SINDROME DE GUILLAIN-BARRE

Samuel Ignacio Pascual Pascual

DEFINICION

Es una enfermedad autoinmune[1,2] desencadenada por una infección viral o bacteriana, caracterizada por una debilidad simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, a veces llegando a afectar la musculatura bulbar respiratoria, y que cursa con pérdida de reflejos osteotendinosos y con signos sensitivos leves o ausentes[3]. El LCR muestra una disociación albúmino-citológica, con aumento de proteínas y normalidad celular.

Infecciones precedentes: 2/3 de los casos han padecido 1-3 semanas antes una infección del tracto respiratorio o gastrointestinal. Los gérmenes causantes más frecuentes, que hay que investigar, son: 1) Campylobacter jejuni (26-41% de los casos). Está asociado especialmente a formas axonales y al síndrome de Miller-Fisher. Se puede aislar en las heces hasta varias semanas tras la terminación de la diarrea. 2) Citomegalovirus (10-22%). Particularmente frecuente en niñas.3) Epstein-Barr (10%), 4) Varicela-zoster,5) Mycoplasma pneumoniae.

CRITERIOS DE DIAGNOSTICO, Adaptados de Asbury y Cornblath, 1990[4] .

I.- Criterios requeridos para el diagnóstico

A.- Debilidad progresiva en más de un miembro.

El grado de afectación es muy variable, desde mínima debilidad en las piernas, con o sin ataxia, a parálisis total de las 4 extremidades, de tronco y bulbar, parálisis facial y oftalmoplejia.

B.- Arreflexia osteotendinosa universal. Puede aceptarse una arreflexia distal e hiporreflexia bicipital y patelar si se cumplen el resto de los criterios.

II.- Rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico

A.- Rasgos clínicos (por orden de importancia):

1.- Progresión de la debilidad. 50% alcanzan la máxima debilidad en 2 semanas, 80% en tres y 90% en 4 semanas.

2.- Afectación relativamente simétrica. Puede haber alguna diferencia entre ambos lados.

3.- Síntomas y signos sensitivos leves.

4.- Afectación de nervios craneales. Debilidad facial en el 50% de los casos. Los nervios XII y IX, así como los oculomotores, pueden afectarse.

5.- Recuperación. Comienza tras 2-4 semanas. La mayoría se recupera en meses.

6.- Disfunción autonómica (taquicardia, hipotensión postural, hipertensión arterial, signos vasomotores). Es de presencia y severidad variable, más intensa en la infancia.

7.- Ausencia de fiebre al comienzo.

Rasgos clínicos variantes (no van en orden de importancia):

1.- Fiebre al comienzo.

2.- Pérdida sensorial severa, con dolor. En los niños el dolor es un síntoma común (47%)[5].

3.- Progresión más allá de 4 semanas.

4.- Cese de la progresión sin recuperación o con secuelas permanentes importantes.

5.- Afectación de esfínteres. Generalmente no se afectan pero puede haber una paresia vesical transitoria.

6.- Afectación del SNC. Aunque ocasionalmente puede haberla en el síndrome de Guillain-Barré, conviene descartar que se trate de otro diagnóstico.

B.- Criterios de LCR:

1.- Proteínas aumentadas tras la 1ª semana.

2.- 10 células/mm^3 o menos (leucocitos mononucleares).

Variantes:

1.- Sin aumento de LCR en 1-10 semanas (raro).

2.- LCR con 11-50 leucocitos mononucleares.

C.- Criterios electrofisiológicos (ver más adelante)

80% tienen disminución de la velocidad de conducción. Las latencias distales están aumentadas. Abolición o retardo de la latencia de onda F. Pero un 20% pueden tener normal la VC, y con frecuencia puede tardar en enlentecerse.

III.- Rasgos que hacen el diagnóstico dudoso.

1.- Asimetría marcada o persistente de la afectación.

2.- Disfunción vesical o rectal marcada.

3.- Disfunción vesical o rectal presentes al comienzo.

4.- Más de 50 leucocitos mononucleares en LCR.

5.- Presencia de leucocitos polinucleares en el LCR.

6.- Nivel sensorial nítido.

IV.- Rasgos que descartan el diagnóstico

1.- Intoxicación por hexacarbonados, porfiria aguda intermitente, difteria, neuropatía por plomo, poliomielitis, botulismo, parálisis histérica, neuropatía tóxica.

2.- Síndrome sensitivo aislado.

3.- Progresión de la afectación durante más de 2 meses (se trataría de una Poliradiculoneuropatía crónica inflamatoria desmielinizante).

DIAGNOSTICO NEUROFISIOLOGICO

Aunque el diagnóstico del síndrome de Guillain-Barré es esencialmente clínico es obligado que cumpla los criterios neurofisiológicos. Pero desafortunadamente, los estudios no son muy sensibles en los primeros días de la enfermedad, momento en el que hay que tomar la decisión del tratamiento. Una vez instaurado el cuadro, debe cumplir los criterios electrofisiológi-

cos de desmielinización más universalmente admitidos, los de Cornblath, 1990. En la primera semana sólo el 22% de los casos los cumplen. La sensibilidad en la primera semana aumenta a un 60% si se emplean los criterios del Dutch Guillain-Barré Study Group, 1995, y al 90% con los criterios de Delanoe y cols[5] , (que como los anteriores, son variantes de los primeros) y que, por lo tanto, son los que se proponen. Ambos tienen en cuenta no solo la desmielinización sino también la afectación axonal.

CRITERIOS DE DESMIELINIZACION (Delanoe y cols.[5])

Presencia de al menos 4 de los siguientes criterios en 3 nervios (al menos 2 motores y uno sensitivo):

1.- Reducción de la Velocidad de conducción motora:

   a.- Menor del 80% del límite bajo de lo normal (LBN) si la amplitud es >80% del LBN.

   b.- Menor del 70% del LBN si la amplitud es <80% del LBN.

2.- Bloqueo parcial de la conducción: menos del 15% de cambio en la duración del potencial evocado motor (potencial de acción compuesto) entre la estimulación proximal y distal y más del 20% de disminución en la amplitud de pico a pico (o del área negativa) entre el estímulo proximal y distal.

3.- Dispersión temporal: Más del 15% de cambio en la duración del potencial entre la estimulación proximal y distal.

3.- Latencias distales prolongadas:

   a.- latencia mayor que el 125% del límite alto de la normalidad (LAN) si la amplitud es mayor del 80% del LBN.

   b.- latencia mayor del 150% del LAN si la amplitud es menor del 80% del LBN.

4.- Ausencia de ondas F o aumento de las latencias mínimas de las ondas F (latencia mayor que el 120% del LAN si la amplitud del potencial evocado motor es superior al 80% del LBN).

5.- Velocidad de conducción sensitiva: la misma definición que la referida para los nervios motores.

6.- Disminución de la amplitud del potencial evocado motor (potencial de acción compuesto muscular) o del potencial sensitivo, debiendo ser menor del 80% del LBN.

Nota: el estudio se realiza con estimulación nerviosa con electrodos cutáneos, a intensidad supramáxima, y registrando con electrodos también de superficie.

OTROS ESTUDIOS NEUROFISIOLOGICOS

Puede ser de utilidad el estudio del test del parpadeo ("blink reflex").

El EMG de aguja, en general no es de gran utilidad en el diagnóstico del síndrome de Guillain-Barré, salvo para demostrar signos de denervación en las formas con daño axonal. Tampoco es de gran valor pronóstico. A este respecto es más fiable la amplitud del potencial evocado motor al estimular el nervio (si es menor del 20% del límite inferior de lo normal, el pronóstico es de recuperación muy lenta e incompleta).

VARIANTES CLINICAS ([4],[6])

1.- SÍNDROME G-B AGUDO DESMIELINIZANTE (más del 85-90%).

2.- SÍNDROME G-B AGUDO AXONAL. Se han descrito dos tipos:

a) MOTOR Y SENSITIVO, de peor evolución que la forma desmielinizante, y

b) MOTOR (sin afectación de los nervios sensitivos).

3.- SINDROME DE MILLER-FISHER. Se caracteriza por la presencia de la triada oftalmoplejia, ataxia y arreflexia. Está desencadenado por ciertas cepas de Campylobacter jejuni que inducen la formación de Ac anti gangliósido GQ1b.

TRATAMIENTO

Todo paciente debe ser ingresado para vigilar estrechamente en un centro con UCI y experiencia en el manejo de esta patología.

La plasmaféresis y las inmunoglobulinas intravenosas han demostrado similar utilidad ([2],[7],[8]). Ambas mejoran al resultado del tratamiento conservador. El empleo de ambas combinadas en un mismo paciente no proporciona, sin embargo mejores resultados. Puesto que ambas son igualmente caras y efectivas, la elección de una u otra se hará por la experiencia o facilidad de disposición de plasmaféresis. La plasmaféresis tiene un riesgo de complicaciones algo mayor, y es más molesta, por lo que, en general, parece recomendable comenzar con las inmunoglobulinas, y dejar a la plasmaféresis como una alternativa en caso de fracaso o de recaída.

A QUÉ PACIENTES HAY QUE TRATAR

En la infancia, aunque la evolución es globalmente algo mejor que en adultos, la patogenia de la enfermedad y el resultado de las IgG y plasmaféresis no es diferente de las de los adultos, por lo que las pautas de tratamiento no tienen por qué diferir.

Debe llegarse al diagnóstico y tomar la decisión de tratar lo antes posible.

Se pueden considerar tres tipos de evolución precoz de la enfermedad:

1.- Empeoramiento en la situación funcional (ver la tabla): si ya está en el estadio 3 conviene tratarla (IgG IV o plasmaféresis) lo antes posible tras diagnosticar el síndrome de Guillain-Barré.

2.- Curso estable, tras el empeoramiento inicial. Ante la previsible evolución benigna una vez que ya se ha estabilizado el cuadro, la actitud será de vigilancia. Solo se tratará en caso de retroceso funcional.

3.- Mejora progresiva. No tratar con IgG o plasmaféresis.

Tras comenzar el tratamiento (IgG IV ó plasmaféresis) todavía 1/4 a 1/3 de los casos pueden mostrar deterioro durante unos días. No es, por tanto, apropiado cambiar de uno a otro tratamiento. Mientras no haya otra información, conviene completar el tratamiento que se haya iniciado, sin cambiar a otro.

ESCALA FUNCIONAL (Modificada de van der Merché y van Doorn, 1995[2]):

0.- sano, normal.

1.- síntomas y signos leves, pero que le permiten hacer las actividades de andar, correr aún con dificultad, actividades de vestido, comida y aseo.

2.- puede caminar más de 10 metros sin ayuda ni apoyo, pero no saltar o actividades para su cuidado personal.

3.- puede caminar más de 10 metros pero con ayuda o apoyo.

4.- está confinado en cama.

5.- con ventilación asistida.

INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA.

Comenzar el tratamiento lo antes posible. La pauta más común es 0,4 gr/k de peso y día durante 5 días. Está en marcha un estudio multicéntrico de comparación del efecto de esta dosis durante 3, 5 y 7 días.

Se observan recaidas en un 10% de los casos, que se tratan con una nueva dosis de 0,4 gr/K en un día.

PLASMAFERESIS.

Debe realizarse cuanto antes. No es útil después de dos semanas del comienzo. Se ha observado que el número mínimo eficaz es de dos sesiones. En los casos leves (estadio funcional de 2 ó 3) basta con dos sesiones y la evolución con ellas es mejor y más rápida que sin ellas. Los casos moderados (estadio 4) evolucionan mejor con 4 sesiones que con dos. Los casos graves (estadio 5) requieren cuatro recambios, y su evolución no mejora aumentando a seis . Los recambios son de unos 40 cc/k en cada uno, y se hacen a días alternos[9].

Hay recaída (empeoramiento 1-2 semanas tras la mejoría inicial) en un 10% de los casos, que se pueden tratar con nuevo recambios plasmáticos, o bien con inmunoglobulinas intravenosas.

CORTICOIDES

La pulsoterapia de metilprednisolona (500 mg/día durante 5 días) no ha mostrado mejoría respecto al placebo en un gran ensayo doble-ciego[10].

BIBLIOGRAFIA

1. Hartung HP, Pollard JD, Harvey GK, Toika KV: Inmunopathogenesis and treatment of the Guillain Barré syndrome. Part I. Muscle and Nerve 1995;18:137-153. Part II. Muscle and Nerve 1995;18:154-164.

2. Van der Merché, Van Doom PA: Guillain-Barré and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Inmune mechanism and update on current therapies. Ann Neurol 1995;37 (supplem):S14-S31.

3. Hahn AF: Guillain-Barré syndrome. Lancet 1998,352:635-41.

4. Ashbury AK y Comblath DR: Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1990;27 (supplem): S21-S24.

5. Delanoe C, Sebire G, Landrieu P et al: Acute infammmatory demyelinating polyradiculopathy in children: Clinical and electrodiagnostic studies. Ann Neurol 1998;44:350-356.

6. Asbury Ak, McKhann GM; Changing views of Guillain-Barré Syndrome. Ann Neurol 1997;41:287-288.

7. French Cooperative Group on plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: one year follow-up. Ann Neurol 1992,32:94-97.

8. Plasma exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Randomized trial of plasma exchange, intravenous inmunoglobulin and combined treatment in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1997;349:225-230.

9. The French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Appropiate number of plasma exchanges in Guillain-Barré Syndrome. Ann Neurol 1997;41:298-306.

10. Guillain-Barré Syndrome Steroidal Trial Group. Double-blind stydy of intravenous methylpredinisolone in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1993;341:586-590.