

el síndrome de Guillain-Barré



Carlos A. Luciano, MD, FAAN, FAANEM

Especialista en Neurología

Director, Sección de Neurología

Director, Programa de Entrenamiento en Medicina Neuromuscular de la Escuela de Medicina de la Universidad de Puerto Rico

Introducción - Contexto Histórico

A casi 100 años de su caracterización inicial en 1916 por Guillain, Barré y Strohl, el llamado síndrome de Guillain-Barré se ha identificado como un problema importante de salud y, una de las causas más frecuentes de debilidad y parálisis aguda en pacientes adultos.

En tiempos recientes, se han hecho importantes hallazgos relacionados con sus posibles causas, y se han podido identificar diferentes subtipos, demostrando que un cuadro clínico similar puede tener mecanismos diferentes. Su variabilidad en la expresión clínica puede representar un reto para el diagnóstico. La importancia de un diagnóstico acertado se relaciona con la seriedad de posibles complicaciones como fallo respiratorio, y arritmias cardíacas por daño al sistema nervioso autónomo.

Patofisiología

El síndrome de Guillain-Barré se origina por una reacción inmunológica aberrante contra antígenos presentes en la mielina del nervio o en la membrana del axón.

El cuadro clínico típico se desarrolla días o semanas luego de una infección del tracto respiratorio o gastroenteritis (post-infección) o, más raro, después de una vacunación. Son varios los organismos infecciosos que se han asociado al síndrome, como la bacteria *campylobacter jejuni*, el citomegalovirus, el virus de Epstein-Barr y el *mycoplasma pneumoniae*, entre otros.

Entre los hallazgos importantes más recientes, se encuentra la observación de que algunas cepas de la bacteria *campylobacter jejuni* pueden expresar en su cubierta protectora glicolípidos muy parecidos a los del nervio. Esto resulta en una reacción cruzada donde la respuesta inmunológica que combate a la bacteria también reacciona contra componentes del nervio, fenómeno conocido como mímica molecular. La parálisis muscular progresiva ocurre como resultado de la destrucción de la mielina o el axón motor.

El hallazgo de laboratorio clásico que caracteriza esta condición es el aumento en la proteína en el líquido cefalorraquídeo sin aumento en células inflamatorias, la llamada disociación citoalbuminológica. Cuando el conteo celular en el líquido es alto, se debe sospechar la posibilidad de que el síndrome de Guillain-Barré esté asociado a la infección con el virus de VIH, una de las causas conocidas de esta condición.

La presentación clínica

El paciente con síndrome de Guillain-Barré típicamente se presenta con una queja de debilidad progresiva de forma ascendente, o sea que empieza en las piernas y asciende a los brazos y/o músculos bulbares y respiratorios. Comúnmente también se queja de síntomas sensoriales como cosquilleo u hormigueo en las extremidades. El dolor en la espalda baja es frecuente y puede ser prominente, por la inflamación en las raíces de los nervios.

En el examen clínico se detecta una reducción o ausencia en los reflejos tendinosos. Es importante notar que existen múltiples variantes del síndrome de Guillain-Barré. Algunas empiezan en los brazos o en los músculos faciales o de la deglución, o resultan en desbalance y visión doble (variante de Miller-Fisher). Por ello, se debe sospechar de él e investigarlo en cualquier paciente con debilidad rápidamente progresiva y que haya tenido en las semanas anteriores al comienzo de la debilidad, alguna infección o haya estado expuesto a una vacunación.

Evaluación diagnóstica

El primer paso, y el más importante en el diagnóstico, es estar alerta y considerar esta posibilidad, aun en cuadros atípicos.

El diagnóstico se corrobora mediante los estudios electrodiagnósticos (conducciones nerviosas y electromiografía) y mediante la evaluación del líquido cefalorraquídeo (LCR). Es importante entender que la proteína en LCR puede tardar en elevarse hasta la segunda semana después del comienzo de los síntomas.

Muchas de las variantes atípicas se han identificado al asociarse con reflejos tendinosos reducidos, cambios en las conducciones nerviosas y la proteína elevada en LCR. Una parte importante de la evaluación diagnóstica consiste en excluir condiciones que lo pueden imitar, como las compresiones de médula espinal, el botulismo y otras condiciones neuromusculares que pueden producir debilidad rápidamente progresiva.

Manejo y tratamiento

El manejo del síndrome de Guillain-Barré es multidisciplinario. Se requiere el trabajo en equipo entre el neurólogo, el internista, el neumólogo y el especialista en medicina física y rehabilitación.

El paciente necesita una intervención temprana para evitar las complicaciones asociadas a la falta de movilidad y poder reducir el tiempo de progresión e impactar el funcionamiento a largo plazo. El paciente con Guillain-Barré siempre debe ser hospitalizado ya que puede deteriorarse rápidamente y la disfunción del sistema autonómico y el fallo respiratorio pueden resultar en complicaciones letales.

Ya que es una condición inmunológica, los tratamientos más efectivos son la gammaglobulina endovenosa o la plasmaféresis. Los corticoesteroides no han demostrado ser efectivos y, al presente, no están indicados.

El apoyo psicológico es esencial dado el impacto anímico que tiene el desarrollo de debilidad progresiva y aún más en el caso de pacientes que requieren asistencia por un ventilador mecánico. Las estrategias de rehabilitación tempranas en el curso de la enfermedad son esenciales.

Relación con la vacunación

Luego de los casos de síndrome de Guillain-Barré asociados a la vacuna de *swine flu* en la década de 1970, recientemente ha resurgido la controversia con el uso de la vacuna contra el virus de influenza H1N1.

La realidad es que la sospecha se basa solamente en casos individuales y los estudios retrospectivos solo han demostrado la posibilidad de un riesgo aumentado muy pequeño, que no contrarresta el beneficio de la vacuna. Lo que se ha encontrado es que el riesgo de desarrollar el síndrome de Guillain-Barré es mayor a causa de la infección con el virus de influenza que con la vacunación. **G**



MRI, sagital T1 con contraste: Raíz raquídea de cauda equina y cono medular engrosados muestran captación de contraste.