

# SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

El síndrome de Guillain-Barré (GBS) es una polirradiculoneuropatía aguda, con frecuencia grave y de evolución fulminante, de origen autoinmunitario. Se presenta todo el año, con una tasa de uno a cuatro casos por cada 100.000 habitantes cada año; en Estados Unidos, ocurren cerca de 5.000 a 6.000 casos al año.

El riesgo de GBS es un poco mayor en los varones que en las mujeres, y en los países occidentales afecta más a menudo a los adultos que a los niños.

# Manifestaciones Clínicas

El GBS se manifiesta como un cuadro de parálisis motora arrefléxica de evolución rápida, con o sin alteraciones sensitivas. El patrón habitual de presentación es una parálisis ascendente con sensación de acorchamiento en las piernas.

## 1 Debilidad Progresiva

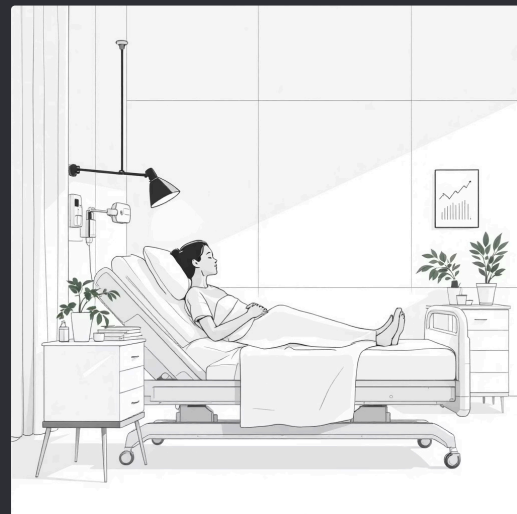
La debilidad evoluciona en un lapso de horas a pocos días, acompañada de disestesias con hormigueo en las extremidades

## 2 Afectación Facial

En 50% de los pacientes se observa paresia facial y debilidad bulbar que causa dificultad para el manejo de secreciones

## 3 Dolor Característico

Dolor en el cuello, hombro, espalda o difuso en toda la columna en las etapas iniciales, presente en cerca del 50% de los casos



### Hospitalización

**Necesaria:** En distintas series, hasta 30% necesita asistencia ventilatoria en algún momento de la enfermedad

Los reflejos tendinosos profundos suelen desaparecer a los pocos días del inicio. Es frecuente el daño al sistema nervioso autónomo con pérdida del control vasomotor, hipotensión postural y arritmias cardíacas.

# Subtipos y Variantes del GBS

En la actualidad se consideran varios subtipos de GBS, clasificados principalmente por sus características electrodiagnósticas y anatomopatológicas.

## AIDP

### **Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Aguda**

La variante más frecuente. Afectación más común en adultos que en niños, 90% de los casos en países occidentales

## AMAN

### **Neuropatía Axónica Motora Aguda**

Niños y adultos jóvenes. Prevalencia alta en China y México. Puede ser estacional con recuperación rápida

## AMSAN

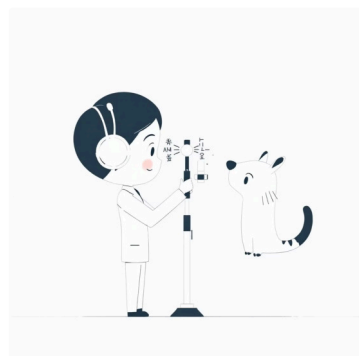
### **Neuropatía Axónica Sensitivomotora Aguda**

Principalmente adultos. Rara. Recuperación lenta y a menudo incompleta

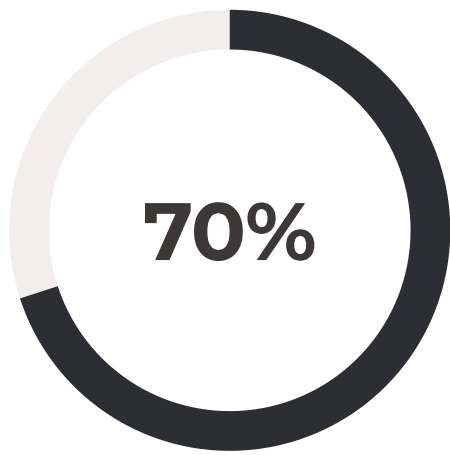
## Síndrome de Miller-Fisher

Representa cerca del 5% de todos los casos de GBS. Se presenta como:

- Ataxia y arreflexia de evolución rápida
- Oftalmoplejía

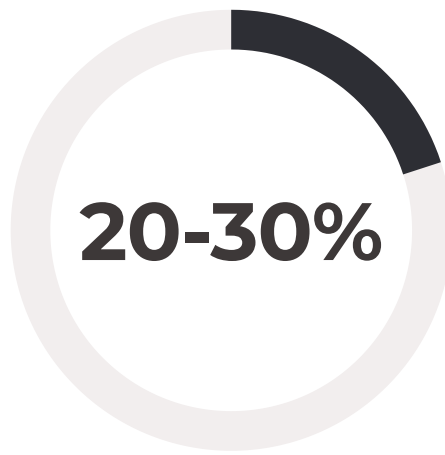


# Antecedentes e Infecciones Precedentes



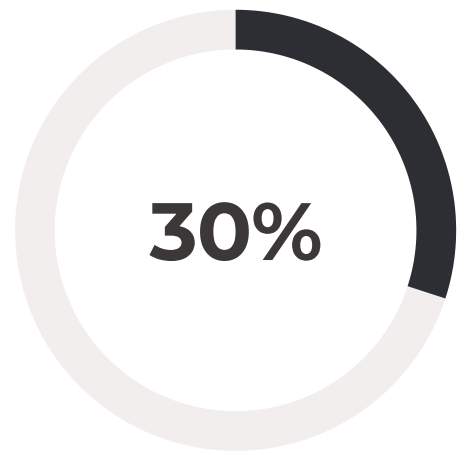
## Casos Precedidos

Por proceso infeccioso agudo de 1 a 3 semanas antes



## Campylobacter jejuni

Proporción de casos en Estados Unidos, Europa y Australia



## Virus del Herpes

Citomegalovirus o virus de Epstein-Barr como antecedentes

## Vacunación y GBS

También la vacunación reciente se ha asociado al GBS. La vacuna contra la gripe porcina de 1976 es el ejemplo más notable. Sin embargo, las vacunas contra la gripe más recientes parecen conferir un riesgo de GBS menor a 1 por millón.

Los estudios epidemiológicos que analizan la vacunación demostraron sólo un aumento pequeño del riesgo de presentar GBS.



C. jejuni se ha visto implicado en los brotes estivales de AMAN entre los niños y adultos jóvenes expuestos a pollos en las regiones rurales de China. Recientemente, se implicó la infección por el virus Zika en el aumento de incidencia de GBS en Brasil.

# Inmunopatogenia

Hay diferentes datos que apoyan el origen autoinmunitario de la AIDP, que es el tipo más frecuente y mejor estudiado de GBS. Es probable que a la lesión hística contribuyan mecanismos inmunitarios celulares y humorales.



## Infección Inicial

Respuestas inmunitarias contra antígenos extraños (microorganismos, vacunas)



## Similitud Molecular

Se desvían al tejido nervioso del hospedador por mecanismo de semejanza molecular



## Autoanticuerpos

Dirigidos contra gangliósidos (GM1, GD1a, GQ1b) presentes en el tejido nervioso



## Daño Nervioso

Activación del complemento y daño a la mielina y axones

## Anticuerpos Antigangliósido

En el GBS son frecuentes los anticuerpos antigangliósido (20 a 50% de los casos), sobre todo contra GM1, en particular en AMAN y AMSAN.

## Síndrome de Miller-Fisher

En >90% de los pacientes con MFS se detectan anticuerpos anti-GQ1b IgG, y las concentraciones son mayores al inicio de la enfermedad.

# Fisiopatología y Datos de Laboratorio

## Mecanismo Fisiopatológico

En las formas desmielinizantes del GBS, el mecanismo de la parálisis flácida y alteraciones sensitivas es el bloqueo de la conducción. Esta observación implica que las conexiones axónicas permanecen intactas.

01

### Desmielinización

Bloqueo de la conducción nerviosa

02

### Recuperación Posible

Cuando se produce la remielinización

03

### Degeneración Axónica

En casos graves, recuperación más lenta



## Datos del Líquido Cefalorraquídeo



### Proteína Elevada

1 a 10 g/L (100 a 1.000 mg/100 mL) sin pleocitosis acompañante



### Evolución Temporal

LCR normal cuando los síntomas han durado 48 h o menos



### Pleocitosis Sostenida

Sugiere otro diagnóstico: mielitis viral, leucemia, linfoma o neurosarcoidosis

# Diagnóstico

El GBS es una entidad descriptiva. El diagnóstico de AIDP se establece cuando se identifica el patrón de parálisis de evolución rápida con arreflexia, ausencia de fiebre y otros síntomas sistémicos, y los fenómenos antecedentes característicos.

## Criterios de Brighton 2011

Nueva serie de definiciones de caso para GBS en respuesta a las necesidades de estudios epidemiológicos

## Validación Posterior

Estos criterios fueron validados en estudios clínicos posteriores

1

2

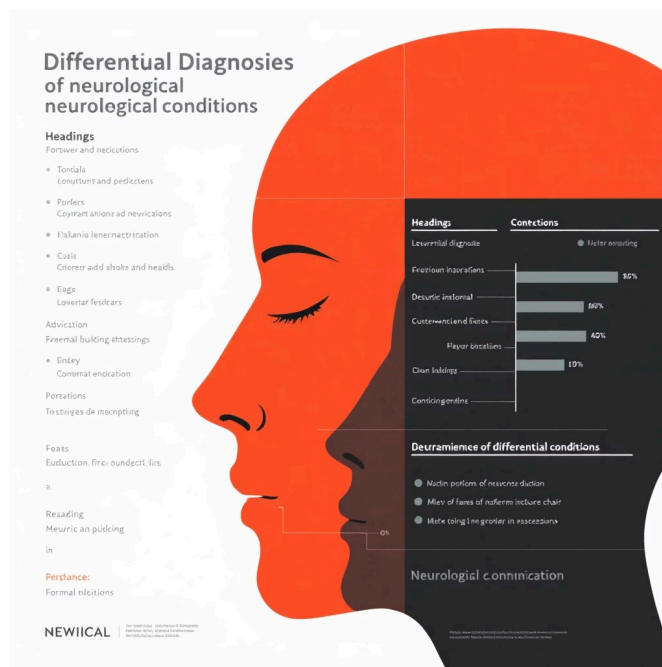
## Nivel 1 de Certeza

Debilidad bilateral y flácida, disminución de reflejos, patrón monofásico, disociación citoalbuminológica

3

## Diagnóstico Diferencial

- Mielopatías agudas
- Difteria
- Polirradiculitis de Lyme
- Porfiria
- Neuropatía vasculítica
- Poliomielitis
- Virus del Nilo occidental
- Miastenia grave y botulismo



**Inicio Temprano del Tratamiento:** Si hay fuerte sospecha diagnóstica, el tratamiento debe iniciarse sin esperar la evolución de los signos característicos

Made with GAMMA

# Tratamiento del Síndrome de Guillain-Barré

En casi todos los pacientes con GBS, el tratamiento debe iniciarse lo antes posible después del diagnóstico. Cada día cuenta; alrededor de 2 semanas después de los primeros síntomas motores aún no se sabe si la inmunoterapia sigue siendo efectiva.

## Inmunoglobulina IV

2 g/kg de peso corporal en cinco infusiones diarias.  
Facilidad de administración y seguridad confirmada

## Plasmaféresis

40-50 mL/kg cuatro o cinco veces en una semana.  
Misma eficacia que IVIg para GBS típico

## Combinación

No es mucho mejor que cualquiera de los tratamientos por separado

## Cuidados Intensivos

Durante la fase de agravamiento, la mayoría necesita vigilancia en UCI con atención especial a:

- Capacidad vital y ritmo cardíaco
- Presión sanguínea y nutrición
- Profilaxis para trombosis venosa profunda
- Consideración temprana de traqueotomía
- Fisioterapia torácica



# 30%

## Ventilación Mecánica

Porcentaje de pacientes que necesita asistencia ventilatoria

# 27%

## Sin Tratamiento

Necesidad de ventilación mecánica sin plasmaféresis

# 14%

## Con Tratamiento

Reducción con plasmaféresis según metaanálisis



**Importante:** Los glucocorticoides no han demostrado ser efectivos en el GBS



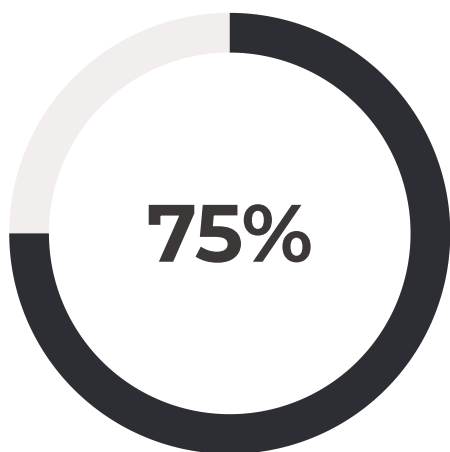
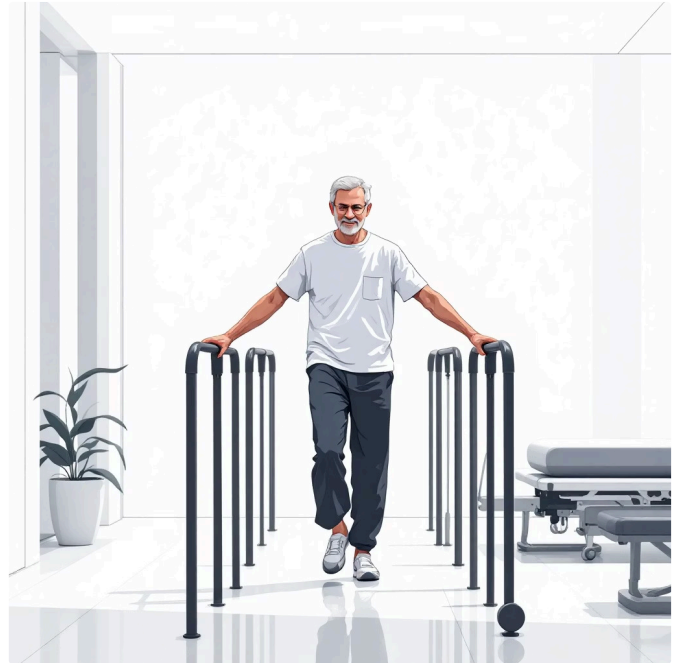
# Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica

La CIDP se diferencia del GBS por su evolución crónica. En otros aspectos, esta neuropatía comparte muchas características con el GBS, como el aumento de los valores de proteínas en el LCR y las alteraciones electrodiagnósticas de desmielinización adquirida.

## Manifestaciones Clínicas

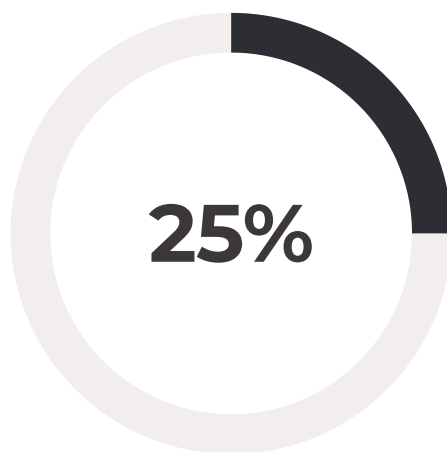
Por lo general, el trastorno inicia de manera gradual durante meses o más tiempo. Los síntomas son motores y sensitivos, con debilidad de las extremidades casi siempre simétrica.

- Evolución progresiva crónica
- Recidivas y remisiones
- Temblor en casi 10% de casos
- Alteraciones de pares craneales raras



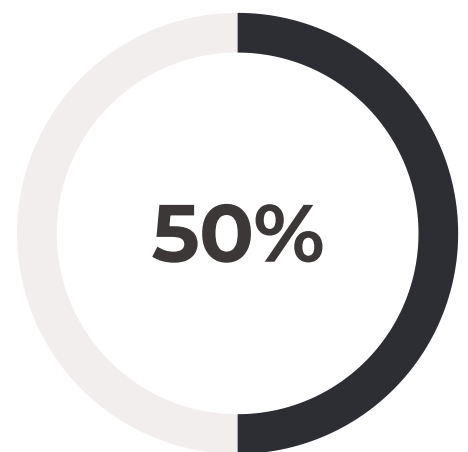
### Recuperación Funcional

Porcentaje de pacientes con recuperación razonable años después del inicio



### Gammapatía Monoclonal

Pacientes con CIDP que también presentan MGUS



### Pérdida Axónica

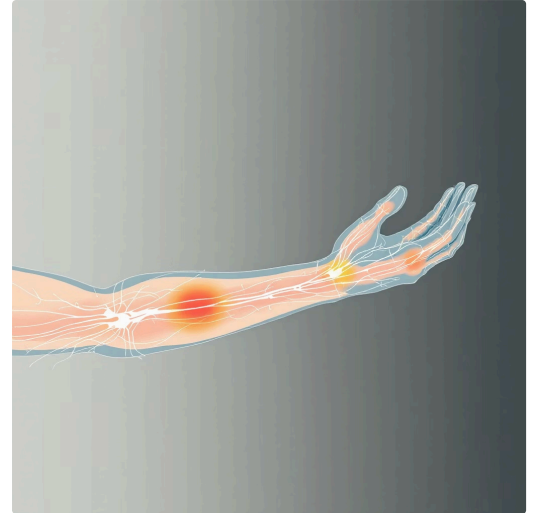
Evidencia secundaria a desmielinización observada en pacientes

# Neuropatía Motora Multifocal y Pronóstico

## Neuropatía Motora Multifocal (MMN)

Tipo de neuropatía muy poco frecuente que se manifiesta como debilidad motora de progresión lenta y atrofia que evoluciona durante años en la distribución de troncos nerviosos específicos.

- Afecta más los brazos que las piernas
- >75% de los pacientes son varones
- Bloqueo persistente de conducción motora focal
- Fibras sensitivas relativamente intactas



### Tratamiento MMN

La mayoría responde a dosis altas de IVIg. Es necesario el tratamiento periódico (cada mes) para mantener el beneficio

### Casos Resistentes

Algunos casos mejoran con rituximab o ciclofosfamida. Los glucocorticoides y plasmaféresis no son efectivos

## Pronóstico y Recuperación del GBS

**85%**

### Recuperación Completa

Pacientes que logran  
recuperación funcional

**<5%**

### Mortalidad

Tasa de mortalidad en el mejor  
de los contextos médicos

**5-10%**

### Recidivas

Pacientes con GBS  
tienen una 6 veces más recidivas

Made with GAMMA