



**UNIVERSIDAD DEL SURESTE**

**“INFORME SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ”**

**DOCENTE: DR. SAUL PERAZA MARIN.**

**MATERIA: PEDIATRÍA.**

**ALUMNO: MIGUEL VELASQUEZ CELAYA**

**TUXTLA GUTIÉRREZ CHIAPAS.**

## **SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ.**

Es un trastorno autoinmune que es considerado una polineuropatía postinfecciosa, es una polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria desmielinizante 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 pone de manifiesto una neuropatía axonal en algunas formas de SGB.

En casos severos, la debilidad compromete la función respiratoria, requiriéndose asistencia ventilatoria mecánica.

En un 60-70% de los casos hay antecedentes de infección respiratoria o gastrointestinal unas 4 semanas antes del inicio de la clínica (bacterias como *Campylobacter*, *Mycoplasma*, virus como citomegalovirus o virus de Epstein Barr).

La anatomopatología muestra áreas de desmielinización segmentaria con infiltrado de linfocitos T y de macrófagos, limitada al sistema nervioso periférico.

El consumo de aves de corral poco cocinadas, leche no pasteurizada y agua contaminada son las fuentes principales de infecciones gastrointestinales.

El virus del Nilo Occidental también puede producir un cuadro parecido al síndrome de Guillain-Barré, pero con mayor frecuencia origina una enfermedad de neurona motora similar a una poliomielitis.

Se trata de una verdadera urgencia médica, cuya sospecha clínica indica la referencia inmediata a segundo o tercer nivel, en las mejores condiciones disponibles de monitoreo y apoyo durante el traslado.

### **FACTORES DE RIESGO.**

La incidencia anual del síndrome de Guillain- Barré a nivel mundial se estima que actualmente va de 0.6 a cuatro casos por cada 100,000 habitantes.

En México, entre el año 2000 y 2008, la incidencia de parálisis flácida aguda reportada ha sido de alrededor de cuatro casos por millón.

La mayoría de pacientes refieren un proceso infeccioso de vías aéreas o digestivas cuatro semanas previas al inicio de los síntomas.

En pacientes con síndrome de Guillain Barré, en quienes se identificó el antecedente de un proceso infeccioso, se asociaron los siguientes microorganismos:

- *Campylobacter jejuni*: 20-50%.

- Citomegalovirus: 5-22 %.
- Haemophilus influenzae: 2-13%.
- Epstein Barr: 10%.
- Mycoplasma pneumoniae: 5%.
- Borreliosis de Lyme.
- Hepatitis tipo A, B, C y E.
- Fiebre tifoidea.
- Dengue.
- Influenza A.
- Virus Zika.
- VIH.

Otras condiciones asociadas:

- Cirugías.
- Traumatismos.

## **MANIFESTACIONES CLÍNICAS.**

El inicio de la debilidad suele aparecer aproximadamente 10 días después de una infección gastrointestinal o respiratoria inespecífica.

La infección original puede haber causado solo síntomas gastrointestinales (especialmente por *Campylobacter jejuni*, pero también por *Helicobacter pylori*) o infección de las vías respiratorias (especialmente por *Mycoplasma pneumoniae*), o sistémica (virus Zika).

Puede producirse SGB tras la administración de vacunas frente a la rabia, la gripe y de la vacuna conjugada del meningococo, sobre todo del tipo C.

Habitualmente los síntomas neurológicos sobrevienen después de un período de latencia de una a cuatro semanas; rara vez ocurren después de seis semanas desde el evento desencadenante.

Los síntomas y signos en el síndrome de Guillain-Barré alcanzan un máximo alrededor de los 12 días de evolución; 98% de los casos ya han alcanzado una meseta a los 28 días, tiempo promedio en que inicia la mejoría, y se recuperan a los 200 días.

Entre los síntomas iniciales se incluyen:

- Hormigueo.
- Parestesias.
- Debilidad.

El dolor de espalda radicular y la mialgia son comunes en las etapas iniciales; los niños afectados pueden estar muy irritables.

La debilidad muscular suele comenzar en las extremidades inferiores y afecta progresivamente al tronco, los miembros superiores y finalmente a los músculos bulbares, pero la debilidad proximal es a veces marcada.

La afectación muscular extraocular es rara, pero muchos pacientes desarrollan debilidad facial.

En la mayoría de los pacientes, la debilidad es esencialmente simétrica.

La debilidad progresa durante días o semanas, y el nadir clínico ocurre en menos de 4 semanas. Aproximadamente el 60% de los niños pierden la capacidad de caminar en algún momento de su enfermedad; una pequeña proporción progresa a tetraplejía flácida.

La gravedad máxima de la debilidad generalmente se alcanza a las 4 semanas después del inicio.

En el 50% de los casos se produce afectación bulbar que puede conllevar insuficiencia respiratoria.

Con frecuencia, la disfagia y la debilidad muscular facial pueden ser signos de una insuficiencia respiratoria inminente, e interfieren con el control de la saliva y la deglución y aumentan el riesgo de aspiración.

La parálisis de las cuerdas vocales puede causar disnea o voz ronca.

La afectación grave de los músculos bulbares y respiratorios puede provocar la muerte si no se reconoce y trata el SGB.

El sistema nervioso autónomo también está afectado en algunos casos.

La labilidad de la presión arterial y la frecuencia cardíaca, la hipotensión postural, los episodios de bradicardia o taquicardia profundas y la asistolia ocasional ocurren con mayor frecuencia en pacientes más jóvenes o con debilidad grave.

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 (puede similar 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.
- Cambios locales de color o temperatura de la piel.

Síntomas de alarma o gravedad:

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

## **EXPLORACIÓN FÍSICA.**

Las características clínicas comunes del síndrome de Guillain-Barré que pueden encontrarse a la exploración física son:

Disfunción motora:

- Debilidad simétrica de extremidades: proximal, distal o global.
- Debilidad de músculos del cuello.
- Debilidad de músculos de la respiración.
- Parálisis de nervios craneales III-VII, IX-XII.
- Arreflexia.
- Fatiga de músculos de extremidades.

Disfunción sensitiva:

- Pérdida distal del sentido de posición, de vibración, de tacto y de dolor.
- Ataxia.

Disfunción autonómica:

- Taquicardia o bradicardia sinusales.
- Otras taqui- o bradiarritmias.
- Hipertensión o hipotensión postural.
- Grandes fluctuaciones del pulso y la presión arterial.
- Pupilas tónicas.
- Hipersalivación.
- Anhidrosis o diaforesis.
- Tono vasomotor anormal; ingurgitación venosa y rubor facial.

## **DIAGNÓSTICO.**

Aunque el diagnóstico del síndrome de Guillain Barré es esencialmente clínico, se recomienda realizar estudios electrofisiológicos (electroneuromiografía) con técnicas estandarizadas e internacionalmente aceptadas, desde la primera semana de la enfermedad para integrar el diagnóstico, establecer el subtipo neurofisiológico del síndrome y descartar otras patologías.

El estudio del LCR puede ser de ayuda en el diagnóstico.

Las proteínas en el LCR suelen estar elevadas hasta más de dos veces por encima del límite superior normal, el nivel de glucosa es normal y no existe pleocitosis, debería haber menos 10 leucocitos/mm<sup>3</sup>.

En las imágenes de RM de la médula espinal, en el SGB típicamente se observa un engrosamiento de las raíces nerviosas de la cola de caballo que se realiza tras la administración de gadolinio.

Los hallazgos de neuroimagen en la PCID son similares, pero se aprecia un mayor realce de las raíces nerviosas de la columna.

Los estudios de conducción nerviosa y la electromiografía son sensibles a los primeros signos de inflamación del nervio periférico en el SGB.

El electromiograma puede también mostrar signos de denervación muscular aguda. La creatina cinasa sérica es normal o puede estar ligeramente elevada.

Los anticuerpos antigangliosidos en suero, anti-GM1 y anti-GD1, en ocasiones están elevados en el SGB, 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 del nervio sural muestra desmielinización segmentaria, inflamación focal y degeneración walleriana, pero casi nunca es necesaria para el diagnóstico.

## **TRATAMIENTO.**

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 y causar insuficiencia respiratoria e inestabilidad autonómica.

La debilidad muscular grave o rápidamente progresiva se trata con inmunoglobulina intravenosa (IGIV); los protocolos más comunes incluyen IVIG 0,4 g/kg/día durante 5 días consecutivos o 1 g/kg/día durante 2 días.

La plasmaféresis y/o los fármacos inmunosupresores constituyen una alternativa cuando la IGIV es ineficaz.

Se recomienda que la inmunoglobulina intravenosa se administre en los primeros 5 días después del inicio de los síntomas de la enfermedad; sin embargo, puede considerarse su aplicación hasta 4 semanas después de los síntomas neuropáticos.

Los esteroides no son eficaces para la debilidad, pero pueden ayudar en el tratamiento del dolor. Es importante el tratamiento de soporte, la ventilación asistida, la prevención de las úlceras por presión, el soporte nutricional, la prevención de trombosis venosa profunda y el tratamiento de las infecciones bacterianas secundarias.

El dolor neuropático en el SGB debe tratarse de forma agresiva, con analgésicos narcóticos cuando sea necesario y con medicamentos como la gabapentina.

Evitar el uso combinado de inmunoglobulina intravenosa y plasmaféresis, para el tratamiento con síndrome de Guillain Barré.

## **PRONÓSTICO.**

El SGB suele ser una enfermedad monofásica; la recuperación espontánea comienza a las 2-3 semanas pero puede tardar meses.

La terapia con IGIV acelera la recuperación, pero no cambia el resultado a largo plazo.

Hasta un 60% pierde la deambulación durante su enfermedad, pero la mayoría finalmente recupera su fuerza de forma completa.

Una minoría mantiene cierta debilidad residual, con mayor frecuencia de los dorsiflexores del tobillo.

Las características clínicas que predicen un curso grave y una recuperación lenta (posiblemente incompleta) incluyen la afectación de nervios craneales, la necesidad de soporte ventilatorio y la discapacidad máxima en el momento de la presentación.

La mejoría clínica habitualmente sigue un gradiente contrario al de la afectación, de modo que se resuelve antes la debilidad de los músculos bulbares que la de los músculos de las extremidades.

## **RECOMENDACIONES.**

- Se recomienda que la persona con síndrome de Guillain Barré sea valorado por el personal de medicina física y de rehabilitación para establecer un programa de forma temprana y personalizado.
- Es recomendable establecer medidas de fisioterapia pulmonar (ejercicios respiratorios, percusión, vibración, movilización torácica y drenaje postural) al paciente con síndrome de Guillain Barré, para minimizar complicaciones como neumonía o atelectasia durante la ventilación mecánica y después de la extubación.
- Después de la terapia de rehabilitación hospitalaria es recomendable continuar con un programa de rehabilitación ambulatorio y posteriormente, a nivel de domicilio acorde a las necesidades de cada caso.

## Bibliografía.

1. Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en el Segundo y Tercer nivel de Atención. Ciudad de México: Secretaría de Salud; 03/11/2016.
2. Robert, M., Joseph, W., & Nathan, J.. (2016). Nelson tratado de pediatría . España : Elsevier .
3. Manual CTO de medicina y cirugía; neurología y neurocirugía.