



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS TRABAJADORES DEL
ESTADO
HOSPITAL REGIONAL GENERAL IGNACIO ZARAGOZA

**FACTORES ASOCIADOS, VARIANTES Y EVOLUCION CLINICA, DE PACIENTES CON
DIAGNOSTICO DE SINDROME DE GUILLAIN BARRE; EN EL HOSPITAL REGIONAL
"GRAL. IGNACIO ZARAGOZA" DEL ISSSTE, EN EL PERIODO 2009 – 2013.**

TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TITULO DE

ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA

PRESENTA
DR PEDRO LÓPEZ MENDOZA

TUTOR: DRA ROSILDA SANTOS MONTERO
MEXICO DF NOVIEMBRE 2014



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.

INDICE

I.	RESUMEN	3
II.	INTRODUCCIÓN	4
III.	PROBLEMA	18
IV.	HIPOTESIS	19
V.	OBJETIVO	20
VI.	JUSTIFICACION	21
VII.	MATERIAL Y METODOS	22
VIII.	RESULTADOS	26
IX.	DISCUSIÓN	31
X.	CONCLUSIONES	32
XI.	ANEXOS	33
XII.	REFERENCIAS	36

I.- RESUMEN

PALABRAS CLAVES: Síndrome de Guillain Barré, Neuropatía Axonal Sensitivo y Motora Aguda, Neuropatía Axonal Motora Aguda, Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda, Síndrome de Miller Fisher, hiperproteínoorraquia, Variante de cinturas escapulares.

INTRODUCCIÓN: La polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda o síndrome de Guillain Barré (SGB) clásico es una enfermedad autoinmune asociada en la mayoría de los casos por una infección viral o bacteriana. La incidencia del síndrome de Guillain Barré reportada en países occidentales es de .89 – 1.89 casos por 100,000 personas por año.⁶ La incidencia global reportada es de 1.7 casos por 100, 000 habitantes. En México según los datos publicados, la variante axonal, ha sido la más frecuentemente encontrada, del 30% al 65% y la desmielinizante 22% al 46%, contrario a lo reportado en Europa y Estados Unidos de Norteamérica donde la variedad que predomina es la desmielinizante con el 90% de los casos. La enfermedad suele tener un curso moderado a severo con estancia hospitalaria prolongada generalmente e involucrando un tratamiento multidisciplinario en estos pacientes. Las secuelas, en la mayoría de los casos condicionan incapacidad leve o nula.

OBJETIVO: Conocer los factores más frecuentemente asociados, para el desarrollo del Síndrome de Guillain Barré y establecer una correlación de la variante clínica con respecto a la evolución y pronóstico de la enfermedad en nuestros pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaron expedientes de pacientes hospitalizados en el periodo 2009-2013 en el hospital regional "Gral. Ignacio Zaragoza" del ISSSTE que fueron hospitalizados con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, incluyéndose a un total de 23 pacientes y se buscaron los factores asociados, variantes y evolución clínica que presentaron.

RESULTADOS: Se revisaron un total de 37 expedientes de pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré, de los cuales 11 fueron excluidos y 3 fueron eliminados. Entre los 50 y 60 años de edad se presentó el mayor número de casos, el mayor número de casos, del total, pertenecieron a pacientes de sexo masculino (82.6%), el 60.8% de los casos no tuvieron algún antecedente asociado, la variante más frecuente fue AMSAN con 47.8%, 3 pacientes tuvieron un curso severo de la enfermedad, 56.5% de pacientes requirieron estancia hospitalaria prolongada.

CONCLUSIONES: El grupo de edad más susceptible de padecer la enfermedad fue entre los 51 y 60 años. La variante más frecuente es la Neuropatía Axonal Sensitivo y Motora Aguda. Más de la mitad de los pacientes cursa con grado severo de discapacidad al inicio de la enfermedad. La mayoría de los pacientes requieren hospitalización prolongada.

II. INTRODUCCION

DEFINICIÓN Y ANTECEDENTES HISTÓRICOS

La polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda o síndrome de Guillain Barré (SGB) clásico es una enfermedad autoinmune asociada en la mayoría de los casos por una infección viral o bacteriana. La presentación clínica que se describió de manera inicial es la caracterizada por debilidad simétrica de más de una extremidad, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance ascendente, a veces llegando a afectar la musculatura bulbar respiratoria así como nervios craneales motores y que cursa con disminución o pérdida de los reflejos osteotendinosos y con signos sensitivos leves o ausentes. Fue la primera variante descrita, como el caso publicado por James Wardrop en 1934 quien reportó un caso de debilidad y pérdida sensorial ascendente en un hombre de 35 años de edad, evolucionó a la cuadriplejía en 10 días y recuperación completa en varios meses. En 1859 Landry describió una parálisis ascendente aguda en 10 pacientes, 2 de los cuales murieron.²

Guillain, Barré y Strohl en 1916 reportaron 2 casos de debilidad motora y parestesias en asociación con elevación de proteínas en líquido cefalorraquídeo.²

Fue hasta 1956 que Miller Fisher describe la variante que hoy lleva su nombre, el cual se caracteriza por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia, determinándolo como una variante del síndrome de Guillain Barré, porque el líquido cefalorraquídeo de los pacientes afectados mostraba disociación albúmino-citológica.¹⁵

Posteriormente con el desarrollo de técnicas neurofisiológicas se permitió clasificar a los pacientes con la variante clásica según el daño al nervio periférico en variantes axonales con afección sensitivo-motora (AMSAN) o afección axonal motora (AMAN), o desmielinizantes (AIDP). Siendo relevante esta clasificación neurofisiológica ya que va ligado con la evolución y pronóstico.^{21,22}

EPIDEMIOLOGIA

La incidencia del síndrome de Guillain Barré reportada en países occidentales es de .89 – 1.89 casos por 100,000 personas por año.⁶ La incidencia global reportada es de 1.7 casos por 100, 000 habitantes.²

Dos tercios de los casos están precedidos por infecciones del tracto respiratorio, diarrea, cirugía o inmunización en 1 a 4 semanas antes del inicio de los síntomas.^{6, 12} Así mismo se ha encontrado incremento en la incidencia con respecto a la edad; pasando de 0.8 por cada 100,000 en personas menores de 18 años, a 3.2 por cada 100,00 en personas de 60 años y más.³

La variante de Miller Fisher representa el 6% de los casos del síndrome de Guillain Barré en los países occidentales, mientras que en Taiwán la proporción es más alta, 18% a 20% y en Japón el 25% de todos los casos de Guillain Barré; lo cual sugiere la importancia del área geográfica.^{15, 23}

La mortalidad estimada del SGB está entre el 4% y 8% de los casos, se considera que más del 20% de los casos llega a requerir ventilación mecánica y entre el 25% y 85 % de los pacientes continúan con signos residuales de neuropatía, indicando daño funcional.³

En México según los datos publicados, la variante axonal, ha sido la más frecuentemente encontrada, del 30% al 65% y la desmielinizante 22% al 46%, contrario a lo reportado en Europa y Estados Unidos de Norteamérica donde la variedad que predomina es la desmielinizante con el 90% de los casos.¹⁵

En cuanto al género en una serie de casos en México, en el hospital de referencia en el estado de Tabasco, se encontró una relación hombre/mujer de 1.3 a 1, la edad media de presentación fue de 38 años +/- 12.5, el 56% de los pacientes presentaron antecedente infeccioso en el mes previo (de ellos el 50% respiratorio y 50% gastrointestinal). El subtipo neurofisiológico más frecuente fue Neuropatía Axonal Sensitivo Motora Aguda (AMSAN) con 39.1%, seguido de Neuropatía Axonal Motora Aguda (AMAN) 26.1%, Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda (AIDP) 26.1%, Síndrome de Miller Fisher (SMF) 8.7%.³

En otro reporte del Centro Médico Nacional 20 de noviembre se reportó una relación hombre/mujer 2.6 a 1, con un promedio de edad de 44.9 años, el 52% de los pacientes tuvo antecedente de infección previa, el 92.3% de tipo respiratoria y 7.7% gastrointestinal; el 36% presentó daño predominantemente desmielinizante y el 60% daño predominantemente axonal.¹³

FISIOPATOGENIA

Un antecedente infeccioso generalmente está presente, aunque no siempre, y desencadena el proceso inmunopatológico clásico encontrado en la Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (infiltrados inflamatorios que consisten principalmente en células T y macrófagos), así como marcadores de activación celular, Interleucina 6 (IL-6), IL 2, receptor de IL-2 soluble, interferon α e interferon γ una citocina proinflamatoria liberada por las células T y macrófagos, particularmente IL-23; todas estas están incrementadas en el suero de los pacientes con SGB, llevando a áreas de desmielinización segmentaria frecuentemente asociados con signos de degeneración axonal secundaria que puede ser encontrada en las raíces espinales. Así mismo hay moléculas de adhesión y metaloproteinasas de matriz que están críticamente involucradas y facilitan el reclutamiento y trans migración de células T activadas y monocitos a través de la barrera hemato-nerviosa. En este proceso inmunopatológico hay evidencia de la activación temprana del complemento, el cual se basa en un anticuerpo unido a la superficie externa de la célula de Schwann y disposición de componentes del complemento activados, también llamados complejo de ataque de membrana, mismos que iniciarán la vesiculación de la mielina. Una semana después del daño ocurrido en la mielina por la acción del complemento, se observa invasión de macrófagos para remover los restos de mielina. Selectina E soluble y moléculas de adhesión producidas por la célula endotelial, y metaloproteasas están incrementadas en pacientes con SGB durante las etapas tempranas de la enfermedad. Por otro lado en el contexto de la neuropatía axonal motora aguda, se sabe que los axones mielinizados se dividen en 4 regiones funcionales: Los nodos de Ranvier, paranodos, yuxtaparanodos e internodos; y los gangliósidos son componentes importantes del nervio periférico, compuestos por una ceramida unida a una o más hexosas y contienen ácido siálico ligado a un centro oligosacárido. Hay 4 tipos de gangliósidos GM1, GD1a, GT1a y GQ1b; autoanticuerpos IgG contra GM1 y GD1a son los que reaccionan contra gangliósidos en los nodos de Ranvier, y están asociados con Neuropatía Axonal Motora Aguda y esto más extensamente relacionado con Neuropatía Axonal Sensitivo Motora Aguda y menos con Neuropatía con Bloqueo de Conducción Motora Aguda, pero no con Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda.^{15, 23}

Algunas observaciones indican que hay factores humorales que también participan en el ataque en la mielina del nervio periférico, axones y terminales nerviosas: 1) Inmunoglobulinas y complemento pueden ser demostradas en

fibras mielinizadas de pacientes afectados; 2) El SMF y AMAN están fuertemente asociadas con anticuerpos antigangliósidos específicos; 3) El suero de pacientes con SMF y AMAN contienen anticuerpos IgG que bloquean la transmisión neuromuscular en ratones; 4) Moléculas del complemento, C1 unido a anticuerpos contra la mielina puede ser detectadas en el suero de pacientes con SGB durante la fase aguda; 5) La inyección intraneural de suero de pacientes con SGB en el nervio ciático de ratas resulta en infiltración secundaria de células T en el sitio de la inyección al tiempo en que aparece debilidad de la extremidad correspondiente; 6) La plasmaféresis o infusión de inmunoglobulinas resultan en mejoría clínica.²³

Sin embargo se han reportado otras causas del síndrome de Guillain Barré, en algunos casos se han reportado casos de Guillain Barré posterior a exposición a vacunas, entre las descritas, la vacuna contra rubeola, sarampión, influenza, hepatitis B, rabia y la vacuna contra difteria – tétanos – pertusis; por citar algunos casos: En 1983 se reportó un caso de polirradiculoneuropatía inflamatoria transitoria posterior a inmunización contra –hepatitis B, desde entonces se han reportado casos de Guillain Barré secundarios a la exposición a dicha vacuna, en 1987 y 1988 aún después de que se contó con la vacuna recombinante contra Hepatitis B. En el caso de los cuadros de Guillain Barré secundarios a la exposición a la vacuna contra la rabia han sido atribuidos a las proteína básica de la mielina y algunos de los gangliósidos y fosfolípidos que están presentes en la vacuna.¹ La vacuna más frecuentemente asociada al SGB es la vacuna anti influenza A (H1N1); en un meta-análisis donde se incluyó a 23 millones de personas expuestas a la vacuna inactivada monovalente; en los Estados Unidos de Norteamérica; donde se encontró un exceso de 1.6 casos por millón de SGB en las personas vacunadas en relación a las que no habían sido expuestas a dicha vacuna.⁷ Otras causas, aunque aisladas, han sido descritas de Guillain Barré, una de ellas asociadas a uso de Estreptocinasa en pacientes con infarto agudo del miocardio.⁸

CUADRO CLINICO

La presentación clínica puede variar dependiendo de la variante que se presente (ver tabla 1).¹¹ La historia natural demuestra que la debilidad rápidamente progresiva es la principal característica clínica del SGB. Por definición la máxima debilidad es observada dentro de un lapso de 4 semanas, pero muchos pacientes la experimentan a las 2

semanas de haber iniciado el padecimiento; sin embargo el pico de los síntomas puede presentarse en tiempo variado. Esta fase es seguida usualmente de una recuperación muy lenta de duración también variable. En Europa un tercio de los pacientes son nuevamente capaces para caminar, mientras que en otros centros hospitalarios el 25% de los pacientes admitidos con afección severa (incapaces de caminar posterior a la recuperación), requieren apoyo mecánico ventilatorio por debilidad de músculos respiratorios.¹⁶

Un cuadro febril es generalmente el antecedente de AIDP. Numerosos agentes han sido relacionados con el desarrollo del SGB; dentro de los más importantes están: *Campylobacter jejuni*, citomegalovirus, virus Epstein Barr y virus de la influenza; otras causas incluyen infección por mycoplasma, coxsackie virus y virus de la hepatitis. Causas no infecciosas incluyen desórdenes inmunitarios, como enfermedad de Hodgkin, eventos quirúrgicos e inmunizaciones. Los síntomas neuromusculares inician a las 2 semanas, usualmente con parestesias distales en las extremidades pélvicas, simétricas, puede haber dolor en hasta el 50% de los pacientes. La debilidad suele iniciar en los músculos distales de las extremidades pélvicas, progresando en un patrón ascendente hasta afectar todas las extremidades. Hasta el 50% de los pacientes, puede desarrollar debilidad de músculos craneales y diafragmáticos. A la exploración frecuentemente se encuentra arreflexia o hiporreflexia, debilidad generalizada y déficit sensitivo limitado. Más del 50% de los pacientes llegan a desarrollar inestabilidad autonómica, incluyendo fluctuaciones en la frecuencia cardíaca y la tensión arterial, íleo, constipación y retención urinaria. El déficit neurológico frecuentemente progresa sobre 2 a 4 semanas, pero no por más de ese tiempo. Las manifestaciones discapacitantes de la enfermedad son un amplio espectro, en el SGB típico los pacientes con manifestaciones primariamente sensitivas de la enfermedad pueden no buscar atención médica durante la fase aguda de la enfermedad. Muchos pacientes muestran progresión del déficit neurológico en un lapso de 3 a 4 semanas y desarrollar un moderado nivel de discapacidad, pero nunca pierden la debilidad para deambular. Hasta un 30% de los pacientes progresa más rápidamente y desarrollan debilidad de músculos respiratorios y bulbares, requiriendo intubación orotraqueal y ventilación mecánica.¹¹

Puede haber presentación atípica del SGB, siendo rara la presentación unilateral de la debilidad, o puede haber preservación regional de los reflejos de estiramiento muscular. Se han descrito algunas variantes regionales de AIDP,

como la variante cérvico-faringeo-braquial, la cual afecta la parte superior del cuerpo y la variante paraparéctica, que involucra la parte inferior del cuerpo únicamente.¹¹

Dentro de las variantes del SGB se encuentra el síndrome de Miller Fisher el cual se caracteriza por la presencia de oftalmoplejía, arreflexia y ataxia; además los pacientes pueden presentar debilidad facial, disartria, disfagia, reactividad pupilar anormal y debilidad de las extremidades.¹¹

En la Neuropatía Axonal Motora Aguda los pacientes tienen una presentación similar a la de los pacientes con AIDP, es decir, con debilidad rápidamente progresiva e incluso de músculos cráneo-bulbares y respiratorios, pero sin síntomas y signos sensitivos.¹¹

Los pacientes con AMAN, comparado con AIDP, tienen menos afección de nervios craneales y generalmente tienen neuropatía motora pura; la examinación sensitiva es normal, sin embargo hasta un 10% de los pacientes refieren manifestaciones sensitivas positivas tales como dolor punzante. Los reflejos de estiramiento muscular suelen ser normales en AMAN en comparación con AIDP, y los pacientes pueden desarrollar hiperreflexia en el pico de la enfermedad o en la recuperación temprana. La disfunción autonómica, tal como hipertensión, fluctuaciones en la frecuencia cardíaca e hiperhidrosis, frecuentemente afectan a pacientes con AIDP, y generalmente no se ve en AMAN, sin embargo cuando están presentes suelen ser leves. La progresión es más rápida en AMAN y tiene un pico más temprano que AIDP.²⁰

Por otro lado la Neuropatía Axonal Sensitivo y Motora Aguda es muy similar a AIDP, solo que tiene peor pronóstico y clínicamente no se puede hacer el diagnóstico diferencial, se requiere de estudios de neurofisiología.¹¹

Se han reportado casos de SGB recurrente, mismo que se ha definido como aquel que se manifiesta en 2 o más episodios en un paciente que cumple los criterios del NINCDS para SGB con un intervalo mayor o igual a 4 meses entre los episodios si el paciente no ha recuperado de forma completa o un intervalo mayor o igual a 2 meses si el paciente ha recuperado completamente o casi por completo (puntuación de la escala de discapacidad del SGB < 2), después del episodio previo. Esta entidad se diferencia del SGB con fluctuaciones relacionadas al tratamiento y de la Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica con inicio agudo (A-CIDP), siendo la primera definida como aquella en la cual el paciente mejoraba en la escala de discapacidad del SGB en al menos 1 punto, después de

completar la terapia con inmunoglobulina IV seguido por un empeoramiento en al menos un punto de la escala de discapacidad del SGB dentro de los 2 primeros meses del inicio de la enfermedad, o estabilización por más de una semana después de completar la terapia, seguido de empeoramiento en al menos un punto en la escala de discapacidad del SGB en los primeros 2 meses después del inicio de la enfermedad. La A-CIDP se define como aquel paciente a quien el nadir del primer episodio se presentó dentro de 8 semanas del inicio de la enfermedad y el curso consecutivo fue crónico como en CIDP.¹⁰

TABLA 1.- FORMAS RECONOCIDAS DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda (AIDP)
Atípicas Presentaciones de AIDP
- Asimétrica
- Motora Pura
- Con prominente pérdida sensitiva
- Con preservación de los reflejos de estiramiento muscular
Presentaciones Regionales de AIDP
- Faringo-Cérvico-Braquial
- Paraparética
- Diplejía Facial con parestesia
Neuropatía sensitiva pura
Neuropatía autonómica pura
Síndrome de Miller Fisher
Variantes con pérdida axonal
- Neuropatía Axonal Motora Aguda (AMAN)
- Neuropatía Axonal Sensitivo y Motora Aguda (AMSAN)

DIAGNÓSTICO

Para llegar al diagnóstico se pueden utilizar los criterios modificados de Ausbury, los cuales incluyen criterios clínicos, bioquímicos y estudios de neurofisiología (ver tabla 2). El análisis de LCR puede hacer el diagnóstico. El hallazgo clásico es la elevación de proteínas, usualmente entre 50 y 150mg/dl, sin eritrocitos. El conteo de leucocitos es menos de 10/ μ L. Un claro incremento en las proteínas del LCR puede no ser aparente en las primeras 2 semanas después del inicio de los síntomas.¹¹

En general, los estudios de neurofisiología juegan un papel importante en la clasificación de los subtipos del SGB y la comprensión de la fisiopatología. Los pacientes quienes muestran la conducción nerviosa lenta indican

desmielinización en 2 o más nervios motores, lo cual es indicativo del diagnóstico de AIDP. Aquellos que tienen disminución en la amplitud del componente del potencial de acción del músculo distalmente evocado, sin enlentecimiento de la conducción que sea indicativa de desmielinización, son diagnosticados como AMAN.²⁰

Los hallazgos en el Electrodiagnóstico en AIDP son muy variables y tienden a evolucionar en 5 – 8 semanas después del inicio de los síntomas. Los estudios de conducción nerviosa pueden ser normales en las primeras 2 semanas después del inicio. Las manifestaciones más tempranas incluyen pérdidas de las ondas F y reflejo H. El bloqueo de la conducción puede ser identificado en cualquier lugar la raíz nerviosa. Esto puede estar acompañado de dispersión temporal del potencial de acción del músculo, tomando la apariencia de un complejo en forma de onda de duración prolongada. Un patrón clásico de electrodiagnóstico en la etapa temprana de la enfermedad es el bloqueo de la conducción o enlentecimiento que afecta a unas raíces nerviosas y a otras no. La respuesta sensitiva está frecuentemente disminuida en amplitud con respuestas más afectadas en la mano que en el pie. La prolongación de la latencia distal y enlentecimiento en la velocidad de conducción tiende a ser más prominente en el curso tardío de la enfermedad y puede permanecer de forma prominente hasta la etapa de recuperación de la enfermedad, por lo que la recuperación de la función motora correlaciona mejor con la resolución del bloqueo de la conducción.¹¹

En el síndrome de Miller Fisher esencialmente no hay evidencia de una polineuropatía periférica primaria desmielinizante segmentaria. El hallazgo es la pérdida en parches de las amplitudes del potencial de acción periférico en nervio sensitivo en las extremidades torácicas y pélvicas, sin anomalías significativas a lo largo de la raíz del nervio motor. Los resultados de estos estudios sugieren un proceso que afecta a los axones en oposición a la mielina. El estudio de LCR revela los hallazgos característicos del SGB. Los anticuerpos para el gangliósido GQ1b están presentes en el suero de alrededor del 95% de los pacientes con SMF parece ser patognomónico para esta entidad. El antígeno GQ1b ha sido encontrado en nervios oculomotores, nervio sensitivo, neuronas cerebelares y en la membrana celular de *C. jejuni*. Anticuerpos contra GQ1b pueden inhibir la transmisión sináptica en las terminales del nervio motor, y han sido encontrados en el ganglio de la raíz dorsal y neuronas cerebelares de los pacientes.¹¹

En la Neuropatía Axonal Motora Aguda suele haber pérdida de la amplitud del potencial de acción del componente muscular (sin características de desmielinización), así como un potencial de acción del nervio sensitivo normal.

Anticuerpos para el gangliósido GD1a y GM1 han sido identificados en el suero de pacientes. Dichos anticuerpos reaccionan contra los gangliósidos en los nodos de Ranvier. En el caso de la Neuropatía Axonal Sensitivo y Motora Aguda los estudios de electrodiagnóstico muestran pérdida axonal severa de las fibras sensitivas y motoras sin características desmielinizantes.¹¹

Tabla 2.- Criterios diagnósticos para el síndrome de Guillain Barré (modificado de Ausbury A, Cornblath A. Assesment of current diagnostic criteria for Guillain Barré syndrome. Ann Neurol 1990; 27: 521-4).

A.- Criterios Necesarios para el diagnóstico

1. Debilidad motora progresiva de más de un miembro
2. Arrreflexia o hiporreflexia marcada

B.- Características que avalan firmemente el diagnóstico

1. Progresión a lo largo de días o semanas
2. Relativa simetría
3. Pérdida de la sensibilidad
4. Comienzo con dolor o malestar de una extremidad
5. Compromiso de nervios craneales
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 del nivel de las proteínas en LCR una semana después de la aparición de los síntomas
10. Electrodiagnóstico con conducción más lenta u ondas F alteradas

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 polimorfonucleares en LCR
6. Niveles sensitivos agudos

D. Criterios que excluyen el diagnóstico

1. Diagnóstico de botulismo, miastenia, poliomiелitis o neuropatía tóxica
2. Metabolismo anormal de las porfirinas
3. Difteria reciente

TRATAMIENTO

El tratamiento se basa en plasmaféresis y administración de Ig Intravenosa. El primer gran estudio que mostró efecto positivo de la inmunoterapia en el SGB fue en 1985, mientras que en 1992 fue la primera publicación del tratamiento efectivo con Inmunoglobulina. La plasmaféresis es útil cuando se aplica dentro de las primeras 4 semanas después de

haber iniciado la debilidad, el efecto máximo se ve cuando se usa dentro de las primeras 2 semanas, el régimen usual es de un volumen total de plasma de 50 ml/Kg en un lapso de 5 sesiones durante 2 semanas. La recomendación para plasmaféresis, basada en estudios clase I, es en pacientes con SGB variedad AIDP con enfermedad severa donde esté en riesgo la capacidad para deambular de forma independiente o bien requieran de ventilación mecánica invasiva. Para formas de gravedad moderada de SGB variedad AIDP donde la capacidad para deambular está preservada, la plasmaféresis es probablemente efectiva, esta recomendación basada en un único estudio clase I.^{9, 16}

La dosis de inmunoglobulina es de 0.4g/kg de peso corporal diariamente durante 5 días consecutivos, dentro de las primeras 2 o 4 semanas luego del inicio de la sintomatología, y ha desplazado al tratamiento con plasmaféresis en muchos centros, entre otras cosas por su mejor disponibilidad. Sin embargo no se ha encontrado diferencia en la mejoría de la debilidad y grado de discapacidad después de 4 semanas, duración de la ventilación mecánica o mortalidad entre el uso de plasmaféresis o inmunoglobulina, así como tampoco en la combinación de plasmaféresis e inmunoglobulina en comparación con plasmaféresis o inmunoglobulinas solos. En pacientes con el síndrome de Miller Fisher el pronóstico generalmente es bueno a tal grado que el tiempo de resolución de los síntomas fue similar en los pacientes del grupo de plasmaféresis, inmunoglobulina e incluso en el grupo control. Los investigadores han concluido que la inmunoglobulina y la plasmaféresis no mejoran el pronóstico de los pacientes con síndrome de Miller Fisher.^{5, 16, 17}

Los pacientes con SGB requieren atención multidisciplinaria por las potenciales complicaciones fatales; requieren regular monitorización de la función respiratoria, monitorización frecuente para identificar tempranamente datos de disfunción autonómica, disfunción de la deglución, reconocimiento y tratamiento del dolor, prevenir y tratar complicaciones infecciosas pulmonares y embolismo pulmonar, prevenir ulceraciones de cornea debido a debilidad facial, prevenir úlceras por decúbito y contracturas, entre otras.¹⁶

Los pacientes considerados para ventilación mecánica invasiva son todos aquellos con una capacidad vital menor de 20ml/Kg, así mismo la presencia de parálisis facial bilateral, disfunción autonómica y la progresión rápida de la enfermedad fueron asociadas con incremento en la probabilidad de requerir ventilación mecánica invasiva. La parálisis de las extremidades torácicas fue encontrada en una alta proporción de pacientes con ventilación mecánica

invasiva, sin embargo, estadísticamente no fue significativa. Se han identificado 3 patrones de deterioro gradual en la función respiratoria: deterioro gradual, donde hay una reducción > 30% en la capacidad vital en un lapso mayor a 24 horas; deterioro rápido, donde el deterioro de > 30% de la capacidad vital ocurre en menos de 24 horas; y los pacientes sin deterioro de la capacidad vital. Por otro lado los pacientes que requerirán de ventilación mecánica invasiva en un lapso de 36 horas son aquellos con reducción del 50% de la capacidad vital basal, mientras que aquellos que tuvieron una caída de en la capacidad vital a un valor absoluto menor a 1 Lt requirieron de ventilación mecánica en un lapso menor a 18 horas. También se debe considerar la ventilación mecánica invasiva en pacientes con reducción en el día a día, del 30% de la capacidad vital, de la presión inspiratoria máxima o presión espiratoria máxima. Los pacientes con falla respiratoria se deben de identificar en forma temprana para su oportuno ingreso a la UCI, mediante la regla 20/30/40 (capacidad vital <20ml/kg, presión inspiratoria máxima <30cmH₂O, presión espiratoria máxima <40cmH₂O).¹⁴

Dada la hipomobilidad a la que están sometidos tienen riesgo de presentar trombosis venosa profunda (TVP). El tiempo que tarda en presentarse la TVP o el tromboembolismo pulmonar (TEP) varía desde 4 a 67 días desde el inicio de los síntomas. La profilaxis recomendada es de 5000 UI de heparina subcutáneas cada 12 hrs o bien 40mg subcutáneos de enoxaparina cada 24hrs, lo cual reduce el riesgo de un 15% en el grupo placebo a un 5% en pacientes tratados con trombo profilaxis.¹⁸

Los pacientes corren el riesgo de presentar seria disfunción autonómica, incluyendo arritmias, hipertensión importante o hipotensión, esto aproximadamente en el 20% de los pacientes con SGB. Puede haber importantes variaciones en la tensión arterial de hasta 85mmHg día a día, puede haber bradicardia severa que requiera la colocación de marcapasos, incluso llevar al paciente hasta la asistolia; estos cambios pueden ser incluso desencadenados por la aspiración endotraqueal. Otras importantes disfunciones autonómicas pueden ser el íleo adinámico, hiponatremia y disfunción de la mucosa bronquial. Por todo lo anterior los pacientes con SGB severo requieren de monitorización constante de la frecuencia cardiaca y la tensión arterial por lo menos hasta que se haya retirado el apoyo mecánico ventilatorio.¹⁸

En relación a la función neuromuscular respiratoria, esta se puede comprometer en el 17 al 30% de los pacientes con SGB. En algunos pacientes la disfunción bulbar causa dificultad en el manejo de secreciones de los pacientes, comprometiendo el intercambio gaseoso e incrementando el riesgo de broncoaspiración. Se debe vigilar signos y síntomas de dificultad respiratoria como son: taquipnea, diaforesis, taquicardia, disociación toracoabdominal y uso de músculos accesorios de la respiración. En un estudio de 722 pacientes donde 313 requirieron de ventilación mecánica invasiva se identificaron 6 predictores de la necesidad de intubación orotraqueal: tiempo desde el inicio de la enfermedad a la admisión menor a 7 días, incapacidad para toser, incapacidad para mantenerse de pie, incapacidad para flexionar las extremidades torácicas o cuello e incremento de los niveles de enzimas hepáticas.¹⁸

Los pacientes que requieren apoyo mecánico ventilatorio lo llegan a usar por 15 – 43 días y una proporción de pacientes llega a requerir de traqueostomía. La traqueostomía temprana proporciona cierta comodidad al paciente y seguridad en la vía aérea durante el tiempo de la ventilación mecánica. En los pacientes con ventilación mecánica se puede estimar un índice de la función pulmonar, el cual predice la baja probabilidad de que el paciente sea destetado dentro de las primeras 3 semanas y la consecuente necesidad de traqueostomía; dicho índice se estima obteniendo la medición de la función pulmonar en el día 12 postintubación y se divide entre la función pulmonar medida el día de la intubación, si esta es menor de 1, el paciente requerirá ventilación mecánica por más de 3 semanas, con una sensibilidad del 70% y especificidad y valor predictivo positivo del 100%. La traqueostomía involucra riesgos propios de la cirugía y en el postquirúrgico temprano, sin embargo la traqueostomía percutánea es una buena opción desde el punto de vista de que involucra menos riesgos, sin embargo no hay un adecuado número de estudios comparativos entre ambas para determinar la superioridad de una técnica sobre otra. Un estudio aleatorizado en pacientes seleccionados para traqueostomía electiva, la técnica percutánea fue superior. La traqueostomía percutánea reduce el riesgo de extubación incidental así como el hecho de que la incisión es más pequeña. Por lo anterior, la recomendación es que la traqueostomía se posponga hasta las 2 semanas, si después de las 2 semanas las pruebas de función pulmonar no muestran mejoría, la traqueostomía deberá realizarse; si después de las 2 semanas hay mejoría en la función pulmonar, la traqueostomía deberá diferirse una semana más. La traqueostomía percutánea deberá elegirse en los centros donde se cuente con adecuada experiencia.¹⁸

Por todo lo anterior se debe de dar vigilancia estrecha a los pacientes con SGB, ya que se deben identificar las cualidades que son indicaciones para admisión en la unidad de cuidados intensivos, como son: severa debilidad rápidamente progresiva, frecuentemente con afección respiratoria (capacidad vital <20ml/kg); necesidad de ventilación artificial; alteraciones para la deglución con riesgo de neumonía por broncoaspiración; severa disfunción autonómica.¹⁶

PRONÓSTICO

El pronóstico de cada paciente con SGB es difícil de predecir por las variaciones importantes en la recuperación; sin embargo, la edad avanzada es generalmente reportada como indicativo de mal pronóstico. Estudios aleatorizados y controlados que han analizado el efecto de la plasmaféresis o inmunoglobulina en pacientes que eran incapaces para caminar, han encontrado que alrededor del 20% permanecerá con dicha discapacidad para caminar sin ayuda después de 6 meses. Los estudios neurofisiológicos pueden ser de ayuda para evaluar el riesgo de falla respiratoria, el cual fue más alto en pacientes con reducción de la capacidad vital en más del 20% y con signos de desmielinización, expresada como una reducción en el componente del potencial de acción distal o proximal del nervio peroneo. El bloqueo de la conducción del nervio peroneo y edad mayor de 40 años fueron predictores independientes de discapacidad a los 6 meses.^{16, 8}

En otros estudios se ha encontrado la asociación de diarrea precedente al inicio de los síntomas, como predictor de la incapacidad para caminar a las 4 semanas, 3 meses y 6 meses.⁴

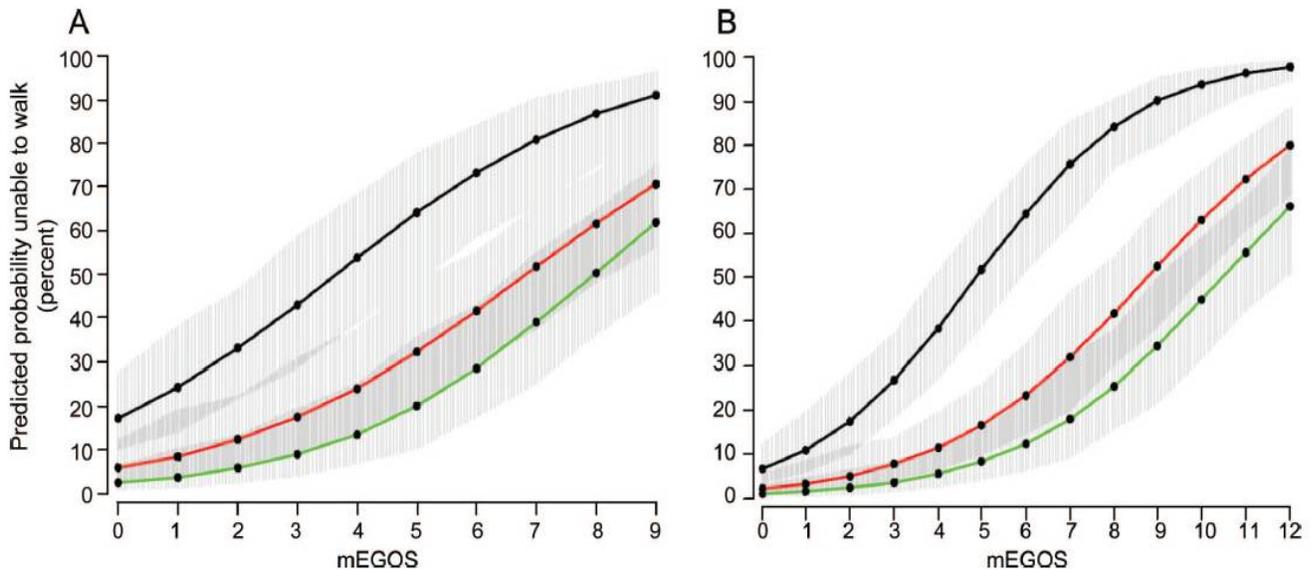
Hay muchas escalas que intentan predecir desde etapas tempranas de la enfermedad la probabilidad y grado de discapacidad a seis meses después del inicio de los síntomas, sin embargo una de las que ha mostrado mejor precisión es la escala pronóstica del SGB de Erasmus modificada (mEGOS, modified Erasmus GBS Outcome Score), esta integra variables como la edad, la presencia o no de diarrea previo al inicio de los síntomas (Ver tabla 4 y figura 1); y la escala del consejo de investigación médica (MRC, Medical Research Council), al ingreso al hospital y a los 7 días del ingreso (ver tabla 3). La puntuación de la escala al momento del ingreso al hospital va desde 0 hasta 9 puntos, mientras que la escala aplicada a los 7 días del ingreso al hospital va de 0 a 12 puntos. Esta escala también estima la probabilidad (en porcentaje), de la incapacidad para deambular a las 4 semanas, 3 y 6 meses.^{4, 19}

TABLA 3.- ESCALA DEL CONSEJO DE INVESTIGACIÓN MÉDICA	
0	Contracción no visible
1	Contracción visible sin movimiento de la extremidad
2	Movimiento activo de la extremidad, pero no contra gravedad
3	Movimiento activo de la extremidad contra gravedad, en todos los arcos de movilidad
4	Movimiento activo contra gravedad y resistencia
5	Fuerza normal

La escala evalúa 6 grupos musculares incluyendo abductores del hombro, flexores del codo, extensores de la muñeca, flexores de la cadera, extensores de la rodilla, dorsiflexores del pie en ambos lados. La máxima puntuación es de 60 (normal), y la mínima de 0 (cuadripléjico).

TABLA 4.- ESCALA PRONÓSTICA DEL SGB DE ERASMUS MODIFICADA					
FACTORES PRONÓSTICOS		PUNTOS	FACTORES PRONÓSTICOS		PUNTOS
Edad al inicio			Edad al inicio		
<40 años		0	<40 años		0
41 – 60 años		1	41 – 60 años		1
>60 AÑOS		2	>60 AÑOS		2
ANTECEDENTE DE DIARREA			ANTECEDENTE DE DIARREA		
Ausente		0	Ausente		0
Presente		1	Presente		1
MRC PUNTAJE AL INGRESO AL HOSPITAL			MRC PUNTAJE AL INGRESO AL HOSPITAL		
51 – 60		0	51 – 60		0
41 – 50		2	41 – 50		3
31 – 40		4	31 – 40		6
0 – 30		6	0 – 30		9
TOTAL		0 – 9	TOTAL		0 – 12

FIGURA 1 Predicted fraction of patients unable to walk independently according to modified Erasmus GBS Outcome Score (mEGOS)



Predicted fraction of patients unable to walk independently at 4 weeks (black lines), 3 months (red lines), and 6 months (green lines) on the basis of the mEGOS at hospital admission (A) and at day 7 of admission (B). The gray areas around the colored lines represent 90% confidence intervals.

III. PROBLEMA

¿Cuáles son los factores asociados, variantes y evolución clínica que presentan los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré en el hospital regional "General Ignacio Zaragoza"?

IV. HIPOTESIS

La variante de Síndrome de Guillain Barré con mayor frecuencia presentada en los pacientes de nuestro hospital es la forma axonal.

El pronóstico de la variante axonal es mejor con respecto a la desmielinizante a diferencia de lo reportado en la literatura.

La variante de Miller Fisher se presenta en pacientes de edad más joven con respecto a otras variantes.

V. OBJETIVOS

GENERAL

Conocer los factores más frecuentemente asociados, para el desarrollo del Síndrome de Guillain Barré y establecer una correlación de la variante clínica con respecto a la evolución y pronóstico de la enfermedad en nuestros pacientes.

PARTICULAR

- ❖ Conocer si existe relación factores como la edad, el género, procesos infecciosos, aplicación de inmunizaciones, o procedimientos quirúrgicos con la variante clínica en nuestros pacientes.
- ❖ Conocer qué factores se asociaron con peor pronóstico.
- ❖ Dar a conocer que variedad del Síndrome de Guillain Barré es más frecuente en los pacientes, en nuestro hospital.

VI. JUSTIFICACION

El conocer nuestra casuística y el comportamiento de las patologías en nuestro medio para poder establecer comparaciones y darlo a conocer es de relevancia, precisamente, han sido la descripción y publicación, de casos sobre esta enfermedad, lo que ha sentado las bases para los progresos en su conocimiento; consideramos que puede ayudarnos a establecer protocolos, estrategias de tratamiento y pronóstico más ajustados a nuestros derechohabientes y de esta manera impactar en costos, estancias hospitalarias prolongadas y establecer pronósticos desde etapas tempranas. El estudio es factible ya que se cuenta con recursos financieros, humanos y materiales. Por tratarse de un estudio transversal tiene factibilidad de tiempo.

VII. MATERIAL Y METODOS

DISEÑO

Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo, transversal, cualitativo y correlacional.

GRUPO DE ESTUDIO

Pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré hospitalizados en el hospital regional "General Ignacio Zaragoza" del ISSSTE, en el periodo 2009 – 2013.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Expedientes de pacientes del género masculino y femenino de cualquier edad que ingresaron al HRGIZ con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré por neurólogo experimentado.
- Que tuvieran expediente clínico completo.
- Que tuvieran análisis de Líquido cefalorraquídeo en el expediente clínico
- Que tuvieran estudio de conducción nerviosa en el expediente clínico. Excepto variante de Miller Fisher.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Expediente clínico incompleto.
- No contaran con confirmación diagnóstica con neuroconducción o análisis de LCR

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- ❖ Pacientes cuya evolución clínica no correspondiera a síndrome de Guillain Barré

DEFINICIÓN DE UNIDADES DE OBSERVACIÓN

Historia clínica: edad, género, antecedente de infecciones, cirugías o inmunizaciones. Variante de Miller Fisher y la clásica.

Notas de evolución: Evolución clínica, secuelas neurológicas y complicaciones.

Estudio de neuroconducción: Realizado en electromiógrafo Viking Quest de Nicolet. Se determinarán las variantes clínicas AMAN, AMSAN, AIDP.

Estudios de laboratorio: La determinación de proteínas en líquido cefalorraquídeo se realizó mediante nefelometría con nefelómetro BN2 y reactivo de tricloroacético; el estudio citoquímico se realizó en un equipo Cobas integra 400 plus, en cual se determinó celularidad (leucocitos polimorfonucleares, linfocitos, eritrocitos), glucosa, pH y DHL.

DEFINICIÓN DE VARIABLES

(Ver ANEXO 1)

Variante clásica de SGB: Pacientes que hubieran ingresado con debilidad progresiva que por clínica se integrara síndrome neuropático, por neurofisiología tuviera afección al nervio periférico o ausencia de ondas f (daño a la raíz nerviosa), y se corroborara con disociación albumino-citológica.

Hiperproteíorraquia: Un nivel mayor a 50mg/dl de proteínas en líquido cefalorraquídeo.

Variante axonal sensitivo – motora (AMSAN): cuando contaban con afección de la amplitud del potencial de acción motor 5 Milivoltios y sensitivo menor de 5 Microvoltios.

Variante Axonal Motora (AMAN): cuando contaban con afección de la amplitud del potencial de acción motor menor de 5 Milivoltios.

Variante desmielinizante (AIDP): cuando el estudio de conducción nerviosa mostraba prolongación de latencias de nervios sensitivo- motores por arriba de 3.7 m/s para extremidades superiores y mayor de 4.7 m/s para extremidades inferiores.

Variante Miller Fisher: cuando por clínica mostrara arreflexia, ataxia y oftalmoparesia con disociación albúmino-citológica en LCR.

Oftalmoparesia: cuando se hubiera reportado en el expediente limitación de alguno de los movimientos oculares.

Discapacidad leve: Aquellos pacientes que tuvieron un puntaje de 0 a 2 en la escala de discapacidad del síndrome de Guillain Barre. (Ver ANEXO 2).

Discapacidad moderada: Pacientes que tuvieron un puntaje de 3 en la escala de discapacidad del síndrome de Guillain Barre. (Ver Anexo 2).

Discapacidad severa: Pacientes que tuvieron un puntaje de 4 a 6 en la escala de discapacidad del síndrome de Guillain Barre. (Ver Anexo 2).

Enfermedad Leve: Pacientes a los cuales la enfermedad les causó alguna sintomatología, pero no les impidió realizar sus actividades cotidianas.

Enfermedad moderada: Pacientes a los cuales la enfermedad les incapacitó para realizar sus actividades diarias, pero no requirieron de apoyo mecánico ventilatorio en ninguna de sus modalidades.

Enfermedad grave: Pacientes que requirieron de apoyo mecánico ventilatorio en alguna de sus modalidades.

Factores asociados:

Antecedente de proceso infeccioso en las 4 semanas previas al inicio de la enfermedad.

- **Faríngeo:** La presencia de fiebre, odinofagia, tos, expectoración, rinorrea, eritema faríngeo, exudados faríngeos y en amígdalas, amígdalas hipertróficas (grado III-IV).
- **Enteral:** La presencia de fiebre, náusea, vómito, intolerancia a la vía oral, diarrea.

Antecedente de aplicación de vacunas en las 4 semanas previas a la enfermedad.

Antecedentes quirúrgicos en las 4 semanas previas al inicio de la enfermedad.

Estancia hospitalaria:

Corta: Cuando el paciente requirió estar hospitalizado durante 15 días o menos.

Prolongada: Cuando el paciente requirió de hospitalización por más de 15 días.

CÉDULA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Formato de captura de todas las variables por investigar de cada uno de los pacientes incluidos en este estudio. (Ver ANEXO 3)

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

Se revisaron en total 37 expedientes de pacientes que habían sido hospitalizados en el hospital regional "General Ignacio Zaragoza" del ISSSTE en el periodo 2009 – 2013, y diagnosticados con síndrome de Guillain Barré, por un neurólogo con experiencia en la enfermedad. Posteriormente se excluyeron 11 expedientes y se eliminaron 3 expedientes, siendo un total de 23 expedientes los que se estudiaron.

Posteriormente se registraron en la hoja de recolección de datos las variables a investigar de cada expediente revisado.

Una vez obtenidos los datos, se examinaron individualmente la distribución de cada una de las variables, se utilizaron gráficas lineales, circulares y de barras para mostrar la información recolectada, posteriormente se analizaron las asociaciones entre pares de variables, usando diagramas de puntos y coeficientes de correlación de Pearson. Las variables predictoras y confusoras se analizaron mediante estratificación o análisis multivariado. El análisis estadístico se realizó mediante el programa IBM SPSS Statistics 22.0.

Los reportes neurofisiológicos se realizaron por un neurofisiólogo experimentado.

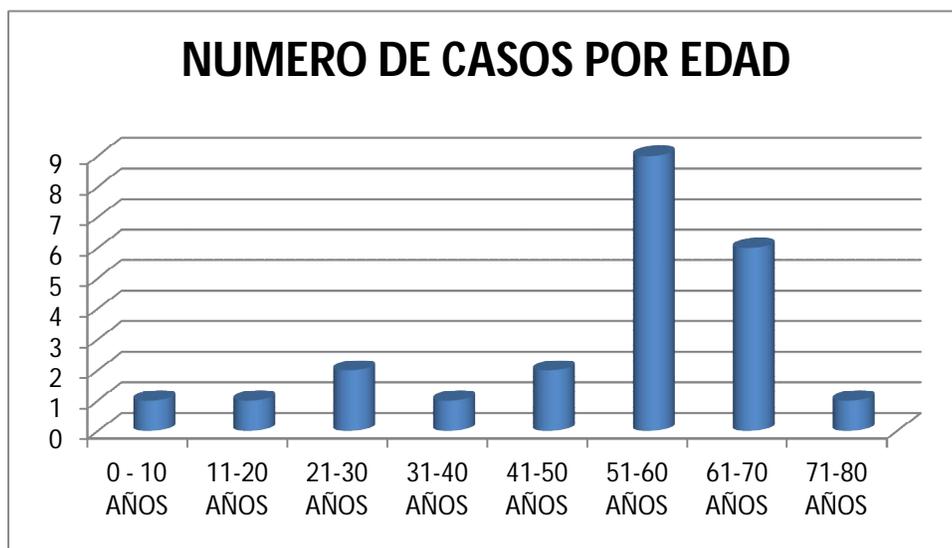
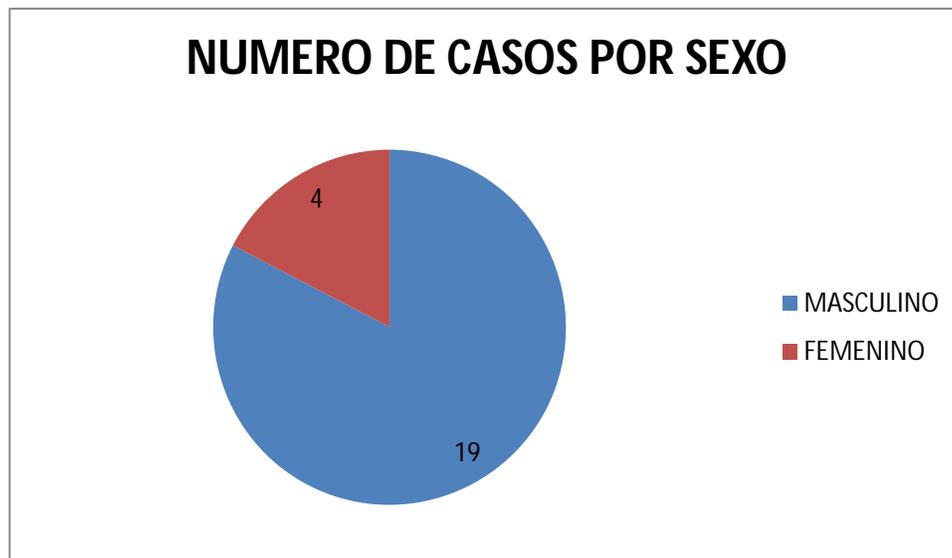
Los estudios de conducción nerviosa fueron revisados en el equipo Viking Quest de Nicolet.

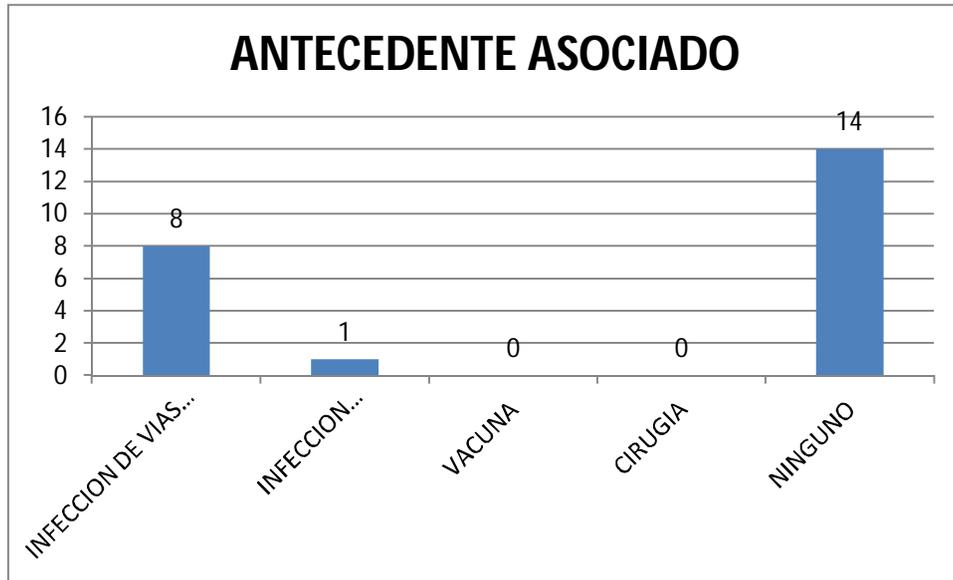
La determinación de proteínas la realizó una química inmunóloga mediante método cuantitativo.

El análisis de líquido cefalorraquídeo fue realizado en las máquinas Nefelómetro BN2, Cobas integra 400 plus.

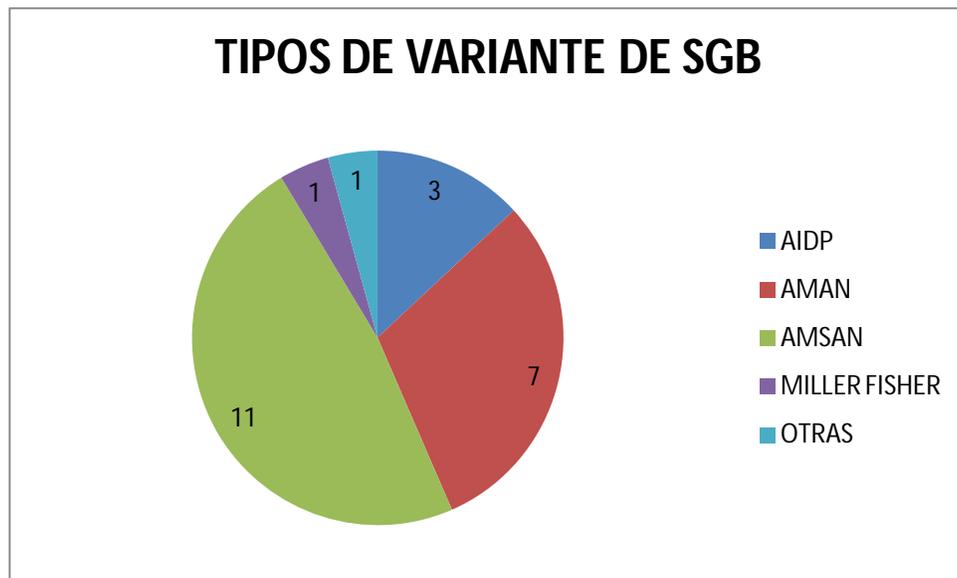
VIII. RESULTADOS

De los 23 expedientes estudiados, 19 pertenecieron a pacientes de sexo masculino (82.6%) y 4 al sexo femenino (17.4%), en relación a la edad, entre los 50 y 60 años se presentó el mayor número de casos para un total de 15 casos, representando el 65.2% de los casos (9 pacientes dentro del grupo de 51 – 61 años y 6 pacientes para el grupo de 61 – 70 años). De los 23 pacientes, 14 de ellos no tuvieron algún antecedente asociado (60.8%), mientras que 8 tuvieron un cuadro de infección de vías respiratorias en los 30 días previos al inicio de enfermedad (34.7%), y solo 1 tuvo un cuadro infeccioso gastrointestinal (4.5%).



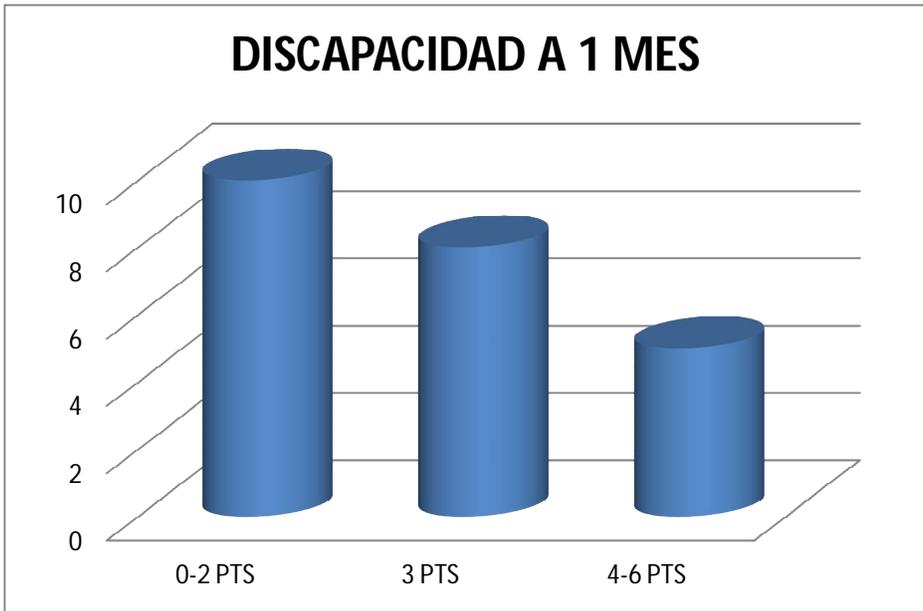
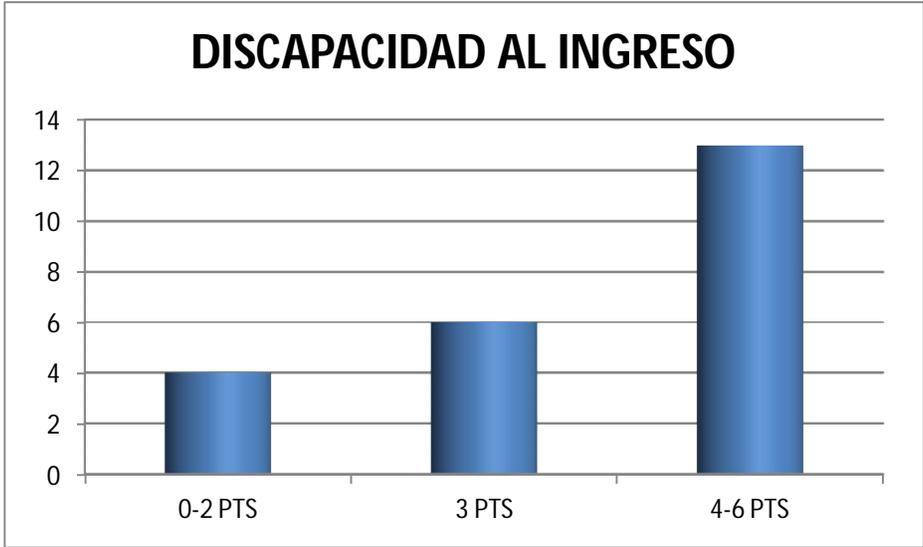


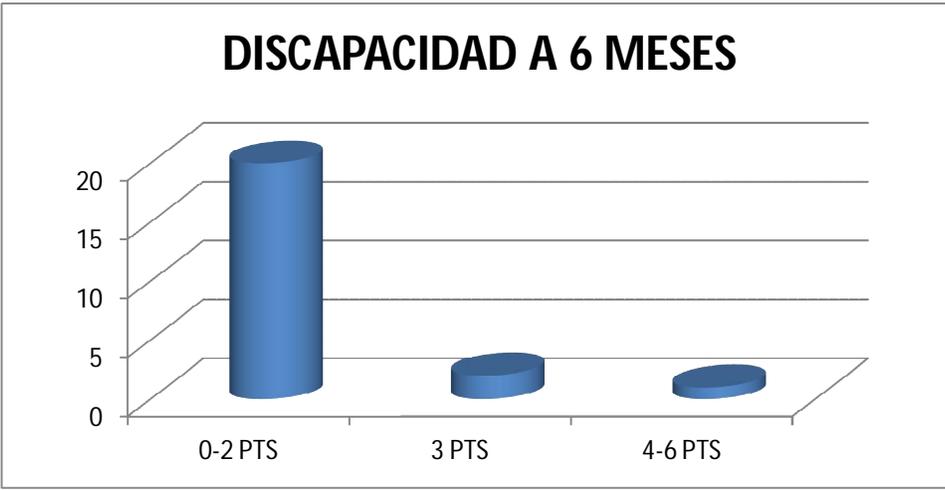
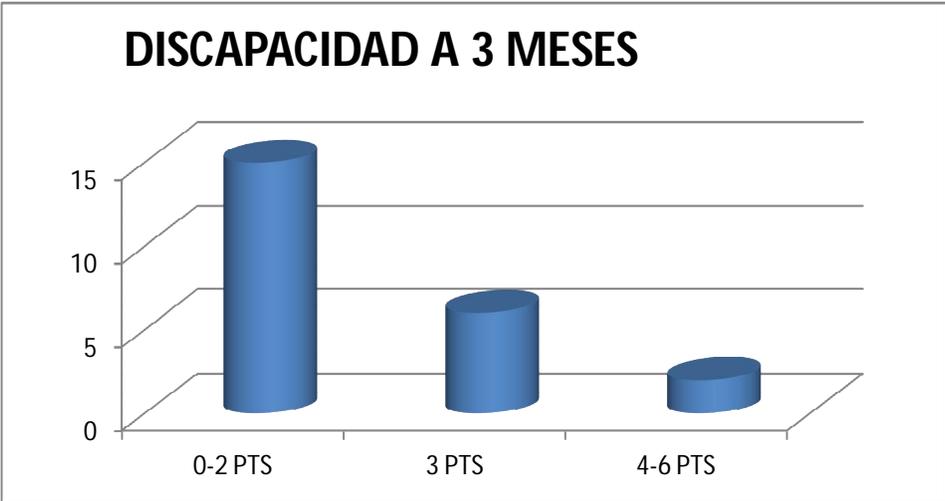
La variante más frecuente fue AMSAN con 11 casos (47.8%), mientras que la segunda más frecuente fue AMAN con 7 casos (30.4), se reportaron 3 casos de AIDP (13%), 1 caso de Miller Fisher (4.4%) y 1 caso de la variante de cinturas pélvicas (4.4%). Los 23 pacientes mostraron hiperproteínorraquia y todos fueron tratados con inmunoglobulina (100%).



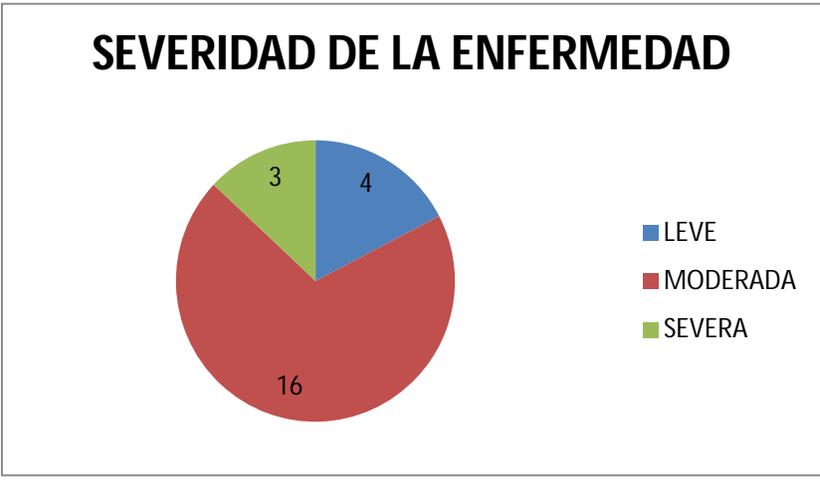
En cuanto al grado de discapacidad, 13 pacientes mostraban discapacidad severa al ingreso (56.5%), 6 pacientes discapacidad moderada (26%) y 4 pacientes mostraron discapacidad leve (17.5%); al mes de evolución sólo 5

pacientes mostraban discapacidad severa, mientras que 8 tuvieron discapacidad moderada y 10 pacientes discapacidad leve (21.7%, 34.7% y 43.6% respectivamente). A los 3 meses del inicio de los síntomas 2 pacientes presentaban discapacidad severa, 6 pacientes discapacidad moderada y 15 pacientes discapacidad leve o ningún grado de discapacidad (8.3%, 26% y 65.7% respectivamente). A los 6 meses después del inicio de la enfermedad sólo 1 paciente presentaba discapacidad severa, 2 pacientes con discapacidad moderada y 20 pacientes con leve discapacidad o ninguna (4.4%, 8.6% y 87% respectivamente).

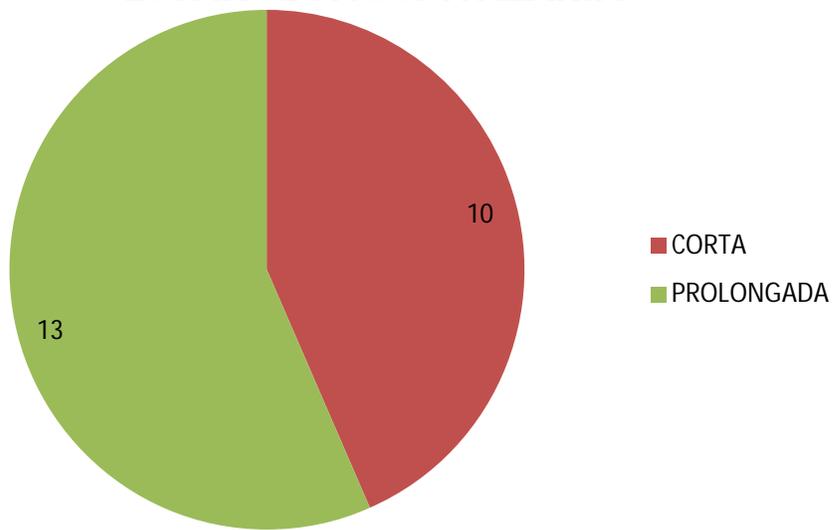




De los 23 pacientes, 3 tuvieron un curso severo de la enfermedad, mientras que 16 pacientes mostraron un curso moderado y 4 pacientes tuvieron enfermedad leve (13%, 69.5% y 17.5% respectivamente). En total 13 pacientes requirieron estancia hospitalaria prolongada y 10 pacientes estancia hospitalaria corta (56.5% y 43.5% respectivamente).



ESTANCIA HOSPITALARIA



IX. DISCUSIÓN

En nuestro trabajo la mayor frecuencia casos se presentó en el género masculino, predominando en el rango de edad entre los 51 y 60 años. Más del 50% de los pacientes no tuvo asociación con el antecedente de cuadro infeccioso en vías respiratorias, gastrointestinal, o evento de vacunación o quirúrgico en los 30 días previos al inicio de la enfermedad.

La variante más frecuente fue la Neuropatía Axonal Sensitivo y Motora Aguda, mientras que las menos frecuentes fueron la variante de Miller Fisher y de cinturas pélvicas. El 100% de los pacientes recibió terapia con inmunoglobulina y el 100% de los pacientes presentó hiperproteínoorraquia.

El grado de discapacidad severa fue la que predominó al ingreso hospitalario con 56.5% de los casos, mientras que a los 6 meses del inicio de la enfermedad el 87% de los pacientes presentaba discapacidad leve o ningún grado de discapacidad.

En el 69.5% de los pacientes presentó enfermedad de severidad moderada y el 56.5% del total de pacientes requirió hospitalización prolongada.

X. CONCLUSIONES

El grupo de edad más susceptible de padecer la enfermedad fue entre los 51 y 60 años.

Lo más frecuente en nuestra población, en cuanto antecedente, fue que los pacientes no hubieran cursado con algún cuadro infeccioso a nivel respiratorio o gastrointestinal, así como que tampoco haya habido relación con el antecedente vacunal o quirúrgico en los 30 días precedentes al inicio de la enfermedad.

En nuestra población es más frecuente la variante Neuropatía Axonal Sensitivo y Motora Aguda.

El 100% de los pacientes se someten a punción lumbar en el periodo que presentan hiperproteínoorraquia.

El tratamiento más frecuente es la administración de inmunoglobulina.

Poco más de la mitad de los pacientes cursa con un grado severo de discapacidad al inicio de la enfermedad, sin embargo a los 6 meses del inicio de la enfermedad más de tres cuartas partes de los pacientes cursa con discapacidad leve o ningún grado de discapacidad.

La mayoría de los pacientes presenta grados severos de la enfermedad y poco más de la mitad del total de pacientes requiere hospitalización de estancia prolongada.

XI. ANEXOS

ANEXO I

DEFINICIÓN DE VARIABLES				
VARIABLES	TIPO DE VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	UNIDAD DE MEDIDA	
Variantes del SGB	Clásica	Independiente	Pacientes que hubieran ingresado con debilidad progresiva que por clínica se integrara síndrome neuropático, por neurofisiología tuviera afección al nervio periférico o ausencia de ondas f (daño a la raíz nerviosa), y se corroborara con disociación albumino-citológica.	Cuantitativa mg/dl, % de impersistencia
	Variante axonal sensitivo – motora (AMSAN)	Independiente	Cuando contaban con afección de la amplitud del potencial de acción motor 5 Milivoltios y sensitivo menor de 5 Microvoltios.	Cuantitativa mV, microV
	Variante Axonal Motora (AMAN)	Independiente	Cuando contaban con afección de la amplitud del potencial de acción motor menor de 5 Milivoltios.	Cuantitativa mV
	Variante desmielinizante (AIDP)	Independiente	Cuando el estudio de conducción nerviosa mostraba prolongación de latencias de nervios sensitivo- motores por arriba de 3.7 m/s para extremidades superiores y mayor de 4.7 m/s para extremidades inferiores.	Cuantitativa m/s
	Variante Miller Fisher	Independiente	Cuando por clínica mostrara arreflexia, ataxia y oftalmoparesia con disociación albúmino-citológica en LCR.	Cuantitativa mg/dl
Discapacidad	Leve	Dependiente	Aquellos pacientes que tuvieron un puntaje de 0 a 2 en la escala de discapacidad del síndrome de Guillain Barre.	Cuantitativa Pts 0-2
	Moderada	Dependiente	Pacientes que tuvieron un puntaje de 3 en la escala de discapacidad del síndrome de Guillain Barre.	Cuantitativa 3 Pts
	Severa	Dependiente	Pacientes que tuvieron un puntaje de 4 a 6 en la escala de discapacidad del síndrome de Guillain Barre.	Cuantitativa Pts 4-6
Enfermedad	Leve	Independiente	Pacientes a los cuales la enfermedad les causó alguna sintomatología, pero no les impidió realizar sus actividades cotidianas.	Cualitativa
	Moderada	Independiente	Pacientes a los cuales la enfermedad les incapacitó para realizar sus actividades diarias, pero no requirieron de apoyo mecánico ventilatorio en ninguna de sus modalidades.	Cualitativa
	Grave	Independiente	Pacientes que requirieron de apoyo mecánico ventilatorio en alguna de sus modalidades.	Cualitativa
Factores asociados	Infección respiratoria	Independiente	La presencia de fiebre, odinofagia, tos, expectoración, rinorrea, eritema faríngeo, exudados faríngeos y en amígdalas, amígdalas hipertróficas (grado III-IV). Cuatro semanas previas al inicio de la enfermedad.	Cualitativa
	Infección enteral	Independiente	La presencia de fiebre, náusea, vómito, intolerancia a la vía oral, diarrea. Cuatro semanas previas al inicio de la enfermedad.	Cualitativa
	Antecedente vacunal	Independiente	Cuatro semanas previas al inicio de la enfermedad.	Cualitativa
	Antecedente quirúrgico	Independiente	Cuatro semanas previas al inicio de la enfermedad.	Cualitativa
Estancia hospitalaria	Corta	Dependiente	Cuando el paciente requirió estar hospitalizado durante 15 días o menos.	Cualitativa
	Prolongada	Dependiente	Cuando el paciente requirió de hospitalización por más de 15 días.	Cualitativa

ANEXO II

ESCALA DE DISCAPACIDAD DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ	
0	ESTADO SALUDABLE
1	SÍNTOMAS MENORES Y CAPAZ DE CORRER
2	CAPAZ DE CAMINAR 10 METROS O MÁS SIN ASISTENCIA, PERO INCAPAZ DE CORRER
3	CAPAZ DE CAMINAR 10 METROS A TRAVÉS DE UN ESPACIO ABIERTO CON AYUDA
4	POSTRADO A UNA CAMA O SILLA
5	REQUIERE ASISTENCIA VENTILATORIA AL MENOS POR PARTE DEL DÍA
6	PACIENTE MUERTO

XII. REFERENCIAS:

- 1.- Augusto Miravalle, José Biller, et al. Neurological complications following vaccinations. *Neurological Research* 2010. Número 3. Volumen 32. Págs 285 – 292.
- 2.- Bersten Andrew D, Neil Soni. *Oh's Intensive Care Manual*. 6ta edición. 2009. Elsevier. Chapter 49. Pp 599-609.
- 3.- Carrillo-Pérez DL et al. Síndrome de Guillain Barré en un hospital de referencia en México. *Revista Mexicana de Neurociencia* 2012, Número 13, Volumen 1, páginas 15-21.
- 4.- C. Walgaard, MD; H.F. Lingsma, PhD; et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barre´ syndrome. *Neurology*. 2011. Vol 76. Pages 968 – 975.
- 5.- Delforge M, Farber CM, et al. Recommended Indications For The Administration Of Polyclonal Immunoglobulin Preparations. *Acta Clinica Belgica*. 2011. Num 66. Vol 5. Pags 346-360.
- 6.- Diagnóstico y tratamiento del síndrome de Guillain-Barré, en el segundo y tercer nivel de atención, México: Secretaría de Salud 2009.
- 7.- Daniel A. Salmon, Michael Proshchan, et al. Association between Guillain-Barré syndrome and influenza A (H1N1) 2009 monovalent inactivated vaccines in the USA: a meta-analysis. *The Lancet*. April 27, 2013. Vol 381. Pags 1461 – 1468.
- 8.- Ertugrul Okuyan, Mehmet Akif Cakar, Mustafa H. Dinckal. Guillain-Barré Syndrome after Thrombolysis with Streptokinase. *Cardiology Research and Practice*. December 2010, Volume 2010. Pages 1-2.
- 9.- I. Cortese MD; V. Chaudhry MD; et al. Evidence-based guideline update: Plasmapheresis in neurologic disorders Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2011. Vol 76. Pages 294-300.
- 10.- K. Kuitwaard, R van Koningsveld, et al. Recurrent Guillain Barre´ syndrome. *Journal Neurology Neurosurgery Psychiatry*. 2009. Vol 80. Pages 56 – 59.
- 11.- Kerry H. Levin, MD. Variants and Mimics of Guillain Barre´ Syndrome. *The Neurologist*. 2004. Vol 10. Pages 61-74.
- 12.- Marie-Christine Durand, Raphaël Porcher, et al. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barre syndrome: a prospective study. *Lancet Neurology*. December 2006. Vol 5. Pags 1021-28.

- 13.- Monroy Guerrero J, Núñez Orozco L. Síndrome de Landry-Guillain Barré-Strohl. Casuística en un hospital de concentración. Revista Mexicana de Neurociencia 2005, número 6, volumen 5, páginas 372-383.
- 14.- Nicholas D. Lawn, FRACP; Dade D. Fletcher, MD; et al. Anticipating Mechanical Ventilation in Guillain-Barré Syndrome. Archives of Neurology. 2001. Vol 58. Pages 893 – 898.
- 15.- Nobuhiro Yuki, Hans-Peter Hartung. Guillain–Barré Syndrome. The New England Journal of Medicine, junio 2012; número 366; páginas 2294-304.
- 16.- Pieter A van Doorn, Liselotte Ruts, Bart C Jacobs. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré síndrome. The Lancet Neurology. October 2008. Vol 7. Pags 939-950.
- 17.- R.A.C. Hughes, MD; E.F.M. Wijdicks, MD; et al. Practice parameter: Immunotherapy for Guillain–Barré síndrome Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2003. Vol 61. Pages 736-740.
- 18.- Richard A. C. Hughes, MD; Eelco F. M. Wijdicks, MD; et al. Supportive Care for Patients With Guillain-Barré Syndrome. Archives of Neurology. 2005. Vol 62. Pages 1194 – 1198.
- 19.- Rinske van Koningsveld, Ewout W Steyerberg, et al. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré síndrome. Lancet Neurology. 2007. Vol 6. Pages 589 – 594.
- 20.- Satoshi Kuwabara, Nobuhiro Yuki. Axonal Guillain-Barré syndrome: concepts and controversies. Lancet Neurology. December 2013. Vol 12. Pags 1180-1188.
- 21.- T. E. Feasby, J. J. Gilbert, et al. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. Brain, Enero 1986; Numero 109; Páginas 1115-1126.
- 22.- T.W. Ho, C.Y. Li, et al. Patterns of recovery in the Guillain-Barré syndrome. Neurology, Marzo 1997, numero 48, paginas 695-700.
- 23.- Walter G. Bradley; Robert B. Daroff; et al. Neurology in Clinical Practice. 6ta edición. 2012. Elsevier. Chapter 76. Pages 1957-1965.