

UNIVERSIDAD DEL SURESTE

SINDROME DE GUILLAIN BARRÉ

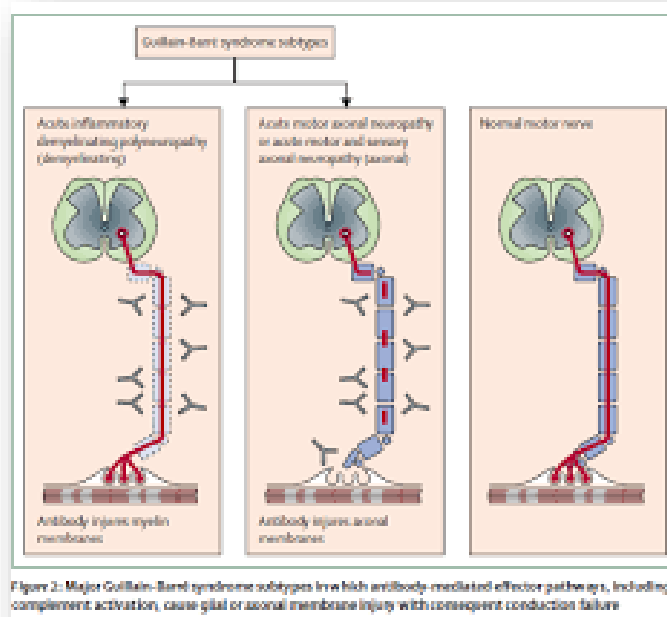
DR. SAUL PERAZA MARÍN.

SEXTO SEMESTRE

PEDIATRIA

CUARTO PARCIAL

ALUMNA: YESSICA LIZBETH SANCHEZ SANTIZ.

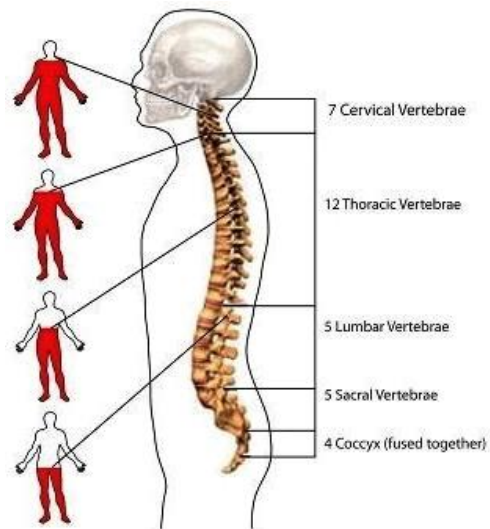


SINDROME DE GUILLAIN BARRÉ

El síndrome de Guillain-Barré es un trastorno autoinmune a menudo considerado una polineuropatía postinfecciosa que afecta principalmente a los nervios motores, aunque en ocasiones también afecta a los nervios sensitivos y autónomos. Este síndrome afecta a personas de todas las edades y no es hereditario. La mayoría de los pacientes tienen una neuropatía desmielinizante, pero en algunos casos se demuestra una neuropatía axonal. La parálisis suele aparecer aproximadamente 10 días después de una infección gastrointestinal o respiratoria inespecífica. La infección original puede haber causado sólo síntomas gastrointestinales (especialmente por *Campylobacter jejuni*, pero también por *Helicobacter pylori*) o infección de las vías respiratorias (especialmente por *Mycoplasma pneumoniae*). El consumo de aves de corral poco cocinadas, leche no pasteurizada y agua contaminada son las fuentes principales de infecciones gastrointestinales. Se ha comunicado síndrome de Guillain-Barré tras la administración de vacunas frente a la rabia, la gripe y la polio (oral) y de la vacuna conjugada del meningococo, sobre todo del tipo C. Otros precursores infecciosos del síndrome de Guillain-Barré son la mononucleosis, la enfermedad de Lyme, el citomegalovirus y *Haemophilus influenzae* (para el síndrome de Miller-Fisher). Se ha relacionado con enfermedades sistémicas subyacentes, ciertas neoplasias malignas, cirugía, embarazo, traumatismos, infecciones graves y trasplantes de tejidos (médula ósea y órganos). Aunque su patogenia no está clara, es probable que sea una consecuencia de un proceso inmunomediado. Por lo tanto, creemos que el GBS es el resultado de una respuesta inmune aberrante que de alguna manera ataca por error el tejido nervioso de su huésped, muy probablemente al reconocer un mecanismo de epítipo molecular similar (mimetismo molecular). Las reacciones inmunitarias contra estos epítopos dan como resultado una neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda o formas axónicas agudas. El GBS tiene una distribución mundial con una incidencia anual de aproximadamente 1,2-8.6 casos por 100.000 habitantes. Ambos sexos tienen un riesgo similar (pero hay un ligero predominio masculino). Todas las edades se ven afectadas, aunque la distribución es bimodal. Las medidas de apoyo son de vital importancia para proporcionar un tratamiento óptimo. La inmunomodulación con plasmaféresis y tratamientos con inmunoglobulina intravenosa acortan el curso de la enfermedad. El resultado es generalmente bueno, con una recuperación prácticamente completa en el 70-80% de los pacientes.

Entre los síntomas iniciales se incluyen hormigueo y parestesias, seguidos de debilidad. Puede haber dolor cervical, en la espalda, las nalgas y las piernas. La debilidad muscular suele comenzar en las extremidades inferiores y afecta progresivamente al tronco, los miembros superiores y finalmente a los músculos bulbares, un patrón conocido como parálisis ascendente de Landry. Los músculos proximales y distales están afectados de forma relativamente simétrica, pero en el 9% de los pacientes se encuentra cierta asimetría. El inicio es gradual y progresivo durante días o semanas; el proceso alcanza una meseta en 1-28 días. En fases iniciales puede haber dolor muscular espontáneo o tras la palpación, sobre todo en los casos de comienzo brusco. Los niños afectados se encuentran irritables. La debilidad muscular puede progresar hasta la incapacidad o negativa a caminar y después puede causar hasta una tetraplejía flácida. La gravedad máxima de la debilidad se alcanza habitualmente hacia la 4.ª semana tras el inicio. En la mitad de los casos se produce afectación bulbar. Puede producirse una insuficiencia respiratoria.

Con frecuencia, la disfagia y la debilidad muscular facial son signos de una insuficiencia respiratoria inminente. Dificultan la alimentación y aumentan el riesgo de aspiración. Los nervios faciales pueden estar afectados. Algunos pacientes jóvenes pueden presentar signos de meningitis o meningoencefalitis vírica. No suele haber afectación de la musculatura extraocular, pero existe una variante poco frecuente que se

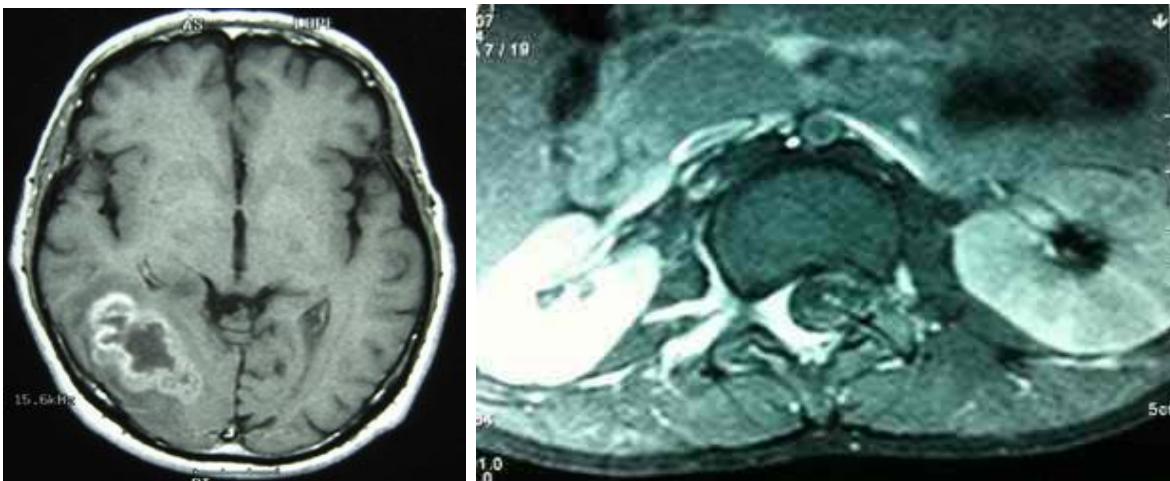


caracteriza por neuropatía oculomotora y de otros pares craneales grave desde el estadio inicial. En muy pocos casos se caracteriza por hipotonía, debilidad muscular y arreflexia generalizada en un recién nacido que cumple todos los criterios electrofisiológicos y del LCR en ausencia de enfermedad neuromuscular materna. Puede no requerir tratamiento y existe una mejoría gradual durante los primeros meses, sin evidencia de enfermedad residual durante el primer año de vida.

El dolor es un síntoma común en pacientes con síndrome de Guillain-Barré. La intensidad es de moderada a grave en la mayoría de los casos y el dolor puede persistir después de la resolución de la enfermedad. Tanto la carbamazepina como la gabapentina fueron útiles para el tratamiento del dolor. Los pacientes experimentaron dolor de menor intensidad con el tratamiento con gabapentina en el estudio que comparó ese fármaco con la carbamazepina. No se demostró que la

metilprednisolona sea eficaz para reducir el dolor. Los datos publicados no permitieron completar un metanálisis.

El estudio del LCR es esencial para el diagnóstico. Las proteínas en el LCR están elevadas hasta más de dos veces por encima del límite superior normal, el nivel de glucosa es normal y no existe pleocitosis. Se encuentran menos de 10 leucocitos/mm³. Los resultados de los cultivos bacterianos son negativos y en los cultivos virales no se suelen aislar virus específicos. La disociación entre la elevación de las proteínas en el LCR y la ausencia de respuesta celular en un paciente con una polineuropatía aguda o subaguda es diagnóstica de síndrome de Guillain-Barré. Los hallazgos mediante RM incluyen un engrosamiento de las raíces nerviosas de la cola de caballo que se realiza tras la administración de gadolinio. Estos hallazgos son muy específicos y se observan en más del 90% de los pacientes. La velocidad de conducción motora está muy retrasada y en muchos casos el tiempo de latencia de los nervios sensitivos está aumentado. El electromiograma muestra signos de denervación muscular aguda. La creatina cinasa sérica es normal o puede estar ligeramente elevada. Los anticuerpos antigangliósidos, principalmente anti-GM1 y anti-GD1, en ocasiones están elevados en el suero de pacientes con síndrome de Guillain-Barré, particularmente en los casos con neuropatía axonal más que en las formas desmielinizantes, y se sugiere que pueden intervenir en la propagación y/o en la recuperación de la enfermedad en algunos casos. La biopsia muscular no suele ser necesaria para el diagnóstico. Las pruebas serológicas para demostrar la infección por *Campylobacter* y *Helicobacter* ayudan a establecer la causa cuando son positivas, pero no alteran el curso del tratamiento.



Las estrategias de tratamiento actuales tienen como objetivo mitigar los efectos dañinos del sistema inmunológico sobre el nervio periférico.

Los pacientes en estadios precoces de esta enfermedad aguda deben ser ingresados en el hospital para su observación porque la parálisis ascendente puede afectar rápidamente a los músculos respiratorios durante las siguientes 24 horas. Se debe monitorizar el esfuerzo respiratorio (presión inspiratoria máxima en espirometría) para prevenir el fracaso y la parada respiratoria. Los pacientes con progresión lenta pueden someterse simplemente a observación para su estabilización hasta la remisión espontánea sin tratamiento. La parálisis ascendente rápidamente progresiva se trata con inmunoglobulina intravenosa (IGIV) administrada durante 2, 3 o 5 días. Generalmente se recomienda un protocolo de IGIV a 0,4 g/kg/día durante 5 días consecutivos, aunque algunos estudios sugieren que son más efectivas dosis mayores (1 g/kg/día durante 2 días consecutivos) y están relacionadas con una mejoría en el pronóstico. La plasmaféresis y/o los fármacos inmunosupresores constituyen una alternativa cuando la IGIV es ineficaz. Los esteroides no son eficaces. Es importante el tratamiento de soporte, la ventilación asistida, la prevención de las úlceras por decúbito en los niños con tetraplejía flácida, el soporte nutricional, la prevención de trombosis venosa profunda y el tratamiento de las infecciones bacterianas secundarias.

Asociada con una morbilidad de larga duración y un riesgo sustancial de mortalidad. Los dos tratamientos de referencia (plasmaféresis-PE e inmunoglobulinas intravenosas-IgIV) no modifican el pronóstico funcional en pacientes con enfermedad muy grave. La patogenia de los asociados al GBS caracterizó recientemente disfunciones inmunitarias humorales y celulares. Los anticuerpos contra los antígenos nerviosos pueden participar en la activación del complemento, la citotoxicidad de los macrófagos dependiente de anticuerpos y el fallo de conducción reversible. La reacción inmune celular se asocia con un aumento de citocinas proinflamatorias (por ejemplo, TNF-alfa), una disminución de citocinas antiinflamatorias (como TGF-B1), un aumento de metaloproteinasas de matriz (MMP-9-gelatinasa B), todas las anomalías que favorecen la adhesión y la trans migración a través del endotelio de las células inmunitarias, un fenómeno clave en el GBS. La recuperación del GBS se caracteriza por la normalización de estas anomalías. Neuritis alérgica experimental (EAN), el modelo experimental de GBS tiene anomalías inmunológicas sorprendentemente similares. Los tratamientos de GBS, PE e IVIG, se dirigen principalmente al componente humoral de la respuesta inmune. El IFN-B es un inmunomodulador celular que inhibe la presentación de antígenos, la producción y unión de TNF-alfa, modula las propiedades de los macrófagos. El IFN-B aumenta las funciones antiinflamatorias de las células T y las citocinas, como TGF-B1. El IFN-B tiene propiedades importantes sobre la leucopédesis al modular la expresión de moléculas de adhesión celular y la proteinasa MMP-9. IFN-B se ha utilizado con éxito en EAN, en algunos pacientes con exacerbación aguda de polineuropatía desmielinizante

inflamatoria crónica y en un paciente con SGB. La fisiopatología del GBS, las propiedades del IFN-B y los estudios experimentales apoyan el inicio de un ensayo de IFN-B en el GBS.

Bibliografía:

Harvey B. Sarnat. (2016). síndrome de Guillain-Barré. En Nelson Tratado de pediatría 20ª Edición (3114-3145). España: ELSEVIER

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12894381/>

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12415961/>

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/?term=sindrome+de+guillain+barre+etiologia>

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24929444/>

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11938319/>