

11233



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MÉXICO**

**I.S.S.S.T.E**

**CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE**

**SERVICIO DE NEUROLOGÍA**

**TESIS**

***“Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl en el  
Servicio de Neurología del Centro Médico Nacional  
20 de Noviembre I.S.S.S.T.E”***

**Autor: Dr. Josué Monroy Guerrero.  
Médico Residente del 3er. Año de la Especialidad de Neurología**

**Asesor: Dra. Lilia Núñez Orozco.  
Profesora Titular del Curso de Especialización de Neurología**

**Septiembre 2004**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

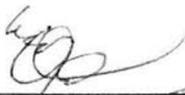
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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.

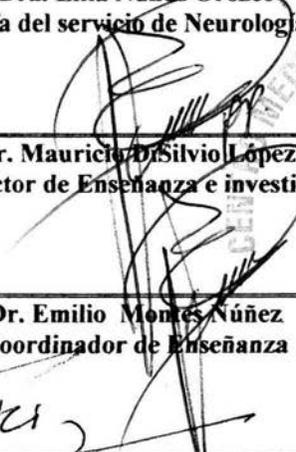
# CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE

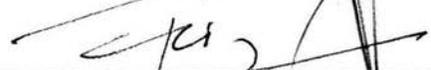
## I.S.S.S.T.E

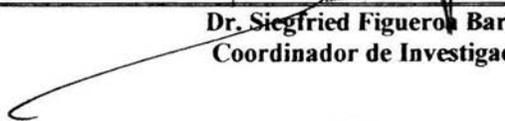
  
Dra. Lilia Núñez Orozco  
Asesora de Tesis

  
Dra. Lilia Núñez Orozco  
Titular del curso de especialización de Neurología

  
Dra. Lilia Núñez Orozco  
Jefa del servicio de Neurología

  
Dr. Mauricio Di Silvio López  
Subdirector de Enseñanza e investigación

  
Dr. Emilio Montes Núñez  
Coordinador de Enseñanza

  
Dr. Siegfried Figueroa Barkow  
Coordinador de Investigación

  
Dr. Josué Monroy Guerrero  
Médico Residente del 3er año de Neurología

DIVISIÓN DE POSTGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
U.N.A.M.





## DEDICATORIAS Y RECONOCIMIENTOS

*...porque todo buen hombre debe venerar 5 cosas: La Patria, la Familia, el Trabajo, la Religión y el Honor.....*

...El más grande agradecimiento y reconocimiento a mis padres, Zapata y Rocío, a quienes amo, son mi orgullo y debo todo...pero **TODO, TODO**....

...a mis hermanos Chino y Veni...juntos...¡Hasta la victoria siempre!..

...a mis amadisimas Laurita y Ximena...que tanto me han dado y soportado...

*\*En el aura,  
los aromas  
dulces son.  
Es mi amada  
que me llama  
con su voz.  
Los suspiros  
me estremecen.  
Su candor  
me conmueve  
el corazón  
¡No te vayas nunca,  
Amor!\**

*¡Oh! ¿quién trajo aquí  
a tan bella flor,  
a esa niña hermosa  
que está junto a nos?  
Esta pobre niña  
que es muy delicada,  
de remotas playas es  
aquí llegada.*

*...porque la residencia es, en gran medida, entrenarse para saber en qué parte de los libros buscar...*

*(Dr. Carlos Maragoto, CIREN, Cuba).*

...A todos mis Maestros, compañeros y alumnos, de ayer, HOY y mañana, de y en esta gran aventura que es la Medicina...

*...y aunque estudiaras medicina durante más de una vida, acudiría a ti gente cuyas enfermedades son misterios, porque la angustia que mencionas es parte integrante de la profesión de curar, y hay que aprender a vivir con ella. Aunque es verdad que cuanto mejor sea la preparación mejor doctor puedes ser...*

*("El Médico" de Noah Gordon)*

...A los pacientes preocupación y motivo de mi ser...

Agradezco especialmente a la Dra. Lilia Núñez, Jefa y Asesora de tesis, su paciencia, tiempo, orientación y apoyo (en todo momento), para el provechoso y buen término de este trabajo y sobre todo por haberme acogido en su servicio de Neurología...**EL MEJOR**...

Al Dr. Sergio Sauri por "echarme la mano" en los momentos difíciles...

A todos ellos.....**GRACIAS**

## “Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl en el servicio de Neurología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre I.S.S.S.T.E”

### RESUMEN

**Introducción.** El síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl, más simple y comúnmente conocido como Síndrome de Guillain Barré (SGB), se considera actualmente como un conjunto de enfermedades autoinmunes, que se caracterizan por una afección polirradiculoneuropática, que clínicamente se expresa en la forma de una cuadriparesia arrefléctica ascendente, con leves trastornos sensitivos y algunas veces presencia de alteraciones autonómicas. Junto con el cuadro clínico sugestivo de la existencia de esta enfermedad, es conveniente la realización de pruebas de laboratorio y gabinete para confirmar el diagnóstico. En general el tratamiento es sintomático, específico y rehabilitatorio con lo que se intenta reducir la morbimortalidad y presencia de las secuelas asociadas.

**Objetivo.** Este estudio trata de reflejar la experiencia que se tiene con esta enfermedad en el servicio de Neurología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre (CMN), en un periodo de 4 años. Se analizaron las características generales, clínicas, paraclínicas, terapéuticas, pronósticas, y evolutivas de la enfermedad.

**Material y métodos.** Se revisaron 25 expedientes de pacientes con diagnóstico final de Guillain Barré que estuvieron internados los últimos 4 años en el servicio de Neurología del CMN.

**Resultados.** Los internamientos por SGB representaron entre el 1.00 y el 3.71% de los ingresos totales al servicio, 18 (72%) fueron hombres y 7 (28%) mujeres, con edades entre 15-76 años con promedio de 44.92 años. Hubo 13 pacientes (52%) con antecedentes de infecciones respiratorias en un intervalo de 1-8 semanas previas. El tiempo transcurrido entre el inicio del cuadro de GB y la llegada al CMN fue en promedio de 14.40 días con un intervalo de 3-65 días. De 15 pacientes referidos, los que estuvieron dentro de la ventana terapéutica (primeras dos semanas) fueron 11 (73.33%). El promedio de estancia en terapia intensiva en los pacientes que así lo necesitaron fue de 26.57 días con un intervalo de 7-61 días, y para el internamiento en el servicio de Neurología fue de 3-40 días con promedio de 11.88. Los síntomas iniciales de los pacientes fueron debilidad de extremidades inferiores (28%) y debilidad en las superiores (20%); los signos encontrados al ingreso al CMN fueron arreflexia (72%) e hiporreflexia (28%), predominio de una paresia superior simétrica (27.27%), y afección de músculos faciales en un 28%. 6 pacientes (24%) necesitaron ventilación mecánica durante 10-79 días (promedio de 32.83). 48% de los pacientes presentaron disautonomía sobre todo del tipo taquicardia-hipertensión arterial sistémica severas. Por otro lado el análisis del Líquido cefalorraquídeo mostró en el 80% de los casos disociación albuminocitológica y los estudios electrofisiológicos mostraron un predominio del patrón mixto de daño axonal leve y desmielinizante moderado en el 28% de los casos. Las secuelas a 6 meses más observadas fueron la hiporreflexia (51%) y las disestesias (24%). Los tratamientos más utilizados fueron la inmunoglobulina y la plasmáferesis en el 24 y 20% respectivamente. Se confirmó además una correlación lineal entre la existencia de factores de riesgo y una mayor necesidad de estancia hospitalaria, sobre todo cuando hay más de 3 de los mismos.

**Palabras clave:** Landry-Guillain-Barré-Strohl, factores de riesgo, disautonomía.

**“Landry-Guillain-Barré-Strohl Syndrome in the Neurology service of the  
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, I.S.S.S.T.E”**

### **ABSTRACT**

**Introduction.** The Landry-Guillain-Barré-Strohl syndrome, more commonly known as Guillain Barré Syndrome (SGB), is considered at present as a group of autoimmune illnesses, that are expressed as a polyradiculoneuropathic affection, that clinically is characterized as an ascending arreflectic cuadriparesis, with mild sensitive symptoms and sometimes autonomic alterations. Along with the suggestive clinical picture it is convenient to perform laboratory tests to confirm the diagnosis. In general, the treatment is symptomatic, specific and with rehabilitation with the aim of diminishing the morbimortality and the associated sequelae.

**Objective.** To reflect the experience with this illness in the service of Neurology of the Centro Médico Nacional 20 de Noviembre (CMN), in a 4 years period.

**Material and methods.** We analyzed the general, clinical, paraclinical, therapeutic and prognostic characteristics, as well as the outcome. 25 clinical records of patients with final diagnosis of Guillain Barré attended the last 4 years in the service of Neurology of the CMN were reviewed.

**Results.** The hospitalization due to SGB represents 1.00-3.71% from the total; 18 (72%) were men and 7 (28%) women, with ages between 15-76 years with average of 44.92 years. There were 13 patients (52%) with antecedents of respiratory infections within the previous 1-8 weeks. The time from the beginning of SGB to the arrival to the CMN was an average of 14.40 days with an interval of 3-65 days. Of 15 referred patients, 11 arrived within the therapeutic window (the first two weeks) (73.33%). The average of stay in Intensive Care Unit was 26.57 days with an interval of 7-61, and the stay in the service of Neurology was of 3-40 days with an average of 11.88. The initial symptoms of the patients were distal weakness of lower extremities (28%) and distal weakness in the upper limbs (20%); the main signs were arreflexia (72%) and hyporreflexia (28%), with predominance of a symmetrical upper paresis (27.27%), and affection of facial muscles in 28%. 6 patients (24%) needed mechanical ventilation during 10-79 days (average of 32.83). 48% of patients presented dysautonomia, mainly severe arterial hypertension and tachycardia. On the other hand, cerebrospinal fluid analysis showed albuminocytologic dissociation in 80%; the electrophysiologic studies showed a mixed mild axonal damage and moderate demyelination in 28% of the cases. Sequelae after 6 months were hiporreflexia (51%) and dysestesias (24%). The most utilized treatment were intravenous immunoglobulin and plasma exchange in 24% and 20% respectively. A linear correlation between the presence of 3 or more risk factors and a greater need of hospital stay was found.

**Key words:** Landry-Guillain-Barré-Strohl, dysautonomia, risk factors.

# INTRODUCCION

## Historia

El Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl, (denominado simplemente como Síndrome de Guillain Barré (SGB)), es un epónimo comúnmente utilizado para un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes que se expresan por una afección polirradiculoneuropática. Otra característica es que muchas veces se asocia a la existencia de un cuadro infeccioso sistémico o local previo. Generalmente se presenta como una parálisis simétrica ascendente que puede presentar además alteraciones sensitivas o autonómicas y es actualmente la primera causa de parálisis aguda en los países en donde la poliomielitis ha sido eliminada [1,2].

En 1859, Landry describió las características clínicas de una parálisis ascendente sin amiotrofia; algunas otras descripciones le siguieron en ese mismo siglo, pero la polirradiculoneuritis acompañada de disociación albúmino-citológica en el examen del Líquido Cefalorraquídeo fue descrita en 1916 por Guillain Barré y Strohl:

"We call attention to a clinical syndrome which we have observed in 2 cases, a syndrome characterized by motor disturbances, loss of deep tendon reflexes, preservation of cutaneous reflexes, paresthesias with slight disturbance of objective sensibility, tenderness on pressure of the muscles, little change in the electrical reactions of the nerves or muscles and noteworthy hyperalbuminosis of the cerebrospinal fluid in the absence of cytologic reaction (albumino-cytologic dissociation). This syndrome seems to us the result of a concomitant attack on the spinal roots, nerves and muscles, probably by an infectious or toxic agent. It must be differentiated from simple radiculitis, pure polyneuritis, and polymyositis. Graphic studies of the speed of the reflexes and their latent time and of the character of the muscular contractions demonstrate that the entire neuromuscular apparatus participates in the syndrome. Guillain et al, 1916" [3].

En los 20 años subsecuentes, más de 30 casos fueron reportados en la literatura médica siendo el mismo Guillain quien añadió 10 de estos casos en un artículo que publicó en 1936, desde entonces la entidad se conoció bajo el epónimo de Síndrome de Guillain Barré [3,4].

## Epidemiología

Su incidencia anual se calcula generalmente en 1-3 por 100,000 personas. Ocurre en todos los grupos de edad con incidencias variables: 1.3 al 1.9 por 100,000 desde el nacimiento hasta los 30 años de edad, con picos de incidencia al final de la adolescencia y en los adultos jóvenes, así como en la madurez; el caso de menor edad reportado es de 4 meses y el de mayor edad de 95 años, afecta predominantemente a hombres, aunque algunos no reconocen esto [1,3,5-9].

Se ha calculado en Suecia que 3% de los casos de SGB no son hospitalizados debido a que los pacientes afectos conservan la capacidad de caminar y usar lo brazos con libertad, llamando algunos autores a esto la forma *leve* de la enfermedad [10,11].

Se dice que 40% de pacientes hospitalizados por SGB, a la larga se tendrán que reinternar por complicaciones tardías o necesidad de mayor rehabilitación.

El primer pico de incidencia se correlaciona en gran manera con infecciones por Citomegalovirus y *Campylobacter jejuni*; el pico de incidencia en la madurez se ha intentado correlacionar con mecanismos inmunosupresores fallidos [7]. Otras condiciones que muestran aumento en la incidencia son el embarazo y parto en las mujeres, cirugía mayor, vacunación contra la influenza, uso de drogas, anestesia espinal y enfermedad de Hodgkin. El riesgo de padecer SGB a los 2 meses de padecer una infección por *C. jejuni* es 100 veces mayor que los no infectados.

Los casos de SGB ocurren generalmente en forma esporádica, pero ocasionalmente se ha informado de formas epidémicas como tal vez sea la “enfermedad china paralizante” que ocurre en el verano, en el norte de China, y se ha asociado a infecciones por *C. jejuni*, también se han reportado casos semejantes en Curazao, ubicada en el Caribe [1,8,9,12].

El SGB es el ejemplo típico de una enfermedad neurológica resultado de un trastorno autoinmune. Su espectro clínico por el momento reconoce 5 variantes, desde la clásica forma llamada Polineuropatía aguda inflamatoria desmielinizante (AIDP por sus iniciales en inglés), la variante axonal (neuropatía axonal sensorio-motora aguda (AMSAN), la faltante de afección sensitiva conocida como neuropatía axonal motora aguda (AMAN), y las variantes clínicas de Miller Fisher (MFS), y neuropatía aguda pandisautonómica (PDAN). La más frecuentemente vista es la AIDP y las menos comunes pero más estudiadas son el MFS y la AMAN [8,9,13].

En los países occidentales el 85-90% de los casos de SGB son del tipo AIDP y 3-5% son MSF, mientras en China, por ejemplo, la forma más común son la AMAN y la AMSAN, en Taiwán, mientras tanto, la forma AMA es rara, con menos del 4% de los casos.

### **Fisiopatogenia**

El concepto principal de la fisiopatogenia de la enfermedad es que su presencia se debe a una conjugación de varios y variados factores, ya que participan desde el complejo de histocompatibilidad que tiene el paciente, sus enfermedades previas, las quimiocinas presentes en axones, macrófagos, y vasos sanguíneos, la cepa bacteriana o microorganismo presente en la región donde vive el paciente, y que lo infecta, hasta la presencia de mimetismo molecular entre el agente infectante y las estructuras neuronales propias. Es decir, como en gran número de enfermedades, podemos establecer factores del paciente, el agente y el ambiente que se conjugan y dan por resultado la expresión de la enfermedad (Ilustración 1).

Se ha estudiado, sobre todo, que hay gran parecido entre moléculas normales que forman parte de la estructura mielínica y axonal neuronales, con estructuras que a su vez forman parte de paredes o antígenos bacterianos y/o virales. Dentro de los glicolípidos estudiados y que están involucrados se hallan el GM1, asialo-GM1, GM1b, GalNac-GD1a, GD1b, 9-O-acetil-GD1b, GD3, GT1a, GT1b, GQ1b y el LM1. Incluso se ha llegado a intentar correlacionar la molécula involucrada con un tipo específico de patrón clínico, lo que se ha

logrado más o menos con éxito sobre todo para las variantes axonales; por ejemplo, la variedad AMAN se ha correlacionado sobre todo con el involucramiento de antígenos oligosacáridos de la pared celular de algunas cepas de *Campylobacter jejuni*, responsable de algunos cuadros de gastroenteritis, así cuando existen en la sangre de los pacientes anticuerpos anti-GT1a (de tipo IgG), clínicamente se presenta oftalmoparesia y parálisis facial en el 57% de los casos, involucro bulbar en el 70% y en 39% de los casos hay necesidad de ventilación mecánica; todo esto también puede observarse en el caso de pacientes con anticuerpos anti-GQ1b, además los datos clínicos sugestivos de una infección por *C. jejuni* son diarrea y dolor abdominal que preceden a los síntomas de SGB.

Los pacientes infectados por *C. jejuni* y que desarrollan SGB tienen mayor probabilidad de padecer una neuropatía axonal, desarrollar anticuerpos al gangliósido GM1, desarrollar una forma clínica puramente motora, y tener hiperproteínorraquia de menor intensidad, presentando una forma severa de la enfermedad [1,3,4,8, 9,12,14-19].

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

A continuación se presenta una tabla proveniente de un estudio multicéntrico [15], que intenta correlacionar infecciones precedentes, anticuerpos contra gangliósidos GM1 y recuperación de la marcha autónoma.

**Tabla 1. Correlación entre agente causal, anticuerpos y recuperación de marcha autónoma**

<b>Infección</b>	<b>Pacientes</b>	<b>GM<sub>1</sub> IgA, n (%)</b>	<b>GM<sub>1</sub> IgG, n (%)</b>	<b>GM<sub>1</sub> IgM, n (%)</b>	<b>Promedio (95% CI) Tiempo para lograr marcha autónoma (días)</b>	<b>Pronóstico pobre (%)</b>
Sin infección	155	8 (5)	26 (17)	22 (14)	28 (19–37)	17 (11)
Sólo <i>C. jejuni</i>	52	24 (46)	25 (48)	17 (33)	76 (0–164)	18 (35)
Sólo Citomegalovirus	17	0	0	6 (35)	66 (39–93)	0 (0)
Sólo V.E.B	3	0	0	1 (33)	52 (0–124)	0 (0)
Dos infecciones	2	1 (50)	1 (50)	1 (50)	126	0 (0)
<b>Total</b>	<b>229</b>	<b>33 (14)</b>	<b>52 (23)</b>	<b>47 (21)</b>	<b>42 (30–54)</b>	<b>35 (15)</b>

Tomado de Hadden, RDM. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain Barré syndrome. *Neurology* 2001.56;6.

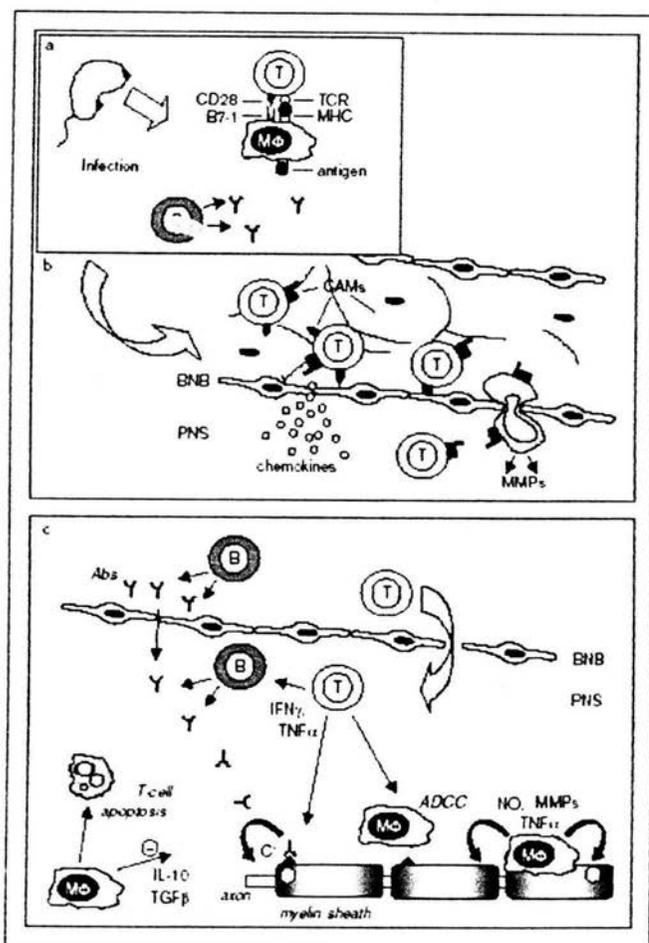
Otros microorganismos involucrados son el *Mycoplasma pneumoniae* con su galactocerebrósido que se mimetiza con el glicolípido mayor de la mielina, Citomegalovirus, virus del Epstein Barr, *E. coli*, *Haemophilus influenzae*, Parainfluenza 1, Influenza A, HIV, hepatitis B, *Chlamydia psittaci*, *Borrelia burgdorferi*, *Varicela zoster*, enterovirus, rotavirus y el virus del Nilo [20,21].

En un estudio con 383 pacientes de 11 países se determinó 23% de infectados por *C. jejuni*, 8% con citomegalovirus y 2% con Epstein Barr.

Los antecedentes infecciosos más comunes en un estudio japonés, fueron en un grupo de 227 pacientes, 62% con cuadro del tracto respiratorio superior y 29% con cuadro gastrointestinal. Se analizaron 158 sueros de tales pacientes y se encontró evidencia de infección por *C. jejuni* en 20%, E-Barr en 5%, citomegalovirus en 5% y *Micoplasma pneumoniae* en el 3%.

Otro estudio llevado a cabo en Minnesota - U., menciona 65% de casos de SGB con antecedentes de infecciones, 44% del tracto respiratorio superior, 21% gastrointestinal y 19% de enfermedades febriles inespecíficas.

**Ilustración 1. Aspecto molecular de la fisiopatología del SGB.**



a) Células T autorreactivas reconocen un autoantígeno específico presentado por moléculas del complejo mayor de histocompatibilidad clase II y al mismo tiempo presentan señales coestimuladoras sobre la superficie de las células presentadoras de antígenos, como los macrófagos (Mφ) en los compartimientos del sistema inmune.

b) Los linfocitos T activados cruzan la barrera hematoencefálica (BNB), para entrar al sistema nervioso periférico (PNS), un proceso parcialmente mediado por quimiocinas, moléculas de adhesión (CAMs) y la matriz de metaloproteinasas (MMPs).

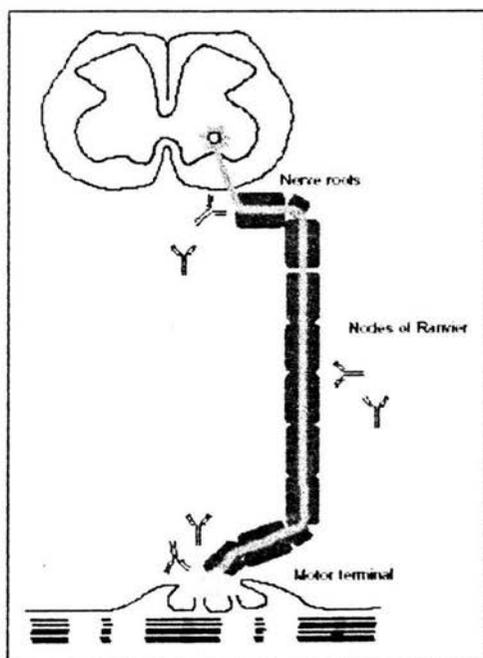
c) Dentro del PNS las células T activan a los macrófagos que entran en una actividad fagocítica, produciendo además citocinas, y liberando mediadores tóxicos como el óxido nítrico (NO), MMPs y citocinas inflamatorias como el

TNF $\alpha$  o el IFN $\gamma$ . Autoanticuerpos (Abs) cruzan la BNB o son producidos por linfocitos B (B) localmente contribuyendo al proceso de desmielinización y daño axonal. Los Abs pueden causar desmielinización por citotoxicidad dependiente de anticuerpos (ADCC), pueden bloquear funcionalmente lugares o epítopes involucrados con la conducción nerviosa o pueden activar la vía clásica del complemento (C), liberándose mediadores proinflamatorios y el complejo final citolítico C5b-9. La terminación de la respuesta inflamatoria es mediada parcialmente por los macrófagos por la inducción de apoptosis de células T y la liberación de citocinas antiinflamatorias, como la IL-10 y el factor- $\beta$  de transformación del crecimiento (TGF- $\beta$ ). (Tomado de Hartung, HP. et al. Acute immunoinflammatory neuropathy: update on Guillain Barré syndrome. *Curr Opin Neurol.* 2002, 13:371-377.) [22].

Aunque generalmente se piensa que la afección de la capa de mielina es el sustrato anatómico de la lesión causante del SGB, ahora también se investigan aspectos que involucran una afección en la misma placa neuromuscular, los nodos de Ranvier, (por la rápida recuperación en algunas formas determinadas como axonales), y en filamentos intrazonales [22]. (Ver ilustración 2).

Fuera de la expansión del conocimiento que se tiene sobre la enfermedad, la determinación de tantas sustancias, obedece a la búsqueda de “blancos” terapéuticos efectivos, que ayuden a los pacientes a un acortamiento de la enfermedad y sus consecuencias.

**Ilustración 2. Sitios de acción de autoanticuerpos en el SGB.**



Tomado de Hartung, HP. et al. Acute immunoinflammatory neuropathy: update on Guillain Barré syndrome. Curr Opin Neurol. 2002, 13:371-377.[22].

## Histopatología

Los aspectos histopatológicos de la enfermedad fueron descritos por primera vez por Haymaker y Kernohan, notando que ocurría un deterioro inflamatorio en las raíces anteriores de la médula espinal. Finalmente en 1969 Asbury, Arnason y Adams reportaron que los datos característicos de la enfermedad eran un infiltrado mononuclear inflamatorio perivascular, el cual rodea, además, zonas de mielina degradada en nervio periférico. Esta desmielinización ocurre con respeto de los axones de los nervios dañados, sin embargo cuando la inflamación es muy intensa puede ocurrir daño axonal y degeneración walleriana. Una de las características de esta respuesta es que aparecen linfocitos en y sobre los nervios periféricos, lo que puede ser variable en severidad y extensión. Posteriormente los nervios son invadidos por macrófagos que engullen la mielina [4,9,17].

## Cuadro clínico

Los pacientes afectos del síndrome, típicamente presentan en horas, días o semanas, debilidad distal y disestesias en las extremidades, sobre todo de las inferiores; las disestesias afectan las cuatro extremidades, pero rara vez más allá, en manos y pies, hasta tobillos y muñecas. Los reflejos de estiramiento muscular desaparecen dentro de la primera semana del inicio de los síntomas. La deglución y masticación pueden afectarse en el 40% de los casos y haber afección facial uni o bilateral hasta en el 50% [1,5-9,23].

La fase de progresión de la enfermedad puede durar de unos días hasta 4 semanas; cerca del 73% de pacientes presentan el cenit de su cuadro en la primera semana, 75% en la 2a, 92% en la 3a y 98% a las 4 semanas. Posteriormente hay una fase estacionaria de síntomas y signos persistentes, pero estables, para después entrar al período de recuperación que es variable, durando de semanas a meses, dependiendo de cada caso en particular y de algunos factores presentes desde el inicio de la enfermedad; aún así, se reconocen hasta un 5-28% de casos "leves" de la enfermedad en que los pacientes no dejan de tener marcha autónoma [10,11].

Puede haber afección de algunos nervios craneales como los involucrados en la movilidad ocular, facial, en la deglución y, más aún, en la inervación de los músculos respiratorios. Por esto, los pacientes deben de hospitalizarse para cuando menos su vigilancia, ya que aproximadamente 20-30% de pacientes requerirán de asistencia ventilatoria mecánica en algún momento de su enfermedad [7]. El pobre pronóstico de la enfermedad está relacionado sobre todo, con la severidad de la misma, con un 20% de mortalidad general y 81% de mal pronóstico más en los pacientes que necesitaron ventilación mecánica [1,14,24-31].

Cerca del 30-50% de los pacientes presentan dolor severo, asociado sobre todo al mínimo movimiento de las extremidades, predominantemente en cintura escapular, espalda y pantorrillas, que muchos comparan al producido por un ejercicio extenuante. Puede también haber calambres, de predominio nocturno. Algunos han caracterizado síndromes dolorosos en SGB enumerándolos como: dolor de espalda y muslos, disestesias en las extremidades, dolor en las extremidades de tipo miálgico-reumático, dolor visceral, por

úlceras de presión, y cefalea disautonómica, con una afección en conjunto en hasta 89% de los pacientes [1,29,32,33].

Dependiendo de la serie hasta 22.5-42%[6] de los pacientes presentan disfunción autonómica, con involucro esfinteriano en el 13.3%; esto a la vez de las implicaciones *per se*, llama la atención sobre el cuidadoso uso de medicamentos vasopresores o vasodilatadores.

### **Diagnóstico**

El diagnóstico de la enfermedad se considera probable en todo aquél paciente afecto de una parálisis flácida arrefléxica, rápidamente progresiva y ascendente con mínimo involucro sensitivo o autonómico (Cuadro 1).

Se han descrito varias *formas clínicas* raras, que son diferentes a las *variedades* de SGB, las cuales además de la clínica, tienen algunas características electrofisiológicas particulares.

Algunas formas clínicas actualmente reconocidas son:

- 1.-La forma de Miller Fisher: Ataxia, oftalmoplejía y arreflexia, (también considerado una variedad de SGB).
- 2.-Debilidad faríngeo-braquio-cervical.
- 3.-Forma paraparéctica.
- 4.-Afección facial o de neuropatía craneal múltiple.
- 5.-Parálisis oculomotora.
- 6.-Ptosis sin oftalmoplejía.
- 7.-GB sensitivo, puro sin o con leve afección motora.
- 8.-Formas excepcionales como puramente atáxicas, supresoras de reflejos de tallo o simuladoras de muerte cerebral, con hiperreflexia, etc. [34-46].

### **Estudios de gabinete**

Deben de hacerse análisis citoquímico de líquido cefalorraquídeo (LCR) y estudios electrofisiológicos, pues éstos ayudan al diagnóstico.

Los hallazgos electrodiagnósticos de utilidad son la ausencia de reflejo H, ondas F anormales (sobre todo dentro de los primeros 7 días de iniciada la enfermedad), ausencia o baja amplitud de los potenciales de acción de nervios sensitivos, y otras anomalías menos frecuentes (Cuadro 2). Aún así, generalmente no es posible un diagnóstico de certeza hasta el 5° día de evolución de la enfermedad [9,17,46].

Un estudio italiano reporta un patrón desmielinizante en el 51.6% de los casos, degeneración axonal en el 24.2% y un patrón mixto en el 24.2% [6].

**Cuadro 1. Criterios diagnósticos para SGB típico.**

## **CRITERIOS DIAGNOSTICOS PARA GUILLAIN BARRE TIPICO**

### *Características requeridas para el diagnóstico*

Debilidad progresiva arrefléctica en más de una extremidad.

### *Características que sugieren fuertemente el diagnóstico*

Progresión de los síntomas, de días hasta 4 semanas.

Simetría relativa de los síntomas (la simetría absoluta es rara)

Síntomas o signos sensitivos leves a moderados.

Involucro de nervios craneales, especialmente debilidad facial bilateral.

Inicio de la recuperación 2 a 4 semanas después del cese de la progresión de los síntomas.

Presencia de disfunción autonómica.

Ausencia de fiebre al inicio.

Presencia en el LCR de disociación albuminocitológica (más de 55 mg/dl de proteínas y menos de 7 leucocitos por mm)

Hallazgos electrofisiológicos típicos.

### *Características dudosas para el diagnóstico*

Presencia de un nivel sensitivo

Marcada o persistente asimetría de los síntomas o signos

Disfunción esfinteriana persistente o grave

Más de 50 células/mm<sup>3</sup> en el líquido cefalorraquídeo

### *Características que excluyen el diagnóstico*

Diagnóstico de botulismo, miastenia gravis, poliomielitis, neuropatía tóxica, HIV.

Haber padecido de difteria recientemente, padecer de porfiria, o el tener un síndrome sensorial puro sin debilidad.

Ref. [1,4,9,17].

## CRITERIOS ELECTROFISIOLÓGICOS PARA EL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE

Debe de haber 3 de las siguientes 4 características:

1. Reducción en las velocidades de neuroconducción en 2 o más nervios motores.

- a)  $<70\%$  del límite inferior normal (LIN) si la amplitud es  $>80\%$  del LIN.
- b)  $<70\%$  del LIN si la amplitud es  $<80\%$  del LIN.

2. Dispersión temporal anormal y bloqueo de la conducción en uno o más nervios motores: nervio peroneo entre rodilla y por debajo de la cabeza fibular, nervio mediano entre codo y muñeca, o nervio ulnar entre muñeca y por debajo del codo.

Criterio de bloqueo parcial de la conducción:

- a)  $>15\%$  de cambio en el tiempo de duración entre sitios proximales y distales y  $>20\%$  de reducción en el pico del área negativa o área de amplitud interpico entre sitios distales y proximales.

Criterio de dispersión temporal anormal y posible bloqueo de conducción:

- b)  $>15\%$  de cambio en el tiempo de duración entre los sitios proximales y distales y  $>20\%$  de reducción en el pico del área negativa o área de amplitud interpico entre sitios distales y proximales.

3. Latencias distales prolongadas en dos o más nervios.

- a)  $>125\%$  del límite superior normal (LSN) si la amplitud es  $>80\%$  del LIN.
- b)  $>150\%$  del LSN si la amplitud es  $<80\%$  del LIN.

4. Ausencia de ondas F o latencias mínimamente prolongadas de ondas F (10-15 pruebas) en 2 o más nervios.

- a)  $>120\%$  del LSN si la amplitud es  $>80\%$  del LIN.
- b)  $>150\%$  del LSN si la amplitud es  $<80\%$  del LIN.

Tomado de S. Anne, J. Et al. Guillain Barré syndrome. Adolesc Med 2002.13 :487 – 494.[9]

Hasta en el 90% de los casos el LCR muestra hiperproteorraquia mayor de 55 mg/dl, sin pleocitosis (menos de 7 células mononucleares), lo que conforma la llamada disociación albúmino-citológica [1,6].

El mismo estudio en Italia [6] reporta 83.33% de LCR de pacientes con SGB con disociación albúmino-citológica con un promedio de proteínas de 105 mg/dl  $\pm$ 68.5.

Generalmente el LCR es normal si es tomado antes de 2 días de iniciados los síntomas y salvo 10 % de los casos, la presencia de pleocitosis es indicativa de otras enfermedades consideradas dentro de los diagnósticos diferenciales [1].

Puede hacerse determinación de anticuerpos anti-GM1, pero sólo sirven como orientadores en cuando a la etiología y naturaleza axonal de la afección no siendo de utilidad pronóstica [47].

También si se analizan los niveles de enzimas hepáticas (aspartato aminotransferasa (AST), alanino aminotransferasa (ALT), gamma glutamil transferasa (GGT) y fosfatasa alcalina (FA)), de los pacientes se puede encontrar hasta 28% de casos con elevación de las mismas, 11% menos de 1.5 veces lo normal, y 17% de casos con elevación por arriba de 3 veces lo normal; ésta liberación enzimática se supone, sobre todo, dada por la naturaleza misma del SGB descartándose para esto infecciones por citomegalovirus, virus de la hepatitis, toxoplasmosis, toxicidad por alcohol, medicamentos u otras enfermedades hepáticas preexistentes. Asimismo un 34% de pacientes con SGB pueden tener elevación de enzimas hepáticas después de recibir tratamiento con inmunoglobulina, por menos de 1 semana después de la administración de la misma [48,49].

Ocasionalmente, estudios de Resonancia Magnética muestran reforzamiento de raíces espinales que puede traducirse como evidencia de la radiculoneuritis presente en el SGB [50].

Los diagnósticos diferenciales de la enfermedad se muestran en el cuadro 3.

**Cuadro 3. Diagnósticos diferenciales y características que difieren de aquéllas presentes en el SGB.**

### **DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES Y CARACTERISTICAS QUE DIFIEREN DE AQUELLAS PRESENTES EN SGB**

Oclusión de la arteria basilar (paresia asimétrica de las extremidades).  
Botulismo (parálisis descendente)  
Intoxicación por metales pesados (confusión, psicosis, síndrome orgánico cerebral).  
Hipofosfatemia (irritabilidad, ansiedad, hiperventilación, LCR normal).  
Miopatías metabólicas (síntomas cerebrales y cerebelosos).  
Miastenia gravis (debilidad y fatiga que mejoran al reposo).  
Meningitis neoplásica (parálisis espástica asimétrica).  
Intoxicación neurotóxica por pescado (recuperación espontánea en 24 hrs).  
Neuropatía paraneoplásica (crónica).  
Poliomielitis (desorden puramente motor y meningitis)  
Compresión medular espinal (asimétrica)  
Parálisis por picadura de garrapata (sin alteraciones sensitivas, LCR normal).  
Mielitis transversa (debilidad abrupta bilateral, alteraciones sensitivas ascendentes).  
Neuropatías vasculíticas (mononeuropatías).

Ref: 1,9,17,51.

Se han descrito cuando menos cinco subtipos o variedades de la enfermedad (cuadro 4), [1,4,7,9,12,14,17,52,53]:

1.-La polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP por sus siglas en inglés).

2.-Neuropatía axonal motora aguda (AMAN), asociada sobre todo a infecciones por *C. jejuni*, con evidencia de daño motor axonal puro o con leve participación sensitiva o desmielinizante, se relaciona sobre todo con títulos elevados de anticuerpos IgG anti-GM1.

3.-El síndrome de Miller-Fisher (MFS), descrito primeramente en 1956, con hiperproteinorraquia severa, 90% de casos presentan títulos elevados de anticuerpos IgG anti-GQ1b, y usualmente recuperación completa.

4.-La neuropatía axonal aguda sensorio-motora (AMSAN).

5.-La neuropatía aguda pandisautonómica.

**Cuadro 4. Algunas características de las variedades de SGB.**

Variedad	Características	Electrodiagnóstico	Patología
AIDP	90% de casos en el mundo occidental; anticuerpos anti-GM <sub>1</sub> (aproximadamente 30%) no específico	Desmielinizante	Ataque inicial a la superficie de las células de Schwann; daño extendido en forma vesicular de la mielina, activación de macrófagos, e infiltración linfocítica
AMAN	Prevalente en China. Latino América; anticuerpos anti-GB <sub>1</sub> , específicos para AMAN en los casos chinos, sin embargo sensibilidad sólo del 60-70%	Axonal. Potenciales de acción muscular compuestos (CMAP) reducidos y potenciales de acción de nervios sensitivos (SNAP), normales, sin evidencia de desmielinización.	Ataque principal a los nodos de Ranvier; activación de macrófagos, pocos linfocitos, frecuentes macrófagos periaxiales, daño axonal extenso de severidad variable.
AMSAN	No común, recuperación generalmente incompleta, fuertemente relacionada a AMAN	Axonal. CMAP's reducidos o ausentes. SNAP's sin evidencia de desmielinización.	Al igual que la AMAN, pero también afecta nervios sensitivos y raíces dorsales; daño axonal usualmente severo; daño desmielinizante secundario
MFS	Poco común; oftalmoplejía, ataxia, y arreflexia; anticuerpos anti-GQ <sub>1b</sub> (90%)	Desmielinizante	Pocos casos estudiados, muchos parecidos a la AIDP

Tomado de S. Anne, J. Et al. Guillain Barré syndrome. Adolesc Med 2002.13 :487 – 494.[9].

Muchas veces la determinación de estos subtipos se logra con base en el análisis electrofisiológico.

## Tratamiento

El tratamiento del síndrome de SGB tiene 2 aspectos: el de soporte y el específico, siendo el primero lo principal a llevarse a cabo, ya que generalmente una vez pasada la fase aguda o de progresión, se inicia la recuperación [1,14].

### Tratamiento de sostén

Cuando existe afección autonómica ésta generalmente se identifica por fluctuaciones de la presión arterial, frecuencia cardíaca, datos de pseudoobstrucción intestinal, alteraciones sudomotoras y retención urinaria [14,54-56].

Las alteraciones cardiovasculares más frecuentemente observadas como parte de la disautonomía son la taquicardia sinusal (72%) tanto en forma episódica como continua, la hipertensión arterial (sola o combinada con la primera), bradicardia, asistolia, taquicardia supraventricular y taquicardia ventricular en el 28% restante. Los pacientes con taquicardia sinusal episódica es más probable que experimenten arritmias graves [6,57,58].

También se ha demostrado una sobrereactividad vagal en el 30%, de los pacientes afectos de GB, que se puede corroborar con la maniobra oculovagal (presionando un ojo, se produce bradicardia, e incluso se ha reportado, asistolia) [58].

Debe además realizarse profilaxis para trombosis venosa profunda, y más aún si hay inmovilidad o se presupone la misma por más de una semana.

Si hubiera afección de músculos respiratorios, de acuerdo a los parámetros clínico-laboratoriales estándar, debe de considerarse la necesidad de instalación de ventilación mecánica (cuadro 5), [1,14,25-27,30,31].

Algunos factores de mal pronóstico para la evolución de la enfermedad (y la necesidad subsecuente de ventilación mecánica) son:

1. Hospitalización en menos de 7 días desde el inicio de los síntomas.
2. Incapacidad de elevar los codos por arriba de la cabeza, estando acostado.
3. Incapacidad para la bipedestación.
4. Incapacidad para toser.
5. Elevación de enzimas hepáticas.
6. Capacidad vital menor de 60% a lo precedido en la espirometría,

Estos factores no deben de ser confundidos con aquéllos de mal pronóstico para la enfermedad en sí, como son:

1. Edad del paciente mayor de 60 años.
2. Enfermedad rápidamente progresiva (menor de 7 días).
3. Amplitudes nerviosas en electrofisiología pequeñas (sugestivas de daño axonal).
4. Necesidad de ventilación mecánica por más de 1 mes.
5. Enfermedad pulmonar preexistente.
6. Ausencia de respuesta al tratamiento específico.
7. Padeecer de Diabetes mellitus [24].

**Cuadro 5. Indicaciones para ventilación mecánica en pacientes con SGB.**

**INDICACIONES PARA VENTILACIÓN MECANICA**

Capacidad vital forzada <20 mL/Kg.

Presión máxima inspiratoria <30 cm H<sub>2</sub>O

Presión máxima espiratoria <40 cm H<sub>2</sub>O

Reducción mayor del 30% de la capacidad vital, presión máxima inspiratoria, o la presión máxima espiratoria. durante la evolución

Frecuencia respiratoria mayor de 35 por minuto

Paro cardíaco y/o respiratorio.

pH < 7.35 con pO<sub>2</sub> <60 ó pCO<sub>2</sub> >60 en la gasometría arterial.

Ref: 1,14,25-27,30,31.

Debe de tratarse también el dolor y la ansiedad-depresión, iniciarse y mantenerse terapia física y de rehabilitación y mantenerse desde un inicio frecuentes cambios de posición, tanto para alivio del dolor, como para la prevención de escaras de decúbito, sobre todo en pacientes incapaces de moverse [14,59].

Comúnmente se usan medicamentos como gabapentina y carbamacepina, para aliviar el dolor "neuropático", otras opciones son los antidepresivos tricíclicos, quinina, fenitoína y como adyuvantes, analgésicos no esteroideos cuidando la irritación de la mucosa gástrica; incluso se ha mencionado el uso directamente de esteroides como tratamiento del dolor de origen muscular, cuando hay liberación sobre todo de creatinfosfoquinasa (CK), y opiáceos en caso de dolor extremo, o como parte de la sedación cuando el paciente tiene que permanecer en la unidad de cuidados intensivos [14,32,33,60].

Debe de evitarse el desarrollo de escaras cutáneas con la movilización continua y uso de colchón de agua, masajes y cuidados de la piel en general y detección de regiones afectadas por presión constante, así como evitar el contacto de la piel directamente con superficies plásticas o impermeables que acumulen calor y humedad que maceran la piel, también pueden ser de ayuda parches protectores o donas protectoras en las salientes óseas [9,14,59]

Deben de realizarse ejercicios pasivos de movilidad articular, cuando menos cada 8 hrs, , para evitar el desarrollo de contracturas articulares, manteniendo además los segmentos corporales del paciente pléjico o parético, en posiciones neutras, siendo de utilidad el uso de férulas y ortesis [9,14,59].

El aspecto nutricional no debe de olvidarse y hay que vigilarlo con determinaciones de albúmina sérica y balances nitrogenados, pues la inmovilidad, el estrés metabólico, la afección intestinal, la disfagia y la depresión contribuyen a la desnutrición del paciente.

Debe de preferirse la nutrición por vía oral salvo en los casos en que ésta sea imposible, siendo entonces necesaria la aplicación de otras medidas como la instalación de alimentación por sonda nasogástrica, gastrostomía, o incluso alimentación parenteral con sus indicaciones precisas [9,14,59]

El estreñimiento es un problema frecuente, pudiendo utilizarse metoclopramida como procinético intestinal o ablandadores de heces de uso común; en caso de diarrea ésta pudiera ser una manifestación de afectación disautónomica o una reacción a la dieta utilizada y afortunadamente es casi siempre algo pasajero.

### **Tratamiento específico**

El tratamiento específico se realiza con inmunoglobulina o plasmaféresis, con una eficacia (aún bien utilizados), en el 60% de los casos [4,61,62], sin haberse demostrado nunca un efecto sinérgico al usarse una combinación de las dos [18,63-69]. Hace ya varios años que se demostró la falta de utilidad de los esteroides e incluso se demostró que aumentaban la morbimortalidad [64,70,67,68].

El tratamiento específico acorta el curso de la enfermedad, disminuyendo la morbimortalidad asociada a complicaciones, lo cual disminuye la mortalidad global, sin embargo, no está determinada a la fecha la modificación de la gravedad de la enfermedad como tal [18-71].

Se menciona que aunque generalmente no hay en los estudios diferencia entre tratar a los pacientes con inmunoglobulina a dosis de 0.4 g/kg/día por 5 días, o plasmaféresis (con recambio plasmático total), existe la observación de que en aquellos pacientes que presentan autoanticuerpos a GM1, es superior la administración de inmunoglobulina que la realización de plasmaféresis, lográndose además una más rápida recuperación y una menor incidencia de secuelas [67,68,72].

La plasmaféresis es un procedimiento en el que se filtran del plasma sanguíneo anticuerpos circulantes, mediante centrifugación que separa y/o filtra los elementos sanguíneos por medio de una membrana semipermeable; el plasma extraído puede ser sustituido con plasma de donantes o albúmina.

Se piensa que la plasmaféresis actúa removiendo anticuerpos y complejos circulantes que se dirigen hacia antígenos de los nervios periféricos y raíces; este tratamiento se ha visto que acorta el período necesario para recuperar la marcha entre 60 a 24 días. Para el mayor efecto benéfico debe de ser realizada dentro de los primeros 7 días de iniciado el cuadro. Para tener efecto benéfico se necesita un mínimo de 2 recambios plasmáticos y un máximo de hasta 7, con un volumen plasmático en promedio entre los 200-250 ml/kg de peso corporal o 3.5-4 litros de plasma sanguíneo para un solo ciclo de tratamiento dividido en el total de recambios ya señalados y pudiéndose repetir un ciclo de tratamiento en 10-15 días. Sus complicaciones potenciales incluyen hemorragia, edema agudo pulmonar, hipotensión, reacciones transfusionales, infecciones transferidas por hemoderivados, septicemia, hipocalcemia, arritmias, paro cardíaco o reacciones locales de la línea endovenosa utilizada, todo lo que en conjunto se observa en el 11-82% de los casos [59,73,74].

El mecanismo por el que actúa la inmunoglobulina se piensa que es ligándose a los autoanticuerpos circulantes, nulificándolos al igual que al sistema de complemento o por regulación inhibitoria de las células B, disminuyendo la producción de anticuerpos [4,8,9,14,61,65,67,68,75].

Sin embargo, 20-40% [4,61] de los pacientes tratados con inmunoglobulina o plasmaféresis no mejoran (falla del tratamiento) y otros muestran una mejoría inicial o estabilidad prolongada para luego presentar un agravamiento o recurrencia de la debilidad (recaída aguda o fluctuación en el tratamiento) en un 9-26% de los casos [76], lo cual no debe confundirse con aquéllos casos raros de recaída después de años de haber sufrido un primer cuadro [9,72,67,68].

En un estudio del suroeste de Inglaterra 46% de pacientes recibieron inmunoglobulina, 6% plasmaféresis, 14% ambos tratamientos, 4% esteroides y 32% ningún tratamiento. En un estudio sueco 37% recibieron inmunoglobulina, 40% plasmaféresis, 14% esteroides, y 10% ninguno. En la Emilia Romagna, Italia, 32% recibieron inmunoglobulina, 34% plasma, 12% esteroides y 22% ninguno [78].

Estas cifras sólo muestran la aún heterogeneidad de los tratamientos empleados en el mundo, como parte de la terapéutica del SGB, observándose en general, una mayor tendencia al uso de inmunoglobulina como primera elección.

### **Tratamientos futuros**

Tratamientos que están aún en estudio para su uso futuro son el uso de Interferón  $\beta$ 1a, la filtración de líquido cefalorraquídeo, la inmunoadsorción selectiva plasmática, la administración de celecoxib y meloxicam (debido al involucro del ciclo de la ciclooxigenasa en el daño axonal), la combinación de esteroides con inmunoglobulina, y el uso de factores neurotróficos como el derivado de cerebro que también prevendría más daño axonal [61,67,79,80].

En cuanto al interferón, se le supone un papel inmunomodulador en el SGB, en la forma de disminuir la expresión de moléculas de adhesión y migración linfocitaria, inhibiendo además la leucodiapédesis al inhibir la producción de la matriz de metaloproteínasa-9.

La filtración de LCR estaría fundamentada en que remueve factores solubles neuropatogénicos de su sitio de acción, como el pentapéptido (QYNAD) identificado en valores 10 veces por arriba de lo normal en pacientes con SGB y que actúa bloqueando canales de sodio actuando en forma similar a algunos anestésicos.

### **Secuelas**

Aproximadamente 85% de pacientes con SGB logran una completa recuperación dentro de los 6-12 meses después del inicio de los síntomas, con un máximo de rango hasta los 18 meses. Se ha estimado en 40 días el intervalo en general para la recuperación de un grado de la escala de Hughes existente al momento de egreso hospitalario del paciente [20].

Las secuelas vistas a largo plazo son de 4 tipos:

- 1.-Alteraciones sensitivas residuales, como parestesias y disestesias.
- 2.-Secuelas motoras de grado diverso.
- 3.-Ataxia sensorial por secuelas neuropáticas severas.
- 4.-Reinervación aberrante como en el caso del síndrome de lágrimas de cocodrilo. [9,17,5981-83].

Aproximadamente un 7-15% de pacientes quedan con secuelas neurológicas importantes como pie caído bilateral, debilidad de músculos intrínsecos de la mano, ataxia sensorial, fatiga crónica no incapacitante, disestesias (5-10%) y 19% refieren problemas de la función sexual.

El 63% de los pacientes tiene que hacer un cambio en su estilo de vida dentro de los 3-6 años de su egreso hospitalario, debido a las secuelas padecidas por la enfermedad.

En un estudio en el sureste de Inglaterra 62% de pacientes con SGB tuvieron recuperación en el 1er año de haberlo padecido, no teniendo síntomas o signos mínimos residuales, 18% fueron incapaces de correr, 9% de caminar, 4% tenían que estar en cama y 8% murieron.

La mortalidad en centros hospitalarios de 3er nivel, familiarizados con SGB es menor al 5%, siendo las causas de muerte principalmente el síndrome de *distress* respiratorio, sepsis, tromboembolia pulmonar y paro cardíaco [1,24,25,28,84].

Se han descrito casos de SGB recurrente en el 3-5% de los casos, sin ninguna otra implicación [1,9], así como casos de aparente SGB que a la larga resultaron ser casos indistinguibles en su inicio de Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC) [51,72].

# **EL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE EN EL CMN 20 DE NOVIEMBRE**

## **JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO**

Con base en este panorama se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, transversal, con determinación y análisis de las características clínicas, del líquido cefalorraquídeo, electrofisiológicas, de respuesta al tratamiento, presencia de complicaciones y de recuperación, de los pacientes afectados de Síndrome de Guillain Barré hospitalizados en el servicio de Neurología adultos, del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, en un periodo de 4 años, en un intento por plasmar la experiencia en nuestro servicio y evaluar nuestro protocolo de atención con la finalidad de enriquecerlo.

## **MATERIAL Y METODOS**

Se procedió a la revisión de la base de datos del servicio de Neurología adultos del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, para la detección de todos los internamientos con diagnóstico final de Síndrome de Guillain Barré, habidos desde el 14 de marzo del año 1994, hasta el 27 de agosto del año 2004.

De estos sólo se pudieron consultar los expedientes de pacientes con SGB, con fecha de internamiento posterior al año 2001 y hasta el año 2004, debido a que por políticas del hospital los anteriores a ese año pasan a formar parte del "archivo muerto", además hubo 3 expedientes que no se localizaron y no se pudieron consultar.

Se virtió la información de los expedientes en una cédula de recolección de datos, posteriormente se hizo un vaciado a un formato de computadora para su posterior análisis, se reportaron los intervalos y medias de la muestra con intervalos de confianza del 95% basados en la distribución  $t$  de Student.

**ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA**

# RESULTADOS

A continuación se muestran los datos obtenidos:

**Tabla 2. Internamientos totales en el servicio de Neurología del CMN 20 de Noviembre, por año, casos de SGB y su porcentaje de acuerdo a la totalidad (El año 2004 se tomó hasta agosto).**

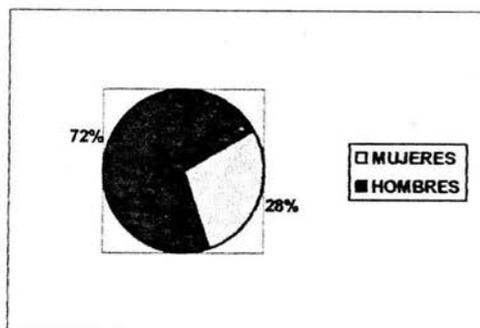
<b>AÑO</b>	<b>INGRESOS</b>	<b>PACIENTES CON SGB</b>	<b>% DEL TOTAL</b>
1994	87	0	0
1995	199	2	1.00
1996	330	5	1.51
1997	347	9	2.59
1998	361	7	1.93
1999	306	7	2.28
2000	279	6	2.15
2001	312	5	1.60
2002	337	6	1.78
2003	458	8	1.74
2004	242	9	3.71
<b>Total</b>	<b>3258</b>	<b>64</b>	<b>1.96</b>

**Tabla 3. Total de expedientes de SGB consultados por año.**

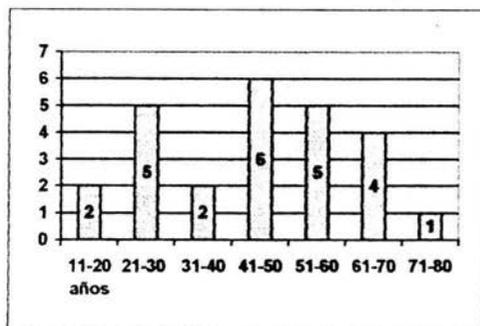
<b>AÑO</b>	<b>EXPEDIENTES DE SGB</b>
2001	4
2002	5
2003	7
2004	9
<b>TOTAL</b>	<b>25</b>

De estos 25 casos 18 fueron hombres (72%) y 7 mujeres (28%) (ver gráfica 1), con edades entre 15 y 76 años con un promedio de 44.92 años ( $44.92 \pm 6.72$ ) (ver gráfica 2). Distribución  $t$  con Intervalo de Confianza de 95% ( $Dt$  con IC del 95%). Dos pacientes (8%) tuvieron dentro de sus antecedentes un cuadro de SGB con recuperación total, más de 10 años antes del actual.

**Gráfica 1. Porcentaje de hombres y mujeres sujetos del estudio.**



**Gráfica 2. Distribución por edades de los sujetos de estudio.**



De los 25 pacientes del estudio, 13 (52%) tuvieron antecedentes de infección previa, 12 de índole respiratoria (92.30%) y 1 digestiva (7.70%). De los 13, 8 (61.53%) tuvieron la infección en la 1ª. Semana previa al cuadro, 2 en la 2ª-3ª (15.38%) y 3 en la 4ª-8ª (23.07%).

El tiempo desde que los pacientes empezaron con el cuadro clínico de SGB y fueron hospitalizados en otra unidad (no llegaron directamente al CMN 20 de Nov.) tuvo un intervalo de 1-8 días con un promedio de 3 ( $3 \pm 8.79$  D t con IC del 95%).

El tiempo desde que los pacientes empezaron con el cuadro clínico y fueron hospitalizados (en forma directa) o referidos al CMN 20 de Noviembre tuvo un intervalo de 3-65 días con un promedio de 14.40 días ( $14.40 \pm 6.77$  D t con IC del 95%).

Del total de 25 pacientes del estudio, 15 fueron referidos al CMN 20 de Noviembre. y de éstos 11 (73.33%), antes del día 14 de iniciado su cuadro de SGB (como ventana terapéutica).

Los días de hospitalización en otros hospitales antes del ingreso al CMN 20 de Noviembre tuvieron un intervalo de 1-64 días con un promedio de 12.46. ( $12.46 \pm 9.17$  D t con IC del 95%).

Los días de hospitalización en terapia intensiva del CMN 20 de Noviembre. tuvieron un intervalo de 7-61 días con un promedio de 26.57 (26.57±10.66 D t con IC del 95%).

Los días de hospitalización en el servicio de Neurología del CMN 20 de Noviembre tuvieron un intervalo de 3-40 días con un promedio de 11.88 (11.88±3.19 D t con IC del 95%).

Los días de hospitalización total en el CMN 20 de Noviembre tuvieron un intervalo de 3-66 días con un promedio de 19.32 (19.32±7.29 D t con IC del 95%).

Los días de hospitalización total (incluyendo el tiempo de internamiento en otros hospitales y el CMN 20 de Noviembre) tuvieron un intervalo entre 3-96 días con un promedio de 26.80 días (26.80±9.60 D t con IC del 95%).

Respecto al primer síntoma que presentaron los pacientes, se encontraron los datos resumidos en la Tabla 3.

**Tabla 4. Síntoma inicial en los pacientes.**

MANIFESTACION CLINICA	N	%
Parestesias en manos	5	20
Parestesias en pies	1	4
Parestesias en las 4 extremidades.	4	16
Debilidad en extremidades superiores	5	20
Debilidad en extremidades inferiores	7	28
Debilidad generalizada	1	4
Parestesias en los labios.	1	4
Disfagia-disnea	1	4
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Respecto a la totalidad de síntomas que presentaron los pacientes se encontraron los datos resumidos en la tabla 4.

**Tabla 5. Totalidad de síntomas experimentados por los pacientes.**

MANIFESTACION CLINICA	N	%
Parestesias en manos	6	24
Parestesia en pies	5	20
Parestesias en las 4 extremidades	9	36
Debilidad en extremidades superiores	9	36
Debilidad en extremidades inferiores	12	48
Debilidad en las 4 extremidades	19	76
Parálisis facial	7	28
Diseña o disfagia	12	48
Parestesias en boca	2	8
Retención urinaria transitoria	2	8

Dentro de los signos encontrados al ingreso de los pacientes se encontraron: 18 pacientes con arreflexia (72%), 7 con hiporreflexia (28%), 10 con paresia facial de algún grado (40%), 1 con oftalmoplejía (4%).

En cuanto a la fuerza de extremidades ver tabla 5.

**Tabla 6. Fuerza muscular de los pacientes, al ingreso al CMN 20 de Noviembre.**

FUERZA MUSCULAR	N	%
5/5 global	1	4
4/5 global	4	16
3/5 global	1	4
1/5 global	4	16
0/5 global	4	16
Predominio de paresia superior simétrica	8	32
Predominio de paresia inferior simétrica	3	12

De los 11 pacientes con asimetría de la fuerza, 7 mostraron predominio de la debilidad en forma distal y 4 proximal en las extremidades superiores y 3 mostraron predominio distal y 8 proximal en las extremidades inferiores.

De los 25 pacientes, 6 (24%) ameritaron intubación orotraqueal y ventilación mecánica asistida (VMA), teniendo 2 pacientes paro cardiorrespiratorio que remitió sin secuelas con manejo de RCP básico.

De los 6 pacientes que ameritaron VMA la necesitaron por un promedio de 32.83 días, con un intervalo de 10-79 días ( $32.83 \pm 2.37$  IC 95%).

Hubo 12 (48%) pacientes que presentaron disautonomía (ver tablas 6 y 7)

**Tabla 7. Pacientes con disautonomía y naturaleza de la misma.**

MANIFESTACIONES	PACIENTES
Taquicardia/Hipertensión arterial sistémica	5
Hipertensión arterial sistémica	3
Bradicardia/Diaforesis/Hip. Art. Sis.	1
Incontinencia urinaria/ Hip. Art. Sis.	1
Hipotensión arterial	2
<b>Total</b>	<b>12</b>

**Tabla 8. Severidad de la disautonomía presentada.**

SEVERIDAD	N	%
Leve	5	41.66
Moderada	1	8.33
Severa	6	50
<b>Total</b>	<b>12</b>	<b>100</b>

Leve: Resolución espontánea y rápida  
 Moderada: Resolución rápida con medicamentos,  
 Severa: Manifestaciones recurrentes, aún con  
 tratamiento medicamentoso.

En el análisis del líquido cefalorraquídeo: 5 pacientes (20%) no tuvieron disociación albúmino-citológica) (ver tabla 8).

**Tabla 9. Análisis del LCR de los pacientes estudiados.**

	Días entre el inicio del cuadro y el análisis del LCR	Leucocitos	Proteínas	Glucosa
Intervalo	2-37	1-7	30-511 mg/dl	50-144 mg/dl
Promedio	15.84	2.2	127.40 mg/dl	78.48 mg/dl
D t con IC 95%	15.84±3.94	2.2±0.67	127.40±50.77	78.48±9.42

Por otro lado, la realización de estudios de electrofisiología se realizó dentro de un intervalo de 4-64 días (promedio de 16.83), de iniciado el cuadro de SGB.

El patrón electrofisiológico reportado se muestra en la tabla 9. 15 pacientes presentaron predominio de daño axonal y 7 desmielinizante.

**Tabla 9. Hallazgos electrofisiológicos**

PATRÓN	N	%
Axonal puro severo	2	8
Axonal severo y desmielinizante severo	2	8
Axonal severo y desmielinizante moderado	5	20
Axonal moderado y desmielinizante moderado	5	20
Axonal moderado y desmielinizante leve	1	4
Axonal leve y desmielinizante moderado	7	28
No se realizó estudio	3	12
<i>Total</i>	<b>25</b>	<b>100</b>

La escala de Hughes al inicio del internamiento en el CMN 20 de nov., final y a los 6 meses del egreso se muestra en la tabla 10

**Tabla 10. Escala de Hughes**

HUGHES	AL INICIO	AL FINAL	A LOS 6 MESES
0	0	0	1
I	3	5	10
II	1	4	4
III	3	5	1
IV	12	11	1
V	6	0	1
VI	0	0	0
IGNORADO	0	0	7
<b>TOTAL</b>	<b>25</b>	<b>25</b>	<b>25</b>

**Escala de Hughes:**

- 0. Sano.
- I. Signos y síntomas menores de neuropatía pero capaz de hacer trabajos manuales.
- II. Capaz de caminar sin soporte pero incapaz de hacer manualidades.
- III. Capaz de caminar con bastón o soporte.
- IV. Confinado a cama o silla de ruedas.
- V. Requiere ventilación mecánica
- VI. Muerto.

El grado de mejoría en el puntaje en la escala de Hughes observado en los pacientes, al inicio y final del internamiento se resume en la tabla 11:

**Tabla 11. Grado de mejoría en el puntaje de Hughes observado.**

PUNTAJE DE MEJORIA	N
Ninguno	14
1	6
2 o más	5
<i>Total</i>	<b>25</b>

El tipo de secuelas presentadas por los pacientes a los 6 meses se muestra en la tabla 12.

**Tabla 12. Tipo de secuelas.**

TIPO DE SECUELAS	N	%
Hiporreflexia	14	77.77
Disestesias	6	33.33
Ataxia	0	0
Paresia (grado 4/5, en general)	4	22.22
Paresia (grado 2/5, en general)	2	11.11
Ninguna	4	22.22
No se sabe	7	--

En cuanto al tratamiento, este se administró en promedio a los pacientes 10.11 días después de iniciado el cuadro con un intervalo de 3-19 días, habiéndose administrado en 6 casos tratamiento fuera de la ventana terapéutica menor de 14 días.

**Tabla 13. Tipo de tratamiento dados a los pacientes.**

TIPO DE TRATAMIENTO	N	%
Inmunoglobulina	6	24
Plasmaféresis	5	20
Inmunoglobulina y Plasmaféresis	2	8
Inmunoglobulina o Plasmaféresis y Esteroides.	1	4
Plasmaféresis y Esteroides	2	8
Inmunoglobulina y Esteroides	2	8
Sólo con Esteroides.	4	16
Sin tratamiento	3	12
<i>Total</i>	<b>25</b>	<b>100</b>

A 19 pacientes se les dio tratamiento antitrombótico y al 100% se les proporcionó atención por parte de Medicina física y Rehabilitación.

**Tabla 14. Correlación entre tipo de tratamiento y días de hospitalización.**

TIPO DE TRATAMIENTO	N	INTERVALO DIAS INTERNAMIENTO	PROMEDIO ESTANCIA
Sólo inmunoglobulina	6	11-73	29
Sólo plasmaféresis	5	12-48	27.6
Sólo esteroide	3	7-31	16.33
Inmunoglobulina y plasmaféresis	2	32-96	64
Plasmaféresis y esteroide	1	27	27
Inmunoglobulina, plasmaféresis y esteroides	1	69	69
Sin tratamiento	3	3-10	5.6

Las complicaciones y estomas necesarios se muestran en la tabla 15.

**Tabla 15. Incidencia de complicaciones y realización de estomas.**

COMPLICACIONES	N
Escaras	1
Neumonías	4
Trombosis venosa de extremidades inferiores	1
Paro cardiorrespiratorio	2
Sangrado digestivo alto	1
Artritis de rodilla	1
Rash por plasmaféresis	2
Traqueostomias	3
Gastrostomía	1

En 2 (20%) de los 10 pacientes sometidos a plasmaféresis apareció rash, sin observarse complicaciones con la administración o uso de inmunoglobulinas o esteroides.

En cuanto a la elevación de enzimas hepáticas, 6 pacientes de los 8 que la presentaron, la tuvieron por debajo de 100 UI. (75%).

3 pacientes (12%), se reinternaron dentro de los 2 meses posteriores a su primer ingreso por infecciones respiratorias.

Hubo 2 pacientes (8%), que hacía más de 10 años tuvieron un cuadro de SGB del que se recuperaron totalmente.

3 pacientes en un inicio se catalogaron como SGB y resultaron tener a la larga Polineuropatía Crónica Desmielinizante Inflamatoria Crónica, por lo que no se incluyeron en este estudio.

Encontramos una relación significativa entre los factores de riesgo (tabla 15) planteados y su pronóstico cuando el paciente tiene más de 3, tomando en cuenta como indicador a correlacionar el número de días totales de internamiento (tabla 16 y gráfica 3).

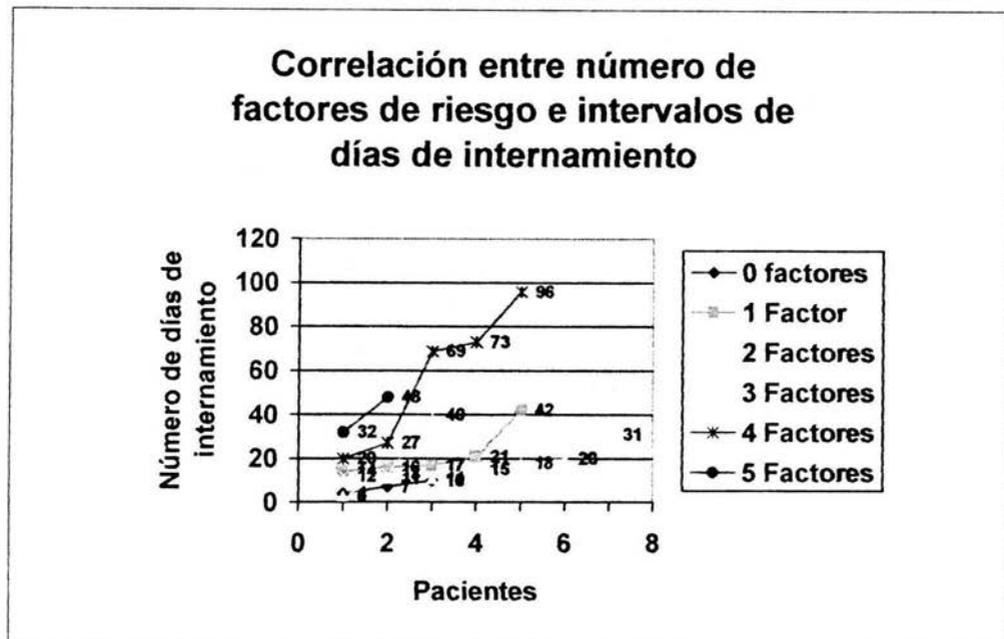
**Tabla 16. Factores de riesgo padecidos por los pacientes.**

FACTOR DE RIESGO	N
Infecciones	13
Edad mayor de 50 años	10
Necesidad de ventilación mecánica asistida (VMA)	6
VMA en <1 semana del inicio del GB	4
Mala respuesta a inmunoglobulina o plasmaféresis	7
Predominio del daño axonal en electrofisiología	11
Elevación de enzimas hepáticas	8

**Tabla 17. Correlación entre número de factores de riesgo y total de días de hospitalización**

# FACTORES	PACIENTES	DIAS DE ESTANCIA	ESTANCIA PROMEDIO
0	3	4-10	7
1	5	14-42	22
2	7	3-31	15.57
3	3	12-40	21.60
4	5	20-96	57
5	2	32-48	40
6	0	0	0
7	0	0	0
<i>Total</i>	<b>25</b>	—	—

Gráfica 3. Correlación entre número de factores de riesgo e intervalos de días de internamiento.



La relación entre la variedad de SGB y su severidad se muestra en la tabla 18.

Tabla 18. Variedad de SGB padecida correlacionada con días totales de hospitalización.

VARIEDAD	N	DIAS DE ESTANCIA	PROMEDIO DE DIAS DE ESTANCIA
1	14	4-73	21.14
2	7	11-96	40.42
3	2	12-48	30
4	2	11-20	15.50
5	0	0	0

1.-Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP por sus siglas en inglés).

2.-Neuropatía axonal motora aguda (AMAN).

3.-Síndrome de Miller-Fisher.

4.-Neuropatía axonal aguda sensorio-motora (AMSAN).

5.-Neuropatía aguda panautonómica.

**Tabla 19. Resumen de las características de todos los casos incluidos en el estudio.**

PAC	SEXO	EDAD	D.H	LH	H.I	H.F	DVM	DIS	T	VGB	FR
1	M	15	20	6	5	4	15		P	4	4
2	M	27	11	2	3	3			E	4	2
3	F	47	4	30	1	1			N	1	0
4	M	53	32	4	5	4	10	T/H	I,P	2	5
5	M	53	69	8	5	4	20	T/H	I,P,E	2	4
6	M	63	96	1	5	4	79	B/H/D	I,P	2	4
7	M	55	73	2	5	2	57	T/H	I	1	4
8	M	17	27	1	3	3		H	P,E	1	4
9	M	30	12	14	4	1			P	3	3
10	M	64	11	8	4	4			I	2	2
11	F	76	40	4	4	4		T/H/I	P	2	3
12	M	50	10	19	3	3			N	1	0
13	F	35	7	19	1	1			E	1	0
14	M	43	16	4	4	4			I	1	1
15	F	59	3	19	4	4			N	1	2
16	M	52	18	4	4	2			P	1	2
17	M	65	31	1	1	1		H	E	1	2
18	F	48	15	0	4	4		I	I	1	2
19	M	65	48	0	5	1	16	T/H	P	3	5
20	M	38	17	3	4	3		H	I	1	1
21	M	47	42	2	4	4		T/H	I	1	1
22	F	25	14	5	4	4		HIPO	I,E	2	1
23	M	23	13	3	2	2			P,E	1	3
24	F	30	20	3	4	3			I,E	1	2
25	M	43	21	3	4	2		HIPO	E	2	1

Sexo: Masculino, Femenino.

I.H: Intervalo entre inicio de síntomas y hospitalización.

DVM: Días con ventilación mecánica

T: Taquicardia

Hipo: Hipotensión arterial

I: Incontinencia urinaria

T: Tratamiento

E: Esteroide

N: Ninguno

FR: Factores de riesgo.

D.H: Días totales de hospitalización.

H.I: Hughes al inicio

H.F: Hughes al final.

Dis: Disautonomías

H: Hipertensión arterial sistémica

B: Bradicardia

D: Diaforesis.

P: Plasmaféresis

I: Inmunoglobulina

VGB: Variedad de GB

# DISCUSIÓN

Se observó una constante afluencia de casos de SGB al CMN, con un 1.96% de todos los ingresos al servicio de Neurología adultos del CMN, en un periodo de prácticamente 10 años. Específicamente en cuanto a la muestra que analizamos, los pacientes mostraron un claro predominio masculino 2.57:1 y la edad predominante fue de los 40 a los 70 años con un 60% de los casos, como se ha reportado en otras revisiones [1,3,4,8,9,14,17,18], no observamos un primer pico de incidencia en edades infantiles-juveniles, debido a la población etaria que atiende nuestro servicio.

La severidad de los síntomas es tal, que los pacientes llegan a internarse, obviamente teniendo consultas previas de evaluación, a los casi 3 días de iniciado el cuadro.

Sin embargo, tardan en referirse al Centro Médico para su atención (promedio de 12.40 días), lo que es importante pues se sobrepasan los 14 días que contempla la ventana terapéutica efectiva, por lo que se les limita el recibir un tratamiento que les acortará el periodo de convalecencia con el consecuente menor riesgo de morbimortalidad.

De antemano aclaramos que a este CMN refieren (o deberían referir) pacientes, los hospitales que no cuentan ni con inmunoglobulina ni con los medios para la realización de plasmaféresis. Así, sólo 11 (73.33%) de 15 pacientes fueron referidos al CMN dentro de la ventana terapéutica efectiva, (cuando debería de ser el 100%), lo cual nos habla probablemente de la ignorancia sobre la capacidad-necesidad de referencia y sobre todo de los conceptos que aún se tienen sobre el tratamiento de la enfermedad, pues todavía en la actualidad hay médicos que tratan el GB con esteroides como aconteció en 9 (36%) pacientes a pesar de la evidencia que se tiene de que no es conveniente su administración.

Los días totales de hospitalización (incluyendo otros hospitales y el CMN) fueron en promedio de 26.80 (+9.60 días IC 95%); los días promedio en otros hospitales fueron de 12.46. (+9.17 IC 95%), en terapia intensiva del CMN. 26.57 (+10.66 IC 95%), en el servicio de Neurología del CMN 11.88 (+3.19 IC 95%) y los días de hospitalización totales en el CMN de 19.32 (+7.29 días IC 95%). De estos fríos números, podemos inferir el sufrimiento y el alto costo monetario por cada paciente, cuando menos en el hospital, pues hay que hacer la observación de que en el 80% de los casos los pacientes salen del hospital sin poder aún caminar independientemente ni usar las manos con libertad, observándose a los 6 meses un 61.11% de pacientes con signos mínimos de neuropatía que les permite reincorporarse plenamente a sus actividades cotidianas.

De la totalidad de 25 pacientes, 52% tuvieron antecedentes de infección previa contra 65% de lo reportado en la literatura [1,20,54], con 92.30% respiratoria y 7.70% de digestiva, causalidad que varía dependiendo la serie que se consulte.

El 61.53% de los casos tuvieron la infección en la 1ª semana previa al cuadro y 23.07% en la 4-8va semanas.

Hubo 2 pacientes (8%) que tuvieron dentro de sus antecedentes haber padecido hacia más de 10 años de un cuadro de SGB, lo que se identifica como SGB "recurrente" en la literatura.

Acerca del primer síntoma que presentaron los pacientes la debilidad de las extremidades inferiores ocupó el primer lugar con el 28%, seguida de la debilidad en las extremidades superiores (20%), parestesias en manos (20%), y parestesias de las 4 extremidades (16%), que fue muy similar a lo reportado en [1,7,8,9,23,78]; cuando se presentaron parestesias en labios (4%), disfagia-disnea (4%) y debilidad generalizada (4%), manifestaciones poco comunes, se relacionaron con mayor gravedad de la enfermedad.

De la totalidad de síntomas padecidos por los pacientes, hubo parálisis facial en el 28%, disnea o disfagia en el 48%, parestesias en boca en el 8% y retención urinaria en el 8%, mencionándose en la literatura disfagia en el 40%, afección facial en hasta en el 50% y 13.3% para involucro esfinteriano. [1,6,7,8,9,23].

Dentro de los signos encontrados al ingreso de los pacientes al CMN, hubo principalmente arreflexia (72%), hiporreflexia (28%) y cuadriparesia de predominio de extremidades superiores contra inferiores (32%), y dentro de esta asimetría de fuerza, un predominio distal en las extremidades superiores y proximal en las inferiores.

El porcentaje de pacientes con la forma "leve" de la enfermedad (Hughes de 2 o menos) fue de 16% contra 5-28% de lo referido [10,11], sin embargo hay que aclarar que básicamente estos pacientes llegaron referidos al hospital no para tratarse, pues ya estaban fuera de ventana terapéutica efectiva, sino para confirmación diagnóstica o por recaída en la enfermedad.

24% de los pacientes ameritaron intubación orotraqueal y ventilación mecánica asistida contra 20-30% de lo mencionado en [1,24,28,29], requiriendo tal medida de soporte por un promedio de 32.83 días.

Hubo 48% de pacientes con disautonomía (contra el 22.5-42% en [14,55,56]), con sobre todo manifestaciones de taquicardia-hipertensión arterial (41.66% vs 72% en [57]), hipertensión arterial (25%) e hipotensión arterial (16.66%) que fueron en general y afortunadamente fácil o sencillamente controlables en el 50% de los casos, muy difícilmente controlables en el restante 50%, que incluye 2 casos de pacientes que presentaron paro cardiorrespiratorio que respondieron a tratamiento sin ninguna secuela.

En cuanto a los estudios de gabinete, en el examen del LCR 20% de los pacientes no presentaron disociación albúminocitológica (contra 10-20% en [1,4,6,9]), el promedio de leucocitos fue de 2.2, de glucosa 78.8 mg/dl y de proteínas de  $127.40 \pm 50.77$  mg/dl contra  $105 \pm 68.5$  mg/dl de proteínas reportado en un estudio italiano [6], aunque esto depende también mucho de la serie consultada.

Los estudios de electrofisiología reportaron predominio de daño axonal en el 68.18% y predominio de daño desmielinizante en el 31.82%, contra 24.2% y 51.6% de lo reportado en el mismo estudio italiano [6].

Se encontró 32% de casos con elevación de enzimas hepáticas y de estos 75% tuvieron una elevación enzimática, en general, menor a 100 UI.

En cuanto a la escala de Hughes medida al ingreso, la mayoría de los pacientes llegaron en un estadio IV (48%), V (24%) y >II (16%), observándose al egreso ninguna mejoría en el 56% y un punto de recuperación en la escala en el 24% y de dos o más en el 20%, tal vez producto del rápido egreso de los pacientes, una vez administrado su tratamiento y vigilada la ausencia complicaciones para continuar con su recuperación en casa.

Se observó una correlación significativa, mostrada en la gráfica correspondiente entre la existencia de 3 o más factores de riesgo y los días de estancia totales de los pacientes (que obviamente incluyen refractariedad al tratamiento, complicaciones, etc).

El factor de riesgo más encontrado fue el de infecciones (52%), seguido del predominio de daño axonal en los estudios electrofisiológicos (44%), edad mayor de 50 años (40%) y elevación de enzimas hepáticas (32%), encontrándose mala respuesta al tratamiento instituido en el 28% de los casos (20-40% reportado en general en la literatura [4,61]).

El tratamiento en caso de los pacientes que fueron candidatos a ello se dio en un promedio de 10.11 días de iniciado el cuadro; el tratamiento más frecuentemente administrado fue la inmunoglobulina (24%), seguida de la plasmaféresis (20%) y los esteroides solos (16%), algo no muy diferente de lo mencionado a nivel mundial [78].

Las complicaciones por uso de inmunoglobulina o uso de esteroides fueron inexistentes y por la utilización de plasmaféresis fue rash cutáneo en 2 pacientes (20%) de los 10 en que se utilizó, como en 11-80% de los casos según la serie que se revise [59,73,74].

La variedad de SGB más encontrada fue la AIDP con 56% de los casos, seguida de la AMAN en el 28%, el SMF y la AMSAN con 8% cada una, frecuencia y severidad (medida en días totales de hospitalización), similares a las reportadas para el mundo occidental [1,7,9,13,12].

Al 100% de pacientes se les dio tratamiento por parte de Medicina física y Rehabilitación, así como, tratamiento profiláctico para trombosis venosa profunda a los pacientes que lo necesitaran; para el manejo del dolor se utilizaron principalmente carbamacepina, gabapentina, amitriptilina y analgésicos no esteroideos en los casos que lo ameritaron: asimismo, en caso necesario, se usaron colchones de agua y se apoyó nutricionalmente a los pacientes con medidas que fueron desde adecuación de la consistencia de la dieta o colocación de sonda de Levin, hasta la realización de gastrostomía (en 1 caso), se vigilaron sus hábitos intestinales y se les dió la mayor comodidad que se pudo.

Hubo 12% de pacientes que se reinternaron por agravamiento de su condición general por infecciones respiratorias que los llevaron a una "recaída" en su enfermedad; en la serie consultada se halló una cifra de 9-26% de casos similares [1,67,68].

Las complicaciones más vistas no producidas por el tratamiento, fueron neumonía en 4 casos (16%), necesidad de traqueostomía por ventilación asistida por más de 15 días en 3 casos, y desarrollo de escaras y trombosis venosa profunda con 1 caso cada una. No hubo defunciones entre los casos revisados.

El seguimiento de los pacientes, en general a 6 meses de iniciado el cuadro, reveló como principales secuelas hiporreflexia (77%), disestesias (33%) fuerza de las extremidades casi normal (22.22%), fuerza de cuando menos una extremidad en menos de 2/5 en 11.11% y ninguna secuela en el 22.22%

Como vemos, lo reportado en este estudio no difiere en sustancia de lo reportado en la literatura mundial.

Los puntos débiles de este estudio, se ven principalmente en la pequeñez de la muestra y la naturaleza retrospectiva del mismo, lo que hace que sea difícil y a veces imposible la obtención, comparación y/o análisis de algunos datos, como, por ejemplo, a veces no nos quedaron claros algunos datos clínicos, electrofisiológicos y de respuesta al tratamiento; también salió fuera de nuestras manos conocer la etiología de los procesos infecciosos antecesoros y de la elevación enzimática hepática. Debido a los factores ya enumerados, no pudimos tampoco realizar una comparación de los resultados entre los grupos de pacientes que recibieron tal o cual tratamiento ni tampoco pudimos seguir a varios pacientes más allá de 6 meses para corroborar el grado de recuperación o de secuelas con las que quedaron.

## **CONCLUSIÓN**

La calidad de la atención en este Centro Médico para los pacientes afectados de SGB, no va a la zaga de lo reportado a nivel mundial, pero se necesita una mejor orientación a los médicos de otras Unidades de la Institución que reciben en primera instancia a estos pacientes para aplicar el tratamiento adecuado si disponen de él, o para la rápida referencia de pacientes, de preferencia dentro de la primera semana de evolución, lo que lleva implícita una capacitación y actualización a los médicos de la Institución sobre la enfermedad y el tratamiento de la misma.

# BIBLIOGRAFÍA

1. Dana, I, et al. Guillain Barré syndrome. *Am Fam Physician* 2004. 69:2405-10.
2. Pascuzzi, RM. Peripheral neuropathies in clinical practice. *M Clin N Am* 2003. 87;3.
3. Bonduelle, M. Guillain Barré syndrome. *Arch Neurol* 1998. 55;11:1483-1484.
4. Tellería, A. Síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol* 2002. 34:954-66.
5. Chio, A. Et al. A prospective, population-based study of long term outcome of Guillain Barré syndrome in Piemonte and Valle d'Aosta, Italy. *Neurology* 1999. 56;6:A130-A131.
6. Chio, A. Et al. Guillain Barré syndrome A prospective, population-based incidence and outcome survey. *Neurology* 2003. 60;7:1146-1150.
7. Hahn, A. Guillain Barré syndrome. *Lancet* 1998, 352:635-41.
8. Ho, TW. Et al. Guillain Barré syndrome. *Curr Opin Neurol* 1999. 12;4:389-394.
9. S. Anne, J. Et al. Guillain Barré syndrome. *Adolesc Med* 2002. 13:487-494.
10. Green, D. Et al. Mild Guillain Barré syndrome. *Arch Neurol* 2001. 58;7:1098-1101.
11. Van Koningsveld, R. Et al. Infections and course of mild forms of Guillain Barré syndrome. *Neurology* 2002. 58;4.
12. Tsang, R. The relationship of *Campylobacter jejuni* infection and the development of Guillain Barré syndrome. *Curr Opin Inf Dis* 2002. 15:221-228.
13. Ho, TW. Et al. Patterns of recovery in the Guillain Barré syndromes. *Neurology* 1997. 48;3:695-700.
14. Fulgham, J. Guillain Barré syndrome. *Crit Care Clin* 1997. 13(1).
15. Hadden, RDM. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain Barré syndrome. *Neurology* 2001. 56;6.
16. Nishino, S. Et al. CSF hypocretin levels in Guillain Barré syndrome and other inflammatory neuropathies. *Neurology* 2003. 61;6.
17. Ropper, A. Guillain-Barré Syndrome. F.A Davis Company 1st. Edition. 1991.
18. Winer, J. Treatment of Guillain Barré syndrome. *QJM* 2002. 95(11):717-21.
19. Yuki, N. Infectious origins of, and molecular mimicry in Guillain Barré and Fisher syndromes. *Lan Inf Dis* 2001. 1;1.
20. Carol, A. Et al. A review of the management of Guillain Barré syndrome in a regional neurological rehabilitation unit. *Int J Reh Res* 2003. 16:297-302.
21. Jacobs, BC. Et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain Barré syndrome: A case-control study. *Neurology* 1998. 51;4.
22. Hartung, HP. et al. Acute immunoinflammatory neuropathy: update on Guillain Barré syndrome. *Curr Opin Neurol* 2002. 13:371-377.
23. Emilia-Romagna Study group on Clinical and Epidemiological Problems in Neurology. A prospective study on the incidence and prognosis of Guillain-Barre syndrome in Emilia-Romagna region, Italy (1992-1993). *Neurology* 1997. 48(1).
24. Fletcher, D. Et al. Long term outcome in patients with Guillain Barré syndrome requiring mechanical ventilation. *Neurology* 2000. 54;12:2311-2315.
25. Hahn, A. The challenge of respiratory dysfunction in Guillain Barré syndrome. *Arch Neurol* 2001. 58;6:871-872.
26. Lawn, N. Et al. Anticipating mechanical ventilation in Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1999. 52;6:A512-A513.

27. Lawn N. Et al. Anticipating mechanical ventilation in Guillain Barré syndrome. *Arch Neurol* 2001. 58;6:893-898.
28. Lawn, N. Et al. Fatal Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1998. 50;4:A242.
29. Lawn, N. Et al. Fatal Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1999. 52;3:635-638.
30. Sharshar, T. Et al. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain Barré syndrome. *Crit Care Med* 2003. 31:278-283.
31. Society of critical care medicine. Predicting the duration of mechanical ventilation in Guillain Barré syndrome: a new index based on respiratory function tests. *Crit Care Med* 1999. 27;1S:158A.
32. Chandra, P. Et al. Gabapentin for the treatment of pain in Guillain Barré syndrome : a double blind, placebo-controlled, crossover study. *Anest Analg* 2002. 95;6:1719-1723.
33. Mukesh, T. Et al. Carbamazepine for pain management in Guillain Barré syndrome patients in the intensive care unit. *Crit Care Med* 2000. 28;3:655-658.
34. Berciano, J. Acute motor conduction block neuropathy: another Guillain Barré syndrome variant. *Neurology* 2004. 62;6.
35. Combarros, O. Et al. Taste loss as an initial symptom of Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1996. 47;6:1604-1605.
36. Hoffman, O. Et al. SIADH as the first symptom of Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1999. 53;6:1365.
37. LaGanke, C. Et al. Does sensory Guillain Barré syndrome exist? *Neurology* 1998. 50;4:A142-A143.
38. Oh, S. Et al. Sensory Guillain Barré syndrome. *Neurology* 2001. 56 ;1.
39. Samdani, A. Et al. Bilateral facial paralysis. *Physical Med Reh* 1997. 76;2:170.
40. Sanders, G. A case of Guillain Barré syndrome presenting as ataxia. *Am J Em Med* 2004. 22;2.
41. Sususki, K. Et al. Acute facial diplegia and hyperreflexia : A Guillain Barré syndrome variant. *Neurology* 2004. 62;5.
42. Yee, T. Et al. Acute sensory neuropathy : A sensory form of Guillain Barré Syndrome? *J Clin Neuromusc Dis* 2001. 2:135-138.
43. Yuki, N. Et al. Ataxic Guillain Barré syndrome with anti-GQ1b antibody: relation to Miller Fisher Syndrome. *Neurology* 2000. 54;9:1851-1853.
44. Yuki, N. Axonal Guillain Barré syndrome subtypes: do we need more splinting? *Neurology* 2003. 61;5.
45. Yuki, N. Et al. Guillain Barré syndrome presenting with loss of taste. *Neurology* 2002. 58;9.
46. Gordon, P. Et al. Early electrodiagnostic findings in Guillain Barré syndrome. *Arch Neurol* 2001. 58:913-917.
47. Kuwabara, S. Et al. Two patterns of clinical recovery in Guillain Barré syndrome with IgG anti-GM1 antibody. *Neurology* 1998. 51;6:1656-1660.
48. Lisak, R. Liver function in Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1996. 47;6:1606.
49. Oomes, PG. Et al. Liver function disturbances in Guillain Barré syndrome: a prospective longitudinal study in 100 patients. *Neurology* 1996. 46;1:96-100.
50. Nagaoka, U. Et al. Cranial nerve enhancement on three-dimensional MRI in Miller Fisher syndrome. *Neurology* 1996. 47;6:1601-1602.
51. Levin, K. Variants and mimics of Guillain Barré syndrome. *Neurologist* 2004. 10:61-74.

52. Haider, NR. Et al. Rehabilitation in Miller Fisher variant of Guillain Barré syndrome. *Phys Med Reh* 1998. 77;2:177-178.
53. Mori, M. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. *Neurology* 2001. 56(8).
54. Donofrio, P. Autonomic disorders. *Neurologist* 2001. 7:220-233.
55. Low, P. Autonomic neuropathies. *Curr Opin Neurol* 1998. 11;5:531-537.
56. Low, P. Autonomic neuropathies. *Curr Opin Neurol* 2002. 15:606-609.
57. Abutaher, Y. Et al. Cardiac arrhythmias in patients with severe Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1999. 52;6:Supp 2.
58. Flachenecker, G. Et al. Eyeball pressure testing in the evaluation of serious bradyarrhythmias in Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1996. 47;1:102-108.
59. Sulton, L. A multidisciplinary care approach to Guillain Barré syndrome. *Dim Crit Care Nursing* 2001. 20;1:16-22.
60. Moulin, DE. Et al. Pain in Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1997. 48;7:328-331.
61. Hartug, HP. Et al. Drains the roots: a new treatment for Guillain Barré syndrome? *Neurology* 2001. 57;5.
62. Sater, R. Et al. Treatment of Guillain Barré syndrome with intravenous immunoglobulin. *Neurology* 1998. 51;1:S9-S15.
63. Bril, V. Et al. Pilot trial of immunoglobulin versus plasma exchange in patients with Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1996. 46;1:100-103.
64. Hughes, RAC. Et al. Practice parameter: immunotherapy for Guillain Barré syndrome: report of the quality standards subcommittee of the american academy of neurology. *Neurology* 2003. 61;6.
65. Linenbaum, Y. Treatment approaches for Guillain Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *N Clin* 2001. 19(1).
66. Rana, S. Et al. Intravenous immunoglobulins versus plasmapheresis in older patients with Guillain Barré syndrome. *J Am Ger Soc* 1999. 47;11.
67. Van Doorn, PA. Et al. Treatment of immune neuropathies. *Curr Opin Neurol* 2002. 15:623-631.
68. Van Doorn, PA. Immunotherapy for Guillain Barré syndrome. *Lanc Neurol* 2004. 3;2.
69. Van Koningsveld, R. Et al. Changes in referral pattern and its effect on outcome in patients with Guillain Barré syndrome. *Neurology* 2001. 56:564-566.
70. Hughes, R. Et al. Systematic review of corticosteroid treatment for Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1999. 52;2:A127-A128.
71. Shahar, E. Outcome of severe Guillain Barré syndrome in children: comparison between untreated cases versus gamma globulin therapy. *Clin Neurophar* 2003. 26;2:84-87.
72. Hahn, A. Intravenous immunoglobulin treatment in peripheral nerve disorders: indications, mechanisms of action and side effects. *Curr Opin Neurol* 2000. 13:575-582.
73. Mori, M. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy presenting with features of GBS. *Neurology* 2002. 58(6).
74. Visser, LH. Et al. Prognostic factors of Guillain Barré syndrome after immunoglobulin or plasma exchange. *Neurology* 1999. 53;3:598-604.
75. Yuki, N. Et al. Minimal number of plasma exchanges need to reduce immunoglobulin in Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1998. 51;3:875-877.

76. Sharief, M. Et al. IV immunoglobulin reduces circulating proinflammatory cytokines in Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1999. 52;9:1833-1838.
77. Sater, R. The use of intravenous immunoglobulin for neurologic diseases. *Neurology* 1998. 51 (6).
78. Govoni, V. Epidemiology of the Guillain Barré syndrome. *Curr Opin Neurol* 2001. 14:606-613.
79. Pritchard, BM. Et al. A randomized controlled trial of recombinant interferon-beta 1a in Guillain Barré syndrome. *Neurology* 2003. 61:1282-1284.
80. Wollinsky, K. Et al. CSF filtration is an effective treatment of Guillain Barré syndrome. *Neurology* 2001. 57;5.
81. Bernsen, RAJAM. Et al. Residual physical outcome and daily living 3 to 6 years after Guillain Barré syndrome. *Neurology* 1999. 53;2.
82. Delaney, Y. Et al. Bilateral crocodile tears in a patient with Guillain Barré syndrome. *J Neuro-Ophthalmol* 2002;22:113-115.
83. Meythaler, J. Rehabilitation outcomes of patients who developed Guillain Barré syndrome. *Phys Med Reh* 1997. 76;5:411-419.
84. Henderson, RD. Et, al. The morbidity of Guillain Barré syndrome admitted to the intensive care unit. *Neurology* 2003. 60;1:17-21.