



UNIVERSIDAD DEL SURESTE



ESCUELA DE MEDICINA

5ºr Semestre

Grupo "B"

MEDICINA FÍSICA Y DE REHABILITACIÓN

17 DE OCTUBRE DEL 2020

**DR. ANTONIO DE JESÚS PÉREZ
AGUILAR**

**Mapa conceptual de los derechos
humanos**

Presenta:

- **ADOLFO BRYAN MEDELLÍN GUILLÉN**

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

El síndrome de Guillain–Barré es una polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda de origen autoinmune, caracterizada por un déficit motor simétrico progresivo, ascendente, e hiporreflexia o arreflexia generalizada; en su forma clásica se acompaña de síntomas sensitivos, de afectación de los nervios craneales y de trastornos disautonómicos.

EPIDEMIOLOGÍA

- Causa más frecuente de la parálisis flácida en niños previamente sanos.
- Incidencia anual de 0.6 a 2.4 casos por 100,000 habitantes.
- Se presenta en cualquier grupo etario
- Afecta a ambos géneros, relación H/M 1.5:1.3.
- El pico más alto de incidencia es en la tercera edad y el menor en niños (0.38 a 0.91 casos por 100,000).
- Muy rara en niños menores de 2 años

FACTORES DE RIESGO

Proceso infeccioso de vías aéreas o digestivas cuatro semanas previas al inicio de los síntomas.

- Infección por *Campilobacter jejuni* (41%)
- Infección por Citomegalovirus (10-22%)
- Infección por virus de Epstein Barr (10%)
- Infección por *Haemophilus influenzae* (2 a 13%)
- Infección por el virus de la varicela-zoster
- Infección por *Mycoplasma pneumoniae*.

INMUNOPATOGENIA

El SGB tiene un espectro clínico amplio, lo cual proyecta diferentes sitios y grados de daño, en la patogénesis de la enfermedad se han involucrado mecanismos autoinmunes mediados tanto por el sistema inmune humoral como por el celular.

La mielina es una lipoproteína que constituye un sistema de bicapas fosfolipídicas formadas por esfingolípido, se encuentra en el sistema nervioso, formando una capa gruesa alrededor de los axones de las neuronas y permite la transmisión de los impulsos nerviosos. Se han identificado autoanticuerpos contra gangliósidos involucrados en el daño de la mielina y en su producción por las células de Schwann, generados como parte de una reacción cruzada contra las proteínas de los axones dentro del marco de la respuesta inmune contra agentes infecciosos como *Campylobacter jejuni*.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas y signos en el síndrome de Guillain-Barré alcanzan un máximo alrededor de los 12 días de evolución. Los síntomas iniciales, en orden de frecuencia, son:

1. Inestabilidad en la marcha (45%)

2. Dolor neuropático (34%)
3. Incapacidad para caminar (24%).

Típicos

- Debilidad muscular y fatiga de músculos del cuello y las extremidades o parálisis
- Falta de coordinación
- Cambios en la sensibilidad; adormecimientos, parestesias
- Dolor muscular (similar a calambres)

Menos frecuentes

- Visión borrosa o doble (diplopía)
- Torpeza, caídas
- Palpitaciones
- Contracciones musculares
- Cefalea, mareos
- Síntomas gástricos
- Cambios en la sudoración
- Incontinencia vesical o retención urinaria
- Constipación

Síntomas de alarma o gravedad

- Dificultad para la deglución
- Babeo (sialorrea)
- Dificultad respiratoria o apnea
- Desmayos (lipotimias)
- Otros datos de disfunción autonómica

EXPLORACIÓN FÍSICA

DISFUNCIÓN MOTORA	DISFUNCIÓN SENSITIVA	DISFUNCIÓN AUTONÓMICA
Debilidad simétrica de extremidades: proximal, distal o global	Pérdida distal del sentido de posición, de vibración, de tacto y de dolor	Taquicardia o bradicardia sinusales
Debilidad de músculos del cuello	Ataxia	Otras taqui- o bradiarritmias.
Debilidad de músculos de la respiración		Hipertensión o hipotensión postural
Parálisis de nervios craneales III-VII, IX-XII		Grandes fluctuaciones del pulso y la presión arterial
Arreflexia		Pupilas tónicas
Fatiga de músculos de extremidades		Hipersalivación
		Anhidrosis o diaforesis
		Tono vasomotor anormal; ingurgitación venosa y rubor facial

FENOTIPOS CLÍNICOS DE SGB

POLINEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA AGUDA:

- Es el prototipo de SGB, es la forma más frecuente en un 85-90%.

NEUROPATÍA AXONAL MOTORA AGUDA:

- Es una forma de afección motora del SGB, se distingue por afección de los nervios motores con un patrón electrofisiológico sugestivo de daño axonal.

NEUROPATÍA AXONAL SENSORIAL-MOTORA:

- Es semejante a la variante axonal motora con la característica adicional que presenta síntomas de afección sensorial y tiene un curso más prolongado.

SÍNDROME DE MILLER FISHER:

- Se manifiesta como oftalmoplejía externa, ataxia, debilidad muscular y arreflexia.
- Los potenciales evocados auditivos del tallo cerebral demuestran defectos en la conducción central y periférica.

POLINEUROPATÍA CRANIALIS:

- Se presenta como una afección aguda y bilateral de múltiples nervios craneales y pérdida sensorial periférica grave; típicamente con debilidad facial bilateral, disfagia, disfonía y el nervio óptico sin afectación.

DIAGNÓSTICO

Los estudios electrofisiológicos son las pruebas diagnósticas más sensibles y específicas, muestran anomalías que indican involucro multifocal desmielinizante.

- Bloqueo parcial de la conducción, anomalía temprana más frecuente.
- Velocidad de conducción disminuida, reflejan el segmento desmielinizado.
- Dispersión temporal anormal.
- Latencia distal prolongada.

Las anomalías en la electromiografía se presentan, 2 a 3 semanas del inicio de los síntomas. Las unidades motoras muestran denervación reflejando degeneración axonal secundaria.

El análisis del líquido cefalorraquídeo después de la primera semana de inicio de los síntomas muestra presión de apertura normal, celularidad menor a 10 mononucleares, concentración elevada de proteínas (³ 45 mg/dL).

ESCALA DE MEDICIÓN DE FUNCIONALIDAD:

Existe una escala de discapacidad en SGB conocida como F-score que evalúa la capacidad funcional de los pacientes:

- (0) Sano.
- (1) Síntomas o signos mínimos de neuropatía pero capaz de realizar trabajos manuales.
- (2) Capaz de caminar sin ayuda pero incapacidad para realizar trabajos manuales.
- (3) Capaz de caminar con bastón o dispositivo especial de soporte.
- (4) Confinado a la cama o silla.
- (5) Necesidad de ventilación mecánica.
- (6) Muerte.

La repercusión moderada se clasifica de acuerdo al F-score de 2 puntos, un puntaje más alto refleja daño neurológico grave.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debe realizarse con patologías a nivel del sistema nervioso central y periférico de la unión neuromuscular y muscular que puedan cursar con los hallazgos clínicos similares al SGB.

CEREBRAL	CEREBELAR	MÉDULA ESPINAL	NERVIO PERIFÉRICO	UNIÓN NEUROMUSCULAR	MÚSCULO
Infarto bilateral	Síndrome de ataxia cerebelar aguda	Mielopatía compresiva	Neuropatía tóxica	Botulismo	Miositis viral aguda
Histeria	Lesiones estructurales de fosa posterior	Mielitis transversa	Drogas	Miastenia Gravis	Miopatías inflamatorias agudas
			Toxinas	Agentes bloqueadores neuromusculares	Miopatías metabólicas
			Neuropatía de los cuidados intensivos		
			Difteria		
			Parálisis por tics		

TRATAMIENTO

La terapéutica del SGB incluye la plasmaféresis (PF) y la gammaglobulina intravenosa (GGIV).

Durante la fase inicial del SGB todos los pacientes requieren monitorización estrecha, de la tensión arterial, frecuencia cardíaca, función de esfínteres y función respiratoria. Además se recomienda la evaluación seriada de las pruebas de función pulmonar, principalmente en aquellos pacientes con mayor riesgo de desarrollar falla ventilatoria.

Parámetros clínicos son indicadores de que el paciente debe ingresar a la Unidad de Cuidados Intensivos:

- Cuadriparesia flácida.
- Debilidad rápidamente progresiva.
- Capacidad vital reducida < 20 mL/kg.
- Parálisis bulbar.
- Inestabilidad cardiovascular autonómica.

Aproximadamente el 20% de los pacientes con SGB requieren ventilación mecánica por falla ventilatoria, y es más probable que ocurra cuando hay enfermedad rápidamente progresiva, disfunción bulbar, debilidad facial bilateral y disautonomía.¹⁶ La necesidad de intubación orotraqueal debe ser anticipada con el fin de que sea de forma electiva.

Parámetros de las pruebas de función pulmonar que son indicadores de intubación orotraqueal:

- Capacidad vital < 20 mL/kg
- Presión inspiratoria máxima < 30 cmH₂O
- Presión espiratoria máxima < 40 cmH₂O

- Volumen tidal < 5 mL/kg

Además se deben considerar los siguientes parámetros como indicadores de intubación:

- Incremento de la pCO₂ > 50 mmHg
- Incremento en la frecuencia respiratoria
- Incremento en los requerimientos de oxígeno (incremento en la diferencia alveoloarterial > 10 mm/ Hg)
- Uso de los músculos accesorios de la respiración (esternocleidomastoideo, aleteo nasal, retracción intercostal, movimiento paradójico del diafragma).
- Sudoración de cabeza y cuello, diferencia amplia de la presión arterial, retención de CO₂

En los pacientes intubados la sedación y bloqueo neuromuscular debe evitarse hasta donde sea posible, debido a que no permite evaluar el curso clínico de la enfermedad.

El manejo de la vía aérea y la fisioterapia reducen el riesgo de neumonía y la traqueostomía se utiliza en pacientes que requieren ventilación prolongada.

El apoyo nutricional a través de la sonda orogástrica, gastrostomía o nutrición parenteral deben considerarse en la fase temprana de la enfermedad, asociado a los cambios de posición frecuentemente para su comodidad y evitar la formación de úlceras por decúbito. Las vendas de compresión intermitente en las piernas y la heparina subcutánea previenen trombosis venosa profunda.

INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA

La Inmunoglobulina IV en el SGB protege contra agentes infecciosos y suprime los procesos inflamatorios e inmunológicos.

Se han propuesto potenciales mecanismos de acción como son el bloqueo de los receptores Fc en macrófagos que previenen el ataque por los autoanticuerpos a las células de Schwann y mielina, la regulación de los autoanticuerpos y citocinas a través de anticuerpos anti-idiotipo o anticitocinas, la mayor expresión de los receptores Fc gamma IIB inhibitorios e interferencia con la cascada del complemento o efectos reguladores de células T.

La dosis recomendada de GGIV en pacientes pediátricos es de 2 g/kg, administrado como 1 g/kg por 2 días o 400 mg/kg por 5 días. La dosis y el esquema de administración son empíricos. De acuerdo a la farmacocinética del paciente en particular puede ser necesario incrementar o repetir la dosis basados en la respuesta clínica. La recuperación de la fuerza muscular con el uso de Ig IV comienza a mejorar, en la mayoría de los pacientes 14 días después de su administración.

PLASMAFÉRESIS

Se piensa que el mecanismo de acción es la remoción de la circulación sanguínea de todos los anticuerpos dirigidos contra los antígenos blanco.

Con la PMF se ha reportado incremento de la fuerza muscular y disminución en el requerimiento de ventilación mecánica. Se ha descrito que el recambio plasmático es más efectivo cuando se realiza en los primeros 7 días de inicio del cuadro clínico.

La PMF requiere de un equipo especial así como personal entrenado para su realización. Debido a esto no se recomienda en pacientes menores de 2 años. Requiere de la colocación de un catéter central con riesgo incrementado de trombosis e infección. Las complicaciones son poco frecuentes pero incluyen hipotensión, hipocalcemia, arritmias y paro cardiorrespiratorio.

La PMF en 4 recambios a doble volumen realizados en días alternos a lo largo de una semana.

La técnica consiste en separar el plasma de las formas celulares a través de una membrana de filtración o centrifugación; Las células se reinfunden en el paciente al mismo tiempo que el plasma se reemplaza con albúmina con gelatina o plasma fresco congelado utilizado para mantener un equilibrio en el volumen y la presión osmótica.

La eficacia clínica depende de muchos factores que incluyen el volumen del recambio plasmático, el número y la frecuencia de las sesiones, la solución de reemplazo y la técnica de separación. Los niveles de inmunoglobulinas pueden disminuir de 30 a 40% después del recambio plasmático completo. Está indicada en aquellos pacientes que presentan debilidad rápidamente progresiva, deterioro del estado respiratorio, incapacidad para deambular sin ayuda, necesidad de ventilación mecánica o tienen una afección bulbar.

MORTALIDAD Y PRONÓSTICO

La mortalidad en SGB se estima en un 15%, la presencia de discapacidad persistente en 20% (complicaciones respiratorias, disautonomía, inmovilización, fatiga y dolor). 2/3 de los pacientes tienen una recuperación física satisfactoria y aproximadamente el 40% son referidos para recibir rehabilitación. El objetivo principal de la rehabilitación es restablecer y mantener la independencia funcional tan pronto como el paciente se estabilice.

BIBLIOGRAFÍA

Alva-Díaz, C., Mori, N., Pacheco-Barrios, K., Velásquez-Rimachi, V., Rivera-Torrejón, O., Huerta-Rosario, C. A., ... & Cam-Paucar, J. L. (2020). Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento del paciente con síndrome de Guillain-Barré. *Neurología Argentina*, 12(1), 36-48.

Tellería-Díaz, A., & Calzada-Sierra, D. J. (2002). Síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol*, 34(10), 966-976.