recambio plasmático) que consiste en la remoción del plasma del paciente y al mismo tiempo el reemplazo de su volumen con plasma o líquidos de reemplazo con el fin de eliminar una sustancia dañina. Se realiza en enfermedades: neurológicas, metabólicas, hematológicas, dermatológicas, reumatológicas, renales e intoxicaciones.

Este documento trata el tema de la plasmaféresis terapéutica en casos neurológicos como el Síndrome de Guillain Barré. Este es una neuropatía periférica progresiva predominantemente demielinizante ascendente, que luego de la erradicación de la polio es la principal patología con parálisis flácida.

Aunque su origen no ha sido totalmente dilucidado se ha reportado que en una proporción grande de los casos la patología aparece después de una infección aguda viral o bacteriana. Algunos de los agentes virales involucrados son el Citomegalovirus y virus Epstein Bar. Entre los agentes bacterianos están: Campylobacter jejuni, Haemophilus influenza y Micoplasma pneumoniae.

Actualmente no existe una cura conocida para el Síndrome de Guillain Barré. La plasmaféresis y la terapia con inmunoglobulinas son los remedios más utilizados que reducen la gravedad de la enfermedad y aceleran la recuperación en la mayoría de los pacientes

II. GENERALIDADES SOBRE EL TEMA

i.-Plasma

Características biofísicas del plasma:

El agua es el único solvente y compuesto más abundante en el cuerpo humano, constituyendo del 45 al 90% del peso corporal, dependiendo de varios factores entre los cuales están la edad, el sexo, el peso, etc. La distribución del agua en el organismo está mejor relacionada a la superficie corporal que al peso y varía en forma inversa a la cantidad de tejido graso.(3)

El agua corporal total (ACT) estaría distribuida de la siguiente manera:

Líquido intracelular 60%, extracelular 40%. El extracelular se divide a su vez en espacio intersticial 75%, volumen plasmático 24% y el líquido transcelular 1%. La distribución del agua en los distintos compartimientos varía con la edad.(3)

La presión osmótica desarrollada por las proteínas plasmáticas se denomina presión coloidosmótica u oncótica (PCO) corresponde al 0.4% de la presión osmótica del plasma pero su importancia reside en que se encuentra limitada al compartimiento intravascular e impide que el líquido del plasma escape de los capilares hacia los espacios intersticiales, atrayendo el agua hacia el torrente sanguíneo. (tabla 1)(2,3)

Tabla 1 Concentración metabólica de algunas proteínas en el plasma

Proteína	mg/ml*	% intravascular *	kDa*
IgG	12.21	45	150
IgA	2.6	42	160
IgM	0.9	76	950
IgD	0.02	75	175
IgE	0.001	41	190
Albúmina	42 +/- 3.5	40	66
Fibrinógeno	2-4	80	340
C3	1.5	53	240
Macroglobulinas	2.6	100	820

*Concentraciones normales en suero o plasma de un individuo sano. (2)

El 9% del volumen total del plasma consta de solutos de los cuales el 7% son proteínas aproximadamente el 0.9 sales orgánicas y los carbohidratos, ácidos orgánicos y lípidos se

encuentran en menor cantidad. Bajo condiciones normales el plasma constituye del 50 al 60% del volumen total de la sangre y el 4% del peso corporal del individuo (40-45 ml/Kg).(2)

Sus funciones principales del plasma son:

- Mantener las constantes físicoquímicas de la sangre (viscosidad, hidratación, pH, presión oncótica, etc.).
- Ser medio de transporte tanto de los productos alimenticios como de los de desecho, así como el calor y de otros elementos que tienen funciones específicas como son hormonas, vitaminas, anticuerpos, etc. (3)

ii.- Hemaféresis

La hemaféresis o aféresis puede definirse como un proceso en el cual se extrae sangre entera de un donante o un paciente, se la separa de sus componentes, de los cuales se retira uno o más, y se la recombina de manera que los elementos restante se devuelven al donante o al paciente. La palabra aféresis proviene del griego que significa " quitar o remover de". La aféresis se puede utilizar para realizar una transfusión o como tratamiento eliminando un componente patológico. (1,4,17)

Hay varios tipos de máquinas que se usan para realizar aféresis basadas en los principios de separación por centrifugación o por filtración.(1,2,4)

El principio general de los aparatos centrifugos es la separación por centrifugación de los componentes de la sangre en base a su densidad. La sangre se bombea a un contenedor rotativo, cámara o rotor tubular, en el cual los componentes se disponen en capas. Se separa el plasma y los restantes elementos se devuelven al paciente por flujo intermitente o

continuo. En el método de flujo intermitente, el contenedor centrífugo es alternativamente llenado y vaciado y se usa la misma línea de acceso intravenoso para extraer y reponer la sangre. El método de flujo continuo requiere dos accesos venosos, uno para la extracción y otro para la reposición. (1,2)

La separación por membrana de filtración se basa en la diferencia de tamaños de los componentes de la sangre. Usualmente el plasma es separado de las células sanguíneas con membranas de poro muy pequeño de 0.6 micras, mientras que la célula más pequeña que es la plaqueta, mide de 2-3 micras. La sangre total fluye a través de la superficie de la membrana bajo presión para ser colectados posteriormente los elementos celulares que son retornados al donador o paciente. (1,2).

En una aféresis se requiere de un anticoagulante. El citrato previene la coagulación por la quelación del ión calcio evitando que se produzca la cascada de coagulación, se considera el anticoagulante preferente al realizar una aféresis.

En cada procedimiento debe calcularse el volumen total de sangre (VST), el volumen de glóbulos rojos total (VGR) y el volumen del plasma (VP), para estimar el porcentaje de sangre y eritrocitos que pueden permanecer fuera del paciente durante la aféresis y para calcular la dosis de aféresis, el cual podría expresarse como el volumen de sangre a procesar (citaféresis), el volumen de plasma a reemplazar (recambio plasmático) o el volumen de eritrocitos a reemplazar (descriptrocitación). (2,17).

Para reducir el riesgo de hipovolemia, el límite de volumen sanguíneo extracorpóreo (VSE) es del 15%, algunas veces es necesario purgar el equipo de aféresis con paquete globular o una solución coloidal o como alternativa se puede combinar solución salina/colide. Mantener la concentración del hematocrito durante el procedimiento permite asumir que se mantendrá un perfecto equilibrio de volumen sanguíneo. (1)

Para calcular el VST son utilizadas dos fórmulas. Una está basada directamente en el peso (ml/Kg) y la otra en el peso y la estatura (fórmula de Nadler). (ver tabla 2) (1)

Tabla 2. Cálculo del volumen de sangre total

Regla de los cinco de Gilcher				
Paciente	Volumen sanguíneo (ml/Kg de peso corporal)			
	Obeso	Delgado	Normal	Muscular
Hombres	60	65	70	75
Mujeres	55	60	65	70
Infantes/niños	-	-	70-80	-
Fórmula de Nadler				
Paciente	Volumen sanguíneo total (ml) *			
Hombres	$(0.006012 \times \text{altura E3}) / 14.6 \times \text{peso} + 604$			
Mujeres	$(0.005835 \times \text{altura E3}) / (15 \times \text{peso}) + 183$			

*Altura en pulgadas y peso en libras (2)

La fórmula para calcular el VGR es:

$$\text{Hto (expresado en decimal)} \times \text{VST (ml)} = \text{VGR}$$

La fórmula para calcular el hematocrito durante el procedimiento es:

$$\frac{(\text{VGR} - \text{VGR extracorpóreo})}{\text{VST}} \times 100 = \text{hematocrito durante el procedimiento}$$

La fórmula para calcular el volumen plasmático es:

$$(1 - \text{Hto}) \times (\text{VST en ml}) = \text{VP en ml.}$$

Recomendaciones:

- El VSE no debe exceder del 12 al 15% del VST
- El VGR extracorpóreo no debe exceder del 10 al 15% del VST
- El Hto durante el procedimiento debe ser mayor del 25%

iii.- Plasmaféresis

En la plasmaféresis se extrae sangre entera de un paciente, de la cual se extrae el plasma. los elementos restantes se devuelvan al paciente

La base teórica para la plasmaféresis terapéutica consiste en la reducción y/o eliminación de aquellos constituyentes nocivos en el plasma del paciente a niveles que permitan la mejoría en la evolución de la enfermedad. Para que el resultado del recambio plasmático sea efectivo la cantidad de sustancia circulante debe ser reducida en concentración significativa y la remoción debe ser más rápida que la renovación. Las enfermedades de tipo inmunológico son las que más común se tratan con este método como las causadas por anticuerpos IgG o IgM, antígenos o complejos inmunes. (1.5.)

También se puede utilizar en casos de deficiencia o defecto en alguno de los factores plasmáticos que se pueden reemplazar en forma efectiva con el recambio de grandes volúmenes de plasma. (5)

La Asociación Americana de Bancos de Sangre (AABB) y la Sociedad Americana de Aféresis (ASFA) tienen publicada su norma donde indican en que padecimientos es recomendable la aféresis terapéutica. Ambas están divididas en cuatro categorías: (2).

Categoría I: Incluye las enfermedades para las cuales la aféresis está considerada como terapia de primera elección en base a numerosos estudios controlados y es una forma aceptable de tratamiento. Se usa en caso de Síndrome de Guillain Barré, Miastenia Gravis, polineuropatía desmielinizante con IgG/IgA.

Categoría II: Incluye enfermedades para las cuales hay suficiente evidencia para sugerir la eficiencia de la aféresis, es aceptada como una terapia adjunta en el tratamiento principal; existen estudios controlados como crioglobulinemia, síndrome miasténico de Eaton Lambert, enf. desmielinizante inflamatoria aguda del SNC, polineuropatía con IgM.

Categoría III: En aquellos casos donde la evidencia de su efectividad es insuficiente, pero existen reportes limitados que su uso podría ser de utilidad como un último esfuerzo por ejemplo: síndromes neurológicos paraneoplásicos, mieloma múltiple con polineuropatía, lúpus eritematoso sistémico.

Categoría IV: Incluye enfermedades que no responden a la aféresis terapéutica, como amiloidosis sistémica y rechazo renal postransplante.

ENFERMEDADES EN LAS CUALES EL RECAMBIO PLASMÁTICO ES BENEFICIOSO

Enfermedad	Factores patogénicos
Síndrome de hiperviscosidad	Inmunoglobulinas monoclonales
Miastenia gravis	Receptores de ACh
Síndrome de Goodpasture	Antimembrana basal glomerular
Síndrome de Guillain Barré	Desconocido
Crioglobulinemia	Crioglobulinas
Púrpura trombocitopénico trombótico (PTT)	Desconocido
Hemofilia con inhibidores	Inhibidor antifactor VIII
Enfermedad de Refsum	Acido Titánico
Anemia hemolítica por aglutininas frías	Aglutininas frías
Venenos (p.e. callampas)	Alfa amanitina
Drogas	Paration-metil, digoxina

En estas enfermedades lo más recomendable es un recambio plasmático (3)

Para realizar aféresis terapéutica se debe de contar con un considerable conocimiento y juicio médico. El paciente debe ser evaluado para el tratamiento por su médico personal y por el médico a cargo del equipo de aféresis; la comunicación y colaboración entre ambos es de importancia en particular si se trata de pacientes de corta edad , edad avanzada, tienen vasos sanguíneos inaccesibles, inestabilidad cardiovascular, una afección para la cual la aféresis es de beneficio incierto. El médico encargado de aféresis es el que tomará la decisión acerca de la conveniencia del procedimiento. (1,2)

La naturaleza del procedimiento, sus beneficios esperados, sus posibles riesgos y las alternativas disponibles deben de ser explicadas al paciente por un experto, y la decisión del paciente debe estar documentada y autorizada por él o por algún familiar en caso necesario, la carta de consentimiento informado. Este registro comprende los datos de la identidad de la persona y los resultados de las pruebas del laboratorio que califican al individuo; las drogas u otros agentes administrados; la duración del procedimiento, el volumen extraído, los números de lotes de líquidos de reemplazo y las reacciones que se hayan producido, informando del tratamiento y el seguimiento. (17).

El plasma extraído durante el recambio plasmático terapéutico debe ser cuidadosamente manipulado y desechado correctamente. Este plasma no se puede usar para su procesamiento en derivados transfundibles. (1)

Un recambio único de un volumen plasmático (40 ml/Kg) reducirá las concentraciones de inmunoglobulinas, proteínas de complemento, fibrinógeno y otros factores de coagulación, sin embargo la mayoría de los constituyentes volverán a lo normal en 24 - 48 horas.(Ver tabla 3) (2)

Tabla 3. Alteraciones de algunos componentes después de un recambio Plasmático

COMPONENTE	% DISMINUCIÓN*	% DE RECUPERACIÓN* DESPUÉS DE 48 H.
F. COAGULACION	25 - 50	80 - 100
FIBRINOGENO	63	65
INMUNOGLOBULINAS	63	45
PARAPROTEINAS	30 - 60	VARIABLE
ENZIMAS	55 - 60	100
HEPATICAS		
BILIRUBINAS	45	100
C3	63	60 - 100
PLAQUETAS	25 - 30	75 - 10

* Datos proporcionados durante el diplomado en Hemaféresis, UNAM.

iv.- Líquidos de reemplazo

Las tres soluciones comúnmente usadas para el reemplazo son cristaloides, soluciones de albúmina y plasma fresco congelado. La tabla 4 presenta las ventajas y desventajas de los líquidos de reemplazo. (1,6)

A menudo se usa una combinación, cuyas proporciones relativas son determinadas por el médico sobre la base de la enfermedad y el estado físico del paciente, la frecuencia planeada de procedimientos y costo. Al principio el plasma puede ser reemplazado con solución cristalóide que es menos costosa, pero cuando el procedimiento alcanza de un

tercio a un medio del volumen plasmático, por lo general se usan coloides para evitar un excesivo descenso de la presión oncótica del paciente. El monitoreo desde tiempo de protrombina, el tiempo parcial de tromboplastina activada y nivel de fibrinógeno contribuyen a juzgar la necesidad de plasma fresco congelado suplementario. (1,13)

La infusión de líquidos coloides sintéticos llena el espacio que existe entre las soluciones cristaloides y el plasma, son relativamente económicas y de fácil disposición, pueden ser usadas en pequeños o grandes volúmenes y ser almacenados por largos periodos. Son útiles en situaciones de hipovolemia, son útiles en el mantenimiento del volumen intravascular, en casos de hemorragia severa ayudan a mantener la circulación, hasta que se dispone de sangre compatible. Son útiles también en hemodiluciones intencionadas en los programas de autotransfusión. (1,13)

Las soluciones coloides ejercen una presión oncótica por sus macromoléculas, retienen agua y así el volumen en la circulación. La presión oncótica se incrementa con el número de moléculas y con la concentración del coloide. El Dextrán es el coloide más utilizado, es un polisacárido de alto peso molecular, por lo que produce una gran presión oncótica y resulta un mejor expansor de volumen. (13)

Tabla 4. características de líquidos de reemplazo

Solucion de reemplazo	Ventajas	Desventajas
crystaloides	bajo costo hipoalergénicos sin riesgo de hepatitis	se necesitan 2-3 volúmenes hipooncóticos sin factores de coagulación sin inmunoglobulinas
Albúmina	Isooncótica sin riesgo de hepatitis	alto costo sin factores de coagulación sin inmunoglobulinas
Plasma fresco Congelado	mantiene niveles normales inmunoglobulinas Complemento	Hepatitis riesgos de HIV carga de citrato riesgo de incompatibilidad

Los líquidos de reemplazo se seleccionan de acuerdo a las condiciones del paciente a tratar.(1)

v.- Complicaciones

Si el paciente cuenta con un buen acceso vascular y atención sobre los detalles técnicos una aféresis se puede realizar con las mínimas complicaciones. Pero generalmente la aféresis terapéutica es solicitada para pacientes que se encuentran en estado crítico de salud y por lo tanto se pueden llegar a presentar una diversidad de complicaciones. (1.4.5)

Acceso vascular. Debido a las numerosas venipunturas a las que ha ido sometido un paciente, el acceso vascular puede resultar difícil. Puede ser necesario un acceso venoso especial, como la colocación de un catéter de doble luz. Los dispositivos de acceso venoso pueden ocasionar daño vascular que puede producir una trombosis posterior, con escasa frecuencia, pueden producir severas complicaciones como perforación del corazón o de los grandes vasos. La desconexión inadvertida de los catéteres puede producir hemorragia o embolia aérea. (1.4)

Efectos del citrato. Pueden presentarse síntomas por niveles disminuidos de calcio iónico en plasma (parestesias periorales, hormigueos y sensación de vibraciones), los cuales reflejan la tasa a la cual regresa el anticoagulante al paciente. La toxicidad del calcio se exacerba por hiperventilación, hipotermia y uso de plasma fresco congelado como sustancia de reemplazo. Estos efectos pueden controlarse mediante la disminución de la proporción de citrato o la disminución de la velocidad de reinfusión, dependiendo de la severidad de los síntomas. Calcio oral podría darse en adición aunque no produce gran beneficio. En caso de una reacción severa administrar calcio intravenoso. Se debe referirle al paciente que haga señal de cualquier hormigueo o vibraciones. Sin tratamiento, los síntomas pueden evolucionar a contracciones musculares, escalofríos, opresión de tórax, náuseas, vómitos y colapso. Concentraciones muy altas de citrato pueden inducir severas arritmias cardíacas. Cuando los pacientes no están conscientes o no pueden hacer señas de estos síntomas se deberán tomar precauciones adicionales. (1.2)

Infecciones. Los regímenes intensivos de aféresis reducen los niveles de inmunoglobulinas y los componentes opsonicos del complemento. Además las drogas prescritas para prevenir la producción de anticuerpos de rebote pueden comprometer más los mecanismos de defensa y aumentar la susceptibilidad a las infecciones. (1.4)

Mortalidad durante el tratamiento. A pesar de que muchos de los pacientes sometidos a plasmaféresis se encuentran en estado crítico, las estimaciones de mortalidad han oscilado de entre 3 por 10,000. La mayor parte debido a arritmias o paro cardíaco durante o poco

después del proceso. Se han llegado a presentar en muy raras ocasiones decesos por anafilaxia, perforación vascular, hepatitis sepsis, trombosis y hemorragia. (1)

vi.- Control de calidad

La calidad, en todos los aspectos de la asistencia y de los servicios, es el objetivo principal de los bancos de sangre centrales y servicios de Medicina Transfusional. Al paso de los años se han ido incorporando a los Manuales de Procedimientos Estándar (MPE) muchas actividades diferentes, para asegurar la calidad de los productos, el control de calidad de los reactivos, evaluación de la aptitud del personal y programas de evaluación de la pericia del laboratorio, procedimiento de mantenimiento de equipamiento y documentaciones de investigaciones de accidentes y errores. (7)

El staff humano es el principal problema en la calidad de los productos, el trabajo es realizado por personal no capacitado totalmente para el manejo de la máquina de aféresis o para tratar al paciente, que en casos se ha llegado a consecuencias graves. Un laboratorio siempre debe estar regido por un manual de operación, para poder sacar adelante el laboratorio y no quedarse inmovilizado por no saber que hacer. (1,4,7)

Un buen programa de control de calidad, crea un ambiente de constante preocupación, por lo que para lograrlo siempre se debe realizar de forma profesional tomando en cuenta que la salud de los pacientes esta en nuestras manos. (4,7)

Puntos para establecer un buen control de calidad:

- Establecer el sistema de control de calidad.
- Cada cuando se va a realizar.
- Quien o quienes lo van ha realizar.

- Que beneficios se obtendrán.
- Que desventajas se obtendrán.

vii.- Síndrome de Guillain Barré

Las características clínicas del síndrome de Guillain Barré fueron descritas inicialmente por Octave Landy en 1859. Posteriormente, en 1916, Georges Guillain, Jean Alexander Barré y André Strhol Describieron un síndrome similar cuya característica principal era un marcado incremento de albúmina en el líquido cerebro espinal sin un incremento en sangre de leucocitos, con parálisis ascendente y arreflexia (falta de reacciones reflejas). (15,16)

En forma global el síndrome de Guillain Brré se observa una incidencia estimada de 1.5 por 100 000 anualmente. Hombres y mujeres tienen riesgo similar de contraer la enfermedad, y los adultos se ven más afectados que los niños. Generalmente ocurre en sujetos previamente sanos, con inicio súbito y parálisis frecuentemente extrema requiriendo asistencia respiratoria, pero el 85% presenta una recuperación aceptable. (6,9,10,11,12)

El S. de Guillain Barré ocurre unos cuantos días o una semana después de que el paciente ha tenido síntomas de una infección viral respiratoria o gastrointestinal. Ocasionalmente, una cirugía o una vacuna pueden desencadenar el síndrome . El trastorno puede aparecer en el curso de algunas horas o varios días o puede requerir hasta 3 o 4 semanas. La mayoría de las personas llegan a alcanzar un 90% de la debilidad muscular en la segunda semana de presentados los síntomas., pero el 85% presenta una recuperación aceptable. Algunos permanecerán con déficit y menos del 5% muere a causa de la enfermedad. (8,9,15)

La fisiopatología es desconocida, nadie conoce aún porque ataca a algunas personas ya otras no, pero se sabe que se trata de una enfermedad autoinmune, ya que los microorganismos que desencadenan este síndrome tienen en su superficie lipopolisacáridos con glicoconjugados (ganglósidos) muy similares a los que se encuentran en los nervios periféricos. Y con los mismos anticuerpos que fueron producidos en respuesta al microorganismo el sistema inmunológico comienza a destruir la mielina que rodea a los axones de muchos nervios periféricos, o incluso a los propios axones (los axones son extensiones delgadas y largas de las células nerviosas que transmiten las señales nerviosas), de esto dependerá si los nervios afectados son sensitivos, motores o autonómicos, o de si el blanco son todos los nervios periféricos o solo un patrón regional particular.(9.11.12.15)

En el síndrome, los nervios no pueden transmitir señales con eficiencia. Es por esto que los músculos comienzan a perder su capacidad de responder a los mandatos del cerebro, mandatos que han de transportarse a través de la red nerviosa. El cerebro también recibe menos señales sensoriales del resto del cuerpo, perdiendo la capacidad de sentir texturas, el calor, el dolor y otras sensaciones. (9.14.16)

Como resultado solo se reciben señales de cosquilleo o sensaciones de dolor. Estas aparecen primero en manos y pies debido a que estas señales son las que recorren mayores distancias, y por lo tanto las más vulnerables a la interrupción.

El diagnóstico de esta neuropatía paralizante es realizado por el clínico y en muchas ocasiones es muy difícil de definir. Se realiza en base a síntomas, signos, historial médico, ensayos de laboratorio, exámenes físicos y electromiografía, entre otros. El síndrome de Guillain Barré es autolimitante, la debilidad muscular alcanza su máximo entre la segunda y tercera semana, y la recuperación parcial o completa podría demorar hasta meses. (8.9.14.15.16)

El S. de Guillain Barré se denomina síndrome más que enfermedad porque no esta en claro un agente patógeno concreto. Un síndrome es una condición médica caracterizada por un

cúmulo de síntomas (lo que siente el paciente) y signos (lo que el médico puede observar o medir), pueden ser bastante variados, por lo que los médicos pueden encontrar difícil diagnosticar el S. de Guillain Barré en sus primeras etapas. (15)

Varios desordenes tienen síntomas similares a los presentados en el síndrome de Guillain Barré, por lo que los médicos deben examinar e interrogar a los pacientes cuidadosamente antes de hacer un diagnóstico. Con ayuda de lo signos y síntomas los médicos forman cierto patrón que les ayuda a confirmarlo. (8,9,14,15,16)

El S. de Guillain Barré presenta algunos signos y síntomas que son de ayuda al médico para diferenciarla de otros trastornos. (18)

- Los síntomas afectan ambos lados del cuerpo.
- Los síntomas aparecen con rapidez.
- Generalmente hay pérdidas de reflejos.
- El Líquido cefalorraquídeo contiene más proteínas de lo normal.
- Prueba de la velocidad de la conducción nerviosa.

No hay una cura conocida para el S de Guillain Barré, pues las terapias se limitan a reducir la gravedad de la enfermedad y aceleran la recuperación en la mayoría de los pacientes, también hay ciertas formas de tratar las complicaciones de la enfermedad. (8,14,15,16,18)

Por la marcada tendencia de los pacientes con S. de Guillain Barré a sufrir un rápido deterioro el tratamiento debe realizarse en unidades de terapia intensiva, hasta que se encuentren libres de complicaciones que comprometan sus funciones vitales, en la fase de estabilización o hasta el periodo de recuperación.(9,11,12,18)

Como parte esencial del plan terapéutico y en correspondencia con el estado de gravedad del enfermo, se deben aplicar medidas generales y específicas que garanticen su adecuada evolución como son: (18)

- Reposo en el lecho, acorde con la forma clínica y evitando adoptar posiciones viciosas.
- Mantenimiento de las vías aéreas permeables para prevenir la obstrucción bronquial y las atelectasias, favorecidas por el encierro.
- Cateterización venosa profunda con asepsia y antisepsia requeridas.
- Control estricto de los signos vitales.
- Motorización cardiovascular permanente.
- Sondeo vesical si fuese necesario-
- Apoyo emocional y psicológico continuo, tanto a los pacientes como a los familiares

Varias experiencias clínicas han demostrado la eficacia de la plasmaféresis en el tratamiento de las personas afectadas por el síndrome de Guillain-Barré. Tal medida terapéutica, permiten acortar la duración de la discapacidad. (6,8,9,11,15).

La razón de la aféresis en el S. de Guillain Barré es la remoción de anticuerpos que se cree son causa de la desmielinización. El interés de tomarlo como tratamiento fue la rápida recuperación de los pacientes en pocas sesiones. Aunque su eficacia llega a estabilizarse por los reportes del grupo de estudio de S. de Guillain Barré. Otros estudios fueron realizados para aproximar el número de recambios requeridos para el tratamiento, las soluciones de reemplazo usadas, y el uso de inmunoglobulina intravenosa en comparación con la aféresis. (6)

Después de varios estudios se resume que la aféresis es efectiva en disminuir la duración y grado de la inhabilidad de pacientes con S. de Guillain Barré. Un periodo de tres a cinco recambios por un periodo de 7 a 14 días, apoyándose según datos del paciente. La albúmina

es preferentemente el líquido de reemplazo, se asocia con menor cantidad de efectos adversos. La inmunoglobulina IV es tan efectiva como la aféresis en disminuir los síntomas asociados con el S. de Guillain Barré.(9,11,18).

El pronóstico global del S. de Guillain Barré es bueno, con un 85% de sobrevivientes con buena recuperación. Los factores de mal pronóstico son la edad avanzada, la infección con *C. jejuni*, la marcada reducción de los potenciales motores y el ataque fulminante y severo.

III. DISCUSION

Con la aféresis se ha dado un gran paso en obtención de hemoderivados, como donación o para tratamiento. Pero en varios centros especializados aún hay bastantes problemas para realizar del procedimiento, que requiere la movilización de equipos, médicos, enfermeras y apoyo de laboratorio permanente. Por lo que en algunos hospitales sólo se les utiliza en lo más mínimo, como es para la donación de plaquetas (plaquetaféresis).

Aún conociendo los múltiples beneficios que proporciona la aféresis, en bastantes regiones de México todavía se esta lejos de obtener una máquina, por lo que por bastante tiempo se seguirán obteniendo los productos por fraccionamiento de la sangre total.

Realizar una aféresis terapéutica no es fácil, ya que se debe tener en cuenta la edad del paciente, su estado de salud en general y en que etapa se encuentra el síndrome. Se debe contar con el personal adecuado para su realización que conozca el manejo de la máquina y si el paciente presenta cualquier tipo de problema darle atención inmediata.

Es preciso señalar que una unidad de aféresis siempre debe llevar un riguroso control de calidad, para detectar errores en la ejecución de las técnicas e identificar problemas con los reactivos. Los errores son hechos propios de la vida y son parte de nuestros sistemas y procesos. En lugar de identificar y culpar a individuales hay que ayudar, informar y apoyar.

Los pacientes con S. de Guillain Barré afrontan no sólo dificultades físicas sino también períodos dolorosos emocionalmente, es muy difícil para los pacientes ajustarse a una parálisis repentina y a la dependencia de otras personas para sus actividades. Los pacientes necesitan ayuda psicológica para adaptarse a las condiciones en que se encuentran.

En varios estudios que se han realizado sobre su tratamiento se ha visto que tanto la plasmaféresis como la administración de IgG IV por vía intravenosa dan el mismo resultado en la disminución de los síntomas, pero con la administración de la IgG IV se utilizó el ventilador por menor tiempo, complicaciones como neumonía o atelectasis se presentaron en mayor frecuencia en pacientes tratados con plasmaféresis, y en la mayoría de los pacientes (68%) el grado de incapacidad disminuyó en un tiempo menor con IgG IV.

IV. CONCLUSIONES

Se ha demostrado una disminución en reacciones pos- transfusionales y en las infecciones adquiridas por transfusión sanguínea, obteniendo los productos por aféresis.

Toda unidad de aféresis debe establecer y cumplir rigurosas medidas de control de calidad y seguridad, a fin de poder prevenir y controlar cualquier tipo de problema que se presente.

La plasmaféresis terapéutica es un método efectivo que detiene la progresión del deterioro funcional motor de los pacientes con S. de Guillain Barré, cuando es aplicado oportunamente.

Entre la plasmaféresis y el tratamiento con inmunoglobulinas como tratamiento en pacientes con S. de Guillain Barré la segunda es la mejor opción, es más fácil de administrar y se presentan menos complicaciones durante el tratamiento

Es de real importancia seguir investigando sobre el Síndrome de Guillain Barré, para llegar a concretar las hipótesis de cómo se produce y poder atacarla antes de que los síntomas se presenten en su totalidad.

V. BIBLIOGRAFIA

- 1.- Schmee Ewald, Marletta Juan. Manual Técnico, Asociación ., Asociación argentina de Hemoterapia e Inmunohematología, Buenos Aires.1997, 1:
- 2.- Eisentaedt, Richard, Hoppe Ann.- Apheresis: Principles and practice, AABB. USA, 1997,
- 3.- William F: Ganond. Fisiología Médica, El manual Moderno, México, D.F., 1990,
- 4.- Bryant Neville, An Introduction to Hematology, Saunder Company, USA, 1994,
- 5.- Contreras Marcela. ABC de la Transfusión, Mediterráneo, Londres, 1994, 55-
- 6.-Shehata N., Kouroukis Ch., Kelton J. A rev. Randomized controlled trials using therapeutic apheresis. Transf. Medicine rev, Vol.16,No.3 (July),2002; p 200-229
- 7.- Castillo de Sánchez. Mejoría continúa de la calidad, Ed. Panamericana, 1998,
- 8.- Yuki N.2001. Infectious origins of, and molecular mimicry in, Guillain Barré and Miller Fisher syndromes. Lancet Infect Dis.1 :29-37
- 9.- Asbury Arthur, Nuevos conceptos sobre el síndrome de Guillain Barré. Journal of Child Neurology 2000; 15:183 -191.
- 10.- Mellado P., Sandoval P. Variantes regionales del S. de Guillain Barré, Publicaciones, 2002; XXVI.
- 11.- Castañeda M., Deza L. Respuesta clínica al tratamiento con recambio plasmático en pacientes con Síndrome de Guillain Barré, Revista de Neuro- Psiquiatría, 63: 182-194,2000.

- 12.- Parellada Blanco, Hidalgo Sánchez. Comportamiento de los pacientes con S:G:B., en dos Hospitales Clínico Quirúrgicos, Rev. Cub Int Emerg 2002, 1 (68-70)
- 13.- Llanés Echevarría J. Sol. Cristaloides y coloides, como sust. de la sangre durante la cirugía cardiovascular, Rev. Cubana Cir, 2002, 41 (1): 42-46
- 14.- <http://www.neuro.wustl.edu/neuromuscular/nalbrain.html/>
- 15.- www.hinds.nih.gov/health-and-medical/pubs/el-sindrome-deguillan-barre.htm.
- 16.- www.sysop.com.mx/lecturacompartir/ varios/guillanbarre.htm
17. Información tomada del diplomado en Hemaféresis, UNAM 2003
- 18.- Piferer Ruiz E. Terapéutica en el Síndrome de Guillain Barré, Medisan;4(3):52-57

27