

Facultad de Medicina



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA**



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACIÓN SUR DEL DISTRITO FEDERAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI**

**“PRESENTACIONES ATÍPICAS DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ NO
DESCRITAS COMO VARIANTES REGIONALES”**

**TÉSIS QUE PRESENTA:
DR. ROGELIO FRANCISCO RODRÍGUEZ DE LA ROSA**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA
EN LA ESPECIALIDAD EN NEUROLOGIA**

**ASESOR
DRA. SILVIA CRISTINA RIVERA NAVA
MÉDICO DE BASE DEL SERVICIO DE NEUROLOGIA DEL CENTRO MÉDICO
NACIONAL SIGLO XXI**

MÉXICO DF

FEBRERO 2009



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.

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACIÓN SUR DEL DISTRITO FEDERAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI**

HOJA RECOLECTORA DE FIRMAS

**DOCTORA
DIANA MENEZ DÍAZ
DIRECCIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI**

**DOCTORA
SILVIA CRISTINA RIVERA NAVA
MÉDICO DE BASE DEL SERVICIO DE NEUROLOGIA DEL CENTRO MÉDICO
NACIONAL SIGLO XXI
ASESOR DE TESIS**

**DOCTOR
CARLOS CUEVAS GARCÍA
JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL
SIGLO XXI
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUROLOGÍA**

AGRADECIMIENTOS

- A mi padre Rogelio Rodríguez Domínguez quien ahora cuida de mí desde el cielo y a quien debo todo lo que soy.**
- A mi madre Marisela de la Rosa por todo su amor y por apoyarme en todo siempre.**
- A mi hermana Karen por su cariño y por dejarme crecer a su lado.**
- A mis profesores del servicio de Neurología del Centro Médico Nacional siglo XXI pero muy en especial al Dr. Gabriel Neri Nani por ser mi maestro, mi amigo y por apoyarme en los momentos más difíciles y al Dr. Juan de Dios García Rosales por su gran influencia en este trabajo.**
- A mis compañeros residentes del servicio de Neurología y de otras especialidades del Centro médico por brindarme su confianza y su amistad.**

INDICE

CONTENIDO	PÁGINA
1. Introducción	9
2. Justificación	19
3. Planteamiento del problema	20
4. Objetivos	21
5. Material, pacientes y métodos	22
6. Resultados	25
7. Discusión	27
8. Conclusión	31
9. Anexos	32
10. Bibliografía	39

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Guillain Barré es una polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda inflamatoria y representa una emergencia neurológica por la rápida progresión del cuadro lo cual compromete frecuentemente la función respiratoria y amenaza la vida del paciente. Debido a que este síndrome tiene una gran variedad de manifestaciones clínicas es de vital importancia saber identificarlas para lograr realizar un abordaje diagnóstico y terapéutico adecuado y limitar el daño en los pacientes.

Actualmente con la práctica erradicación de la poliomielitis en varias regiones del mundo, el síndrome de Guillain Barré ha pasado a ser la causa más frecuente de parálisis aguda generalizada. Se trata de un trastorno que es invalidante, puede ser autolimitado, puede ser progresivo y ocasionalmente puede ser fatal. [1]

HISTORIA.

Desde inicios del siglo XIX se realizaron reportes de cuadros de entumecimiento con debilidad progresiva por un periodo corto de tiempo y con posterior recuperación espontánea. La descripción de Jean Baptiste Octave Landry es la primera que ha sido reconocida como polirradiculoneuropatía motora aguda. En 1859 Octavio Landry describió una condición patológica la cual llamó “parálisis aguda ascendente” describiendo a un paciente con una enfermedad febril en primavera, seguida de síntomas sensoriales, después de un mes el paciente desarrolló una discapacidad subaguda progresiva para caminar, debilidad de las extremidades, dificultad respiratoria y muerte. Landry enfatizó la ausencia de síntomas y signos previos, la presencia de calambres musculares, las ocasionales recaídas y la tendencia al pronóstico favorable. La descripción que realizó Landry se basó en diez

casos, cinco propios y cinco tomados de la literatura. [1,2]

En 1916 George Charles Guillain y Jean Alexandre Barré conjuntamente con Strohl - quien llevó a cabo los estudios neurofisiológicos- publicaron su informe sobre la enfermedad. Señalaron la afección de los reflejos de estiramiento muscular, pero hicieron énfasis en la elevación de la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo sin elevación de la celularidad; esto constituyó un descubrimiento fundamental en el diagnóstico de la enfermedad y en su distinción de otras enfermedades como sífilis, tuberculosis, poliomielitis y otras neuropatías. [1]

A pesar de que las observaciones clínicas son atribuidas a Guillain y Barré, André Strohl fue probablemente responsable de los aspectos neurofisiológicos. En 1956 Miller Fisher describió la tríada que lleva su nombre como una variante del Síndrome de Guillain Barré que incluía arreflexia, ataxia y oftalmoplejía. [1]

DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA

La polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda es un trastorno desmielinizante de los nervios periféricos, de tipo monofásico y con remisión espontánea. La incidencia anual estimada en el Síndrome de Guillain Barré es aproximadamente de 0.4-1.7 casos por 100,000 habitantes. [2] No hay predominio de edad, aunque se ha observado la presentación de una distribución bimodal en 2 picos de edad, uno visto en jóvenes (15 a 35 años) y otro en pacientes de mayor edad (50 a 75 años), sin embargo las tasas de ataque más elevado son en adultos mayores, al parecer los hombres se ven afectados más frecuentemente que las mujeres en una relación 1.4-1.7 a 1. En cuanto a la distribución geográfica no se han observado variaciones significativas, aunque se han presentado brotes epidémicos en Estados Unidos, Cuba y China relacionados a

Campylobacter jejuni. [2]

Se ha relacionado además con infecciones por virus de Epstein Barr, Citomegalovirus, mycoplasma pneumoniae así como a otros procesos como vacunación contra sarampión, rubéola, parotiditis, infección por VIH, cirugías, anestesia, embarazo, trasplante de órganos sólidos y médula ósea. [1, 2, 3,4]

PATOGENIA

El síndrome de Guillain Barré constituye un proceso autoinmune en el cual ocurre un mecanismo de mimetismo molecular por medio del cual se forman anticuerpos contra los componentes de la vaina de mielina del nervios periférico. En la fisiopatogénesis de la enfermedad intervienen factores tanto humorales como celulares, el proceso fisiopatológico fundamental es la desmielinización primaria mientras que la degeneración axonal es variable. Los anticuerpos que con mayor frecuencia se encuentran en el suero de pacientes con Guillain Barré suele dirigirse contra moléculas glucolípidicas denominadas gangliósidos. En primera instancia se produce un ataque a la mielina o a la célula de Schwann por medio de anticuerpos o por medio de las células T. Este proceso desemboca en la activación del complemento y de los macrófagos los que conduce a la destrucción de la mielina. El bloqueo de la conducción nerviosa produce la debilidad, en cambio los dolores y las parestesias se atribuyen a descargas espontáneas originadas en fibras sensitivas desmielinizadas. [3,4]

DIAGNOSTICO

El diagnóstico del Síndrome de Guillain Barré está basado en características clínicas, estudios de electrodiagnóstico y estudios de laboratorio.

Las características clínicas principales son la arreflexia y la paresia de las extremidades., la cual inicia 1-2 semanas posteriores al proceso infeccioso, implicando de forma habitual primero las extremidades inferiores y posteriormente en pocos días las superiores con relativa simetría predominantemente distal. Aproximadamente el 40% de los pacientes presentan alteraciones sensitivas previas tales como calambres, parestesias, de tipo doloroso, alteración del sentido de la posición y la vibración. [2,3] Otras características incluyen la afección de nervios craneales, en el 50% de los casos se encuentra implicado el séptimo par craneal de forma bilateral y en menor proporción se encuentran afectados los nervios oculomotores (10-20%), y bulbares en menor grado. [1,3] Aproximadamente la mitad de los pacientes presentan disautonomías incluyendo fluctuaciones de la presión arterial, frecuencia cardíaca, arritmias, íleo y retención urinaria, la cual puede originar confusión con una lesión medular, pero hasta el 15% de los pacientes con síndrome de Guillain Barré pueden presentar disfunción esfinteriana transitoria. [5]

El síndrome de Guillain-Barré tiene 3 etapas de acuerdo a su evolución clínica. La primera es una fase de progresión la cual dura algunos días a semanas, la mitad de los pacientes tienen su déficit máximo a la primera semana, 70% a las 2 semanas, y 80% a las 3 semanas, en esta fase es donde ocurren la mayoría de las complicaciones y por definición no debe durar más de 6 semanas. La segunda fase es la llamada fase de meseta, donde la progresión ha cesado. Sin embargo aún no inicia la recuperación, esta fase suele durar de 2-4 semanas. La tercera y última fase es la de recuperación la cual puede durar de semanas a meses. [1,3]

Para el diagnóstico del Síndrome de Guillain Barré se utilizan los criterios de Asbury (Anexo 1).

Uno de los parámetros diagnósticos de esta enfermedad es el análisis de líquido cerebroespinal, donde son características una elevada concentración de proteínas con celularidad normal; esta disociación está presente en el 50% de los pacientes en la primera semana, y el 85% de los pacientes a los 10 días, se pueden encontrar valores normales en el 10-15 % de los pacientes. Los valores habituales de las proteínas son entre 80-200mg/dl, habitualmente no debe exceder 10 cels/ mm³, un incremento de más de 50 células /mm³ sugiere un diagnóstico alternativo como infección por VIH , enfermedad de Lyme o sarcoidosis. [1,3]

La concentración elevada de las proteínas se atribuye a múltiples factores, entre ellos a la ruptura de la barrera hematoencefálica, así como al proceso inflamatorio de la vaina nerviosa y sus raíces. En los pacientes con Síndrome de Guillain Barré se considera que la ruptura de la barrera hematoencefálica ocurre a nivel de las raíces nerviosas donde hay evidencia de un edema abundante en proteínas. Se ha especulado que el trastorno puede radicar en una disfunción en el ámbito de los plexos coroides que puede iniciar por depósito de complejos inmunes. Esta alteración inmunológica puede ser iniciada por complejos que contienen anticuerpos circulantes contra el nervio periférico de esta enfermedad. [1, 3,4]

NEUROFISIOLOGÍA

El síndrome de Guillain Barré es actualmente clasificado en categorías ya sea axonal o desmielinizante, de acuerdo a criterios clínicos, serológicos, neurofisiológicos y patológicos. [1] El subtipo axonal (AMAN) está caracterizado por un daño axonal

primario. Los pacientes con AMAN tienen invariablemente potenciales de acción muscular compuesto (CMAP) bajos distales, lo cual de acuerdo a estudios previos usualmente indican un pobre pronóstico y una lenta recuperación. Algunos pacientes con AMAN actualmente presentan un pronóstico pobre, pero un número considerable se recuperan rápidamente y algunos de ellos presentan una recuperación más rápida que los pacientes con variedad desmielinizante. [6,7] Una recuperación clínica rápida se ha definido en otros artículos como una mejoría de 2 o más grados de Hughes en 2 semanas del pico de la enfermedad. Una recuperación lenta se define como la incapacidad para caminar de forma independiente después de 6 meses del inicio. Los cambios neurofisiológicos compatibles con daño axonal afectan adversamente el tiempo de recuperación, sin embargo hallazgos iniciales de nervios inexcitables y potenciales de acción muscular compuesto se han reportado también como factores de mal pronóstico. [3,6]

El Síndrome de Guillain-Barré consiste en diversos subtipos basados en hallazgos patológicos y electrofisiológicos. Los dos subtipos más representativos son tipo AMAN (neuropatía axonal motora aguda) y es relacionada con anticuerpos anti GM1, ambos son asociados a mal pronóstico debido a la degeneración axonal. El otro tipo representativo es el AIDP (polirradiculopatía desmielinizante aguda inflamatoria). Cuando mediante estudios neurofisiológicos el patrón AMAN presenta una reducción de la amplitud menor del 50% de los límites normales de los potenciales de acción sensorial los pacientes fueron catalogados como neuropatía axonal sensitiva y motora (AMSAN). [6]

Existen marcadores bioquímicos útiles como predictores pronósticos. Los niveles elevados de enolasa específica neuronal y proteína s-100b en el líquido

cerebroespinal son asociados a una enfermedad prolongada. Un incremento tardío de IgM anti IGM 1 predicen una lenta recuperación. Altos títulos de AC a BM1 y los anticuerpos QB16 son implicados en el Síndrome de Miller Fisher. [3,6]

La asistencia mecánica ventilatoria es necesaria en el 10-35% de los pacientes. La muerte resultante por Síndrome de Guillain Barré actualmente no es habitual dado los avances en la ventilación mecánica y otros aspectos de cuidado clínico. En la época actual la muerte por esta enfermedad resulta de neumonía, disfunción autonómica, embolismo y sepsis. La mortalidad en el Síndrome de Guillain Barré varía del 2-12 % y es más frecuente en el grupo de pacientes de mayor edad el 25 % de los fallecimientos ocurren durante la primera semana y cerca del 50% en el primer mes. [8]

TRATAMIENTO

En la actualidad el tratamiento indicado para la enfermedad son principalmente dos modalidades: la plasmaféresis y el uso de inmunoglobulina humana intravenosa. [9, 10,11]

La plasmaféresis se recomienda para pacientes que no deambulan con un inicio de los síntomas de 4 semanas (Nivel A y clase II de evidencia)] . [11]

En pacientes que pueden deambular con dos semanas de evolución (Nivel B, clase II de evidencia). El efecto de la plasmaféresis y la Inmunoglobulina es equivalente. [11]

La inmunoglobulina se recomienda para pacientes que requieren ayuda para caminar dentro de dos semanas (nivel de recomendación A) o 4 semanas del inicio de los síntomas (nivel de recomendación B)] . [11]

No se recomienda el tratamiento con plasmaféresis seguido del uso de IgIV (nivel de

recomendación A, clase I) o inmunoadsorción seguido de IgIV (nivel U, clase IV).

Los corticoesteroides no se recomiendan (nivel A, clase I)] . 11]

PRONOSTICO

El pronóstico de los pacientes con síndrome de Guillain Barré depende de diversos factores, generalmente a un año del inicio de la enfermedad dos terceras partes de los pacientes han presentado una recuperación completa. Esta visión optimista de la enfermedad ha cambiado desde que se han realizado diversos reportes del curso severo de la enfermedad con daño axonal.

A un año el 18% de los pacientes son incapaces de correr, 9% son incapaces de caminar sin ayuda, y 4% son confinados a cama o son dependientes de un ventilador. En un estudio prospectivo el 36% de los pacientes empezaron a mejorar durante las primeras semanas y 85% mostraron mejoría en las 4 semanas siguientes. [12]

El pronóstico es influenciado por diversos factores tales como la etiología, características clínicas electrofisiológicas y químicas.

El antecedente de gastroenteritis causada por *Campylobacter jejuni* también se ha asociado a degeneración axonal y mal pronóstico funcional. Parálisis de los músculos de la respiración, amplitud del potencial de acción muscular compuesto evocado distalmente (CMAPs), presencia de anticuerpos anti GM1. [3,6]

Las arritmias cardiacas ocurren en el 50% de los pacientes detectados por ECG. Estos hallazgos pueden ser la manifestación de un patrón disautonómico causado por el proceso inmune directamente contra tejidos y órganos además del sistema nervioso.

La insuficiencia cardíaca ocurre en el 20-30% de los pacientes como parte de una disautonomía y es la causa más común de fallecimientos. [5,8]

Existen factores de mal pronóstico ya bien definidos (Anexo 2) [13] y predictores de falla respiratoria (Anexo 3) [14].

VARIANTES REGIONALES

Existen variantes regionales del Síndrome de Guillain Barré los cuales fueron descritos por Ropper en 1986 y entre las cuales se encuentran:

Faringo-cérvico-braquial: se caracteriza por marcada debilidad de la musculatura orofaríngea, de hombros y cuello, insuficiencia respiratoria, arreflexia solamente en las extremidades superiores y la sensibilidad se encuentra conservada.

Polineuritis craneana: descrita por Asbury, compromete a los nervios craneales bulbares (IX, X, XI, XII). Un 50% evoluciona a una AIDP y un bajo porcentaje se superpone con el síndrome de Miller Fisher.

Paraparesia. Paraparesia flácida, reflejos disminuidos o ausentes y fuerza y reflejos normales en extremidades superiores, sin afección de nervios craneales.

Ptosis sin oftalmoparesia: ptosis palpebral con escasa o nula oftalmoparesia, paresia facial leve desde el inicio. Evolucionan hacia un AIDP o hacia una variante faringo-cérvico-braquial.

Diplejia facial y parestesias con reflejos disminuidos: Debutan con parestesias

distales sin déficit sensitivo, parálisis facial bilateral. Su principal diagnóstico diferencial en pacientes no diabéticos es la enfermedad de Lyme y la sarcoidosis.

Otras variantes regionales menos frecuentes: Paresia de VI nervio con parestesias y reflejos disminuidos, polirradiculopatía lumbar bilateral, ataxia pura, y SMF asociado a paresia faringo-cérvico-braquial. Todas descritas por Ropper. [15]

JUSTIFICACIÓN

Debido a que la polirradiculoneuropatía motora aguda es una entidad que requiere un diagnóstico y tratamiento preciso es necesario saber identificar las formas de presentación atípicas de la enfermedad.

De este modo se puede realizar un abordaje diagnóstico y terapéutico adecuado.

Existen en la literatura reportes de casos con dichas presentaciones atípicas pero no existen series grandes que aborden las características clínicas ni neurofisiológicas, de ahí la importancia de describir la experiencia de nuestro hospital en el diagnóstico y manejo de las presentaciones atípicas del Síndrome.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Cual es la experiencia en el diagnóstico y tratamiento de las presentaciones atípicas no descritas como variantes regionales del Síndrome de Guillain Barré en el Hospital de especialidades del centro Médico Nacional Siglo XXI?

OBJETIVOS

Conocer la prevalencia de las presentaciones atípicas del síndrome de Guillain Barré en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Conocer la distribución por sexo, edad y patrón neurofisiológico mas frecuente.

MATERIAL, PACIENTES Y MÉTODOS

1. Diseño del estudio: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo.

2. Universo de trabajo: pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré hospitalizados de Marzo del 2006 a Febrero del 2008 en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

3. Descripción de las variables:

1. Síndrome de Guillain Barré.

Definición conceptual: es una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de curso progresivo en la cual predominan las manifestaciones motoras como paresia y arreflexia, con manifestaciones sensitivas leves, afección de nervios craneales en la mitad de los casos y compromiso de músculos respiratorios. Para su diagnóstico debe de cumplir con los criterios de Asbury.

Definición operacional: cuando en el expediente clínico se encuentre anotado el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré.

Tipo de variable: dicotómica

Denominación: si o no (presencia o ausencia).

2. Presentación atípica del Síndrome de Guillain Barré.

Definición conceptual: forma de presentación clínica del síndrome no clásica y no descrita dentro de las variables regionales y no explicables por otro proceso patológico.

Definición operacional: forma de presentación clínica atípica asentada en el expediente y corroborada por estudios de gabinete.

Tipo de variable. Nominal

4. Selección de la muestra:

a) Tamaño de la muestra: pacientes con presentaciones atípicas del síndrome de Guillain Barré en el periodo de Marzo del 2006 a Febrero del 2008.

b) Criterios de selección:

I. Criterios de inclusión: Pacientes que cumplen con criterios de Asbury para el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré.

II. Criterios de no inclusión: Pacientes con cuadro clínico clásico de síndrome de Guillain Barré o con variantes regionales previamente descritas.

III. Criterios de exclusión: Pacientes con cuadro clínico explicable por otra patología o lesiones a otro nivel de sistema nervioso.

5. Procedimientos:

Se analizaron de manera retrospectiva las bitácoras del servicio y los expedientes clínicos de los pacientes hospitalizados en el Hospital de Especialidades del Centro médico nacional siglo XXI en el periodo de Marzo del 2006 a Febrero del 2008 y que cuenten con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré. Para el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré los pacientes deben cumplir con

los criterios de Asbury. Una vez que se hayan captado estos expedientes se seleccionarán aquellos que tengan una forma de presentación atípica y no presenten otra patología o lesión que explique el cuadro clínico.

RESULTADOS

En el periodo comprendido entre Marzo del 2006 a Febrero del 2008 se presentaron 35 pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré en el Hospital de especialidades del Centro médico nacional siglo XXI. De éstos, un total de 8 pacientes tuvieron una forma de presentación atípica no descrita como variante regional, lo cual representa un 22% de los casos; se clasificaron las formas de presentación en cuatro grupos:

1. Síndrome de Guillain Barré que simula muerte cerebral (2 casos, 5%).
2. Síndrome de Guillain Barré que se presenta como Síndrome de enclaustramiento (2 casos, 5%).
3. Mielorradiculoneuritis (3 casos, 8.5%)
4. Polirradiculoneuritis asociado a neuritis óptica (1 caso, 2.5%)

El síndrome de Guillain Barré que simula muerte cerebral se presenta por desaferentación y desferentación de los nervios craneales y periféricos que provoca abolición de los reflejos de tallo cerebral y cuadriparesia flácida arrefléctica; y en los cuales se descartó lesión central por estudio de resonancia magnética y potenciales evocados auditivos de tallo cerebral. Se presentaron dos casos, una mujer y un hombre, uno de ellos falleció; en cuanto al patrón neurofisiológico uno de los casos fue neuropatía axonal motora aguda (AMAN) y otro neuropatía motora sensitiva axonal aguda (AMSAN).

El síndrome de Guillain Barré que simula síndrome de enclaustramiento se caracteriza por preservación de los movimientos oculares en el plano vertical, así como abolición de los reflejos de tallo cerebral y cuadriparesia flácida arrefléctica. Se presentaron dos

casos, dos mujeres, ambas sobrevivieron y el patrón neurofisiológico fue en un caso AMAN y en otro AMSAN.

La mielorradiculoneuritis se presenta como una polirradiculoneuropatía aguda asociado a lesión medular corroborada por exploración clínica o estudio neurofisiológico, pero sin alteración estructural que explique el compromiso. Se presentaron tres casos, dos mujeres y un hombre, uno de los pacientes falleció por enfermedad diverticular complicada. El patrón neurofisiológico en los tres casos fue AMAN.

La polirradiculoneuritis asociada a neuritis óptica se presentó en un solo caso. Un hombre de 40 años de edad el cual se presentó con evidencia clínica y neurofisiológica de neuritis óptica bulbar y polirradiculoneuropatía desmielinizante (AIDP).

De los ocho pacientes dos se presentaron como muerte cerebral clínica, dos como síndrome de enclaustramiento, tres como mielorradiculoneuritis y uno como polirradiculoneuritis asociado a neuritis óptica. Gráfica 1.

De los ocho casos incluidos cinco fueron mujeres tres hombres. Gráfica 2.

El rango de edad estuvo entre 23 y 77 años.

De estos ocho pacientes fallecieron dos. Gráfica 3.

De los ocho pacientes incluidos cinco presentaron patrón neurofisiológico compatible con AMAN, tres con AMSAN y solo uno con AIDP. Gráfica 4.

DISCUSIÓN

Existen reportes neuropatológicos en los cuales se presentan casos del Síndrome de Guillain Barré que se acompañan de lesión en sistema nervioso central, aunque en un principio fueron raros y se basaban en reportes de pocos casos. Muchos de estos reportes comunicaron cromatolisis de las neuronas de las astas anteriores y de los cordones posteriores de la médula espinal; lo anterior reportado por Dehaene y Feasby en 1986 y por Kanda en 1989 y Honavar en 1991. Solamente algunos estudios previos reportaron hallazgos patológicos no característicos en sistema nervioso central incluyendo linfocitos perivasculares en la sustancia blanca y el parénquima subependimario del encéfalo, proliferación de células meníngeas o infiltrado inflamatorio meníngeo. [16] De esta forma se lograron explicar manifestaciones inusuales del Síndrome.

Sin embargo en la literatura existen reportes de casos en los cuales el síndrome simula una lesión del sistema nervioso central y en los cuales no se ha corroborado dicha lesión por estudio neurofisiológico o por estudio de Resonancia magnética.

Existen casos en los que se presenta una severa degeneración axonal lo cual lleva a una inexcitabilidad de los nervios periféricos, incluyendo los nervios craneales lo cual da como resultado un cuadro clínico que simula la muerte cerebral. [18] Los estudios que se han utilizado en estos casos en los que existe la duda de una lesión central son la imagen por resonancia magnética, los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, el electroencefalograma y en algunos casos el Doppler transcraneal. [17-21]

En algunos artículos se hace énfasis en la importancia del diagnóstico diferencial y en la importancia de llegar a un diagnóstico correcto ya que el tratamiento y el pronóstico

de estos pacientes es diametralmente opuesto al de una lesión de sistema nervioso central. [17, 19, 20]

Desde 1979 se han reportado casos en los cuales la forma de presentación simula muerte cerebral, de ahí la importancia de los estudios de electroencefalograma, electromiografía, potenciales evocados tanto visuales como auditivos de tallo cerebral y resonancia magnética. A esta forma de presentación así como a la presentación como síndrome de enclaustramiento se le ha llamado forma fulminante. [18]

Así mismo se han reportado casos en los cuales la enfermedad se presenta como un síndrome de enclaustramiento en el cual el paciente se encuentra conciente y conservan los movimientos oculares verticales, pero el resto de los reflejos de tallo están abolidos, así mismo hay cuadriparesia. En el caso de estos pacientes toma una mayor importancia la realización de resonancia magnética de encéfalo a fin de descartar lesiones vasculares en tallo cerebral. [23]

Al igual que en la forma de presentación que simula muerte cerebral se ha relacionado con daño axonal severo e inexcitabilidad de los nervios sensitivos y motores, siendo los patrones reportados tanto AMAN como AMSAN, lo cual conlleva un mal pronóstico y un mayor riesgo de secuelas. [22]

Las mielorradiculoneuritis o mielorradiculitis son síndromes que se presentan como una poloradiculoneuropatía asociados a daño medular. Generalmente se les ha asociado con una buena cantidad de infecciones concomitantes, desde infecciones virales (incluyendo al virus de inmunodeficiencia adquirida), bacterianas y parasitarias.

[24,25]

De entre las infecciones parasitarias se le ha relacionado con la esquistosomiasis la cual es una enfermedad común en áreas tropicales. Las manifestaciones espinales son más frecuentemente causadas por *S. mansoni* la cual produce además de mielitis daño a leptomeninges y raíces nerviosas, manifestándose clínicamente como mielorradiculitis. [25]

Entre las infecciones virales reportadas se encuentran el virus varicela zoster, Epstein Barr, Citomegalovirus y el virus de inmunodeficiencia adquirida. [26,27,28] Así mismo se le ha descrito acompañada de otros síndromes neurológicos como encefalitis, encefalomielorradiculitis, meningomielorradiculitis principalmente asociados a virus Epstein Barr [24,27] En los casos que reportamos no se evidenció infección viral, bacteriana o parasitaria responsable.

El síndrome de Guillain Barré asociado al virus de inmunodeficiencia adquirida se ha reportado desde 1985. Las polirradiculoneuropatías que se presentan asociadas a VIH se presentan en forma temprana, incluso en la seroconversión antes de que se desarrolle el síndrome de inmunodeficiencia adquirida. [29]

La polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria asociada a VIH puede presentarse en forma aguda o crónica. La forma aguda suele aparecer entre las 2 y 3 semanas de la infección primaria por el VIH o seroconversión. Tanto en la forma aguda como la crónica las fibras nerviosas presentan las lesiones características de desmielinización segmentaria y de remielinización. El infiltrado celular es escaso, predominantemente de mononucleares y se localiza principalmente en regiones perivenosas. En el líquido cefalorraquídeo se encuentra pleocitosis con predominio linfocitario (10-50 células/mm³), lo cual orienta hacia el diagnóstico de

polirradiculopatía asociada a VIH. [30,31]

La neuritis óptica es una manifestación inusual de la infección por VIH y es aún menos frecuente que se presente asociada a polirradiculoneuropatía. La neuritis se presenta tanto por afección directa del virus o bien por infecciones oportunistas, siendo la más frecuente la infección por citomegalovirus. Existen dos formas de afectación de la papila por el citomegalovirus: Tipo I o retinitis peripapilar: retinitis de inicio contiguo al borde papilar, que produce una perineuritis y puede progresar a invasión del tejido neural. Es la forma más frecuente (60-70%). La agudeza visual está total o parcialmente respetada, y la campimetría muestra escotomas arciformes y defectos altitudinales. Tipo II o verdadera papilitis por citomegalovirus: se afecta la papila primariamente, produciéndose la necrosis del nervio óptico, con un deterioro rápido y severo de la visión, y presencia de un defecto pupilar aferente. Representa el 30-40% del total de los casos. [32]

CONCLUSIÓN

Las presentaciones atípicas no descritas previamente como variantes regionales son más frecuentes de lo que se piensa. En este estudio se encontraron un total de 8 casos en el periodo mencionado, de un total de 35 casos, lo cual representa un 22%.

La edad de los pacientes reportados oscila entre los 23 y los 77 años de edad lo cual sugiere que la edad no representa un factor determinante en estas formas atípicas de presentación.

El patrón neurofisiológico mas frecuente fue AMAN (5 casos), le sigue el patrón AMSAN (2 casos) y por último el AIDP que se presentó en el paciente con neuritis óptica y polirradiculoneuropatía. Lo anterior sugiere que las formas clínicas más graves como las que simulan muerte cerebral o síndrome de enclaustramiento presentan daño axonal ya sea puramente motor o sensitivo. Las mielorradiculitis también se presentaron con un patrón axonal.

No existen estudios sobre estas formas de presentación en la literatura, solo existen reportes de casos, por lo que este estudio abre la posibilidad de que se realicen estudios más amplios al respecto.

ANEXOS Y TABLAS

ANEXO 1

1. CRITERIOS DE ASBURY

A. Criterios Necesarios para el diagnóstico del Síndrome de Guillain Barre:

1. Debilidad Motora progresiva de más de un miembro. Arreflexia o hiporreflexia

B. Características que avalan firmemente el diagnóstico:

1. Progresión a lo largo de días o semanas
2. Relativa simetría
3. Pérdida leve de la sensibilidad
4. Comienzo con dolor o malestar de una extremidad
5. Compromiso de nervios craneanos
6. Comienzo de la recuperación a las 2-4 semanas luego de detenerse la progresión
7. Trastorno funcional autonómico
8. Ausencia de fiebre al comienzo de la evolución
9. Aumento en el nivel de las proteínas del LCR una semana después de la aparición de los síntomas
10. Electrodiagnóstico con conducción más lenta u ondas F

C. Criterios que hacen dudar el diagnóstico

1. Nivel sensitivo

2. Asimetría marcada y persistente
3. Disfunción vesical o intestinal persistente
4. Más de 50 células/mm³ en el LCR
5. Presencia de PMN en LCR
6. Niveles sensitivos agudos.

D. Criterios que excluyen el diagnóstico:

1. Diagnóstico de botulismo, miastenia, poliomielitis o neuropatía tóxica
2. Metabolismo anormal de las porfirinas
3. Difteria reciente
4. Síndrome sensitivo puro sin debilidad.

ANEXO 2

FACTORES DE MAL PRONÓSTICO

Características clínicas:

- *Edad mayor de 60 años*
- *Rápida progresión de los síntomas*
- *Necesidad de ventilación mecánica antes de 7 días*
- *Compromiso de extremidades superiores*
- *Intervalo largo para iniciar deambulaci3n*

Factores epidemiol3gicos:

- *Antecedente de proceso infeccioso gastrointestinal*
- *Infecci3n por Campylobacter jejuni*
- *Infecci3n por Citomegalovirus*

Hallazgos electrofisiol3gicos:

- *Ausencia o disminuci3n del CMAP (<20% del limite normal)*
- *Nervios inexcitables*
- *Compromiso axonal predominantemente*

Marcadores bioquímicas:

- *Anticuerpos anti-Gm1*
- *Niveles altos de enolasa específica neuronal*

ANEXO 3

PREDICTORES DE FALLA RESPIRATORIA

Índice de amplitud proximal/distal del CMAP menor de 0.556

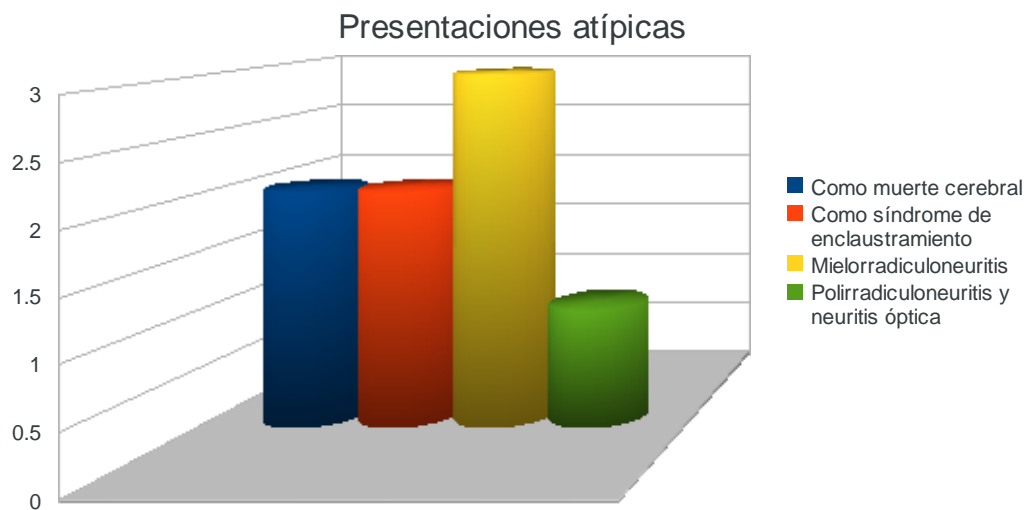
Capacidad vital menor de 80%

ANEXO 4

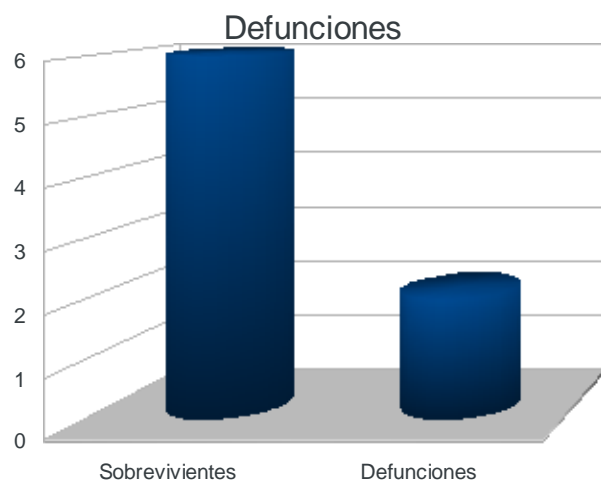
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES:

	ENE 08	FEB 08	MA R 08	AB R 08	MA Y 08	JU N 08	JUL 08
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	XX	XX					
RECOPIACIÓN DE INFORMACIÓN BIBLIOGRÁFICA			XX	XX			
DESARROLLO DE LA INVESTIGACIÓN					XX		
RECOPIACIÓN DE DATOS					XX		
CONCENTRADO					XX		
ANÁLISIS DE RESULTADOS						XX	
CONCLUSIONES						XX	
PRESENTACIÓN DEL TRABAJO							XX

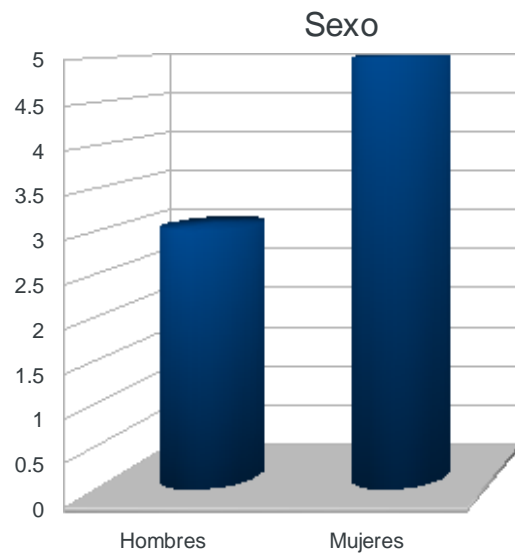
GRÁFICA 1.



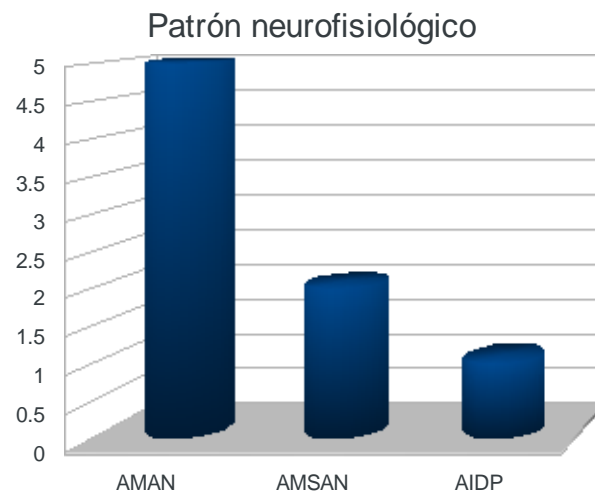
GRÁFICA 2.



GRÁFICA 3.



GRÁFICA 4.



BIBLIOGRAFÍA

1. Tellería-Díaz, D.J. Calzada-Sierra. Síndrome de Guillain-Barré. REV NEUROL 2002;34:966-976.
2. Hahn A. Guillain-Barre syndrome. Lancet, 08/22/98, Vol. 352, Issue 9128
3. Pascual, S. Aspectos actuales de las neuropatías inflamatorias agudas y crónicas. Síndrome de Guillain Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. REV NEUROL 2002; 35:269-276.
4. Winer, J. Guillain Barré syndrome. J Clin Pathol: Mol Pathol 2001; 54:381–385.
5. Flachenecker P. Autonomic dysfunction in Guillain-Barré syndrome and multiple sclerosis. J Neurol. 2007 May; 254 Suppl 2:II96-101.
6. Chowdhury D, Arora A. Axonal Guillain-Barré syndrome: a critical review. Acta Neurol Scand. 2001 May;103(5):267-77.
7. Kalita J, Misra UK, Das M. Neurophysiological criteria in the diagnosis of different clinical types of Guillain-Barre syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2008 Mar;79(3):289-93.
8. Hughes R., Wijdicks E., Benson E. Supportive Care for Patients With Guillain-Barre Syndrome. Archives of Neurology. 62(8):1194-1198, August 2005.
9. Winer J. Treatment of Guillain-Barre syndrome. Q J Med 2002; 95:717–721
10. Hughes RA, Swan AV, Raphaël JC, Annane D, van Koningsveld R, van Doorn PA. Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: a systematic review. Brain. 2007 Sep;130(Pt 9):2245-57.
11. Hughes RA, Wijdicks EF, Barohn R. Practice parameter: immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2003 Sep 23;61(6):736-40.

12. Hughes R., Hadden R., Rees J. The Italian Guillain-Barré Study Group. The prognosis and main prognostic indicators of Guillain-Barré syndrome: a multicentre prospective study of 297 patients. 1998 Apr;121 (Pt 4):767-9.
13. Chalela J. Pearls and pitfalls in the intensive care management of Guillain-Barré syndrome. *Seminars in neurology*, 2001, vol. 21, no4, pp. 399-405
14. Durand M., Porcher R., Orlikowski D. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a prospective study. *Lancet Neurology* 2006 Dec;5(12):1021-8.
15. Ropper AH. Unusual clinical variants and signs in Guillain Barre Syndrome. *Arch Neurol* 1986;43:1150-2.
16. Maier H, Schmidbauer M, Pfausler B, Schmutzhard E, Budka H. Central nervous system pathology in patients with the Guillain-Barré syndrome. *Brain*. 1997 Mar;120 (Pt 3):451-64.
17. Martí-Massó JF, Suárez J, López de Munain A, Carrera N. Clinical signs of brain death simulated by Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Sci*. 1993 Dec 1;120(1):115-7.
18. Tan AK, Chee MW. Fulminant Guillain-Barré syndrome with quadriplegia and total paresis of motor cranial nerves as a result of segmental demyelination. *J Neurol Sci*. 1995 Dec;134(1-2):203-6.
19. Iwanczuk, W. Guillain-Barre syndrome mimicking brainstem death. *Anaesthesiology Intensive Therapy* 2006; 38, 78-80.
20. Rajdev, S., Sarma, D., Singh, R. Guillain Barre syndrome mimicking cerebral death. *IJCCM* January-March 2003 Vol 7 Issue 1.
21. Ragazzoni A, Grippo A, Tozzi F, Zaccara G. Event-related potentials in patients with total locked-in state due to fulminant Guillain-Barré syndrome. *Int J*

- Psychophysiol. 2000 Jul; 37(1):99-109.
22. F. Ortiz-Corredor, J.J. Silvestre-Avendaño, A. Izquierdo-Bello. Estado de enclaustramiento que simula muerte cerebral en un niño con síndrome de Guillain-Barré. REV NEUROL 2007; 44:636-638.
23. Befort P, Corne P, Milhaud D, Segondy M, Landreau L, Jonquet O. Locked-in state due to Epstein-Barr virus primary infection in an immunocompetent patient. Intensive Care Med. 2006 Oct; 32(10):1672-3.
24. Fauser S, Stich O, Rauer S. Unusual case of tick borne encephalitis with isolated myeloradiculitis. 2007 Aug;78(8):909-10. Epub 2007 Jan 19.
25. Wichmann D, Hofmann C, Sudeck H, Burchard GD, Moser A. Myeloradiculitis: a rare event in schistosoma infection. 2006 Dec;34(6):349-51.
26. Mühlau M, Bülow S, Stimmer H, Schätzl H, Berthele A. Seronegative Epstein-Barr virus myeloradiculitis in an immunocompetent 72-year-old woman. 2005 Oct 25; 65(8):1329-30.
27. Majid A, Galetta SL, Sweeney CJ, Robinson C, Mahalingam R, Smith J, Forghani B, Gilden DH. Epstein-Barr virus myeloradiculitis and encephalomyeloradiculitis. 2002 Jan;125(Pt 1):159-65.
28. Mahieux F, Gray F, Fenelon G, Gherardi R, Adams D, Guillard A, Poirier J. Acute myeloradiculitis due to cytomegalovirus as the initial manifestation of AIDS. 1989 Feb;52(2):270-4.
29. Brannagan, T. Zhou, I. HIV-associated Guillain–Barre syndrome. Journal of the Neurological Sciences 208 (2003) 39 – 42.
30. Casanova-Sotolongo, P. Casanova-Carrillo C. Enfermedades del sistema nervioso periférico y visual durante la infección por el virus de inmunodeficiencia humana. Rev Neurol 2003; 37: 481-5.

31. Ferrari, S., Vento, S., Monaco, S. et al. Human Immunodeficiency Virus-Associated Peripheral Neuropathies. *Mayo Clinic Proc.* 2006 Feb;81(2):213-9.
32. Cacciatori M, Ling CS, Dhillon B. Retrobulbar neuritis in a patient with acquired immune deficiency syndrome. *Acta Ophthalmol Scand.* 1996 Apr;74(2):194-6.