

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO.

Facultad de Medicina



HOSPITAL GENERAL MORELIA.

DIVISION DE INVESTIGACION Y ENSEÑANZA.

CURSO DE ESPECIALIDAD MEDICA EN MEDICINA INTERNA.

***CARACTERISTICAS CLINICAS DEL SINDROME DE GUILLAIN
BARRE EN EL HOSPITAL GENERAL DR. MIGUEL SILVA
MORELIA.***

TESIS.

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD DE

MEDICINA INTERNA.

PRESENTA.

DR. VICTOR VALENCIA GAYTAN.

ASESOR DE TESIS.

DR. RAUL LEAL CANTU.

MORELIA. MICH 2011.



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.

**CARACTERISTICAS CLINICAS DEL SINDROME DE GUILLAIN
BARRE EN EL HOSPITAL GENERAL DR. MIGUEL SILVA
MORELIA.**

Dr. Jose Luis Zavala Mejia.

Jefe de la Division de Enseñanza.

Hospital Civil Morelia.

Dr. Jose Luis Zavala Mejia.

Profesor Titular del Curso de Posgrado Medicina Interna UNAM.

Hospital Civil Morelia.

Dr. Raul Leal Cantu.

Jefe de Servicio Medicina Interna.

Hospital Civil Morelia.

TITULO.

***CARACTERISTICAS CLINICAS DEL SINDROME DE GUILLAIN
BARRE EN EL HOSPITAL GENERAL DR. MIGUEL SILVA
MORELIA.***

AGRADECIMIENTOS.

A Dios:

Por permitirme estar vivo y darme la oportunidad de cada día remediar mis errores.

A mis Padres y Hermanos:

Por que Gracias a su trabajo de cada día y a su apoyo incondicional vuelvo a ver reflejada una meta mas trazada en mi vida, sin ustedes no seria nada y estos logros tambien son suyos.

A mi Chaparrita:

Gracias por todo tu amor, tu apoyo incondicional y tu comprension en todos los momentos en los que no he podido estar contigo.

A mis maestros:

Gracias por todos los conocimientos heredados pero sobre todo por sus consejos en los momentos mas dificiles.

A mis compañeros y amigos:

Gracias por todos los consejos, por permitirme ser parte de su vida pero sobre todo por su amistad.

A mis pacientes:

La mayoría desconocidos quienes depositaron sus vidas en mis manos y por todos los conocimientos que me han dejado y que me permitieron ser mejor cada día.

INDICE.

CONTENIDO	PAGINA.
1. Marco teorico.....	6 – 25.
2. Hipotesis.....	26.
3. Justificacion.....	27.
4. Objetivos.....	28.
5. Metodologia.	
a. Tipo de estudio.....	29.
b. Diseño de estudio.....	29.
c. Definicion de variables.....	30.
d. Universo de trabajo.....	31.
e. Criterios de inclusion.....	31.
f. Criterios de exclusion.....	31.
g. Criterios de eliminacion.....	31.
h. Recursos humanos.....	32.
i. Recursos materiales.....	32.
j. Financiamiento.....	32.
6. Estadistica.....	33.
7. Resultados.....	34 – 35.
8. Ilustraciones.....	36 – 42.
9. Discusion.....	43 – 44.
10. Conclusiones.....	45.
11. Referencias.....	46 – 50.

MARCO TEORICO.

SINDROME DE GUILLAIN BARRE.

La primera descripción se realizó hace 150 años aproximadamente, originalmente conocida como parálisis de Landry. Los neurólogos franceses Guillain Barre y Strhol describieron dos soldados que desarrollaron parálisis aguda con arreflexia que espontáneamente se recuperaron. Ellos reportaron la combinación de incremento en la concentración de proteínas con una cuenta de células normal en líquido cefalorraquídeo o una asociación albumina citológica. La combinación de estas características clínicas y bioquímicas fue conocida con el nombre de síndrome de Guillain barre.

DEFINICION.

La combinación de debilidad rápidamente progresiva simétrica en brazos y piernas con disturbios en la sensibilidad hiporeflexia o arreflexia en ausencia de reacción celular en líquido cefalorraquídeo.

EPIDEMIOLOGIA.

La epidemiología del síndrome de Guillain Barre se complica por las dificultades de la definición y la ausencia de pruebas diagnósticas de referencia. Las anomalías neurológicas pueden ser difíciles de detectar en las primeras fases de la enfermedad y las diferentes formas no clasificadas del síndrome que provocan problemas de seguimiento. Guillain Barre es una causa común de parálisis neuromuscular que se ha informado en todo el mundo. La incidencia anual de Síndrome de Guillain Barre es reportada en 1.2 a 2.3 por 100,000 habitantes. Muchos estudios han encontrado que la incidencia aumenta linealmente con la edad y que los hombres tienen 1.5% más posibilidades de que se afecten en comparación con las mujeres. Algunos reportes epidemiológicos señalan un tipo especial de población afectada, las mujeres embarazadas; en Suecia se informó una incidencia significativa en los primeros meses posteriores al parto, otras condiciones que muestran un aumento en la incidencia son la cirugía mayor, vacunación contra influenza, uso de drogas intravenosas, anestesia espinal y linfoma de Hodgkin. Un reciente reporte epidemiológico de Estados Unidos de América indica que la incidencia de Síndrome de Guillain Barre entre los pacientes mayores de 18 años o mayores no ha tenido cambios en el periodo de 2000 a 2004. Reportes de incremento en la incidencia temporalmente son raros. Uno de los reportes más sorprendentes fue un estudio en China que mostró un incremento en la variante motor axonal de Guillain Barre durante el verano de 1991 a 1992 en una área rural. Se observó un incremento temporal en la incidencia de 1.6 a 3.1 por cada 100,000 en una isla del Caribe.

En un estudio publicado en 2007 en mexicanos el subtipo electrofisiológico mas frecuente es la neuropatía axonal motora aguda con alta presentación de neuropatía de tipo mixto y neuropatía axonal motora sensitiva aguda, predominando las formas axonales del síndrome de Guillain Barre. El riesgo de padecer Síndrome de Guillain Barre a los dos meses de padecer una infección por *C. jejuni* es 100 veces más que las personas no infectadas. Los casos de síndrome de Guillain Barre ocurren esporádicamente, pero ocasionalmente se ha informado de formas epidémicas, como tal vez sea la enfermedad paralitica de China que ocurre en el verano en el Norte de China y se ha asociado a infección por *C. jejuni*; también se han reportado casos semejantes en Curazao, ubicado en el Caribe. En México no existen reportes de su incidencia.

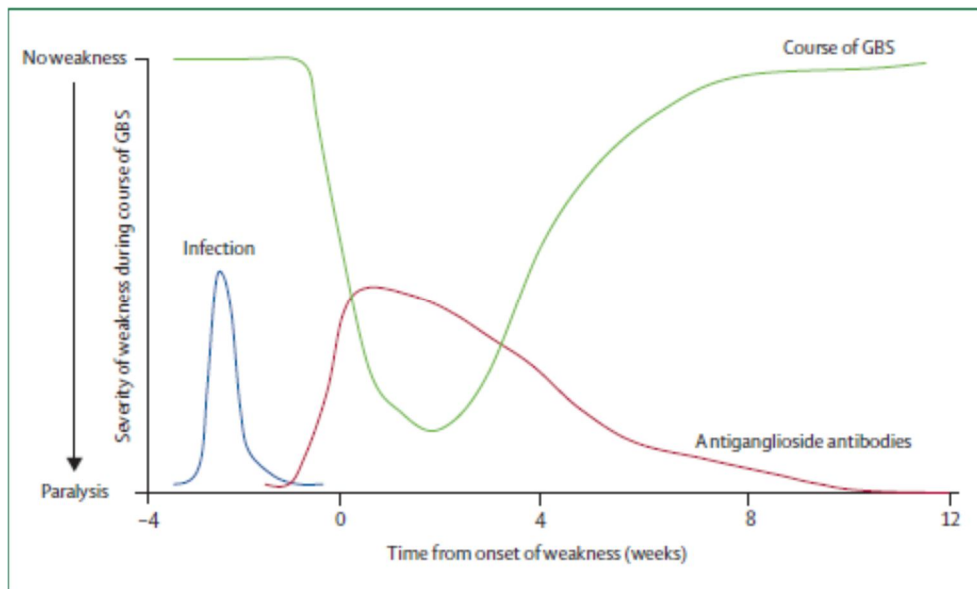
A pesar de los avances terapéuticos para esta enfermedad, aun se reporta una mortalidad considerable, aunque menor del 5% en los centros Hospitalarios de tercer nivel donde se cuenta con personal capacitado para el diagnóstico y tratamiento pudiendo ser de hasta el 10 a 16% en los centros hospitalarios de segundo nivel en nuestro país. La causa de muerte incluye, síndrome de dificultad respiratoria del adulto, sepsis, embolia pulmonar y paro cardiaco por disautonomia, la mortalidad es mayor durante el primer mes de evolución, cuando la necesidad de cuidados intensivos es mayor. La mayor parte de los casos son esporádicos, sin embargo en todas series registradas a nivel mundial, dos tercios de los casos presentan una infección dentro de las 6 semanas previas al inicio de los síntomas, la mayoría gastrointestinales. En 1996 se reportó que del 26 a 28% de los pacientes con síndrome de Guillain Barre dieron resultados positivo para *C. jejuni*; el 70% tuvieron un cuadro enteral previo 12 semanas antes de la afección neurológica. Otros virus con influencia en la génesis de este síndrome son citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana, Epstein Barr y varicela zoster.

FISIOPATOLOGIA.

El concepto principal de la fisiopatología de la enfermedad es que su presencia se deba a la conjugación de varios y variados factores, ya que participan desde el complejo mayor de histocompatibilidad que tiene el paciente, sus enfermedades previas, citocinas presentes en axón, macrófagos y vasos sanguíneos, así como la cepa bacteriana o microorganismo presente en la región donde vive el paciente y que lo infecta, hasta la presencia de mimetismos moleculares entre el agente infeccioso y las estructuras neurales propias; como la mayoría de las enfermedades podemos establecer factores del paciente, el agente y el ambiente que se conjugan y dan por resultado la expresión de la enfermedad. El síndrome de Guillain Barre es el prototipo de enfermedad inmunitaria pos infecciosa y la teoría del mimetismo molecular explica su origen.

Se ha estudiado sobre todo que hay gran parecido entre las moléculas normales que forman la estructura mielinica y axonal neuronales con estructura que a su vez forman parte de paredes o antígenos bacterianos y virales. Las enfermedades desmielinizantes se caracterizan por ser procesos inflamatorios adquiridos, que afectan selectivamente a la mielina del tejido nervioso central y periférico. Su ocurrencia en humanos incluye a una gran variedad de procesos inflamatorios agudos y subagudos, entre los que se encuentran neuromielitis óptica, encefalomyelitis aguda diseminada y la polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda o síndrome de Guillain Barre. Las enfermedades prototipo en el sistema nervioso central son la esclerosis múltiple y en el sistema nervioso periférico el síndrome de Guillain Barre. El síndrome de Guillain Barre es una enfermedad mediada por mecanismos inmunes que afectan fundamentalmente a la mielina y los axones del sistema nervioso periférico, en los que se ha constatado depósitos de inmunoglobulina y complemento en la superficie de los axones y células de Schwann acompañado con infiltración de macrófagos y linfocitos T. En los eventos moleculares implicados en la patogénesis del síndrome de Guillain Barre participan mecanismo inmunes que implican a las células y anticuerpos contra constituyentes de la mielina del sistema nervioso periférico. La respuesta antipeptido mediado por células T, así como la respuesta cruzada de anticuerpos a estructuras de oligosacáridos de membrana participan en la patogénesis de síndrome de Guillain Barre. Los lipooligosacáridos del *C. jejuni* tiene una estructura idéntica a los tetrasacáridos terminales de los gangliosidos GM1 expresados en el axolema periférico. La predilección de los anticuerpos por los determinantes GD1 de las raíces motoras en relación a las sensitivas indica cambios moleculares de conformación. La mayoría de los pacientes con síndrome de Guillain Barre asociados a *C. jejuni*, citomegalovirus y *Mycoplasma pneumoniae* tiene inmunoglobulina G contra GM1 y por electrodiagnostico demuestran neuropatía axonal motora aguda. La participación de anticuerpos antigangliosidos en los subtipos axonales de la enfermedad, también han sido demostrados en esta entidad. Se ha comprobado que los anticuerpos de inmunoglobulina G1 son más efectivos al promover la citotoxicidad neuronal mediada por anticuerpos. Los pacientes con neuropatía axonal motora aguda muestran lesiones que sugieren afectación inmunitaria tanto celular como humoral esta última por activación del complemento lo que explica el daño neurológico mayor y el peor pronóstico. Estos hallazgos sugieren que los diferentes tipos de anticuerpos, junto con la respuesta del huésped, predicen el tipo de daño y en consecuencia el pronóstico de síndrome de Guillain Barre. Los pacientes con subtipo desmielinizante, la atenuación temprana y potencialmente reversible de la capacidad de acción del componente muscular con preservación de la velocidad de conducción muscular, puede deberse a grados variables de isquemia

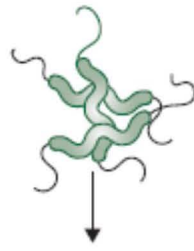
ocasionado por edema endoneural provocado, a su vez, por infiltrados inflamatorios.



Los pacientes con lesión axonal motora aguda pueden tener alteración en los canales de sodio mediado por citocinas; en un inicio comportándose como variedad desmielinizante, por lo que para el diagnóstico correcto, es necesaria la realización de velocidades de neuroconducción y electromiografías seriadas. La afeción de las terminaciones nerviosas distales y las raíces nerviosas se explica por la estructura deficiente de la barrera hemato-neural en estos sitios. Aun quedan interrogantes sobre porque en el síndrome de Guillain Barre el daño axonal y de la mielina queda restringido al sistema nervioso periférico y otras como el papel de los linfocitos T en la patogénesis del síndrome de Guillain Barre, aunque por consenso, la participación de estos mecanismos, los eventos inmunopatogenicos tiene un aspecto común pero demostrando diferencias claramente definidas para cada uno de los subtipos de síndrome de Guillain Barre. La participación de anticuerpos antigangliosidos en los subtipos axonales de la enfermedad, también ha sido demostrada en esta entidad; aunque generalmente se piensa que la afeción de la capa de la mielina en el sustrato anatómico de la lesión causante del síndrome de Guillain Barre, ahora también se investigan aspectos que involucran una afeción en la misma placa neuromuscular, los nodos de Ranvier y en filamentos intraaxonales. 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.

Pathogenesis and recovery

Campylobacter jejuni infection

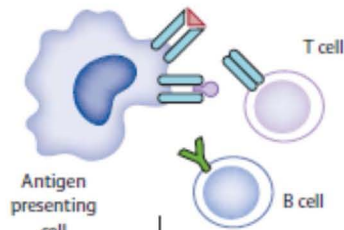


Disease-modifying factors

Bacterial factors

- LOS biosynthesis cluster
- Ganglioside mimicry of LOS

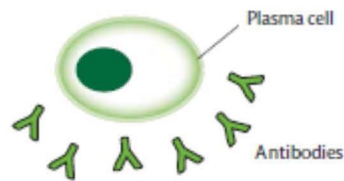
Immune response to LOS



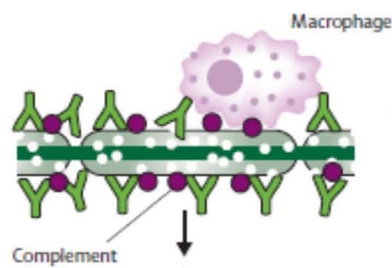
Host factors

- Genetic polymorphisms
- Immune status

Cross-reactive antibodies to nerve gangliosides



Nerve dysfunction



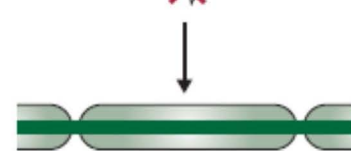
Extent of nerve damage

- Ganglioside distribution in nerves
- Specificity/affinity antibodies
- Complement activation

Complement

Conduction dysfunction/block

Nerve repair



Clinical prognostic factors

- Age
- Severity at onset
- Diarrhoea

Outcome



Los aspectos histológicos de la enfermedad fueron descritos por primera vez por Haymarker y Kernohan quienes registraron la presencia de un proceso inflamatorio en las raíces anteriores de la medula espinal. Finalmente en 1969 Asbury, Arnoson y Adams reportaron que los datos característicos de la enfermedad era un infiltrado mononuclear inflamatorio perivascular, en el cual rodea, además, zonas de mielina degradada en el nervio periférico. Esta desmielinización ocurre con respecto de los axones de los nervios dañados; observando además que 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 fagocitan la mielina.

Durante los últimos 15 años de investigación en relación a los cambios clínicos del síndrome de Guillain Barre se han demostrado diferentes subtipos clínico – patológicos y su relación con otras alteraciones comunes. El subtipo evolutivo más frecuente a nivel mundial es el de la polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda. Otros subtipos claramente descritos en el contexto clínico es el déficit neurológico puramente motor, conocido como neuropatía motora pura aguda y cuando las fibras sensitivas también se afectan se le conoce como neuropatía axonal sensitivo – motora aguda.

En el transcurso de este tiempo se han descrito en total 5 variantes de la enfermedad, siendo la clásica ya mencionada y la forma sensitivo- motora y motora pura, además del síndrome de Miller Fisher y por último la neuropatía aguda pandisautonómica. En Norteamérica y Europa la variante clínica más frecuente es la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda y alrededor del 5% de los pacientes las formas axonales de la enfermedad. Tanto la forma clásica como las formas axonales afectan a las 4 extremidades y pueden comprometer los nervios craneales y la respiración. El compromiso autonómico es común en la variante PDIA, especialmente en los casos severos que se asocian con afección respiratoria es rara en la forma axonal motora pura. En 1956 C. Miller Fisher describió por primera vez una triada característica de oftalmoplejía aguda, ataxia y arreflexia conocida como síndrome de Miller Fisher y postulándose como una variante de síndrome de Guillain Barre; la mayoría de estos pacientes presentan afección del nervio craneal facial y otros nervios craneales bajos. Durante los años subsecuentes se han registrado varias combinaciones de oftalmoplejía, parálisis facial, parálisis bulbar y neuropatía como manifestaciones asociadas a síndrome de Guillain Barre.

Dentro de las descripciones en la anatomía patológica en relación con el síndrome de Guillain Barre se han establecidos cambios morfológicos entre cada una de las variantes descritas a considerar aun así que las manifestaciones clínicas son similares:

Poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda: hasta hace poco el epónimo de síndrome de Guillain Barre se utilizaba de forma indistinta para el grupo de enfermos con síndrome de Guillain Barre, sin embargo con los adelantos de microscopia electrónica se han logrado obtener diferentes características de cada uno de los subtipos; siendo los hallazgos más sobresalientes el infiltrado temprano de linfocitos en las raíces espinales y en los nervios periféricos. Subsecuentemente existe daño a la mielina mediado por los macrófagos; estas lesiones causan defectos en la propagación de los impulsos nerviosos; eventualmente se bloquea la propagación de los impulsos eléctricos y sucede la parálisis flácida como correlación clínica. El grado de afección axonal como complicación determina la velocidad de recuperación, las secuelas y finalmente el pronóstico.

Neuropatía axonal sensitivo motora aguda: en los estudios de necropsia, se observa degeneración axonal, que parece ser consecuencia del daño mediado por anticuerpos y la fijación del complemento en los nódulos de Ranvier, seguido de la invasión por macrófagos en los axones y la mielina que queda casi intacta. Estos pacientes frecuentemente tienen anticuerpos contra gangliosidos GM1, GM1b, GD1 o bien GalNacGD1a, que muestran los epitopos similares a los glucoconjugados hallados en las membranas de algunas cepas de *C. jejuni*.

Neuropatía axonal motora aguda: se sugiere la presencia de una degeneración axonal primaria, que afecta las terminaciones nerviosas motoras. Las biopsias revelan pérdida severa y selectiva de los axones de las terminales motoras, mientras que las fibras distales están intactas. La gravedad del daño axonal se correlaciona con la gravedad del cuadro clínico.

Síndrome de Miller – Fisher: este síndrome se distingue por anticuerpos anti-GQ1b, que reconocen epitopos que se expresan en las regiones nodales de los nervios oculomotores, pero también se encuentran en los ganglios de las raíces dorsales y las neuronas cerebelares.

Neuropatía pandisautonómica aguda: dentro del contexto clínico del síndrome de Guillain Barre una variedad rara como presentación aislada de este síndrome, sin embargo en dos tercios del síndrome de Guillain Barre se acompaña de disautonomías severas como una complicación grave en el contexto evolutivo de la enfermedad. Dependiendo de la serie hasta un 22.5 a 42% de los pacientes presentan disfunción autonómica, con involucro de esfínteres en el 13.3%. Dentro del rango de los síntomas presentados de las grandes series se encuentran varios tipos de arritmias cardíacas, fluctuaciones de la presión arterial, respuestas hemodinámicas anormales o aberrantes a medicamentos y disfunción gastrointestinal y vesical.

Signos de falla simpática o parasimpática se observan con frecuencia habitualmente predominando uno de los dos. Estudios longitudinales de estudios de reflejos cardiovasculares han demostrado que el 90% de los pacientes afectados por disfunción autonómica de forma paralela se recuperan conforme se recupera la función motora. En un 7 a 34% de los casos se ha registrado bradicardia severa y asistolia siendo necesaria la colocación de marcapasos. La disfunción gastrointestinal principalmente se ha manifestado como gastroparesia o estreñimiento, íleo parálitico o diarrea. Otra variante poco descrita por su heterogeneidad en su presentación es la faringocervicobraquial del síndrome de Guillain Barre descrita inicialmente por Ropper y asociados en 1991, quien registro tres casos con debilidad progresiva en el sector cervical, orofaríngea y de los hombros, siendo descrita como una variante de aspectos clínicos específicos con un perfil inmunológico heterogéneo. Considerándose así que la variante FCB a menudo solapa la clínica y/o inmunológicamente con otras variantes neuropatías inflamatorias y en especial el Síndrome de Miller Fisher.

CLINICA.

Dentro de las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barre se podrá comprender mejor al definirlo como un espectro amplio de enfermedades de curso monofásico definido y autolimitado. Se distingue clínicamente por la presencia de parálisis ascendente, simétrica en la mayoría de los casos, por afección de nervio periférico e hiporreflexia; la afección sensorial es variable. Es característica la debilidad acompañada de discretas parestesias en las extremidades; siendo la debilidad más evidente en los músculos distales y las piernas se afectan más que los brazos.

Existen variantes clínicas, donde la afección a los nervios craneales es prominente como la oftalmoplejia en el Síndrome de Miller Fisher; también se han descrito como variantes con paresia de sexto par craneal y parestesias, blefaroptosis sin oftalmoplejia, diplejía facial y parestesias; una parálisis bulbar en el síndrome de debilidad faringo-cervico-braquial o debilidad aguda orofaríngea. La variante Miller Fisher consiste en ataxia, oftalmoplejia y arreflexia, sin un notable componente motor o sensitivo y se detecta solo en un 5% del total de los casos de Síndrome de Guillain Barre. Algunas ocasiones se puede manifestar como parálisis bulbar o facial y ser precedido infección por *C. jejuni*. Su curso es bueno con recuperación temprana y completa.

Los pacientes típicamente presentan en horas, días o semanas, una debilidad de predominio distal y disestesias de las extremidades, sobre todo en las inferiores; la deglución y la masticación puede afectarse en el 40% de los casos y afección facial en el 50%, bilateral o unilateral. La debilidad de los músculos se agrava al máximo en las dos o tres semanas posteriores al inicio del cuadro y la recuperación es parcial o total en semanas o meses. La fase progresiva de la enfermedad va de pocos días a cuatro semanas: el 73% de los pacientes alcanza la máxima expresión de los síntomas en la primera semana y el 98% en la cuarta; para posteriormente, iniciar su lenta recuperación, los pacientes presentan una fase de meseta. Como se ha mencionado puede haber afección de algunos nervios craneales y más aun de la inervación de los músculos de la respiración; por lo que estos pacientes deben hospitalizarse para su vigilancia ya que aproximadamente el 20 a 30% de los pacientes requerirá de asistencia mecánica ventilatoria en algún momento de su evolución. Cerca del 30 a 50% de los pacientes presentan, dolor severo asociado sobre todo con el mínimo movimiento de las extremidades, predominantemente en la cintura escapular, espalda y pantorrillas, que muchos comparan al producido por el ejercicio extenuante.

DIAGNOSTICO.

El diagnóstico de síndrome de Guillain Barre se basa en los criterios clínico, considerando los antecedentes, los hallazgos de líquido cefalorraquídeo serología para anticuerpos específicos y criterios neurofisiológicos. Este último es ocupado principalmente como diagnóstico de subtipo así como pronóstico.

Los diagnósticos diferenciales son amplios y requieren de un abordaje sistémico, debe realizarse la historia clínica completa y examen neurológico detallado. Se le debe considerar el diagnóstico como probable en todo aquel paciente afectado por una parálisis flácida arreflexiva, rápidamente progresiva, ascendente, con involucro mínimo sensitivo o autonómico. Se han descrito varias formas clínicas raras que son diferentes a la variantes clínicas ya conocidas del síndrome de Guillain Barre, las cuales además de clínica, tiene algunas características electrofisiológicas especiales.

Algunas formas actualmente reconocidas son:

- La forma Miller Fisher: ataxia, oftalmología y arreflexia.
- Debilidad o variante cervicofaringobraquial.
- Forma paraparetica.
- Afección facial bilateral o mono neuropatía craneal múltiple.
- Parálisis oculomotora.
- Ptosis sin oftalmoplejia.
- Síndrome de Guillain Barre sensitivo puro, con o sin leve afección motora.
- Formas excepcionales como puramente atáxicas, supresoras de reflejos del tallo o simuladoras de muerte cerebral con hiperreflexia.

Dentro de los estudios de gabinete se debe de realizar estudio de citoquímico y citológico de líquido cefalorraquídeo y complemento con estudios neurofisiológicos de velocidades de conducción motora y sensitiva, así como reflejo H y onda F, pues estos ayudan al diagnóstico. Los hallazgos de utilidad electrofisiológicos son la ausencia de onda H y ondas F anormales, ausencia o baja amplitud de los potenciales de acción de los nervios motores y sensitivos; aun así no es posible realizar el diagnóstico de certeza hasta el quinto día de la evolución de la enfermedad: en un estudio se reporta una frecuencia de patrones desmielinizantes en un 51.6% de todos los casos degeneración axonal en un 24.2% y patrón mixto en un 24.2%. En 1990 Asbury y colaboradores describieron por primera vez los criterios diagnósticos de Síndrome de Guillain barre como sigue:

CRITERIOS REQUERIDOS PARA EL DIAGNOSTICO:

- Debilidad motora progresiva en dos o más extremidades.
- Arreflexia.

CRITERIOS QUE APOYAN EL DIAGNOSTICO:

- Progresión: debilidad que puede desarrollarse rápidamente y cesa antes de 4 semanas:
 - 50%: 2 semanas.
 - 80%: 3 semanas.
 - 90%: 4 semanas.
- Compromiso de nervios craneales.
- Disfunción autonómica.
- Ausencia de fiebre al inicio del padecimiento.
- Recuperación de 2 a 4 semanas después del inicio de la sintomatología.
- Debilidad relativamente simétrica.
- Disociación albumino citológica en líquido cefalorraquídeo.
- Signos electrofisiológicos de desmielinización.

CRITERIOS ELECTROFISIOLOGICOS:

Desmielinización segmentaria 3 de 4 criterios:

- Reducción de las velocidades de neuroconducción en 2 o más nervios motores:
 - Menos del 80% del límite bajo de lo normal si la amplitud es mayor del 80% del límite bajo de lo normal.
 - Menos del 70% del límite bajo de lo normal si la amplitud es menor del 70% del límite bajo de lo normal.
- Bloqueo de la conducción o dispersión temporal anormal en uno o más nervios motores (peroneo, mediano o ulnar)
 - Bloqueo parcial: menor del 15% de la variación entre la estimulación proximal y distal y una caída > del 20% en el área del pico negativo entre los sitios del estímulo proximal y distal.
 - Dispersión temporal y posible bloqueo de la conducción: >15% de variación en el tiempo de duración entre la estimulación proximal y distal y >20% de la caída entre el pico negativo entre los sitios distales y proximales.
- Latencias distales prolongadas en dos o más nervios
 - 125% del límite superior normal si la amplitud es >80% del límite bajo normal.
 - >150% del límite superior normal si la amplitud es <80% del límite bajo normal.

- Ausencia de ondas F o latencias mínimamente prolongadas de ondas F en dos o más nervios:
 - >120% del límite superior normal si la amplitud es >80% del límite bajo de lo normal.
 - >150% del límite superior normal si la amplitud es <80% del límite bajo de lo normal.

VARIANTES:

- Fiebre al inicio del padecimiento.
- Afección sensitiva de grado variable con dolor.
- Fase progresiva a más de 4 semanas.
- Falta de recuperación o déficit permanente.
- Disfunción esfinteriana durante la evolución del padecimiento.
- Compromiso del sistema nervioso central (papilaedema).

DUDA DIAGNOSTICA:

- Asimetría persistente y marcada de la función motora.
- Disfunción vesical y/o rectal al inicio del padecimiento.
- Nivel sensitivo (aun discreto).
- Recuento celular en LCR >50cel/mm³.

Hasta en el 90% de los casos, el líquido cefalorraquídeo muestra hiperproteorraquia mayor de 55mg/dl sin pleocitosis lo que conforma la llamada disociación proteino-citologica. Generalmente el líquido cefalorraquídeo es normal si es tomado dentro de las primeras 48 – 72hrs de iniciado el cuadro neurológico, aun así hasta el 10% de los casos en cualquier momento de la evolución es normal; la presencia de pleocitosis con recuento celular mayor de 50cel/mm³ es indicativo de otras enfermedades consideradas dentro de los diagnósticos diferenciales principalmente VIH. Se han registrado otras alteraciones en los paraclínicos básicos como en transaminasas, sin poder establecerse una relación directa con el pronóstico y/o relacionada con infecciones (citomegalovirus, hepatitis viral, toxoplasmosis o enfermedades hepáticas preexistentes). Ocasionalmente los estudios de resonancia magnética nuclear muestran reforzamiento de las raíces espinales, que pueden traducirse como evidencias de la radiculoneuritis presente en el Síndrome de Guillain Barre.

El síndrome de Guillain Barre se ha clasificado sobre bases patológicas en las formas desmielinizante y axonales; a su vez las formas axonales se dividen en neuropatía axonal motora aguda y neuropatía axonal sensitiva-motora aguda como ya se había mencionado. La presentación clínica entre las variantes NMPA y NASMA son muy similares, incluso indistinguibles solo por exploración neurológica; ambas pueden ser ocasionadas por enteritis por C. jejuni. Los anticuerpos anti-GMN1, antiGM1b y anti-GD1a pueden ser de utilidad como marcadores inmunológicos para diferenciar la NMPA de la PNDIA pero no es de uso habitual en nuestro medio.

Cuando los nervios no son excitables, la distinción entre polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda y neuropatía axonal motora aguda es imposible sin realizar una biopsia de nervio. La clasificación funcional de Hughes modificada ayuda a la correcta clasificación en cuanto a la gravedad de la enfermedad y con ella puede estadificarse la evolución; clasificándose en 6 grados:

1. Signos y síntomas menores.
2. Capaz de caminar 5 metros en un espacio abierto sin ayuda.
3. Capaz de caminar 5 metros en un espacio abierto con ayuda de una persona caminando normal o arrastrando los pies.
4. Confinado en una camilla o silla sin ser capaz de caminar.
5. Requiere asistencia ventilatoria.
6. Muerte.

TRATAMIENTO.

El tratamiento del Síndrome de Guillain Barre tiene dos aspectos importantes: el tratamiento de soporte y el tratamiento específico; siendo el primero lo principal a llevarse a cabo, ya que generalmente una vez pasada la fase aguda o de progresión inicia la recuperación. Dentro de las medidas de sostén, en forma general estas incluyen: hidratación, nutrición, terapia física, alivio del dolor, profilaxis antitrombotica, protección gástrica y protección de salientes oseas. Si los pacientes logran pasar la fase aguda de la enfermedad, la mayoría recobra todas sus funciones. Todos los pacientes deben ser hospitalizados para su evaluación y seguimiento. La inestabilidad autonómica suele manifestarse por fluctuaciones de la presión arterial, arritmia cardiaca, pseudoobstrucción intestinal y retención urinaria.

En caso de la debilidad de los músculos respiratorios, siempre debe considerarse la orointubación electiva en pacientes con criterios de riesgo:

1. Capacidad vital forzada de $<20\text{ml/kg}$.
2. Presión máxima inspiratoria $<30\text{cmH}_2\text{O}$.
3. Presión máxima espiratoria $<40\text{cmH}_2\text{O}$.
4. Reducción del $>30\%$ de la capacidad vital, presión máxima inspiratoria, o la presión máxima espiratoria durante la evolución.
5. Frecuencia respiratoria mayor de 25 por minuto.
6. Paro cardíaco y/o respiratorio.
7. $\text{pH} <7.35$ con $\text{PO}_2 <60$ o $\text{PCO}_2 >60\text{mmHg}$ en gasometría arterial.

Las alteraciones cardiovasculares más frecuentes observadas como parte de la disautonomía son la taquicardia sinusal (72%) , tanto en forma episódica como continua, la hipertensión arterial sola o combinada con taquicardia sinusal, bradicardia, asistolia, taquicardia supraventricular y taquicardia ventricular es un 28% restante. Hasta en un 30% de los pacientes se les ha demostrado una sobreactividad vagal por lo que el monitoreo cardíaco es primordial en las primeras dos semanas desde el inicio del cuadro clínico. La terapia física se debe emplear en cuanto las condiciones hemodinámicas lo permitan, incluyendo: masajes suaves, ejercicios musculares pasivos y cambios frecuentes de posición.

Se debe evaluar continuamente la presencia de dolor, pues debe recibir tratamiento, así mismo evaluación de estados de ansiedad-depresión para inicio de la terapéutica adecuada; se debe mantener durante toda su estancia hospitalaria la terapia física y de rehabilitación, así como cambios frecuentes de posición para alivio del dolor como para la prevención de escaras por presión; se sugiere realizar ejercicio pasivos de movilidad articular, cuando menos cada 8hrs para evitar el desarrollo de contracturas articulares, manteniendo además los segmentos corporales en posiciones neutras en el paciente plejico o paretico, siendo de utilidad el uso de férulas u ortesis. Comúnmente se usan medicamentos como gabapentina o carbamazepina para el alivio del dolor, pero otra opción son los antidepresivos tricíclicos, quinina y fenitoina y como coadyuvantes los analgésicos no esteroideos. El aspecto nutricional se debe evaluar por lo menos semanalmente, con estudios de albumina sérica, nitrógeno ureico y balance nitrogenado, pues la inmovilidad, el estrés metabólico, la afección intestinal, la disfagia y la depresión contribuye a la malnutrición del paciente en su estancia.

La recomendación sobre la nutrición es la vía oral o enteral, salvo en los casos que exista contraindicación por otro motivo; la nutrición parenteral deberá tener bien establecida su indicación para iniciarse; el estreñimiento es un problema frecuente a lo que se puede utilizar algún procinético intestinal o mejor aún ablandadores de heces de uso común; en caso de diarrea se le puede considerar como manifestación disautonómica o una reacción a la dieta utilizada, sin embargo se deberá vigilar estrechamente la posibilidad de complicación intestinal por uso de antibióticos si es el caso, pero habitualmente es una manifestación pasajera y no amerita mayores intervenciones.

El tratamiento específico consiste en plasmaferesis e inmunoglobulina intravenosa con una eficacia en el 60% de los casos. Los corticoesteroides no han demostrado utilidad alguna, incluso demostró aumentaban la morbilidad y mortalidad. El tratamiento específico debe iniciarse en forma temprana para mejorar el pronóstico. El tratamiento específico acorta el curso de la enfermedad, disminuyendo la morbimortalidad asociada con complicaciones, lo cual no disminuye la mortalidad global; sin embargo no está determinada a la fecha la modificación de la gravedad de la enfermedad como tal. La plasmaferesis mejora el pronóstico de los pacientes en relación con las medidas generales, sin embargo se le ha considerado como de acceso difícil como limitante para su empleo, además de tener contraindicaciones obvias en pacientes con inestabilidad hemodinámica y asistencia ventilatoria en el paciente críticamente enfermo. Esto llevó al uso de búsqueda de otras alternativas terapéuticas específicas como la inmunoglobulina intravenosa.

En 1978 Brettle y Gross fueron los primeros en utilizar la plasmaferesis como tratamiento para el síndrome de Guillain Barre realizando un registro en serie de pacientes sin estandarizar, generando resultados favorables. En 2008 se realizó una revisión sistemática en la base de datos de Cochrane según criterios de The Cochrane para evaluar el beneficio del efecto de la plasmaferesis y combinar la evidencia de todos los estudios estandarizados sobre aféresis terapéutica y síndrome de Guillain Barre. Obteniendo un total de 5 estudios donde se registran a 623 pacientes, donde el riesgo relativo de mejora en uno o más grados en la escala funcional de Hughes a las 4 semanas fue 1.64 a favor del recambio plasmático terapéutico; además estos pacientes tratados con aféresis terapéutica demostraron una mejor recuperación en la marcha a un mes de su realización en relación con los controles y la presencia de secuelas severas a un año también fueron menores.

En la mayoría se demostró que dos sesiones de recambio plasmático terapéutico eran significativamente mejor que ninguna, en los pacientes con discapacidad leve de acuerdo a la clase funcional de Hughes; en la presentación moderada del síndrome de Guillain Barre cuatro sesiones fueron superiores a dos y en los casos severos, seis sesiones no demostraron ser mejores que cuatro procedimientos de aféresis terapéuticas. La albumina se prefirió como fluido de recambio en comparación con el plasma fresco congelado. Los pacientes se vieron más beneficiados si se iniciaba el procedimiento dentro de los primeros 7 días de haber iniciado su padecimiento, pero era también benéfico en los que se realizaba después de este tiempo hasta antes de los 30 días de iniciados su padecimiento. La plasmaferesis o recambio plasmático terapéutico es un procedimiento en el que se filtran, el plasma sanguíneo, anticuerpos circulantes mediante centrifugación, que separan y/o filtran los elementos sanguíneos por medio de una membrana semipermeable; removiendo o diluyendo los factores inmunitarios (anticuerpos citocinas y complejos circulantes) dirigidos hacia el nervio periférico y las raíces nerviosas, todos implicados en la patogénesis del síndrome de Guillain Barre; tiene contraindicación en alrededor de 10 a 20% de los casos, principalmente los absolutos son infección sistémica grave con repercusión hemodinámica y estado hemodinámico inestable fuera de la terapia intensiva, el resto son contraindicaciones relativas (arritmias, hemorragia gastrointestinal no masiva). Se observan efectos secundarios en un 4 a 15% de los casos como hemorragia, edema agudo de pulmón, hipotensión, reacciones postranfusiónales, infecciones transmitidas por hemoderivados, septicemia, hipocalcemia, arritmias y paro cardiaco o reacciones locales en sitios de línea endovenosa empleada. La plasmaferesis se realiza en la mayoría de los casos por una máquina de centrifugación, necesitando un mínimo de dos recambios y un máximo de 7, con una frecuencia cada tercer día o cada 48hrs, necesitando un volumen plasmático calculado en promedio 200-250ml/kg de peso corporal ideal o calculado, para un solo ciclo de tratamiento con restitución de plasma removido a base de albumina o plasma fresco congelado.

Desde hace más de 25 años desde la primera aplicación de inmunoglobulina intravenosa en la purpura trombocitopenia muchos estudios controlados y observacionales se han realizado sobre su actividad terapéutica sobre padecimientos de probables y probados mecanismo autoinmunes, entre ellos los neurológicos. Siendo actualmente una alternativa terapéutica que va generando terreno pero es costosa sin embargo llega a ser más accesible que la plasmaferesis y tiene significativamente menos complicaciones. Se le ha identificado su efecto al ligarse a los anticuerpos circulantes nulificandolos, al igual que el sistema del complemento o por regulación inhibitoria de las células B, disminuyendo la producción de anticuerpos.

Otros efectos identificados sobre el sistema humoral incluye la interferencia con el sistema del complemento, por ejemplo, vía de la degradación de la subunidades del complemento; finalmente influye sobre el sistema celular interactuando sobre las respuestas reciprocas o similares a las de la célula T y disminución de la migración.

La dosificación estandar consiste en un ciclo de 3 a 5 días con dosis de 400mg/kg/día recomendándose iniciar una dosis con 40 a 80ml/hr durante los primeros 30 minutos, si la tolerancia es buena se puede aumentar a 200ml/hr. Los casos leves mejoran con un solo ciclo de dos días. A los pacientes graves que no respondieron adecuadamente el primer ciclo se les pueden administrar dos días más, lo que ha demostrado mejorar el diagnóstico. El uso de inmunoglobulina intravenosa presenta un 59% de complicaciones menores y 4.5% de complicaciones graves. Los menores son: dolor de cabeza, dolor de espalda baja y abdominal, mialgias y artralgias, ocasionalmente nauseas; las moderadas son hiperreactividad bronquial con broncoespasmo, dolor torácico no cardiaco y empeoramiento de los síntomas leves; las graves son neutropenia, insuficiencia cardiaca congestiva, insuficiencia renal y anafilaxia.

Se han reportado casos de pacientes con infarto cerebral después del uso de inmunoglobulina intravenosa, presumiblemente originando por vasoespasmo cerebral o vasculitis; sin embargo también un síndrome de hiperviscosidad se ha identificado recientemente como efecto adverso. Otros efectos adversos reportados son hemolisis, por transferencia pasiva de títulos altos de anticuerpos contra el grupo sanguíneo e incremento de la viscosidad sanguínea.

Tanto la plasmaferesis como la inmunoglobulina intravenosa han demostrado ser beneficiosos en el tratamiento de las neuropatías autoinmunes principalmente cuando se emplean al inicio de la enfermedad, recomendado dentro de las primeras dos semanas, aunque algunos autores sugieren que pudiera ser útil en aquellos pacientes en los que enfermedad continua evolucionando más allá de las primeras dos semanas. Ensayos terapéuticos con evidencia clase I, compararon el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa vs plasmaferesis y uno de ellos comparo además recambio plasmático terapéutico más inmunoglobulina vs inmunoglobulina sola. El primero de estos estudios recluto a pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barre que eran incapaces de caminar 10mts en forma independiente se les administro inmunoglobulina 400mg/kg/día o recambio plasmático en 200 a 250ml/kg en 5 sesiones durante 7 a 14 días. A las 4 semanas de tratamiento mejoro en 1 grado en la escala de incapacidad el 53% de los pacientes tratados con inmunoglobulina, mientras solo el 34% de los tratados con recambio plasmático terapéutico.

La mejoría fue más rápida con inmunoglobulina que con recambio plasmático 27 vs 44 días. Demostrando en general que la inmunoglobulina es tan efectiva como el recambio plasmático terapéutico y dicho tratamiento es más fácil de administrar además de presentar menos reacciones adversas que el recambio plasmático terapéutico.

La recuperación total se observa en un 80% de los pacientes dentro de los 6 a 12 meses después del inicio de los síntomas, con un máximo de rango de 18 meses; la mortalidad en un 8% y la morbilidad alcanza un 18 a 20% como déficit residual neurológico. Algunos factores de mal pronóstico para la evolución de la enfermedad y la necesidad de ventilación mecánica son:

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

Están registrados otros factores de mal pronóstico independientes para la enfermedad en sí, los cuales son:

1. Edad del paciente mayor de 60 años.
2. Enfermedad rápidamente progresiva (menor de 7 días).
3. Amplitudes nerviosas en las velocidades de neuroconducción pequeñas (daño axonal).
4. Necesidad de ventilación mecánica por más de un mes.
5. Enfermedad pulmonar preexistente.
6. Ausencia de respuesta a tratamiento específico.
7. Padecer diabetes mellitus.

Se ha estimado que a 40 días el intervalo en general para la recuperación de un grado de la escala de Hughes, al momento del egreso hospitalario del paciente, las secuelas vistas a largo plazo son: alteraciones sensitivas residuales, como parestesias y disestesias, secuelas motoras de grado variable, ataxia sensorial por secuelas neuropatías severas y reinervación aberrante como en el caso del síndrome de lágrimas de cocodrilo. Aproximadamente un 7 a 15% de los pacientes quedan con secuelas neurológicas importantes como pie caído bilateral, debilidad de los músculos intrínsecos de la mano, ataxia sensorial, fatiga crónica no incapacitante, disestesias y 19% con problemas de la función sexual.

El 63% tiene que realizar un cambio en el estilo de vida dentro de los 3 a 6 años siguientes a su enfermedad debido a secuelas; siendo así que el 62% de los pacientes con síndrome de Guillain Barre presentaron recuperación dentro del primer año después de la enfermedad, sin tener signos o síntomas residuales; el 18% fue incapaz de correr, el 9% de caminar, 4% confinados a su cama, y un 8% fallecieron.

La población infantil manifestó un curso distinto al del adulto, pues el periodo de recuperación es más lento. Los hallazgos neurofisiológicos no ayudan a determinar completamente el pronóstico, sin embargo llegan a precisar la gravedad de la debilidad diafragmática y constituye uno de los parámetros tempranos para el requerimiento de apoyo mecánico ventilatorio. Igualmente se han registrado factores que predicen la fácil recuperación y/o evolución de los pacientes con síndrome de Guillain Barre como lo son el subtipo axonal motor, la conservación de reflejos de estiramiento muscular, infección por H. influenza precedida al inicio de los síntomas y pacientes quienes recibieron inmunoglobulina intravenosa se recuperan más rápido.

HIPÓTESIS.

Las características epidemiológicas y clínicas de los enfermos con síndrome de Guillain barre tratados en el Hospital General Dr. Miguel Silva no son diferentes a los reportados en otros centros Hospitalarios.

JUSTIFICACIÓN

El Hospital General de Morelia Dr. Miguel Silva es un centro Hospitalario de segundo nivel de atención a la salud y de referencia para todo el Estado de Michoacán.

En la actualidad no hay registro de los aspectos clínicos de los pacientes con síndrome de Guillain Barre así como de la probable causa aparente, tratamiento instaurado y resultados obtenidos.

Este trabajo reúne estos y trata de compararlo con otros centros.

OBJETIVOS.

Determinar la frecuencia, comportamiento clínico así como la evolución del síndrome de Guillain Barre de los pacientes atendidos en el hospital general "Dr. Miguel Silva"

OBJETIVOS ESPECIFICOS

Determinar las características epidemiológicas del síndrome de Guillain Barre.

Identificar cuáles son los eventos desencadenantes.

Identificar cuales son los principales síntomas y signos.

Determinar cuales son los hallazgos de laboratorio y gabinete.

Identificar que tratamientos son instaurados y la evolución con estos.

Determinar la mortalidad de este padecimiento.

METODOLOGIA.

1.- TIPO DE ESTUDIO.

Estudio retrospectivo, observacional, analítico de tipo transversal de un grupo de expedientes seleccionados.

2.- DISEÑO DEL ESTUDIO.

Este estudio incluyo a los expedientes de pacientes que egresaron del Hospital General Dr. Miguel Silva de Morelia con diagnostico de síndrome de Guillain Barre y Polineuropatia aguda mayores de 15 años y menores de 90 años de ambos sexos en el periodo de tiempo comprendido entre el 01 de Enero de 2006 a 31 de Diciembre de 2010. Se incluyeron los expedientes que cumplieron criterios clínicos, bioquímicos y/o electrofisiológicos para Síndrome de Guillain barre de acuerdo a los criterios de Asbury. Se excluyeron los pacientes con otro tipo de parálisis aguda.

Se describieron las características generales para toda la población en cuanto a las variables estudiadas. El instrumento a utilizar para la recolección de datos será un cuestionario donde el investigador registro los datos del expediente clínico.

3.- DEFINICION DE LAS VARIABLES.

Variables Demográficas:

- Edad - variable discreta
- Sexo - variable nominal
- Edo. civil – variable nominal
- Escolaridad – variable nominal
- Ocupación – variable nominal
- Lugar de residencia – variable nominal

Variables Clínicas:

- Edad diagnóstico – variable discreta
- Tiempo entre 1ra manifestación y Dx. – variable discreta
- Antecedente de infección gastrointestinal o de vías respiratorias e inicio de los síntomas.
- Resultados de líquido cefalorraquídeo.
 - o Conteo de células en liquido cefalorraquídeo.
 - o Cantidad de proteínas en liquido cefalorraquídeo.

Variables de Tratamiento:

- Numero de sesiones de plasmaferesis.

UNIVERSO DE TRABAJO

De un total de expediente con diagnóstico de egreso de Síndrome de Guillain Barre o Polineuropatía aguda se incluyeron 47 expedientes de pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barre, mayores de 15 años y menores de 90 años, de ambos sexos, con cualquier tiempo de evolución de la enfermedad que ingresaron al Hospital General Dr. Miguel Silva de Morelia quienes durante su estancia hospitalaria cumplieron con los criterios de Asbury para síndrome de Guillain Barre en los registros hospitalarios desde el 01 de Enero de 2006 al 31 de Diciembre de 2010.

CRITERIOS DE INCLUSION.

1. Cualquier número de expedientes del Hospital General Dr. Miguel Silva registrados durante el periodo de 01 de Enero de 2006 y el 31 de Diciembre de 2010 con diagnóstico de Guillain Barre y Polineuropatía aguda.
2. Pacientes mayores de 16 años y menores de 90 años.
3. Cualquier género.
4. Cualquier tiempo de evolución del cuadro de Síndrome de Guillain Barre.
5. Presenten criterios de Asbury para síndrome de Guillain Barre.

CRITERIOS DE EXCLUSION.

1. Tener registro incompleto.

CRITERIOS DE ELIMINACION.

1. Pacientes en quienes durante su estancia se haya corroborado polineuropatía por otro diagnóstico diferencial.

RECURSOS HUMANOS.

Un médico Residente de Medicina Interna.

RECURSOS MATERIALES.

1. Hojas de papel bond.
2. Un escritorio.
3. Equipo básico de oficina.
4. Equipo de cómputo.

FINANCIAMIENTO.

La presente investigación será autofinanciada en su gran mayoría y se cuenta con los recursos institucionales y hospitalarios previamente establecidos con las autoridades correspondientes.

ANALISIS ESTADISTICO.

1. Se valido la información contenida en los cuestionarios de los expedientes egresados del Hospital General Dr. Miguel silva.
2. Captura de la información fue en la base de datos de Excel.
3. Se obtuvo la información a través de análisis simple de cada una de las variables.
4. Distribución de frecuencias de todas las variables bajo estudio.
5. Se calculo medidas de tendencia central y de dispersión para variables cuantitativas continuas.

RESULTADOS.

Se obtuvo un total de 57 expedientes con diagnóstico de egreso de Síndrome de Guillain Barre y polineuropatía aguda en el periodo 01 de Enero de 2006 al 31 de Diciembre de 2010 de los cuales 47 expedientes cumplieron con los criterios de inclusión y se excluyeron 10 expedientes por tener a su egreso otro diagnóstico confirmado de no Síndrome de Guillain Barre.

De los 47 expedientes incluidos el 72% (34) fueron hombres y el 28% (13) fueron mujeres (ilustración 1); la edad promedio de los pacientes fue de 45.8 años (16 – 83), la escolaridad de los pacientes fue de analfabeta 30% (14), primaria 45% (21), secundaria 15% (7), bachillerato 10% (5), (Ilustración 2); el lugar de procedencia en uno de origen el 85% pertenecían al medio rural y el 15 del medio urbano (ilustración 3).

El antecedente de infección previo a su ingreso o inicio de las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barre fue positivo en 43% de los casos y negativo en 57%,(ilustración 4) siendo la más frecuente la referida a la infección de vías respiratorias superiores en 13 pacientes (65%) y la infección gastrointestinal aguda en 7 pacientes (35%). (ilustración 5).

En cuanto a los hallazgos clínicos el tiempo promedio entre el inicio de los síntomas y su ingreso fue de 7.68 días (2 – 30); la manifestación clínica de debilidad progresiva ascendente se presentó en 17 pacientes (35%) y fue negativa en 30 pacientes (65%) (ilustración 6), la sintomatología fue simétrica en 45 de los 47 pacientes (96%) (ilustración 7), 10 pacientes presentaron afección de pares craneales (21%) (ilustración 8), y 43 pacientes presentaron arreflexia (91%)(ilustración 9); 3 pacientes tuvieron necesidad de ventilación mecánica invasiva al ingreso al hospital (6%) (ilustración 10).

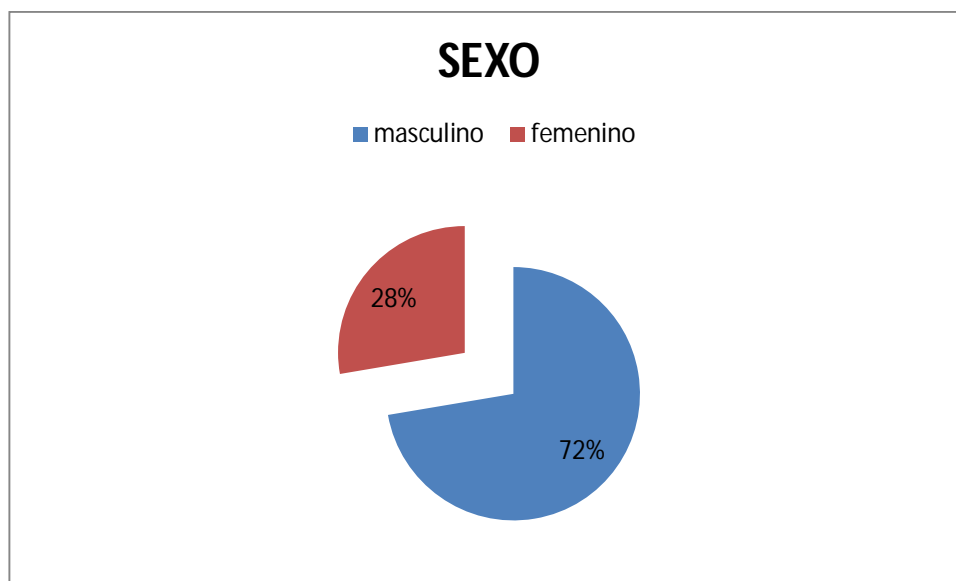
A 44 de los 47 pacientes se les realizó punción lumbar con estudio de citológico y citoquímico de líquido cefalorraquídeo obteniendo en promedio 130mg/dl de proteínas y 7,1 células (ilustraciones 11 y 12); a 14 pacientes se les realizó estudio de electrofisiología y dentro de las variantes clínicas que se presentaron fue de 72% neuropatía motor axonal aguda, 21% neuropatía axonal motora sensitiva aguda y 7% polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda. (ilustración 13 y 14).

En cuanto al tratamiento instaurado 39 pacientes (83%) fueron sometidos a tratamiento con recambio plasmático terapéutico, en promedio se realizaron 4.1

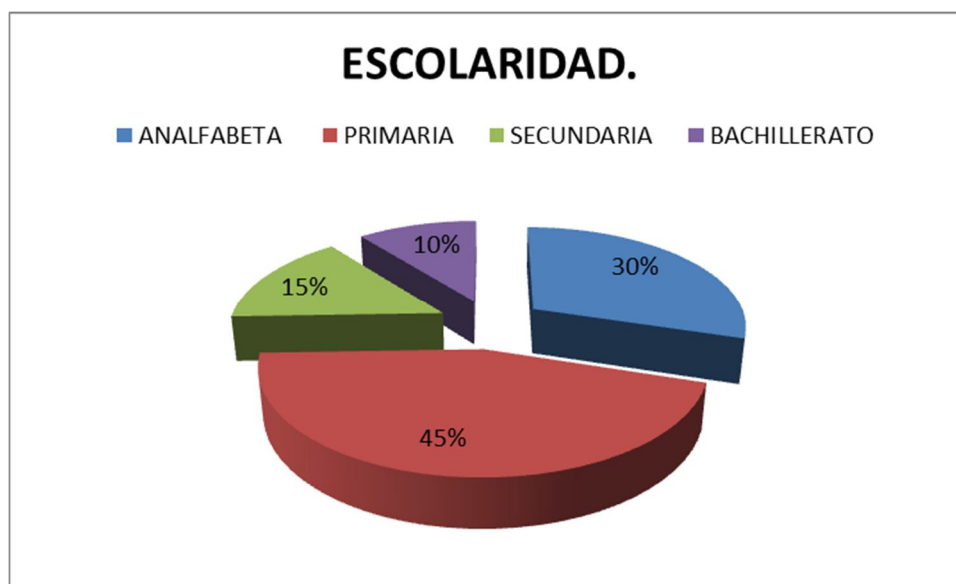
sesiones (3-6), 7 pacientes recibieron solo tratamiento de sostén (15%) y un paciente recibió tratamiento con inmunoglobulina (2%). (ilustración 15). Ningún paciente requirió de ventilación mecánica no invasiva durante el tratamiento o la estancia hospitalaria. Durante la estancia hospitalaria la complicaciones que se presentaron fue de infección en sitio de catéter en 8 pacientes (17%) y neumonía en 4 pacientes (9%) (ilustración 16). Los días de estancia hospitalaria en promedio de los pacientes fue de 14.6 días (2 – 64).

En cuanto a la recuperación de los pacientes en el seguimiento en la consulta de Neurología 15 pacientes presentaron recuperación completa (34%), 20 pacientes con secuelas mínimas (46%) y 9 pacientes presentaron secuelas mayores (20%). (ilustración 16).

CUADROS E ILUSTRACIONES.



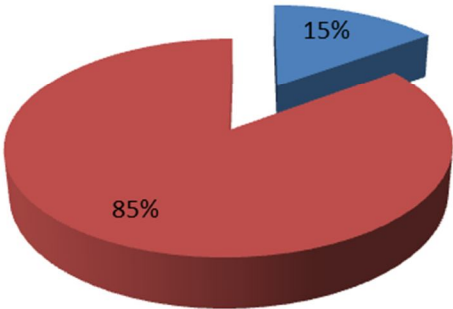
ILUSTRACION 1.



ILUSTRACION 2

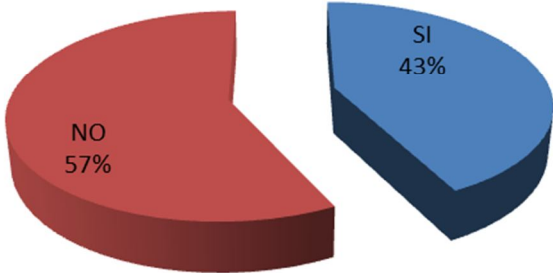
LUGAR DE ORIGEN

■ URBANO ■ RURAL



ILUSTRACION 3

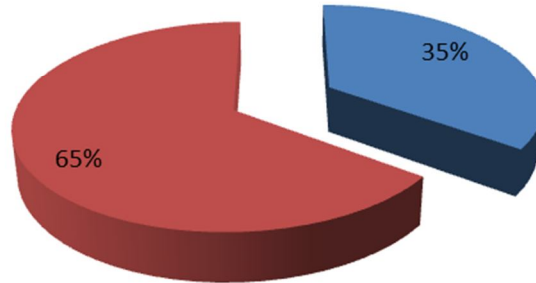
ANTECEDENTE DE PROCESO INFECCIOSO.



ILUSTRACION 4

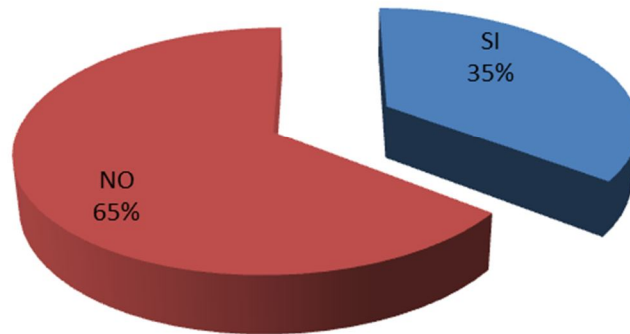
PROCESO INFECCIOSO PREVIO.

■ INFECCION GASTROINTESTINAL ■ INFECCION DE VIAS RESPIRATORIAS ALTAS



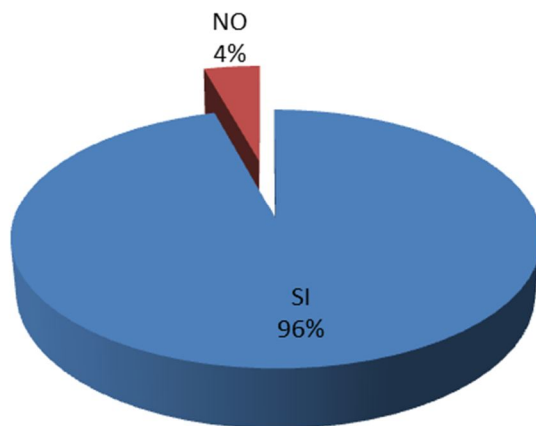
ILUSTRACION 5

DEBILIDAD PROGRESIVA.



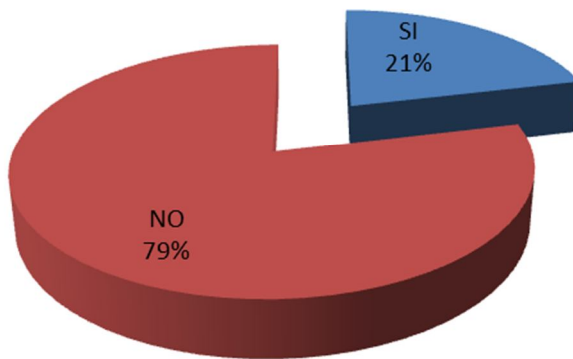
ILUSTRACION 6

SINTOMATOLOGIA SIMETRICA.



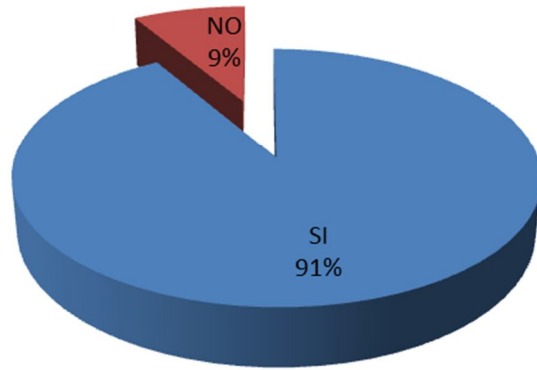
ILUSTRACION 7

AFECCION DE PARES CRANEALES.



ILUSTRACION 8

ARREFLEXIA.



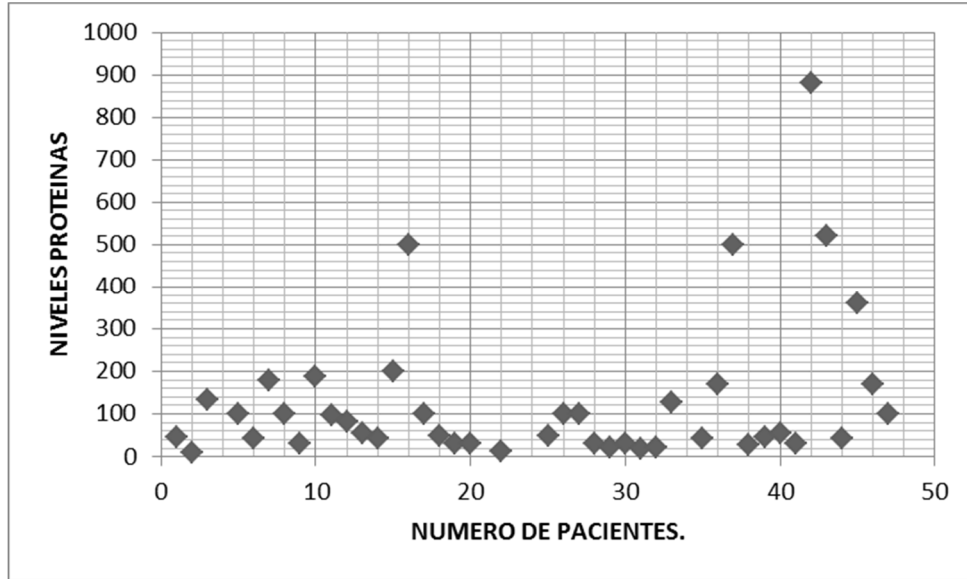
ILUSTRACION 9

NECESIDAD DE VENTILACION MECANICA AL INGRESO



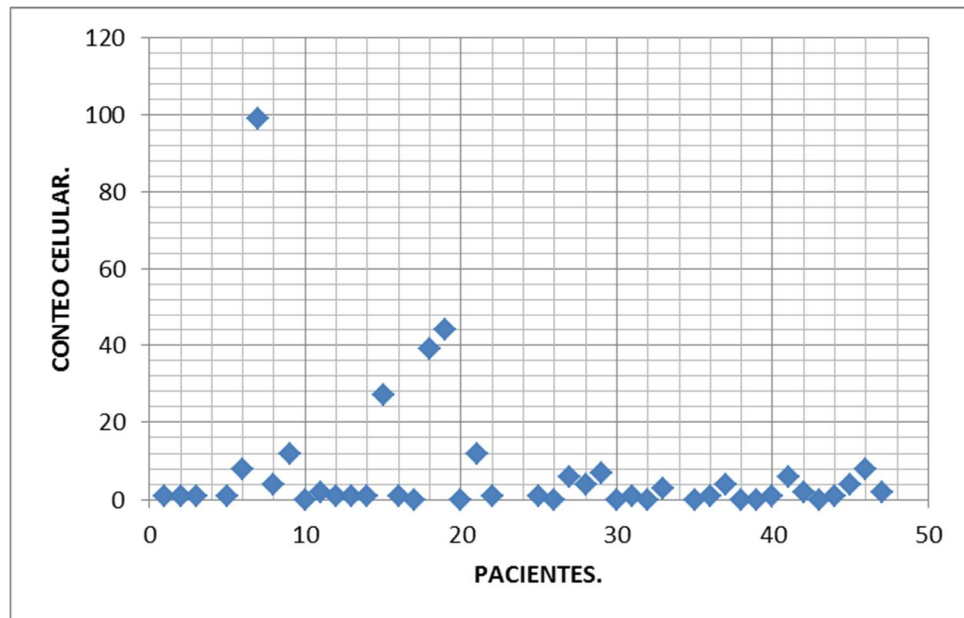
ILUSTRACION 10

NIVELES DE PROTEINAS LCR



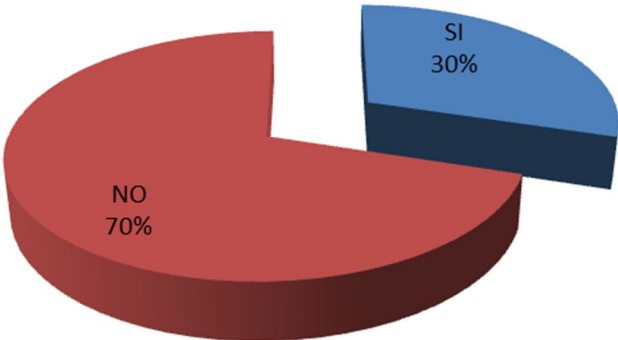
ILUSTRACION 11

CONTEO DE CELULAS EN LCR.



ILUSTRACION 12.

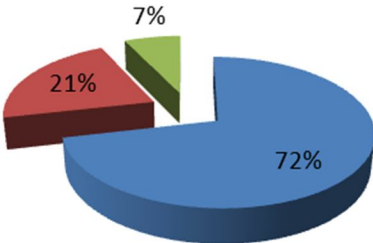
ELECTROFISIOLOGIA



ILUSTRACION 13

ELECTROFISIOLOGIA.

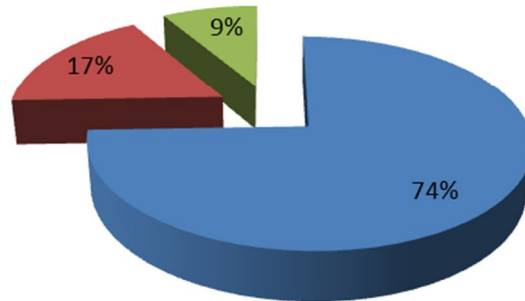
- NEUROPATIA MOTOR AXONAL AGUDA
- NEUROPATIA AXONAL MOTORA SENSITIVA AGUDA
- POLINEUROPATIA INFLAMATORIA DESMIELINIZANTE AGUDA



ILUSTRACION 14.

COMPLICACIONES.

■ NINGUNA ■ INFECCION DEL CATETER ■ NEUMONIA.



ILUSTRACION 15

DISCUSION.

El síndrome de Guillain Barre es una entidad de gran interés por su expresión clínica y evolución ya que son muy diversos. El enfoque otorgado al síndrome de Guillain Barre ha cambiado últimamente pues como se sabe abarca un grupo de desórdenes heterogéneos con diversas alteraciones inmunopatogenicas. Los casos de Guillain Barre ocurren esporádicamente pero ocasionalmente se presentan en forma endémica y se presenta después de infecciones por *Campilobacter jejuni* y citomegalovirus como los más frecuentes. En Estados Unidos y Europa la frecuencia de síndrome de Guillain Barre de 0.4 a 3 casos por 100,000 habitantes al año. En México no existen registros en relación a su incidencia. Ocurre en todos los grupos etarios, existiendo dos picos de presentación la etapa adulta temprana y otro en ancianos; algunos reportes epidemiológicos señalan que predomina en el género masculino.

Dentro de las manifestaciones clínicas en el síndrome de Guillain Barre se define como un espectro amplio de enfermedades de curso monofásico y autolimitado. se distingue clínicamente por la presencia de parálisis ascendente, simétrica en la mayoría de los casos por afección del nervio periférico e hiporreflexia; la afección sensorial es variable; dentro del rango de disautonomias reportados en las grandes series se tiene a varios tipos de arritmias, fluctuaciones de la tensión arterial y disfunción vesical o gastrointestinal. La debilidad de los músculos se agrava al máximo en las dos a tres semanas posteriores al inicio del cuadro y la recuperación es parcial o total en semanas a meses, el 73% de los pacientes alcanza la máxima expresión de los síntomas dentro de la primera semana y el 98% en la cuarta; para posteriormente iniciar su lenta recuperación.

Durante los últimos 15 años de investigación en relación a los cambios clínicos del síndrome de Guillain Barre se han demostrado diferentes subtipos clínicos-patológicos y su relación con otras alteraciones comunes. El subtipo evolutivo más frecuente a nivel mundial es el de la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda. Otros subtipos clínicos son es la neuropatía motora pura aguda y cuando las fibras sensitivas se afectan se le conoce como neuropatía axonal sensitivo-motora aguda.

Aproximadamente un 7 a 15% de los pacientes quedan con secuelas neurológicas importantes como pie caído bilateral, debilidad de los músculos intrínsecos de la mano, ataxia sensorial, fatiga crónica no incapacitante, disestesias y problemas de la función sexual. El 63% de los pacientes tiene que realizar un cambio en su estilo de vida dentro de los 3 a 6 años de vida siguientes a su enfermedad debido a las secuelas mencionadas, siendo así que el 62% de los pacientes presentaron recuperación dentro del primer año de vida después de su enfermedad sin tener síntomas o signos residuales, el 18% fue incapaz de correr, 9% de caminar, 4% confinados a su cama y un 8% fallecidos.

Este estudio demuestra el predominio en el género masculino en relación con el sexo femenino (72%) al igual que el reportado en algunas series de estudios epidemiológicos, con la edad promedio de 45.8 años, con una escolaridad promedio no mayor a la primaria (75%) y el 85% de los pacientes pertenecientes al medio rural, lo cual no se había tomado en cuenta en otros estudios epidemiológicos; el antecedente de proceso infeccioso fue positivo en 45% de los casos lo cual es poco menos frecuente a lo reportado en series internacionales y siendo más frecuente la infección de vías respiratorias superiores (65%) lo cual no está en relación con otras series publicadas ya que es más frecuente la infección gastrointestinal.

Los hallazgos clínicos encontrados fue de debilidad progresiva ascendente que estuvo presente en el 35% de los casos lo cual contradice a la literatura mundial ya que esta se encuentra hasta en un 80% en algunas series; los síntomas simétrica, la afección de pares craneales y la arreflexia así como la necesidad de ventilación mecánica esta en relación con series publicadas. Los resultados de citológico y citoquímico de líquido cefalorraquídeo demostró la disociación albumino citológica. La variante clínica identificada no concuerda con las series internacionales ya que en nuestro estudio la variante clínica más común fue la neuropatía motor axonal aguda en el 72% de los casos aunque solo se realizó estudio de electrofisiología a la menos de la tercera parte de los pacientes.

El tratamiento más frecuente instaurado fue el recambio plasmático terapéutico en promedio 4.1 sesiones, con un promedio de estancia intrahospitalaria de los pacientes de 14.6 días con complicaciones como infección en el sitio de inserción del catéter en el 17% de los pacientes lo cual concuerda con otras series. La recuperación completa se presentó un 34% de los pacientes con un 46% de secuelas mínimas en esta grupo de pacientes estudiados no se presentó mortalidad.

CONCLUSIONES.

- Se obtuvo un total de 47 expedientes de pacientes en el periodo comprendido del 1 de enero de 2006 al 31 de diciembre de 2010 con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barre.
- No se generó diferencia significativa a otros estudios en relación a causa etiológica, antecedente de infección, ni predominio por género, así como el promedio de edad.
- La mayoría de los pacientes provienen de un nivel socioeconómico bajo así como baja escolaridad.
- Las características clínicas en cuanto a sintomatología simétrica, arreflexia, afección de pares craneales y necesidad de ventilación mecánica al ingreso al hospital no hay diferencias significativas con otros estudios no así para la debilidad progresiva ascendente la cual fue menor.
- Se confirmó la disociación albumino citológica.
- El subtipo clínico más frecuente fue la neuropatía motor axonal aguda.
- El tratamiento mayormente utilizado es el recambio plasmático terapéutico en promedio 4 sesiones.
- Las complicación más frecuente es la infección en el sitio de catéter.
- El tiempo de estancia hospitalaria fue de 14 días en promedio.
- Las secuelas mínimas son las más frecuentes.

REFERENCIAS.

1. Newswagner-Dana I, Warren-Charles R. Guillain Barre Syndrome. Am Fam. Physician. 2004; 69; 2405 – 10.
2. Pascuzzi RM. Peripheral neuropathies in clinical Practice. M Clin Am 2003; 37:3
3. Hung PL. A Clinical and Electroohisiology survey of childhood. Guillain Barre Syndrome. Pediatr Neurol 2004;30(2): 86-91
4. Pritchard J. Waths new in Guillain Barre Syndrome? Practical Neurology 2006. 6:208 – 217.
5. Duarte Mote J. Sindrome de Guillain Barre. Acercamiento diagnostico terapéutico. Med in Mex 2005; 21: 440-52
6. Anne J et al. Guillain Barre Syndrome. Adolesc Med 2002; 13: 487-94.
7. Telleria A. Sindrome de Guillain Barre. Rev Neurol 2002; 34: 954-66.
8. Hughes RCA. Campylobacter jejuni in Guillain Barre Syndrome. Lancet Neurol 2004; 22(2) 137-8.
9. Tsang R. The relationship of campylobacter jejuni infection and the development of Guillain Barre Syndrome. Current Opin Inf Dis 2002; 15: 221-8.
10. Sanders GA. A case of Guillain Barre Syndrome presenting as ataxia. Am J Emerg Med 2004; 22(2): 137-8.
11. Hughes RCA. Guillain Barre Syndrome. Lancet 2005; 366: 1653-66.
12. Winer JB. A prospective study of acute idiopathic Neuropathy. Antecedet events. J Neurol Neurosurg 1988; S1:613-18.
13. Koga M. Antecedent symptoms in Guillain Barre Syndrome: an important indicator for clinical and serological subgroups. Acta Neurol Scand 2001; 103: 278-287.
14. Hahn AF. Guillain Barre Syndrome. Lancet 1998; 352: 635-41.
15. Guerrero Monroy. Sindrome de Landry - Guillain Barre. Una actualización. Rev.Mex neuro 2005 ; 6(3): 271-282.
16. Luccihinetti C. The spectrum of idiopathic inflamatory demielinating disease. Am Academy of Neurology. Syllaby. 2000 Ref. type.
17. Onuki M. Axonal degeneration is an Early pathological feature in autoimmune mediated demyenation in mice. Microsc Res Tech 2001; 52:731-9.
18. Cardoso- suarez T. Apuntes sobre mecanismo inmunopatogenicos en el Sindrome de Guillain Barre. Rev Mex Neuro 2006; 7(6) 599-603.
19. Rees JH. Anti-ganglioside antibodies in patients with Guillain Barre Syndrome and Campylobacter Jejuni infection. J infect Disease 1995; 172: 605-6.

20. Hafer- Macko C. Acute motor axonal neuropathy: an antibody- mediated attack on axolemma. *Ann Neurol* 1996; 40:635-44.
21. Griffin JW. Early nodal change in acute motor axonal Neuropathy pattern of Guillain Barre Syndrome. *J Neurocytol* 1996; 25: 33-51.
22. Koga M. Antu GM1 antibody IgG subclass: a clinical recovery predictor in Guillain Barre Syndrome. *Neurology* 2003; 60: 1514-8.
23. Ropper A. *Guillain Barre Syndrome*. 1st Ed. F.A. Davis Co; 1991: 201-39.
24. Fisher M. Syndrome of Ophthalmoplegia, ataxia and areflexia. *N Eng J Med* 1956; 255: 57-65.
25. Tuck RR. Autonomic Dysfunction in Guillain Barre Syndrome. *J of Neurol and Psych* 1981; 44: 983-990.
26. Mas Lazaro C. Variante faringocervicobraquial del síndrome de Guillain Barre: una entidad clínica bien definida con un perfil inmunológico heterogéneo. *Rev Neurol* 2008; 47 (11): 579-581.
27. Ropert AH. *Guillain Barre Syndrome*. Philadelphia: F.A. Davis; 1991.
28. Emilia-Romagna Study group on clinical and epidemiology 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).
29. Chio A, et al. Guillain Barre Syndrome: a prospective, population-based incidencia y outcome survey. *Neurology* 2003; 60 (7): 1146-50.
30. Hiraga A. Differences in patterns of progression in demyelinating and axonal Guillain Barre Syndrome. *J Neurol Psychiatry* 1995; 59: 482-86.
31. Kuwabara S et al. Two patterns of clinical recovery in Guillain Barre Syndrome with IgG anti GM1 antibody. *Neurology* 1996; 46(1): 96-100.
32. Pritchard J. Guillain Barre Syndrome. *Lancet* 2004; 363: 2186-88.
33. Hadden RDM. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain Barre Syndrome. *Neurology* 2001; 56: 6.
34. McGillicuddy DC. Guillain Barre Syndrome in the Emergency Department. *Ann Em Med* 2006; 47(4): 390-93.
35. Hughes RAC. Systematic reviews of treatment for inflammatory demyelinating neuropathy. *J Anat* 2002; 200: 331-39.
36. Lawn ND. Anticipating Mechanical Ventilation in Guillain Barre Syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58: 893-98.
37. Abutaher Y et al. Cardiac Arrhythmias in patients with severe Guillain Barre Syndrome. *Neurology* 1999; 52 (supp 2): 6.
38. Sulton L. A multidisciplinary care approach to Guillain Barre Syndrome. *Dim Crit Care Nursing* 2001; 20(1): 16-22.
39. Hartug HP, et al. Drain the roots: a new treatment for Guillain Barre Syndrome?. *Neurology* 2001; 57: 5-6.

40. Brill V. et al. Pilot trial on immunoglobulin versus plasma exchange in patients with Guillain Barre Syndrome. *Neurology* 1996;46(1): 100-3.
41. Linker RA. Use of intravenous immunoglobulin and plasma exchange in neurological disease. *Curr Opin Neurol* 2008; 21; 358-365.
42. Winer J. Treatment of Guillain Barre Syndrome. *QJM* 2002; 95(11):717-21.
43. Shahar E. Outcome of severe Guillain Barre Syndrome in children. *Clin Neurophar* 2003;26(2):84-7.
44. Kennard C. Treatment of the Guillain Barre Syndrome by plasma exchange. *J neurol* 1982;45: 847-850.
45. Shonerman F. Plasma exchange in Guillain Barre Syndrome: ten cases. *Plasma Therapy* 1981;2:117-21.
46. Tharakan J. Plasma exchange for Guillain Barre Syndrome. *J Royal Soc Med* 1989;82:458-61.
47. Raphael JC. Plasma exchange for Guillain Barre Syndrome (Cochrane Review). In: *Cochrane Library, Issue 4, 2008*. Oxford: update Software.
48. Kuwabara S. Indicators of rapid clinical recovery in Guillain Barre Syndrome. *J Neurol* 2001; 70: 560-562.
49. The Italian Guillain Barre study group. The prognosis and main prognostic indicators of Guillain Barre Syndrome: A multicenter prospective study fo 297 patients. *Brain* 1996; 119: 2053-61.
50. Govoni V. Epidemiology of the Guillain Barre Syndrome. *Current Opinion Neurology* 2001; 14: 605-613.
51. Telleria Diaz. Síndrome de Guillain Barre. *Rev. Neurol.* 2002; 34 (10):966-976.
52. Hans Peter. Infections and the Guillain Barre Syndrome. *J Neurol* 1999;66:277.
53. Vazquez L. Síndrome de Guillain Barre Strohl. Variedad Miller Fisher. *Rev Cub Med Int Emer* 2005;5(1).
54. Kaida K. A target for pure motor Guillain Barre Syndrome. *Neurology* 2008;71: 1683-1690.
55. Hartung H. Progress in Guillain Barre Syndrome. *Curr Opin Neurol.* 14: 597-604.
56. Van P. Clinical Features, pathogenesis and treatment of Guillain Barre Syndrome. *Lancet Neurol* 2008; 7: 939-950.
57. Bersano A. Long term disability and status social change after Guillain Barre Syndrome *J Neurol* 2006; 253: 214-218.
58. Kuwabara S. Indicators of Rapid clinical recovery in Guillain Barre Syndrome. *J Neurol* 2001. 70: 560-562.
59. Zuñiga Gonzalez E. Subtipos electrofisiológicos del síndrome de Guillain Barre en adultos mexicanos. *Rev Mex Ins Mex Seg Soc* 2007; 45 (5). 463-468.

60. Asbury, A.K., Cornblath, D.R., 1990. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome [see comments]. *Ann. Neurol.* 27 (Suppl), S21–S24.
61. Feasby, T.E., Gilbert, J.J., et al., 1986. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain* 109 (Pt 6), 1115–1126.
62. Griffin, J.W., Li, C.Y., et al., 1995. Guillain-Barré syndrome in northern China. The spectrum of neuropathological changes in clinically defined cases [see comments]. *Brain* 118 (Pt 3), 577–595.
63. Lasky T, Terracciano GJ, Magder L, et al. The Guillain-Barré syndrome and the 1992–1993 and 1993–1994 influenza vaccines. *N Engl J Med* 1998; 339: 1797–802.
64. Jacobs BC, van Doorn PA, Schmitz PI, et al. *Campylobacter jejuni* infections and anti-GM1 antibodies in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1996; 40: 181–87.
65. Willison HJ. The immunobiology of Guillain-Barré syndromes. *J Peripher Nerv Syst* 2005; 10: 94–112.
66. Ledeen RW. Gangliosides of the neuron. *Trends Neurosci* 1985; 10: 169–74.
67. French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: role of replacement fluids. *Ann Neurol* 1987; 22: 753–61.
68. Ho TW, Mishu B, Li CY, et al. Guillain-Barré syndrome in northern China. Relationship to *Campylobacter jejuni* infection and antiglycolipid antibodies. *Brain* 1995; 118: 597–605.
69. Hughes RA, Rees JH: Clinical and epidemiologic features of Guillain-Barre syndrome. *J Infect Dis* 1997; 176: 92–98.
70. Rocha MS, Brucki SM, Carvalho AA, Lima UW: Epidemiologic features of Guillain- Barre syndrome in Sao Paulo, Brazil. *Arq Neuropsiquiatr* 2004; 62: 33–37.
71. Hankey JG: Guillain-Barre syndrome in Western Australia, 1980–1985. *Med J Aust* 1987; 146: 130–133.
72. Arami MA, Yazdchi M, Khandaghi R: Epidemiology and characteristics of Guillain- Barre syndrome in the northwest of Iran. *Ann Saudi Med* 2006; 26: 22–27.
73. Howlett WP, Vedeler CA, Nyland H, Aarli JA: Guillain-Barre syndrome in northern Tanzania: a comparison of epidemiologic and clinical findings with western Norway. *Acta Neurol Scand* 1996; 93: 44–49.
74. Rees JH, Thompson RD, Smeeton NC, Hughes RAC: Epidemiological study of Guillain- Barre syndrome in south east England. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 64: 74–77.

75. Markoula S, Giannopoulos S, Sarmas I, Tzavidi S, Kyritsis AP, Lagos G: Guillain-Barre syndrome in northwest Greece. *Acta Neurol Scand* 2007; 115: 167–173.
76. Chroni E, Papapetropoulos S, Gioldasis G, Ellul J, Diamadopoulou N, Papapetropoulos T: Guillain-Barre syndrome in Greece: seasonality and other clinico-epidemiological features. *Eur J Neurol* 2004; 11: 383–388.
77. Chio A, Cocito D, Leone M, Giordana MT, Mora G, Mutani R, et al: Guillain-Barre síndrome a prospective, population-based incidence and outcome survey. *Neurology* 2003; 60: 1146–1150.
78. Sridharan GV, Tallis RC, Gautam PC: Guillain-Barre syndrome in the elderly: a retrospective comparative study. *Gerontology* 1993; 39: 170–175.
79. Cuadrado JI, Pedro-Cuesta J, Ara JR, Cemillan CA, Diaz M, Duarte J, et al: Guillain-Barre syndrome in Spain, 1985–1997: epidemiological and public health views. *Eur Neurol* 2001; 46: 83–91.
80. Cuadrado JI, Pedro-Cuesta J, Ara JR, Cemillan CA, Diaz M, Duarte J, et al: Public health surveillance and incidence of adulthood Guillain-Barre syndrome in Spain, 1998–1999: the view from a sentinel network of neurologists. *Neurol Sci* 2004; 25: 57–65.