

---

## Síndrome de Guillain-Barré

---

José Segundo Niño Montero <sup>1,2</sup>, Dr. Mariano Quino Florentini <sup>3,4</sup>, Dr. Manuel Salazar Tenorio<sup>4,5</sup>

<sup>1</sup> Editor Jefe de la Revista Médica Carriónica

<sup>2</sup> Docente Principal Facultad de Medicina - UNMSM, Lima - Perú.

<sup>3</sup> Médico Asistente, Servicio de Gastroenterología, Hospital Nacional “Dos de Mayo”, Lima – Perú.

<sup>4</sup> Docente Asociado Facultad de Medicina - UNMSM, Lima - Perú.

<sup>5</sup> Médico Asistente, Servicio de Ginecología, HNDM. Lima-Perú

---

### RESUMEN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la causa más común de parálisis neuromuscular aguda, flácida. Los avances en el siglo pasado incluyen la investigación de la fisiopatología inmunomediada de la enfermedad, el reconocimiento del espectro de presentaciones, el avance de las modalidades de diagnóstico, los modelos de pronóstico y la realización de ensayos aleatorios de tratamientos para mejorar el resultado.

**Palabras Clave:** Síndrome, Guillain Barré

### ABSTRACT

Guillain-Barré syndrome (GBS) is the most common cause of acute, flaccid neuromuscular paralysis. Advances in the last century include the investigation of the immunomedial pathophysiology of the disease, the recognition of the spectrum of presentations, the advancement of diagnostic modalities, the prognosis models and the conduct of randomized trials of treatments to improve the outcome.

**Key words:** Syndrome, Guillain Barré

### INTRODUCCIÓN

Dentro del grupo de las enfermedades neuromusculares, el síndrome de Guillain-Barré (SGB) es uno de los trastornos que con mayor frecuencia acapara la atención del personal médico involucrado en la atención de pacientes neurológicos. El interés sobre el conocimiento acerca de esta entidad no se limita sólo a médicos y a personal de enfermería y rehabilitación, sino que trasciende hasta los mismos pacientes y sus familiares. Muestra de tal afirmación lo constituye la existencia de múltiples fundaciones en diferentes países cuyos objetivos fundamentales se encaminan a brindar información útil a la población acerca de este trastorno (1).



Con la eliminación virtual de la poliomielitis en varias regiones, el SGB ha pasado a ser la causa más frecuente de parálisis aguda generalizada. El hecho de ser a menudo un trastorno invalidante –transitorio, o permanente u ocasionalmente fatal genera angustia en el enfermo y en sus familiares, además de los inconvenientes que suponen, en términos de coste económico, todos los requerimientos médicos necesarios para la atención y cuidados a largo plazo de un enfermo que puede quedar inmovilizado por tiempo indefinido y que, con frecuencia, precisa la admisión en una unidad de cuidados intensivos (UCI) cuando la afección es grave.

### **ETIOLOGÍA**

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) y sus variantes se consideran neuropatías post-infecciosas, inmunomediadas. La evidencia de modelos animales sugiere un papel clave de mimetismo molecular. En infecciones gastrointestinales por *Campylobacter jejuni*, un lipooligosacárido presente en la membrana externa de la bacteria es similar a los gangliósidos que son componentes de los nervios periféricos. Por lo tanto, una respuesta inmune activada para combatir la infección puede provocar una reacción cruzada en los nervios del huésped.

Muchas infecciones se han relacionado con el SGB. Las más comunes son las enfermedades gastrointestinales o respiratorias. Hasta el 70% de los pacientes han reportado una enfermedad como antecedente en las 1 a 6 semanas previas a la presentación del SGB. Durante el brote del virus Zika, se describieron muchos casos del SGB. Los informes de casos detallan muchas otras posibles etiologías relacionadas con el SGB, incluidas los medicamentos y las cirugías.

En 1976, la vacunación contra la gripe contra el antígeno A / H1N1 de la influenza condujo a una incidencia mejorada y bien documentada de casos del GBS; sin embargo, los datos de vigilancia adicionales de vacunaciones contra la gripe en años posteriores han descrito solo un caso adicional de GBS por cada millón de vacunas. Estudios posteriores estiman que el desarrollo de GBS después de una infección de gripe es hasta 7 veces más probable que el desarrollo de GBS después de una vacunación.

### **EPIDEMIOLOGÍA**

Aunque es raro, con una incidencia de 0,4 a 2 por 100.000, el síndrome de Guillain-Barré (SGB) tiene efectos importantes en el sistema de atención médica. Los varones se ven afectados con una incidencia ligeramente mayor

que las mujeres. Cada año, se estima que 100,000 pacientes en todo el mundo contraerían el SGB.

En la base de datos de egresos hospitalarios del MINSA se identificaron un total de 955 registros de casos de SGB entre 2012 y 2017. El 50% de los casos de SGB tuvieron una edad menor a 38 años. El mayor porcentaje de los casos se reportó en el grupo de 20 a 59 años, siendo los casos en hombres con mayor incidencia que las mujeres. Lima es el departamento que concentra más del 40% de casos de SGB. Los departamentos con mayor incidencia fueron: Cusco, Lima, Callao, Lambayeque y Arequipa. Durante los años 2015, 2016 y 2017, se registraron 214, 291 y 290 egresos hospitalarios de SGB, respectivamente. La incidencia nacional por 100 mil habitantes para estos mismos años fue de 0,62, 0,92 y 0,91, respectivamente. A nivel nacional, utilizando los registros del sistema de hechos vitales entre 2014 y 2016, se estimó un total de 69 fallecidos por SGB.

Tabla 1: Casos, incidencia y mortalidad de síndrome de Guillain-Barré por grupos de edad y sexo, Perú 2014-2017

Fuente: Base de Datos Egresos de Hospitalarios del Ministerio de Salud

Características de la población	Número de casos			Incidencia por 100 mil habitantes			Número de fallecidos			Mortalidad por 100 mil habitantes		
	2015	2016	2017	2015	2016	2017	2014	2015	2016	2014	2015	2016
Grupos de edad (años)												
0 a 9	16	30	27	0,28	0,52	0,47	0	0	3	0,00	0,00	0,05
10 a 19	30	29	30	0,52	0,50	0,52	0	0	5	0,00	0,00	0,09
20 a 59	99	171	162	0,60	1,02	0,95	3	25	5	0,02	0,15	0,03
60 o más	69	61	71	2,29	1,96	2,20	6	9	13	0,20	0,30	0,42
Sexo												
Masculino	137	186	172	0,88	1,18	1,08	9	11	16	0,06	0,07	0,10
Femenino	77	105	118	0,50	0,67	0,74	0	23	10	0,00	0,15	0,06
Total nacional	214	291	290	0,69	0,92	0,91	9	34	26	0,03	0,11	0,08

## FISIOPATOLOGÍA

Se reportan infecciones previas en hasta el 70% de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré (SGB). Por lo tanto, el mimetismo molecular desempeña un papel importante en nuestra comprensión del SGB, en particular la variante axonal. El lipooligosacárido de *Campylobacter jejuni* es similar a los gangliósidos de las membranas nerviosas periféricas. Se ha demostrado que los anticuerpos contra los gangliósidos tienen diferentes dianas nerviosas periféricas. Los anticuerpos anti-GD1a se unen a la mielina del paranodol, los nódulos de Ranvier y la unión neuromuscular. Los anticuerpos GM1 y GQ1B se unen a un nervio periférico o unión neuromuscular. Estas diferentes dianas nerviosas periféricas pueden jugar un papel en la heterogeneidad de la

presentación clínica del SGB. Además, la cascada del complemento se activa y desempeña un papel clave en la patogenia de la enfermedad.

Ciertos gangliósidos tienen más probabilidades de estar asociados con presentaciones específicas. Por ejemplo, el síndrome de Miller-Fisher está asociado con el anticuerpo anti-GQ1B. La forma de neuropatía motora axonal puede estar asociada con anticuerpos anti-GM1. La variante faríngeo-cervical-braquial de GBS puede estar asociada con anticuerpos anti-GT1A. Sin embargo, además de la asociación del síndrome de Miller-Fisher con los anticuerpos anti-GQ1B, la sensibilidad y especificidad de todos los anticuerpos para subtipos específicos es un rendimiento bajo a moderado para la utilidad clínica.

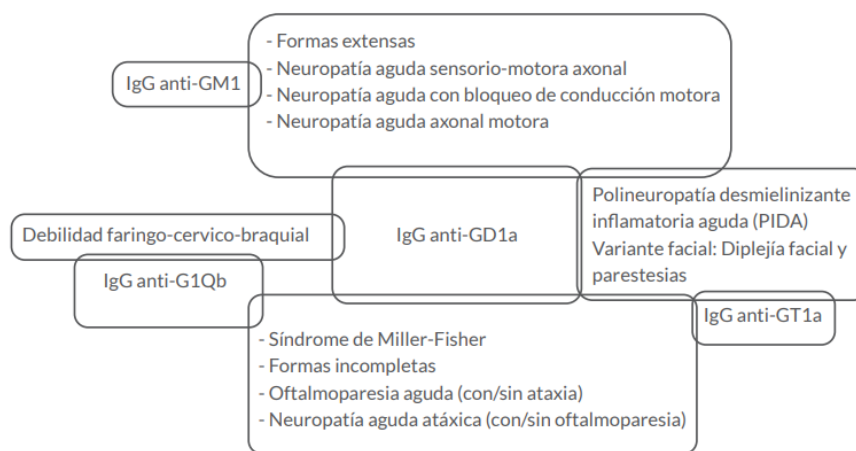


Figura 1: Asociación de anticuerpos anti-gangliósidos con el SGB y el SMF  
Fuente: Revista Mexicana de Neurociencia

## HISTORIA Y FÍSICA

Los pacientes con síndrome de Guillain-Barré (SGB) describen un curso fulminante de síntomas que generalmente incluyen debilidad ascendente y síntomas sensoriales.

El SGB a menudo se presenta (hasta el 70% de los pacientes) dentro de 1 a 6 semanas de enfermedad antecedente. Otros eventos precedentes que se han relacionado con el GBS incluyen vacunaciones (específicamente una cepa de la vacuna contra la gripe porcina de 1976), cirugía, trauma u otras infecciones.

Clásicamente, los pacientes con GBS tendrán un patrón de debilidad proximal y distal, que es flácida y, a menudo, profunda si se hospitaliza. Puede haber una debilidad significativa en la flexión del cuello que puede presagiar la necesidad de intubación. Suele haber arreflexia o hiporreflexia.

La disautonomía es una etiología primaria de la morbilidad y mortalidad atribuible al SGB. Además, la participación de los nervios craneales inferiores

(nervios glossofaríngeos, vagos e hipoglosos) o la participación de los nervios en los músculos de la respiración pueden llevar a la necesidad de ventilación artificial. La insuficiencia respiratoria puede ocurrir en hasta el 30% de los pacientes, lo que generalmente conduce a una hospitalización y recuperación prolongadas.

Podría decirse que la variante más famosa es el síndrome de Miller Fisher. Esto se describe clásicamente como una tríada de oftalmoplejía, arreflexia y ataxia; sin embargo, se han informado otros nervios craneales además de los nervios oculomotores en esta variante.

## **EVALUACIÓN**

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) se considera un diagnóstico clínico; por lo tanto, en la mayoría de los casos, se puede hacer un diagnóstico con confianza al lado de la cama. Para casos atípicos o subtipos inusuales, las pruebas auxiliares pueden ser útiles.

Los estudios de electromiografía y conducción nerviosa pueden ser útiles para distinguir el GBS de sus imitadores. Los estudios de conducción nerviosa (NCS) utilizan tecnología para ayudar a distinguir entre las formas desmielinizantes y axónicas de la neuropatía. La electromiografía con aguja puede ayudar a determinar la agudeza de los síntomas de un paciente.

El líquido cefalorraquídeo (LCR) muestra un patrón clásico de disociación albuminocitológica. Este término significa que el fluido espinal muestra una cantidad normal de glóbulos blancos y un nivel elevado de proteína en LCR. Sin embargo, este patrón solo está presente en el 80% de los pacientes a las 2 semanas después del inicio de los síntomas. Por lo tanto, la ausencia de este hallazgo clásico no excluye el diagnóstico. Si el recuento de glóbulos blancos es elevado, esto debería llevar a la consideración de otros imitadores de GBS infecciosos, como la seroconversión del VIH.

Un número de anticuerpos de gangliósidos se han asociado con SGB. Los anticuerpos incluyen anti-GM1, anti-GD1A, anti-GT1A y anti-GQ1B. Estos varían en sensibilidad desde hasta un 60% (anticuerpos anti-GM1 en neuropatía axonal motora aguda) hasta más del 90% (anticuerpos anti-GQ1B en el síndrome de Miller Fisher).

## **TRATAMIENTO**

En los ensayos controlados aleatorios, existen dos opciones de tratamiento que actualmente se consideran el tratamiento estándar en el síndrome de Guillain-

Barré (SGB). Estos incluyen inmunoglobulina intravenosa (IgIV) o intercambio de plasma. Se piensa que la IVIG actúa por su acción moduladora inmune; sin embargo, el mecanismo exacto queda por dilucidar. La IVIG se administra 2 gramos / kilogramo dividido en 5 días. Se piensa que el intercambio de plasma actúa eliminando los anticuerpos patógenos, los mediadores humorales y las proteínas del complemento involucradas en la patogénesis del SGB. Al igual que la IgIV, su mecanismo de acción exacto en el tratamiento del SGB no ha sido probado. El intercambio de plasma generalmente se administra como un volumen de intercambio durante cinco sesiones. El intercambio de plasma y la IgIV han demostrado ser igualmente eficaces. El efecto está presente si cualquiera de los tratamientos se administra dentro de las 4 semanas, pero el efecto más fuerte puede estar presente si el tratamiento se administra dentro de las dos semanas.

### **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

Tras la erradicación del poliovirus, el síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la causa más común de debilidad neuromuscular aguda o subaguda y flácida en todo el mundo; sin embargo, otros trastornos pueden imitar el SGB. Si la debilidad flácida se produce en un paciente crítico con afección multiorgánica, se debe considerar la neuropatía por enfermedad crítica y la miopatía. Otras etiologías que pueden imitar el GBS incluyen la parálisis por garrapatas. Habría una presentación inicial de trastorno de la unión neuromuscular, porfiria aguda intermitente, infección por VIH, trastornos de la médula espinal, neuropatías tóxicas e incluso infecciones (como el virus del Nilo Occidental o la rabia).

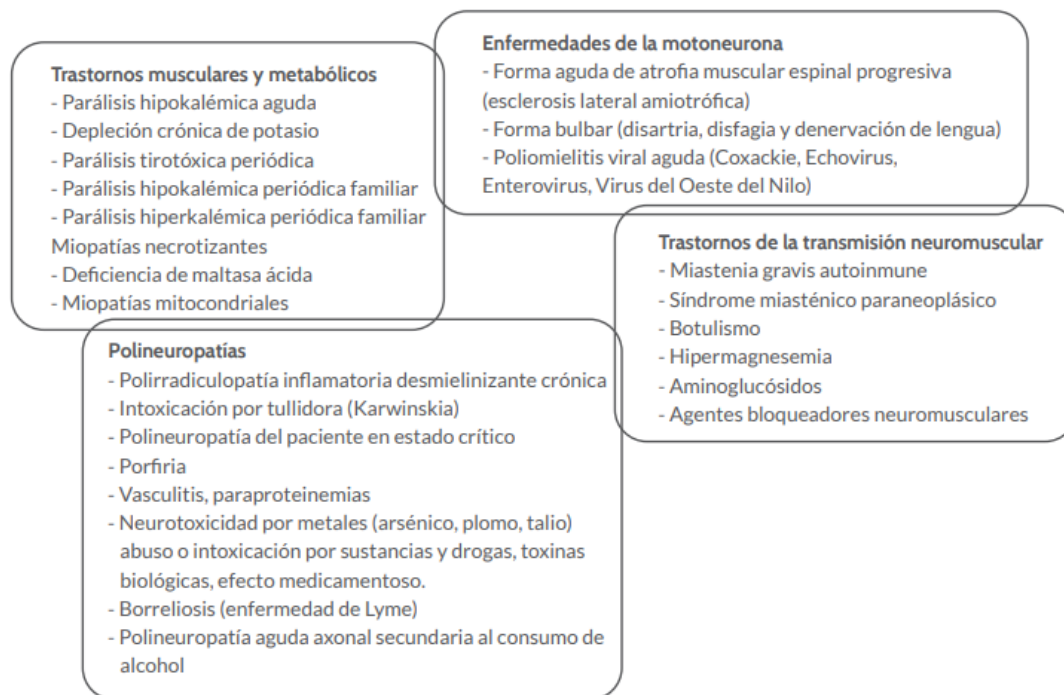


Figura 2: Diagnóstico diferencial de la parálisis flácida aguda  
Fuente: Revista Mexicana de Neurociencia

## PRONÓSTICO

Después de la fase aguda de la enfermedad, los pacientes con síndrome de Guillain-Barré (EGB) tienden a tener un buen desempeño. Más del 80% logra ambulación independiente después de 6 meses. La mortalidad durante la fase aguda de la enfermedad es inferior al 5%. Sin embargo, hay un subconjunto de pacientes, menos del 20%, que continúan teniendo una discapacidad significativa a pesar de recibir el tratamiento estándar para el GBS.

## COMPLICACIONES

Las complicaciones más temidas son el compromiso respiratorio y la parálisis bulbar.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. UNOOSA. <http://www.un-spider.org/es/riesgos-y-desastres>. [Online].; 2015 [cited 2019 07 10. Available from: <http://www.un-spider.org/es>.
2. Thy P. Nguyen; Roger S. Taylor. Guillain Barre Syndrome. Last Update: October 27, 2018. [Internet] disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532254/>
3. César V. Munayco, et al. Epidemiología del síndrome de guillain-barré en el Perú. Rev Peru Med Exp Salud Publica 2019;36(1):10-6. [Internet] disponible en: <https://www.scielosp.org/pdf/rpmesp/2019.v36n1/10-16/es>
4. Daniel Rebolledo-García et al. Síndrome de Guillain Barré: viejos y nuevos conceptos. Revista Mexicana de Neurociencia. Enero-Febrero, 2018; 19(1):80-93. [Internet] disponible en: [http://revmexneuroci.com/wp-content/uploads/2018/01/RevMexNeuroci\\_2018\\_191-80-93-R.pdf](http://revmexneuroci.com/wp-content/uploads/2018/01/RevMexNeuroci_2018_191-80-93-R.pdf)