

Síndrome de Guillain Barre

Crónico o Recurrente

Guillain Barre Syndrome

Chronic or recurrent

Dr. César Rene Zavala Avalos, Dr. Gustavo E. Aguilera H.'*

RESUMEN. En Agosto de 1993, ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos del Instituto Hondureño de Seguridad Social, una paciente femenina de 6 1/2 años de edad con cuadro de parálisis flácida ascendente progresiva (síndrome de Guillain Barré) que afectó músculos de la respiración, recibiendo apoyo ventilatorio y medidas de sostén, su cuadro remitió hasta la recuperación completa. Un año después es reingresada con igual cuadro recibiendo al igual que en la ocasión anterior apoyo ventilatorio y manejo de sostén, agregándose esta vez esteroides sistémicos, siendo de nuevo satisfactoria su evolución.

El Síndrome de Guillain Barré, es una patología poco frecuente y menos frecuente aún son los casos crónicos recurrentes, presentamos una revisión de su epidemiología, cuadro clínico, criterios diagnósticos y su manejo.

Palabras Clave: Síndrome Guillain Barre

SUMMARY. In August 1993 was admitted to the Honduras Institute of Social Security Intensive Care Unit a 6^{1/2} years old female with symptoms of progressive ascendent flaccid paralysis (Guillain Barre Syndrome) which affect respiratory muscles

requiring assisted ventilation and additional support treatment. Her symptoms disappear to complete remission.

One year later she was admitted again with same history, receiving the same treatment with assisted ventilation and support treatment. This time she also received systemic steroids with satisfactory evolution.

The Guillain Barre Syndrome is a not common entity and less frequent are the recurrent chronic cases. In this article we present a review of the epidemiology, clinical findings, diagnostic criteria and treatment.

Key words: Guillain Barre Syndrome

INTRODUCCIÓN

La incidencia del síndrome de Guillain Barré se reporta en 1.7/100000¹, - dato que si extrapolamos a nuestro medio, podremos esperar unos 85 casos nuevos cada año de los cuales 10-23% ocuparán ventilador mecánico, 2-5% (2-4) morirán, 7-22% tendrán algún tipo de secuela² y 3-10% (2-8) tendrán recurrencia³.

Hay abundante literatura sobre Guillain Barré, su epidemiología, etiopatogenia, manejo y sus complicaciones, pero es poco lo que se escribe de los casos crónicos recurrentes.

* Jefe Unidad de Cuidados Intensivos Unidad Materno Infantil, I.H.S.S, Tegucigalpa.M.D.C. ** Médico Pediatra base del Instituto Nacional del Tórax

En la unidad de cuidados intensivos pediátricos del IHSS, se ingreso uno de los pocos casos que se ha podido documentar de síndrome de Guillain Barré recurrente en nuestro país.

PRESENTACIÓN

Paciente femenina de 6^{1/2} años de edad, procedente de Colonia marginal de esta capital, ingresa el primero de Agosto de 1993, con un cuadro de 3 días de evolución de parestesias y parálisis flácida de miembros inferiores y superiores, llegando a afectar músculos de la respiración, al quinto día de evolución ameritando apoyo ventilatorio por espacio de once días. Antecedentes de cuadro respiratorio alto una semana previa al inicio de los síntomas.

Punción lumbar al 7mo. día mostró resultados normales (aunque no cuantificaron proteínas).

Su evolución fue satisfactoria recuperándose totalmente posteriormente.

Reingreso el 6 de Septiembre de 1994, por similar cuadro, con cuatro días de evolución de parálisis flaccida progresiva ascendente, llegando de nuevo a falla respiratoria, necesitando en esta ocasión ventilación mecánica por 31 días.- Al igual que en la ocasión anterior había antecedentes de cuadro respiratorio alto, una semana previo al inicio de la parálisis.

Se manejo con Metilprednisolona a altas dosis; el décimo día se le realizó punción lumbar mostrando disociación albumino-citológica, el perfil inmunológico mostró aumento de IgE; la IgA, IgM, el complemento y el patrón electroforetico de proteínas fue normal.

La biopsia del nervio sural y la velocidad de conducción demostraron desmielinización importante.

Inmunopatología reportó depósito inespecífico de inmunoglobulina en toda la muestra y no se observaron depósitos de C3 en el nervio sural.

Se descartó porfiria, miastenia gravis y no había antecedentes de intoxicación.

DISCUSIÓN

En 1889 Landry⁴ reportó 10 pacientes con neuritis periférica simétrica bilateral caracterizados por parálisis progresiva ascendente, precedidos por parestesias, debilidad y calambres musculares, 2 fallecieron por insuficiencia respiratoria, el resto se recobró.- En 1916 Guillain Barré y Strohl⁵ describieron completamente el síndrome incluyendo los cambios a nivel del líquido cefalorraquídeo.

En 1960 Osler y Sidell⁶ establecieron los criterios diagnósticos así:

1. Parestesias de manos y/o pies, usualmente precediendo el inicio de la parálisis.
2. Parálisis flaccida simétrica difusa que comienza periféricamente y asciende algunas vez involucrando nervios motores medulares y craneales.
3. Pérdida sensorial mínima o transitoria.
4. Temperatura corporal normal o ligeramente elevada durante el inicio de la parálisis.
5. La mejoría de los síntomas usualmente comienzan antes de la tercera semana y continúa sin recurrir.
6. No ocurren complicaciones si hay remisión completa.

Los criterios laboratoriales y de gabinete⁷ para el síndrome de Guillain Barré son:

Disociación albumino citológica en LCR con proteínas mayores de 0.4g/dl y cuenta de células menores de 10.

Estudio de conducción nerviosa, muestra retardo de la velocidad de conducción en nervios motores y reducción o ausencia de potencial de acción sensorial con la estimulación.

Exclusión de porfiria o envenenamiento químico o por metales pesados.

La evolución natural de la enfermedad es variable, 60-70% de los casos tienen antecedentes de cuadro

viral¹⁷ cirugía vacunación⁸⁹ o infección bacteriana,¹⁰ ¹¹ el intervalo de la enfermedad precedente y el inicio de los síntomas neurológicos varía de 1-4 semanas con una media de una semana.

Su incidencia en USA se informa entre 1.6 -1.9 por 100000 habitantes,¹² afecta a individuos de todas las edades con mayor incidencia en la tercera década de la vida, ambos sexos se afectan por igual,⁶ aunque algunos informes indican predominio del sexo masculino en una proporción de 2:1.¹

Los primeros síntomas de la enfermedad (cambios sensoriales y debilidad muscular) aparecen más comúnmente en miembros inferiores, una minoría puede iniciar con afectación inicial de miembros superiores o inclusive pares craneales¹⁶⁸. Desde su inicio hasta el pico de mayor intensidad varía desde un día hasta 30 con una media de 8 días..

La recuperación es la regla en los que sobreviven, existiendo un periodo de "meseta" desde el pico de mayor intensidad hasta el inicio de la recuperación que va desde unas pocas horas hasta 45 días con media de 10 días y todo el proceso desde el inicio hasta la resolución final o estabilización dura entre 1 a 59 semanas con una media de nueve semanas¹.

La intensidad del cuadro también varía, siendo la mayoría de carácter benigno, limitándose a debilidad de las extremidades, sin embargo 10-23% presentan afectación de los músculos respiratorios ameritando ventilación mecánica, y aunque la mayoría de ellos se recupera completamente, un 7-22% presentan alguna debilidad residual, un 2-5% mueren y entre un 3 y 10% recaer²³.

Las variables consideradas como indicadores pronósticos en cuanto a la posibilidad de recuperación incompleta son a) Una larga hospitalización hasta alcanzar una adecuada fuerza muscular, b) Alta incidencia de ausencia de reflejos osteo-tendinoso profundos, c) Una alta incidencia de debilidad de músculos distales, d) El tiempo desde el pico máximo de debilidad y el inicio de la recuperación.²

El manejo continúa siendo básicamente de cuidados de soporte³ ⁹¹² para prevenir las complicaciones secundarias a disautonomías o a la debilidad muscular profunda, en particular la que afecta los

músculos de la respiración, los esteroides son muy controversiales aunque si son útiles para los casos de enfermedad crónica recurrente.

La plasmáferesis ha demostrado que detiene la progresión cuando es usado en los primeros siete días de pacientes con cuadro agudos y severos que requieren ventilación mecánica.³⁹¹⁰¹²

El uso de inmunoglobulina intravenosa¹²³ es por lo menos tan efectivo como la plasmáferesis y puede ser superior.¹³

DISCUSIÓN

El presente caso satisface los criterios diagnósticos del síndrome de Guillain Barré como ser la parálisis flaccida ascendente simétrica con afectación sensorial mínima y resolución satisfactoria de la misma, aunque en la primera ocasión no se logró documentar adecuadamente desde el punto de vista laboratorial por problemas inherentes a nuestra infraestructura, estos fueron superados en su segunda hospitalización, lográndose constatar la disociación albuminocitológica en LCR, al igual que los datos de desmielinización en los estudios de conducción nerviosa, descartándose a su vez las patologías de diagnóstico pertinentes.

En ambas acciones un cuadro respiratorio probablemente viral precedió el cuadro en el lapso de una semana.- La evolución fue rápida llegando a falla respiratoria en las dos ocasiones antes del 4to. día y variando la duración del apoyo ventilatorio en ambas ocasiones siendo en la primera ocasión sólo 11 días contra 31 de la segunda.

No se lograron obtener datos sobre secuelas posteriores a su 2do. cuadro pero no hubieron después del cuadro inicial.

Las complicaciones básicamente fueron de índole infecciosas por la instrumentalización realizada y ocasionales atelectasias que se resolvieron satisfactoriamente.

El manejo en ambas oportunidades fue de sosten evitando o tratando las complicaciones, en su recurrencia se utilizaron esteroides, no siendo posible el uso de inmunoglobulinas, debido a los costos y la terapia de plasmáferesis no se encuentra

a nuestro alcance.- Sin embargo, esperamos en un futuro poder hacer uso de estas herramientas terapéuticas que disminuirán los costos, días hospital, ventilación mecánica y mejorarán aún más el pronóstico de nuestros pacientes.

REFERENCIAS

- 1.- Kennedy RH, et al. Guüilain Barré Syndrome: 42 year Epidemiologic and Clinic Study. Mayo Clinic Proc 1978; 53: 93-99
- 2.- Elberle E., BrinK.J. Azen S. Whit D. EarlyPrediction of incomplete recovery in Children with Guüilain Barré Polyneuritis J. Ped. 1975; 86: 356-59.
- 3.- Guüilain Barré Syndrome Group. Plasmapheresis and acute Guüilain Barré Syndrome. Neurology 1985; 35:1096-104.
- 4.- Lnadry O. Note sur la paralysie ascendante algue. Gas Hebd Med Chir 1859; 6:472-474; 486-488.
- 5.- Guüilain G. Barré J-A Strohl A. Sur un syndrome de radioto-Neurite avechy peralbuminose du liquide cephalo rachiden reaction cellulaire: remarques sur les caracteres cliniques et graphiques des reflexes tendineaux. Bull Sod Med Paris 1916; 40: 1462-70.
- 6.- Osler LD Siddeü AD. The Guüilain Barré Syndrome, the need for exact diagnostic criteria N. Engl J. Med. 1960; 28-59.
- 7.- Moore P. James O. Guüilain Barré Syndrome. Incidence, Management and outcome of mayor coraplications. Critical Care Medicine 1981; 9:549-54.
- 8.- O Neüil F. et al. Acute inflamatory demyelinating polyradicuiio neuropathy Guüilain Barré Syndrome after immunization with hemophüus influenzae tipe b conjúgate vaccine. J. Pediatr 1985; 115: 743-46.
- 9.- Zwiman B. Amson B. Inmunologic aspect of neurological and neuromuscular diseases. JAMA 1987; 258: 2970-73.
- 10.-The Utüity of Therapeutic Plasmapheresis for neurological disorders. Consensus conference. JAMA 1986; 256: 1333-37.
- 11.-Kohler P. Gold blatt D. Guüilain Barré Syndrome following Campylobacter jejuni enteritis. Arch Neurol 1987, 44 1219.
- 12.- Shedar F. Murphy G., Rolfman Ch. Benefit of intravenously administered immune serum globulin in patients with Guüilain Barré Syndrome J. Pediatr. 1990; 116: 141-44.
- 13.- Van Der Meche F.G.A. Schmitz P.I.M. and the Dulch Guüilain Barré Study Group. A. randomized trial comparing intravenous inmune globulin and plasma exchange in Guüilain Barré Syndrome N. Engl J. Med 1992;326: 1123-9.
- (14) Hartung H. et. al. Guüilain Barré Syndrome: Activated Complement C3a. and C5a. m CSF. Neurology 1987; 37:1006-1009.

"Cumple con la obligación más cercana a ti. Así tu siguiente obligación te resultará más clara"

Thomas Carlyle