

---

## ARTÍCULOS CIENTÍFICOS. EQUIPO IMEDBA - CIE

### Consejo de Publicación

<b>DIRECTORA DE PUBLICACIONES</b>	<b>DRA. JAQUELINA CATALDI</b>
<b>COMITÉ EDITORIAL</b>	<b>DRA. MELINA PORPORATO</b> <b>DRA. ANA MARÍA PANIZZA</b>
<b>EDICIÓN</b>	<b>FEDERICO OVIEDO</b>

**TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ**

Autor: Dra. Ana María Panizza - año 2015

**Introducción:**

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) consiste en una poliradiculoneuritis inflamatoria aguda<sup>(1,4)</sup> que se caracteriza por debilidad muscular simétrica, progresiva y ascendente asociada a hipo o arreflexia y trastornos sensitivos leves, fundamentalmente parestesias distales. Los síntomas son simétricos y puede comprometer pares craneanos, principalmente el facial, en ocasiones puede haber dolor lumbar generalmente leve. La gravedad está dada por la potencial aparición de disautonomías o el compromiso respiratorio, estimándose según distintos reportes que entre el 25 y 30% de los pacientes requieren ARM durante la evolución de la enfermedad.

Existen diferentes formas o variantes de SGB, la más común es la poliradiculopatía inflamatoria desmielinizante aguda (AIDP por sus siglas en inglés), otras formas son la neuropatía motora axonal aguda y la neuropatía sensitivo-motora axonal aguda (AMAN y AMSAN respectivamente, por sus siglas en inglés), el síndrome de Miller-Fisher, la poliradiculopatía sensitiva pura, la pandisautonomía pura, la poliradiculopatía inflamatoria desmielinizante subaguda y las variantes regionales como por ejemplo la paresia faringo-cérvico-braquial.

En general el cuadro es monofásico y no progresa más allá de las cuatro semanas, luego el cuadro se estabiliza y comienza la mejoría clínica, en general 2 a 3 semanas después. El diagnóstico es clínico, siendo suficiente para indicar el tratamiento sin necesidad de demoras. El mismo es basado en el examen, la forma de presentación y la ausencia de signos que hagan sospechar otras etiologías. El líquido cefalorraquídeo, en el análisis fisicoquímico muestra en el 90% de los casos, la denominada disociación albúmino-citológica<sup>(2)</sup>, manifiesta por hiperproteinorraquia sin pleocitosis, aunque este hallazgo puede estar ausente al inicio de la enfermedad, pudiendo demorar su aparición hasta una semana. El estudio electrofisiológico por electromiografía básicamente se utiliza con finalidad pronóstica, al clasificar el compromiso como axonal o desmielinizante. En casos atípicos puede ayudar al diagnóstico, aunque al igual que los hallazgos de LCR puede no ser característico en los primeros días.

Desde el punto de vista fisiopatológico se produce una respuesta inmunomediada contra componentes de la mielina y en algunos casos axonales. En un 60% de los casos se puede relacionar el cuadro con el antecedente de una infección respiratoria, se ha documentado que podría relacionarse con ciertos agentes como CMV, EBV o enteritis por *Campylobacter jejuni* entre otros. El antecedente de inmunización y su asociación

con el desarrollo de SGB también ha sido propuesto, sobre todo en lo que se refiere a la inmunización anti influenza.<sup>(2,4)</sup>

**MEDIDAS GENERALES DE TRATAMIENTO:****SOPORTE VITAL:**

Se refiere al cuidadoso monitoreo de la función respiratoria y bulbar. Es ideal el manejo en unidad de cuidados intensivos. La reducción de la capacidad respiratoria (CV) o bien que ésta sea menor a 15ml/Kg o menor del 60% del valor teórico, aumenta el riesgo de asistencia ventilatoria mecánica. En los pacientes que presentan dificultad para el manejo de secreciones respiratorias y que no pueden por tanto proteger la vía aérea debe considerarse también la necesidad de ARM. En aquellos casos que requieren intubación prolongada se recomienda la realización temprana de traqueostomía.<sup>(1,4)</sup> En los pacientes con trastornos deglutorios o dificultad para el manejo de secreciones respiratorias, se deben procurar medidas para evitar la broncoaspiración.

El monitoreo de la función cardiovascular debe ser prioritario, para detectar posibles cambios en la frecuencia cardíaca o la presión arterial. Las arritmias, o las fluctuaciones de la presión arterial pueden presentarse hasta en el 20% de los pacientes. La bradicardia severa puede requerir de la colocación de marcapasos transitorio.<sup>(4)</sup>

Las funciones vesical e intestinal también pueden verse afectadas, el cateterismo vesical y el uso de laxantes deben considerarse cuando aparecen trastornos de este tipo.

**PROFILAXIS DE ENFERMEDAD TROMBOEMBÓLICA:**

Se puede utilizar heparina sódica, de bajo peso molecular, o bien medidas mecánicas como las botas de compresión neumática intermitente a fin de prevenir eventos tromboembólicos por la disminución de la movilidad y el reposo al que se ven condicionados los pacientes.<sup>(1,4)</sup>

**REHABILITACIÓN MOTORA:**

Prevenir las lesiones cutáneas por decúbito en los casos en que se encuentre marcadamente reducida la movilidad y favorecer la kinesioterapia precozmente para rehabilitar a los pacientes es una medida de fundamental importancia.

**TRATAMIENTO DEL DOLOR:**

Los pacientes que presentan dolor suelen manifestar molestias de tipo radicular, muscular o artralgias, algunos pacientes pueden presentar dolor de tipo meningítico.<sup>(4)</sup> Los AINES y el paracetamol pueden resultar insuficientes para controlar el

dolor. En estos casos pueden ser útiles drogas que se utilizan para tratar el dolor neuropático, como el gabapentín, la pregabalina o la carbamazepina. Algunos autores desaconsejan el uso de tramadol u otros opioides, debido a que favorecen la constipación.

#### **SOPORTE NUTRICIONAL:**

Esta enfermedad se asocia a mayor demanda metabólica por aumento del catabolismo. Los pacientes que presentan trastornos deglutorios deben ser cuidadosamente evaluados para iniciar alimentación de manera segura y temprana, pudiendo ser alimentados por sonda nasogástrica para mantener un adecuado aporte calórico y el trofismo intestinal.<sup>(4)</sup> El deterioro del estado nutricional por disminución de la ingesta se asocia a mayor riesgo de infecciones, lesiones por decúbito, alteraciones hidroelectrolíticas e ileo.<sup>(9)</sup>

#### **TRATAMIENTO ESPECÍFICO:**

##### **PLASMAFÉRESIS:**

La plasmaféresis fue el primer tratamiento que demostró efectividad en los pacientes con síndrome de Guillain-Barré, favoreciendo la recuperación. Permite remover los anticuerpos, complejos inmunes, complemento, citoquinas y otros mediadores inflamatorios circulantes.

Este tipo de tratamiento mostró una reducción del tiempo de recuperación de la función motora, disminución del número de pacientes con necesidad de ARM y en aquellos ventilados, una disminución del tiempo de ARM.<sup>(1)</sup>

Se considera que es mayor la efectividad cuando se aplica dentro de los primeros 7 días, (otros concluyen dentro de las primeras 2 semanas) desde el comienzo de los síntomas, aunque los beneficios se ven hasta los 30 días. El régimen empírico usual implica 4 a 5 sesiones durante un período de 10 a 14 días, aunque el grupo de trabajo francés publicó que los pacientes con síntomas leves podían beneficiarse con solo dos sesiones,<sup>(5)</sup> entendiéndose por síntomas leves la posibilidad de caminar con o sin asistencia pero no correr, y la posibilidad de mantener la bipedestación. Se concluyó asimismo que la realización de seis recambios plasmáticos no generaba beneficio adicional.<sup>(2)</sup>

Este tipo de terapia debe realizarse en centros especializados y requiere de la colocación de un acceso vascular doble lumen. Durante la plasmaféresis es importante el monitoreo de la presión arterial, la frecuencia cardíaca y el registro del balance hídrico.

##### **GAMMAGLOBULINA INTRAVENOSA:**

La infusión de gammaglobulina intravenosa (Ig IV) tiene como objetivo neutralizar los anticuerpos patógenos, la actividad del complemento y la formación del complejo de ataque lítico de membrana.

La dosis total es de 2 gr /kg administrada entre 2 a 5 días, decir 0.4 gr/Kg/día. La efectividad de este tratamiento comparado con la plasmaféresis es similar sobre todo si la terapia con Ig IV se realiza dentro de las 2 primeras semanas desde el comienzo de los síntomas.<sup>(4)</sup> La respuesta clínica inicial puede ser variable en cada paciente y no se correlaciona necesariamente con el pronóstico global dado que los pacientes pueden presentar progresión de los síntomas aún luego del tratamiento.

Los efectos adversos relacionados al uso de Ig IV, suelen ser leves, las infusiones son generalmente bien toleradas sobre todo cuando se administra la dosis total en cinco infusiones.<sup>(2)</sup> Se sugiere el monitoreo de los pacientes sobre todo durante la primera infusión. En el 10% de los pacientes pueden presentarse síntomas leves, cefalea, mialgias, náuseas, escalofríos, los cuales pueden prevenirse con la administración previa de paracetamol o difenhidramina. Las reacciones adversas severas de tipo anafilaxia, infarto de miocardio, stroke o embolia son raras.<sup>(2)</sup>

Cuando se compara la respuesta clínica entre pacientes tratados con plasmaféresis y los tratados con Ig IV no se objetivan diferencias significativas, habiéndose demostrado claramente que realizar cualquiera de estos tratamientos resulta más efectivo y beneficioso para los pacientes que el implementar únicamente medidas de soporte.<sup>(4,7)</sup>

La administración de Ig IV es más accesible en general que la plasmaféresis, más fácil de implementar debido a que no requiere de acceso vascular central y se asocia a menor riesgo de complicaciones.<sup>(1)</sup>

La combinación de plasmaféresis seguida de infusión de gammaglobulina no ha mostrado ser significativamente más efectiva que la monoterapia con cualquiera de dichos tratamientos, no obstante discutir sobre terapias combinadas, el uso de corticoides o de otros tratamientos inmunomoduladores va más allá de los objetivos de este resumen.

##### **PRONÓSTICO:**

Los pacientes suelen estabilizarse dentro de las 4 semanas pero el tiempo de recuperación puede extenderse durante varias semanas más. La secuela neurológica tiene lugar hasta en el 20% de los casos, la mitad de los cuales pueden presentar discapacidad severa. Otros autores sugieren que hasta el 65 % de los pacientes pueden presentar algún signo residual leve. Si bien es infrecuente, en algunos casos puede haber una recaída de los síntomas, que se ha estimado en hasta el 5%, y se describe dentro de las primeras 8 semanas. Estos casos obligan a plantear diagnóstico diferencial con CIDP (Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica). Se reporta que muchos pacientes presentan fatiga severa, en el 60% - 80%, que persiste aún después de la resolución de los síntomas.<sup>(1,4)</sup>

El pronóstico desfavorable es más frecuente en aquellos pacientes con enfermedad severa y rápida progresión de los síntomas, formas axonales y en los casos asociados a diarrea por *Campylobacter jejuni* o infección por CMV.<sup>(2)</sup> Se han propuesto sistemas para valorar el pronóstico como por ejemplo el EGOS (por Erasmus GBS Outcome Scale por las siglas en inglés) el cual es fácil de realizar a partir de las 2 primeras semanas desde el comienzo de los síntomas.<sup>(7)</sup>

Los factores de riesgo relacionados con necesidad de ARM son: la rápida progresión de los síntomas, el compromiso bulbar, la debilidad en miembros superiores, signos de disautonomía, tos importante y capacidad vital menor del 60% del valor estimado o menor a 15-20 ml/Kg.

La tasa de mortalidad es relativamente baja, entre 3% y 5% según los reportes. La mortalidad en la fase aguda se relaciona en general con el desarrollo de complicaciones respiratorias, cardiovasculares o disautonomías.<sup>(3,4)</sup> Factores de riesgo asociados con un aumento de la mortalidad son: edad avanzada, severo compromiso motor, necesidad de ventilación mecánica y la presencia de comorbilidad preexistente.<sup>(6)</sup>

#### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Anne D. Walling, et all. Guillain-Barré Syndrome. *Am Family Physician*. Volume 87, Number 3 February 1, 2013.
2. Mazen M. Dimachkie. Guillain-Barré Syndrome and Variants. *Neurol Clin*. 2013 May ; 31(2): 491–510. doi:10.1016/j.ncl.2013.01.005.
3. Hughes RAC, Wijdicks EF, Benson E, et al. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 2005;62:1194-8.
4. Nobuhiro Yuki, Hans-Peter Hartung. Guillain-Barré Syndrome. *N Engl J Med* 366;24 June 14, 2012.
5. French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré syndrome. Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: role of replacement fluids. *Ann Neurol*. 1987; 22:753–761.
6. Bianca van den Berg, et all. Mortality in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 80 April 30, 2013
7. Pieter A. van Doorn, Krista Kuitwaard, et all. IVIG Treatment and Prognosis in Guillain-Barré Syndrome. *J Clin Immunol* (2010) 30 (Suppl 1):S74–S78.
8. *Inpatient Management of*
9. Matthew Harms. Guillain-Barre Syndrome. *The Neurohospitalist* 1(2) 78-84. 2011