

**UNIDAD DE CUIDADOS
INTENSIVOS
POLIVALENTE (UCI-5)**

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ STROHL

Polineuropatía Inflamatoria Aguda

EXPERTOS DE VALIDACIÓN INTERNA (*Autores*)

Dr. Amaury Chang Cruz

Especialista de I Grado de Medicina Intensiva y de Emergencia. Instructor.

Dr. Jorge Luis Pico Peña

Especialista de I Grado de Medicina Interna y de II Grado de Medicina Intensiva y de Emergencia.

MSc. Dra. Maritza Pérez Silva

Especialista de I Grado en Medicina Interna, Especialista de II Grado en Cuidados Intensivos y de Emergencia. Máster en Urgencias Médicas en la Atención Primaria de Salud.

EXPERTOS DE VALIDACIÓN EXTERNA

Dr. C. Jesús Pérez Nellar

Especialista de II Grado en Neurología. Doctor en Ciencias Médicas. Profesor Titular del Servicio de Neurología del Hospital Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

Dr.C. Javier Sánchez López

Especialista de II Grado en Neurología y de II Grado en Medicina Intensiva y de Emergencia. Profesor Auxiliar. Investigador Auxiliar del Instituto de Neurología y Neurocirugía. La Habana, Cuba.

Servicio: Unidad de Cuidados Intensivos Polivalente (UCI-5)

uci@hha.sld.cu

Teléfono: 876-1176

Actualización: Enero 2012

DEFINICIÓN

Polirradiculoneuropatía aguda, frecuentemente grave y de evolución fulminante, que tiene un origen autoinmunitario, caracterizada por un déficit motor simétrico progresivo, ascendente, e hiporreflexia o arreflexia generalizada; en su forma clásica se acompaña de síntomas sensitivos, de afectación de los nervios craneales y de trastornos disautonómicos, cuya incidencia aumenta con la edad y es de 1,2/100.000 a 1,6/100.000 habitantes, siendo un poco más común en los hombres.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS (Asbury, 2008)

Criterios clínicos

- Debilidad simétrica que evoluciona en cuestión de horas o días, acompañada de parestesias y entumecimiento ligero de las extremidades.
- El patrón habitual es una parálisis ascendente. Las piernas se afectan más que los brazos.
- En la mitad de los pacientes hay paresia facial. Se afectan pares craneales bajos y dificultad para el control de las secreciones y el mantenimiento de la vía respiratoria.
- Desaparecen los reflejos tendinosos profundos. Puede haber disfunción vesical transitoria.
- Afectación del sistema nervioso autónomo (fluctuaciones de la presión arterial, hipotensión postural y arritmias cardíacas).
- El dolor es frecuente, el más frecuente es el dolor profundo e intenso de los músculos debilitados, otros son el dolor en la espalda, el dolor disestésico en las extremidades, debido a afectaciones de fibras nerviosas sensitivas.

Necesarios para el diagnóstico (Asbury, 2008, Winer, 2008, Gamarra, 2010)

- Debilidad progresiva en dos o más miembros por neuropatía*
- Arreflexia
- Evolución de la enfermedad < 4 semanas

De apoyo para el diagnóstico

- Debilidad relativamente asimétrica
- Afectación sensitiva de grado leve
- Afectación del nervio facial o de otros pares craneales
- Ausencia de fiebre
- Perfil típico en el LCR (acelular, aumento en el nivel de proteínas)

- Signos electrofisiológicos de desmielinización
- (*) Con exclusión del síndrome de Miller Fisher y de otras variantes.

Ver Anexo 1: Criterios diagnósticos para el Síndrome de Guillain Barré Típico (Modificados de Asbury y Cornblath)

Diagnóstico diferencial (Ronquillo, 2008)

- Vasculitis (Poliarteritis nudosa, Lupus eritematoso sistémico, Síndrome Churg-Strauss)
- Toxinas (organofosforados, plomo), botulismo, ciguatera, difteria
- Porfiria
- Síndrome localizado en médula espinal o cola de caballo, mielopatía cervical
- Poliomiелitis
- Meningitis carcinomatosa
- Crisis miasténica, Síndrome miasténico de Lambert- Eaton,
- Parálisis Tick
- Trombosis de la arteria basilar
- Lesiones estructurales de la base del cráneo, infartos pontinos precoces,
- Hipofosfatemia,
- Polimiopatía por esteroides.

CLASIFICACIÓN (Ropper, 2005; Shy, 2007)

Variedades clínicas o formas de presentación

1. Con debilidad motora predominante:

- Polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA)
- Neuropatía axonal sensorio-motora aguda (NASMA)
- Neuropatía axonal motora aguda (NAMA)

2. Otras variantes

- Síndrome de Miller Fisher.
- Neuropatía pandisautonómica aguda.
- Faringo-cervico-braquial
- Polineuritis craneana
- Paraparesia
- Ptosis sin oftalmoparesia
- Diplejía facial y parestesias con ROT disminuidos
- Paresia del VI par con parestesias y ROT disminuido

➤ Ataxia pura

Polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA).

Es la forma clásica de presentación. Se presenta en forma de parálisis ascendente con poco compromiso sensitivo o con debilidad en manos y brazos y toma de pares craneales; la máxima debilidad motora se alcanza después del décimo día de comienzo de los síntomas.

A partir del segundo o tercer día ya puede encontrarse la clásica disociación albuminocitológica, y de igual forma, después que la presentación clínica es evidente, aparecen los trastornos neurofisiológicos caracterizados por signos de desmielinización y presencia de anticuerpos antigangliósidos GM1 hasta en 30 % de los casos.

Neuropatía axonal sensoromotora aguda (NASMA).

Se caracteriza por desorden destructivo que afecta los axones, lo cual hace que su recuperación sea prolongada. Tienen con frecuencia alteraciones sensoriales, mientras que esta es rara en la neuropatía axonal motora aguda (NAMA) y la mayor toma motora se evidencia con más precocidad que en la PIDA, más o menos alrededor del quinto día de haber comenzado los síntomas.

Las secuelas o discapacidad motora se manifiestan fundamentalmente por dificultad para caminar o incluso obligación de andar en silla de ruedas.

Neuropatía axonal motora aguda.

Es virtualmente indistinguible de la PIDA desde el punto de vista clínico, excepto por su elevada prevalencia en los países asiáticos; su predilección por los niños y su mayor incidencia en el verano, además de que desde el punto de vista neurofisiológico la distinción entre la desmielinización de la PIDA y la toma motora primaria por daño axonal de la NAMA es evidente.

Se ha descrito fundamentalmente al norte de China, aunque ya se ha visto en otras latitudes y se encuentra muy vinculada a una infección previa por *Camphilobacter jejuni*. Constituye el 3 % de los casos diagnosticados como SGB. (CDC, 2011)

Síndrome de Miller-Fisher

Se caracteriza por la tríada de ataxia, arreflexia osteotendinosa y oftalmoplejía con ausencia de debilidad motora de extremidades. Tiene un comienzo agudo, evolución monofásica autolimitada con recuperación y disociación

albuminocitológica. La ataxia y la oftalmoplejía son las manifestaciones clínicas más prominentes. Más del 90 % de los pacientes que presentan esta variante tienen presente el anticuerpo Ig G anti GQ1b.

Faringo-cervico-braquial

Se caracteriza por visión borrosa y diplopía, marcada debilidad de la musculatura orofaríngea, hombros y cuello, por lo cual frecuentemente evoluciona con insuficiencia respiratoria aguda. La arreflexia solo se evidencia en las extremidades superiores y no hay trastornos sensitivos ni existe paresia de las extremidades inferiores.

Polineuritis craneana

Compromete a los pares craneales bulbares (IX, X, XI y XII) siendo muy parecido a la forma faringo-cervico-braquial, pero sin compromiso de las extremidades superiores.

50 % evoluciona hacia PIDA y un pequeño grupo hacia el síndrome de Miller-Fisher.

Pandisautonomía aguda

Está considerado como una variante del SGB debido a su comienzo agudo, presencia de disociación albuminocitológica en el LCR, inflamación perivascular del nervio sural en algunos casos y frecuentes antecedentes de infección. La disfunción autonómica puede afectar tanto la función simpática como la parasimpática.

Paraparesia

Presentan solo paraparesia flácida con ROT disminuidos durante toda la evolución de la enfermedad, conservando la fuerza y los ROT en las extremidades superiores y sin compromiso de pares craneanos; aunque es frecuente un dolor lumbar extenso. En los estudios neurofisiológicos se encuentra el característico patrón desmielinizante y la disociación albuminocitológica cuando se estudia el LCR.

Debe hacerse el diagnóstico diferencial con las lesiones medulares agudas o subagudas mediante la realización de un estudio de resonancia magnética nuclear (RMN). Se presenta en el 2 % de los casos.

Ptosis sin oftalmoparesia

Aparece con una significativa ptosis palpebral sin oftalmoparesia y puede presentar leve paresia facial desde el inicio del cuadro, que obliga a

diferenciarla de la miastenia gravis. Habitualmente evolucionan hacia una PIDA o una variante faringo-cervico-braquial.

Diplejía facial y parestesias con reflejos osteotendinosos disminuidos.

Comienzan con parestesias distales sin déficit sensitivo ni motor, puede aparecer una parálisis facial bilateral, aunque asimétrica. Por regla tienen una buena evolución, debiendo hacerse el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Lyme y la sarcoidosis. Se observa en el 1 % de los casos.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS BÁSICAS O CONFIRMATORIAS, O AMBAS

- **LCR:** elevación del nivel de proteínas (100 a 1000 mg/dL) sin pleocitosis acompañante. En 10 % de los pacientes **es acelular**, pero en el resto hay de 10 a 15 cél/ con linfocitos predominantes. En pocos casos existe pleocitosis y el número de células puede descender rápidamente en el término de 2 a 3 días. De no ocurrir así , debe pensarse en otro diagnóstico alternativo. (Latronico, 2011)
- **Electromiografía:** los estudios de conducción nerviosa son de gran importancia y constituyen un indicador en el diagnóstico temprano de SGB, cuando ya ha comenzado la toma motora inicial, pero con frecuencia, su forma de presentación clínica típica hace innecesaria la realización de estos estudios. Las características patológicas son **leves o inexistentes durante las fases iniciales**, y van por detrás de la evolución clínica. En los casos con desmielinización las características más habituales son las latencias distales prolongadas, el retraso de la velocidad de conducción, los signos de bloqueo de la conducción y la dispersión temporal del potencial de acción compuesto. En los casos con afectación axonal primaria, el principal hallazgo es la disminución de la amplitud de los potenciales de acción compuestos, sin retraso de la conducción ni prolongación de las latencias distales.
- **Técnica de ELISA o cromatografía de capa fina:** se pueden determinar los títulos de anticuerpos antigangliósidos, los cuales pueden ser útiles para pretender confirmar un diagnóstico confuso, sobre todo en el síndrome de Miller Fisher.
- **Niveles elevados de interleuquina (IL-2)** unida a receptores provenientes de las células T activadas, e IL-2 por sí sola en el suero de pacientes con SGB agudo.

- **Anticuerpos anti-GM y su derivado anti-GQ1b:** se encuentran en casi todos los pacientes con variante de Fisher. Aproximadamente 15 % de los pacientes tienen anticuerpos anti-GM, durante su evolución, los títulos más elevados se dan en los casos relacionados con *Camphylobacter*.

RECOMENDACIONES TERAPÉUTICAS (Hughes,2009, Villar 2009)

Tratamiento médico medicamentoso

- **Inmunoglobulina** (Intacglobin) Bulbos de 0,5, 2,5 ó 5 g de IgG
 - **Dosis:** 400 mg/kg/día, vía intravenosa. Diluir la dosis en 500 mL de Dextrosa 5 % y administrar en 6 horas, durante 5 días continuos.

Tratamiento médico no medicamentoso

- **Plasmaféresis:**
 - Recambio de plasma de 200-250 mL/kg en 4 o 6 tratamientos en días alternos; se intercambian aproximadamente 50 mL/kg en cada sesión.

Medidas generales:

- **Sostén ventilatorio**, teniendo en cuenta que la indicación para permeabilizar la vía aérea y acoplar al paciente a ventilador mecánico se hará según los criterios clínicos, espirométricos y gasométricos clásicos presentes en protocolo de ventilación mecánica elaborado por la UCI.
- **Fisioterapia respiratoria y toilette de secreciones** de obligatorio cumplimiento para evitar complicaciones (atelectasias, hipoventilación, etc.) por lo que se aspirarán secreciones respiratorias cada vez que sea necesario y se harán las maniobras correspondientes a la fisioterapia.
- **Hidratación adecuada**, basada en un balance hidroelectrolítico estricto. La calidad de los fluidos a infundir dependerá de la situación específica, evaluada a la cabecera del enfermo.
- **Soporte nutricional** de acuerdo con el protocolo de nutrición del grave.
- **Profilaxis de trombosis venosa profunda y tromboembolismo pulmonar con**
 - **Heparina de bajo peso molecular**, preferentemente, con alguno de los preparados: fraxiparina, enoxaparina o dalteparina.
Las dosis profilácticas variarán según el preparado disponible.

- **Heparina no fraccionada**, bulbos de 50 Ud/mL en 5 mL: 50 Ud (1 mL), vía SC, cada 6 a 8 horas.
- **Protección gástrica** en el siguiente orden de prioridades:

Medicamentos que mejoran la defensa de la mucosa

- **Sucralfato**, por vía oral o por sonda naso gástrica el contenido diluido de sobres de 1 g) :1 g cada 6 horas

☐ **Inhibidores de la bomba de protones**

- **Omeprazol**, bulbos 40 mg, vía IV, o cápsulas 20 mg, vía oral, 20 mg una o dos veces al día, o

Antagonistas de los receptores H-2

- **Ranitidina**, ámpulas de 50 mg: 150 mg, vía IV, cada 12 horas, o
- **Cimetidina**, ámpulas 300 mg/ 2 mL: 300 mg, vía IV, cada 6 a 8 horas

- **Medidas antiescaras.** Cambios posturales frecuentes, evitando posiciones anómalas de miembros y protegiendo los puntos de apoyo.
 - (Ver Protocolo de úlcera de presión del Servicio UCI-5).
- **Fisioterapia:** solicitando previamente al servicio de Medicina Física y Rehabilitación la evaluación del paciente, con vistas a comenzar precozmente la fisioterapia para intentar agilizar el proceso de rehabilitación y evitar secuelas invalidantes.
- **Atención psicológica:** estos pacientes suelen requerir atención psicológica individualizada por parte del personal de Psicología.
- **Tratamiento antimicrobiano:** No se utilizan antimicrobianos de manera profiláctica. Estarán indicados una vez comprobado foco séptico.
 - (Ver protocolo de sepsis del Servicio UCI -5)

EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS

Indicadores de Estructura	Estándar %
<i>Recursos humanos</i>	
% Personal (Intensivista y personal auxiliar entrenados en el contenido del PA)	100
<i>Recursos materiales</i>	
% Disponibilidad de los medicamentos expuestos	>95
% Disponibilidad de Instrumental y equipos médicos	>95
% Disponibilidad de los recursos para investigación	>95
<i>Recursos organizativos</i>	

% Planillas Recogidas de Datos por paciente atendido	100
% de pacientes recogidos en la Base de Datos	100
Indicadores de procesos	Estándar %
% con aplicación del protocolo (tratamiento con Inmuno globulina, profilaxis de trombosis venosa profunda)	100
% de pacientes que recibieron fisioterapia especializada.	100
% pacientes con aplicación de APACHE II -IV	100
Indicadores de resultados	Estándar %
% de pacientes fallecidos	≤10
% de pacientes que no presentaron complicaciones sépticas	≤50
% de pacientes que no presentaron úlceras de presión	≤50

BIBLIOGRAFÍA

- Asbury AK, Hauser SL.(2008): Síndrome de Guillain-Barre y otras neuropatías mediadas por mecanismos inmunitarios. En: Harrison. Principios de Medicina Interna. 17^{ma} ed. Editorial McGraw Hill, Volumen II, Cap. 378. 2933-2936 pp.
- CDC (2010): Preliminary Results: Surveillance for Guillain-Barré Syndrome After receipt of Influenza A (H1N1) 2009 Monovalent Vaccine --- United States, 2009—2010. June 2010/59 (EarlyRelease); 1-5.URL disponible en: <http://www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/mm59e0602a1.htm>
http://www.bmj.com/cgi/content/extract/337/jul17_1/a671
- Hughes RA, Raphael JC, Swan AV, van Doorn PA. (2009): Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome. *Cochrane Database Syst. Rev.*;(1):CD002063
- Latronico N, Bolton CF (2011): Polineuropatía y miopatía del enfermo grave. Lancet Neurol; 10: 931–41 pp
- McGrogan A, Madle GC, Seaman HE, de Vriers CS. (2009): The epidemiology of Guillain-Barré syndrome worldwide. *Neuroepidemiology*;32:150—63pp
- Ronquillo JG y López AC. (2008): Síndrome de Guillain-Barré. En: Terapia Intensiva. 2^{da} ed. Editorial Ciencias Médicas. La Habana, Tomo III. cap 76. 1071-1085 pp.
- Ropper AH, Brown RH. (2005): Diseases of the peripheral nerves.: En Adams and Victor's. Principios de neurología. 8^{va} ed. Editorial McGraw-Hill. Cap.46. 1117-1127 pp.
- Shy ME. (2007): Peripheral neuropathies. En: Cecil Medicine. 23^{ra} ed. Editorial Saunders Elsevier, Philadelphia, Tomo II, cap 446.
- Soledad Gamarra G, Rosciani FC (2010): Síndrome de Guillen Barre: Una revisión. *Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina*. N° 199.
- Villar AR, Garnacho-Montero J, Rincón Ferrari MD (2009): Patología Neuromuscular en cuidados intensivos. *Med. Intensiva* v.33 n.3 Barcelona
- Winer J.B. (2008) Guillain-Barré syndrome. *BMJ* [En línea]; [fecha de acceso 17 Enero 2010];671;:337.URLdisponible en:

ANEXO

Criterios Diagnósticos para el Síndrome de Guillain Barré Típico (Modificados de Asbury y Cornblath)

Rasgos requeridos para el diagnóstico

- Debilidad motora progresiva en más de una extremidad
- Arreflexia

Rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico

- Progresión de los síntomas hasta un máximo de cuatro semanas
- Simetría relativa
- Signos o Síntomas sensitivos leves
- Afectación de nervios craneales, especialmente parálisis facial bilateral, los nervios oculomotores pueden afectarse.
- Comienzo de la recuperación entre 2-4 semanas después de cesar la progresión.
- Disfunción autonómica
- Ausencia de fiebre al inicio de la enfermedad
- Elevación de la concentración de proteínas en líquido cefalorraquídeo con menos de 10 células/mm³
- Hallazgos típicos en los estudios neurofisiológicos.

Rasgos dudosos para el diagnóstico

- Presencia de un nivel sensitivo nítido
- Marcada o persistente asimetría de los síntomas o los signos.
- Disfunción esfinteriana persistente y grave
- Más de 50 células/mm³ en el líquido cefalorraquídeo
- Presencia de polimorfonucleares en el líquido cefalorraquídeo

Rasgos que excluyen el diagnóstico

- Diagnóstico de Botulismo, Miastenia Grave, Poliomieltis, Neuropatía tóxica
- Trastornos e el metabolismo de las porfirinas
- Difteria reciente
- Síndrome sensitivo puro sin debilidad
- Progresión de la enfermedad durante más de dos meses:(polirradiculo neuropatía crónica inflamatoria)