

# SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRE

Dr. Carlos Rivera Williams\*

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Guillain Barré es una Poliradículoneuropatía aguda, rara y caracterizada por un disturbio motor y sensorial progresivo de los nervios espinales y craneales, con disociación albuminocitológica del líquido espinal. Desde que **Guillain** Barré y Strohl describieron el Síndrome en 1916 han aparecido numerosos artículos en la literatura con títulos variados: Poliradículoneuritis, Mieloradículitis, Polineuritis con diplejía facial, Polineuritis Infecciosa, Neuronitis infecciosa, Parálisis Ascendente de Landry, etc. Es muy dudoso que éste problema de nomenclatura o nosología pueda ser solucionado mientras no se conozca mejor la Etiología y la Patogenia. El diagnóstico se basa hasta el presente en el cuadro clínico, los hallazgos del líquido Cefaloraquídeo y la evolución del padecimiento.

## ETIOLOGÍA

En el pasado se invocaron como de importancia etiológica, toxinas específicas, virus y bacterias, deficiencias dietéticas, envenenamiento por metales pesados y disturbios circulatorios. Ninguno, sin embargo, ha sido comprobado en la práctica clínica o experimental. Algunos estudios reflejan diferencias de opinión en cuanto a etiología y clasificación. Ford (1) cree que la disociación albúmino citoiógica no es característica puesto que se puede encontrar en Polineuritis diftéricas o Neuropatías asociadas con otras enfermedades específicas. A favor de lo anterior se encuentran publicaciones que describen el Síndrome asociado como Mononucleosis infecciosa, Mieloma múltiple, Enfermedad de Cushing y otras. Un caso de Meningitis Tuberculosa mostró al principio la disociación clásica. Ford clasifica los casos de Síndrome G. B. no asociados con enfermedades específicas bajo el título de Polineuritis Aguda Infecciosa de origen desconocido.

Lewey (2) en un análisis crítico adopta una posición moderada al expresar que aunque tales casos forman un grupo Heterogéneo, el Epónimo de Síndrome G. B. está aceptado y debe seguirse usando en beneficio de un ordenamiento mejor de las Polineuropatías.

Finalmente Haymaker y Kernohan (3) después de revisar la literatura concluyen que el Síndrome de G. B. es real para aquellos casos que presentan Radiculopatías motoras primarias con o sin cambios sensoriales, Los cambios en la cuenta de células y proteínas del líquido cefalo-raquídeo puede decirse que son incidentales.

---

\* Jefe de la Sala de Polio del Hospital General '  
Instructor de Pediatría de la Escuela de Ciencias Médicas.

Deben excluirse las entidades capaces de provocar Neuropatías **periféricas** como la porfiria, diabetes mellitus y poliarteritis nodosa. Una vez hecha esta exclusión los casos restantes pueden ser clasificados dentro de tres grupos como sugiere Crozier y Ainley (4): 1°—Post-infecciosas, tanto vírales como bacterianas, 2°—Producidas por administración de drogas > proteínas extrañas y 3°—Idiopáticas. La aparición del padecimiento sigue a infecciones agudas en el 50% de los casos. Esto, junto con aquellos casos que aparecen después de la administración de drogas o proteínas extrañas sugiere el denominador común de un estado alérgico e **Hipersensitivo** análogo a la fiebre reumática o a la enfermedad del suero. Trabajo experimental reciente sugiere esta teoría. Waksman y Adams (5) han producido en conejos una Polineuritis alérgica inyectando extractos nerviosos homólogos y heterólogos combinados con aceite mineral y bacilos tuberculosos.

### PATOLOGÍA

Los hallazgos neuropatológicos tempranos sugieren la etiología **alérgica**. De acuerdo con **Schienker**, Haymaker y Kernohan (6-7) el hecho más sobresaliente y precoz, es el edema pronunciado de las fibras nerviosas de los nervios periféricos. Schienker ha descrito además, edema de los cordones espinales, las raíces espinales y porciones proximales de los nervios craneales (Fascículos). El edema axonal, con aumento rápido de volumen de la mayoría de las raíces espinales, conduce a estrechamiento y obliteración de los espacios perineurales y en algunos casos severos, estrangulación de los troncos nerviosos. Como resultado de lo último, hay degeneración de la Vaina mielinica con pérdida de la función de la fibra nerviosa que conduce a una parálisis o paresia flaccida y los característicos disturbios sensoriales. Los hallazgos inflamatorios en los nervios periféricos y centrales que han sido descritos en la literatura son secundarios a la degeneración retrógrada de las células y de la vaina de mielina. La obliteración de los espacios perineurales bloquean la absorción del LCR, a lo largo de estos canales, que conduce al estancamiento y aislamiento del líquido dentro del espacio subaracnoideo. El resultado final es similar al bloqueo del líquido producido por una lesión que ocupa espacio. La disociación albuminocitológica observada casi siempre en este síndrome, puede explicarse pensando que esta obstrucción permite el escape de agua y electrolitos pero no de proteínas de molécula grande. Aunado a esto puede haber un factor de daño capilar con aumento de la permeabilidad y fuga de proteínas dentro del líquido cefalo raquídeo. El ataque mínimo o ausente de las meninges, explica que el número de células sea normal. Debe enfatizarse sin embargo que una pleocitosis linfocítica no es rara durante la fase precoz de la enfermedad,

### CUADRO CLÍNICO

El síndrome se desarrolla de pocos días a varias semanas después de una infección mediana, generalmente del tracto respiratorio o **gastrointestinal**. Los síntomas neurológicos tempranos se refieren generalmente al sistema sensorial y se limitan característicamente a las porciones distales de las extremidades. A las pocas horas o a la semana siguiente al disturbio sensorial, hacen su aparición los signos motores. Consisten típicamente en una debilidad progresiva bilateral y simétrica y posteriormente parálisis flaccida, más severa en las porciones proximales de los miembros. Este cuadro oscurece los cambios sensoriales y su severidad varía de una

debilidad ligera a una completa cuadriplejia. El espasmo muscular es raramente tan severo como en la polio. Los reflejos tendinosos **superficiales** y profundos están disminuidos o ausentes pero no hay reflejos patológicos. Los esfínteres vesical y rectal son atacados a menudo en los casos más severos.

Los **disturbios** sensoriales se manifiestan frecuentemente de manera subjetiva con sensación punzante o parestesias. Sin embargo, puede haber alteraciones de la sensación vibratoria y ausencia o disminución de la percepción del dolor y del tacto. Los nervios craneales son invadidos en el 50% de los casos y se manifiestan clásicamente como una parálisis facial periférica uni o bilateral. La disfagia y la disartria son también muy comunes. Más raramente se puede ver ataque del tercero, cuarto, quinto, sexto y duodécimo nervios craneales. El papiledema y la neuritis óptica se ven raramente. Aunque el padecimiento puede estar asociado con cambios viscerales en el examen post-mortem, manifestaciones sistémicas tales como fiebre y leucocitosis no se presentan o son raras. La taquicardia en ausencia de fiebre es frecuente y algunas veces pueden ser referidos como una miocarditis focal. Necrosis focales de hígado y de la corteza suprarrenal y aun nefrosis han sido descritos en la autopsia.

### DIAGNOSTICO

El diagnóstico del síndrome puede ser hecho solamente después de excluir las neuropatías específicas por desnutrición, alcoholismo, envenenamiento por metales pesados, diabetes mellitus, porfiria, poliarteritis nodosa y polineuritis post-diférica. Los tumores primarios del sistema nervioso central pueden diferenciarse usualmente por las alteraciones en la presión y los hallazgos neurológicos indicativos de una lesión focalizada. Descripciones de este síndrome han aparecido en la literatura, provocado por carcinomas metastásicos de la médula o de las raíces nerviosas. Las metastasis han sido encontradas en la autopsia como causantes de compresión en las raíces nerviosas y conducen a un cuadro análogo e indistinguible del síndrome de G. B.

La enfermedad que se confunde más frecuentemente es la Poliomielitis, particularmente la variedad bulbo-espinal. Aunque hay muchas diferencias entre ambas, en ocasiones el diagnóstico puede hacerse solamente después de varias semanas de observación cuidadosa o por pruebas serológicas específicas para Poliomielitis.

### PRONOSTICO

El curso del padecimiento es variable. La duración usual es de 3 a 6 meses con un promedio de 2 semanas a 3 años o más. Solamente del 5 al 10% de los pacientes tienen secuelas permanentes de significancia. El síndrome no es tan benigno como **Guillain** y su grupo creyó. Varias series de casos informan una mortalidad que va del 14 al 42% con un promedio de 20%. La muerte ocurre usualmente dentro de las primeras semanas del padecimiento y se puede atribuir en la mayoría de casos a falla respiratoria o colapso cardiovascular.

### TRATAMIENTO

El manejo clásico del síndrome de Guillain Barré es prácticamente de sostén. Se administran vitaminas del Complejo B por creerse que tienen algún valor, pero lo esencial es mantener al paciente confortable, **afebril** y sin dolor. Se le debe dar una buena nutrición, reposo y fisioterapia. Se debe prevenir la contractura mediante posiciones adecuadas y aparatos ortopédicos en casos especiales. Cuando ya se han instalado las **contracturas** es necesario practicar cirugía ortopédica que va desde simples elongaciones hasta trasplantes musculares o artrodesis. En los casos severos con compromiso respiratorio es muy útil el pulmón de acero combinado con el uso de aerosoles y aspiración continua. En ocasiones es necesaria la traqueotomía. El uso de los antibióticos está limitado a las infecciones agregadas.

Desde 1952 se vienen utilizando el ACTH y la Cortisona en el tratamiento de esta enfermedad. La experiencia con estos medicamentos es más que todo en adultos y se utilizan hasta 300 a 400 **mlgs.** de Cortisona, por metro cuadrado de superficie y por períodos variables de 1 a 3 semanas (8-9-10).

Aparentemente los esteroides actúan en la fase primaria en la que hay únicamente edema axonal, potencialmente reversible con antiinflamatorios. En las etapas caracterizadas por degeneración secundaria de los cilindro-axes y por la estrangulación de las raíces nerviosas, la acción de los esteroides es nula. De lo anterior se deduce que dicha terapéutica hormonal debe limitarse al período inicial y progresivo del padecimiento siendo inútil cuando la enfermedad ha llegado a su clímax o se encuentra en período de convalescencia. (11-12-13). Entre los esteroides más usados está la prednisona.

### MATERIAL

El criterio que se siguió para el diagnóstico del síndrome de G. B. se basó en lo siguiente: Parálisis o Paresia periférica, bilateral y simétrica, con o sin trastornos de la sensibilidad; ausencia de enfermedades específicas; aumento de las proteínas en el líquido cefalorraquídeo y un número normal de células en el mismo.

Se revisaron todos los expedientes de la Sala de Polio de 1964 a la fecha, escogiendo aquellos en los que se sospechaba Síndrome de G. B. De ellos se eligieron 25 que llenaban los requisitos arriba señalados. De estos 15 eran varones y 10 mujeres. El más joven de todos era de 2 años y el más viejo de 11 años.

**TABLA I**  
**EDAD DE APARICION. 25 CASOS. GUILLAIN BARRE**

Edad	Número casos	%
0-1	2	8
1-2	2	8
2-6	14	56
6-12	9	36
Total	25	100%

## HISTORIA

Se encontró que Jos 25 casos mostraban parálisis o debilidad de los miembros. En uno solo se encontró disnea como síntoma principal. Sensación de escozor o piquetazo apareció en cinco. El dolor muscular se apreció en 10 pacientes.

En 15 encontramos antecedente infeccioso uno o dos meses antes de aparecer la enfermedad paralítica. 11 mostraron infección respiratoria alta y los otros 4 diarrea, probablemente infecciosa. Vómito se encontró únicamente en 2 casos. Trece niños mostraron parestesia de las extremidades y dos de ellos ataxia.

TABLA II  
ANTECEDENTES INFECCIOSOS

Enfermedad	Numero casos
Infección de vías respiratorias .....	11
Gastroenteritis .....	4
Fiebre no específica .....	3
Asintomática .....	7
TOTAL	25

## EXAMEN FÍSICO

Al examen físico encontramos signos de irritación meníngea únicamente en dos de los pacientes. Los 25 niños mostraron ausencia completa o parcial de los reflejos osteotendinosos. En un paciente se observó al principio hiperreflexia que luego cedió. En dos casos se mandó a hacer fondo de ojo encontrándose normal.

## LABORATORIO

El estudio del líquido cefalorraquídeo mostró aumento de las proteínas desde 60 hasta 600 miligramos por ciento, encontrándose un promedio de 150 miligramos. Las células en todos los líquidos no pasaron de las cifras normales, es decir de 0 a 10. La glucosa fue normal, excepto en un caso que se encontró disminuida. La presión del líquido cefalorraquídeo se encontró arriba de 16 cms. de agua en 3 pacientes y en 2 normal. En los 20 restantes no se hizo medición de la presión. Tampoco se practicaron estudios serológicos de fijación del complemento o de neutralización para descartar Encefalomiелitis, Coriomeningitis o Poliomiелitis. El cultivo del líquido cefalorraquídeo investigando bacterias se hizo en 20 pacientes encontrándose negativo.

## CURSO HOSPITALARIO

La fiebre se presentó en todos los pacientes con variaciones desde 37.5 hasta 38.6 con un promedio de 38 grados. La parálisis se presentó también en todos. De los 25 pacientes el 100% presentó parálisis de los miembros inferiores y dieciocho de los miembros superiores. Se encontraron afectados los nervios craneales en 15 pacientes, 13 de los cuales presentaban parálisis de nervio facial. Los músculos respiratorios se encontraron afectados en 6 pacientes de los cuales 2 requirieron uso del pulmón de hierro.

**TABLA III DISTRIBUCIÓN DE LA  
PARÁLISIS**

Parálisis	Número casos
Miembros superiores .....	18
Miembros inferiores .....	25
Nervios Craneales .....	15
Nervio Facial .....	13
Músculos Respiratorios .....	6

El tratamiento consistió esencialmente en cuidados generales, tratamiento sintomático, cuidando sobre todo la función respiratoria cuando se encontró comprometida, fisioterapia y aparatos ortopédicos. En ningún paciente se utilizó Cortisona o Corticotropina sin observarse diferencia en cuanto al tiempo de recuperación con los pacientes informados por otros, en los que se hizo dicho tratamiento. (12-13).

### EVOLUCIÓN

De los 25 pacientes 1 murió debido a una complicación respiratoria de tipo bronconeumónico. Dos presentaron recaída un mes después de la aparición del padecimiento, con fiebre y cuadro respiratorio alto. En ambos hubo remisión de este segundo episodio con el tratamiento sintomático señalado, lográndose la recuperación total pocos meses después. Cabe señalar que en ambos casos se trataba de pacientes desnutridos los cuales son muy susceptibles a infecciones agregadas que pueden propiciar recaídas como en dichos casos. La paresia residual que se observa frecuentemente en adultos no se apreció en los 18 casos curados.

**TABLA IV  
EVOLUCIÓN**

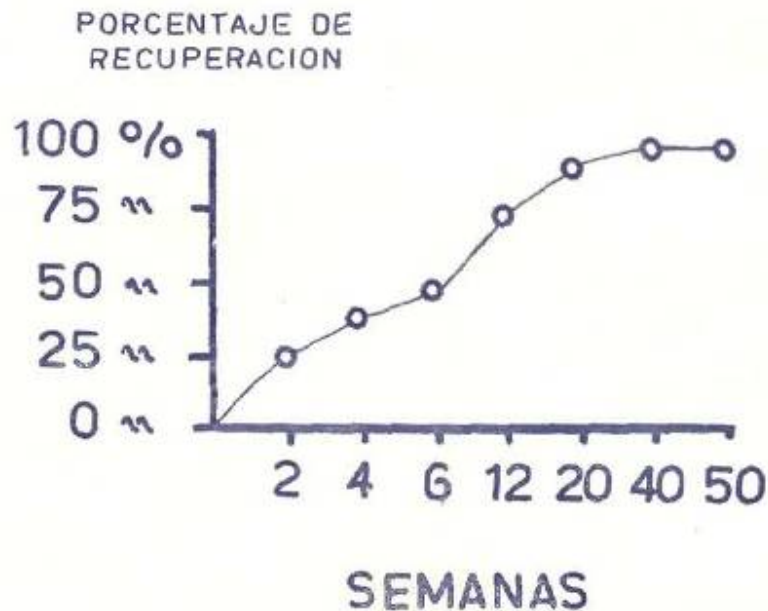
Pacientes	Número	%
Curados .....	18	72
Mejorados .....	6	24
Muertos .....	1	4

La evaluación de la mejoría se hizo practicando exámenes musculares periódicos utilizando el test siguiente:

- 0..... Parálisis completa
- 1..... Contracciones musculares
- 2..... Arco de movimiento sin gravedad
- 3..... Arco completo contra gravedad
- 4..... Arco completo contra resistencia y gravedad.
- 5..... Músculos sanos.

## GRAFICA Nº 1

### CURVA DE RECUPERACION —18 CASOS GUILLAIN BARRE—



Los exámenes fueron practicados mensualmente. Observamos que 16 de los niños presentaron una total recuperación en los primeros 6 meses y 2 más se agregaron a este grupo en el resto del año.

Los 6 restantes presentaron mejoría aparente de un 50 a 60% valorada sobre todo en su capacidad para deambular y para desarrollar sus actividades de la vida diaria. Dos de estos casos usan hasta la vez aparatos ortopédicos largos de miembros inferiores.

Es posible apreciar que la mayoría de los pacientes tuvieron más del 50% de su recuperación en las 6 primeras semanas y el resto se completó en el primer año. Este patrón es diferente al de la Poliomiélitis.

## GRAFICA Nº 2

### CURVA DE RECUPERACION 6 CASOS GUILLAIN BARRE



#### CONCLUSIONES

El síndrome de G. B. representa una categoría clínica bien establecida. Usualmente el 50% o más de la recuperación muscular ocurre en las 6 primeras semanas de la convalecencia.

Aparentemente en los niños la evolución es más rápida y satisfactoria tal como observamos en los 18 casos curados. Sin embargo el hecho de no haber obtenido una recuperación mayor del 60% en 6 de los niños, nos hace pensar que el padecimiento no es tan inocuo como algunos autores creen. Cabe señalar que estos últimos casos estaban comprendidos todos ellos en el grupo etario de 6 a 12 años. Por otro lado se observó que a pesar de no usar esteroides en ninguno de los casos, el resultado obtenido fue el mismo que el señalado en la literatura aunque la mayoría de los informes son en adultos. (12-13).



### RESUMEN

Se hace una revisión de diferentes aspectos del síndrome de Guillain Barré, mostrando los hallazgos clínicos de 25 casos que se revisaron en la Sala de Polio del Hospital General. Se analizó la evolución, observándose una total recuperación en la mayoría de ellos. El tratamiento con esteroides no fue utilizado, obteniendo sin embargo resultados similares a los encontrados en la literatura. No obstante, creemos que dicho tratamiento es útil en la fase aguda inicial. Aunque el padecimiento es benigno en los niños, se observó paresia residual en 6 de ellos.

### SÚMMARY

A brief outline of several perspectives of the Guillain Barré Syndrome has been given and clinical findings in 25 children of the Poliomyelitis ward, at Tegucigalpa General Hospital, the reviewed has been done from 1964 to 1967.

The treatment was symptomatic and satisfactory in 18 cases and regular (50%) in six.

Therapy with steroids was not used.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.—**FORD, F. R.:** Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence, Charles C. Thomas. 3rd edition 3, Springfield, Ill., 1952.
- 2.—**LEWEY, F. H.:** What is Guillain-Barré Syndrome?, *J. Pediat.* 26: 165, 1945.
- 3.—**HAYMAKER, W., and KERNOHAN, J. W.:** The Landry-Guillain-Barré Syndrome, *J. Med.* 28: 59, 1949.
- 4.—**CROZIER, R. E., and AINLEY, A. B.:** The Guillain-Barré Syndrome, *New England J. Med.* 252: 83, 1955.
- 5.—**ADAMS, R. P., CECIL R. L., and LOEV, R. F.:** Polineuritis Idiopática Aguda. *Textbook of Medicine*, W. B. Saunders Co., Philadelphia, P. 1548, 1955.
- 6.—**SCHIENKER, I. M.:** Pathology and pathogenesis of infectious polyneuritis (Guillain-Barré syndrome), *J. Neuropath and Exper. Neurol.* 8: 184, 1949.
- 7.—**HAYMAKER, W., and KERNOHAN, J. W.:** Landry-Guillain-Barré syndrome, *Medicine* 28: 59, 1949.
- 8.—**STILLMAN, S. J. and GANONG, W. F.:** The Guillain-Barré Syndrome: report of a case treated with ACTH and cortisone, *New England J. Med.* 246: 293, 1952.
- 9.—**NEWEY, J. A. and LUBIN, R. L.:** Corticotropin (ACTH) therapy in Guillain-Barré syndrome, *J.A. MA.* 152: 137, 1953.
- 10.—**BLOOD, A., LOCKE, W. and CARABASI, R.:** Guillain-Barré syndrome treated with corticotropin (ACTH), *J.A.M.A.* 152: 139, 1953.
- 11.—**GRANT, H., and LEOPOLD, H. N.:** Guillain-Barré syndrome occurring during cortisone therapy, *J.A.M.A.* 155, 252, 1954.
- 12.—**BERHACHER, F. and ABINGTON R.:** ACTH and cortisone in Guillain-Barré Syndrome. *Annals of Internal Medicine.* 48: 1107, 1958.
- 13.—**MERRILL, R. and FREDRICKSON, D.:** Landry-Guillain-Barré Syndrome. *The Journal of Pediatrics.* 54: 816, 1959.