



SÍNDROME DE GUILLAIN - BARRÉ

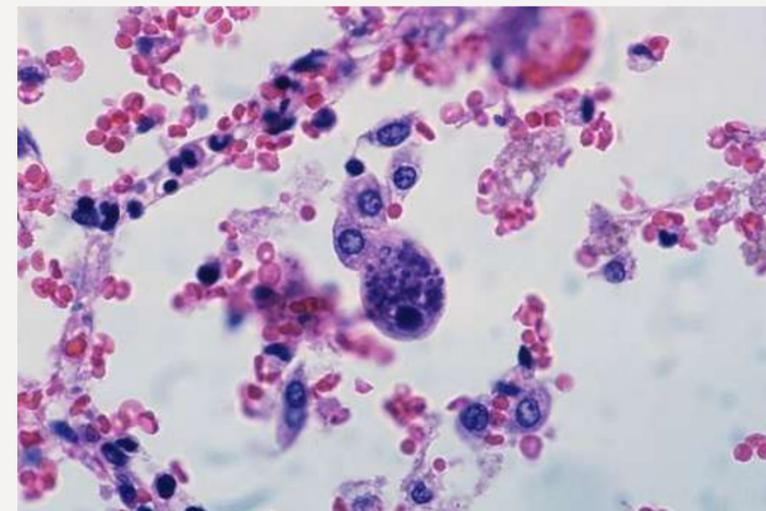
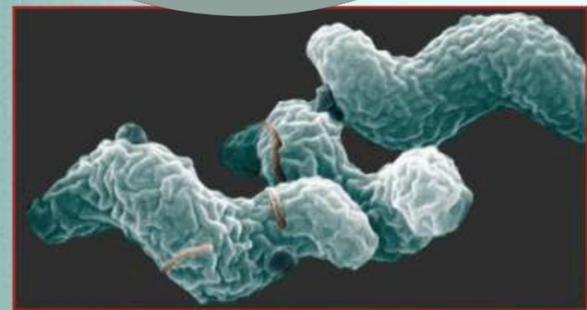
— *Sonia Araceli Huacash Méndez* —

DEFINICIÓN

Trastorno adquirido de los nervios periféricos descrito como una polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria de inicio súbito.

Caracterizada por debilidad muscular simétrica o parálisis motora flácida rápidamente progresiva y generalmente ascendente, acompañada de disminución o ausencia de reflejos osteotendinosos

Precedido por una infección u otra estimulación inmunitaria.

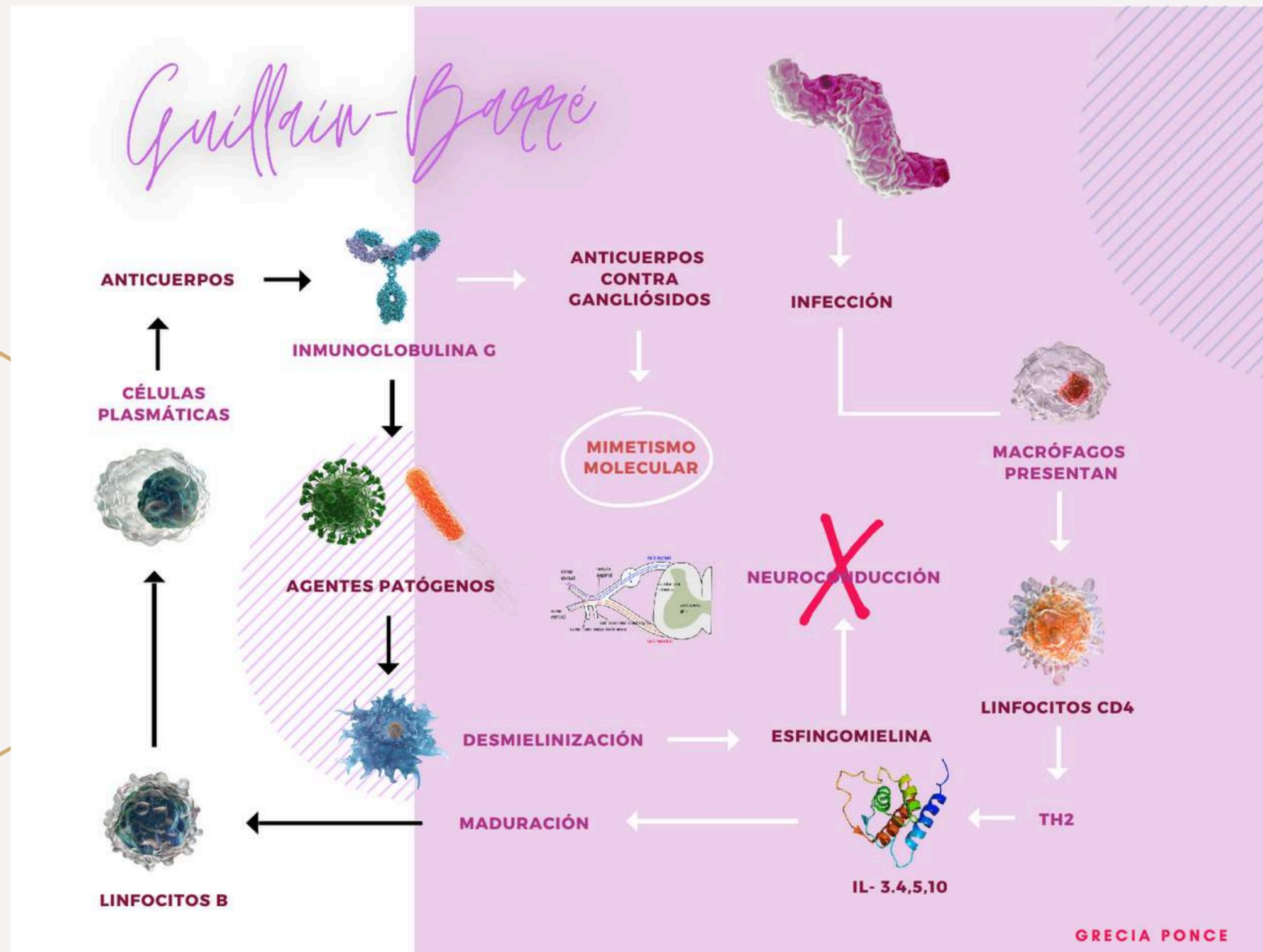


Virus:
Influenza.
Citomegalovirus
Epstein-Barr

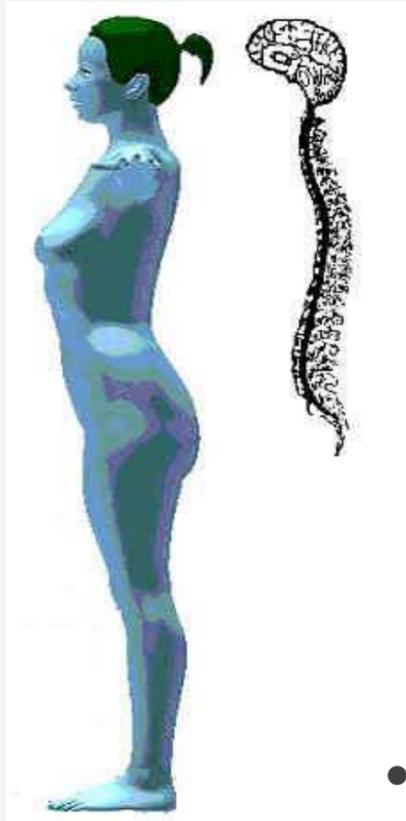
FISIOPATOLOGÍA E INMUNOPATOLOGÍA

Anticuerpo	Clase de Inmunoglobulina	Enfermedades asociadas
anti-GM1	IgG, IgM	Neuropatías motoras/sensitivomotoras, SGB (AMAN), síndrome de Guillain-Barré (GBS).
anti-GD1a	IgG	Neuropatía axonal motora aguda (AMAN).
anti-GQ1b	IgG	Síndrome de Miller-Fisher, encefalitis del tronco cerebral de Bickerstaff, SGB con oftalmoplejía.

FISIOPATOLOGÍA E INMUNOPATOLOGÍA



CLÍNICA



Típico

- La debilidad bilateral progresiva (síntoma clave)
- Paraparesia: que puede persistir durante el curso de la enfermedad.

Afectación de los nervios craneales:

- Debilidad facial
- Oculomotorio o bulbar (síndrome de Miller Fisher) puede extenderse hasta afectar las extremidades

3 fases: fase aguda o de instauración, fase de estado y fase de recuperación.



CLÍNICA

Horas-semanas

Instauración súbita y progresiva

FASE
AGUDA

El síntoma de presentación: debilidad muscular simétrica, generalmente ascendente, o parálisis flácida, suele presentarse al inicio una alteración de la marcha

Debilidad muscular de forma distal en las piernas y asciende de forma progresiva afectando a brazos, cara y músculos respiratorios, llegando a precisar, en ocasiones, soporte ventilatorio.



CLÍNICA

FASE DE ESTADO Y RECUPERACIÓN

Todos estos síntomas se instauran de forma subaguda y pueden progresar hasta un máximo de 4 semanas del inicio de la enfermedad con una duración variable en su fase de estado, terminando en una fase de recuperación que puede durar meses. El comienzo de la recuperación es entre 2 y 4 semanas después de cesar la progresión.



Síndrome de Guillain - Barré

Las 7 "A"

- 1 **A**gudo
- 2 **A**scendente
- 3 **A**rreflectiva
- 4 **A**ntecedente de infección
- 5 **A**febril
- 6 **A**umento de albúmina en LCR
- 7 **A**tonómicos Síntomas



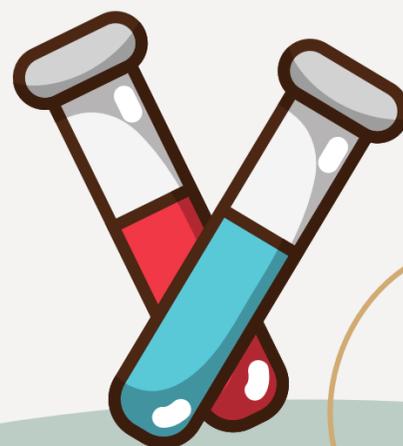
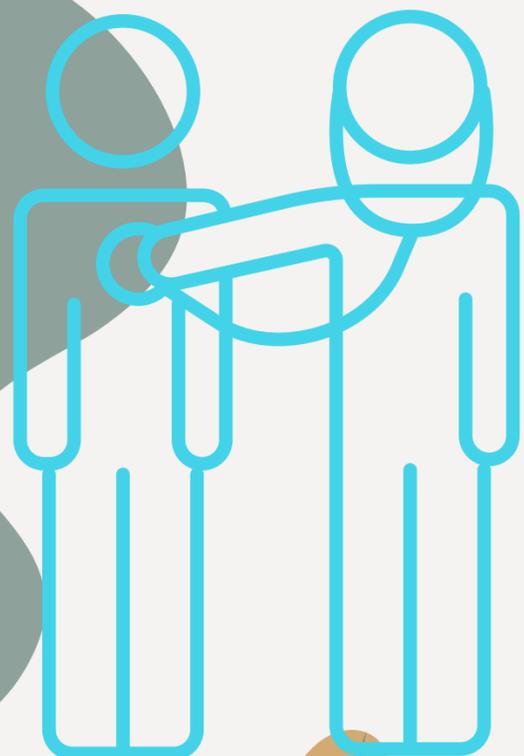
Escala de gravedad del síndrome de Guillain-Barré según Paradiso et al⁹

0: normal
1: síntomas y signos menores
2: camina sin ayuda
3: camina solamente con ayuda
4: no se puede levantar solo de la cama o de la silla
5: ventilación mecánica necesaria



DIAGNOSTICO

- CLINICO (Exploración física)
- Investigaciones complementarias (LCR)



ESTUDIOS NEUROFISIOLÓGICOS

PDIA

- SE CLASIFICA EN: 2 de los siguientes en 1 nervio:
- Velocidad de conducción motora inferior del 90% del límite inferior de la normalidad.
- Latencia distal motora mayor del 110% del límite superior de lo normal.
- Cociente entre amplitud del potencial de acción motor después de estimulación proximal/amplitud del potencial de acción motor después de estimulación distal: menor del 0,5%.
- Amplitud del potencial de acción motor después de estimulación distal, mayor del 20% del límite inferior de la normalidad.

ESTUDIOS NEUROFISIOLÓGICOS

NASMA

- Amplitud del potencial de acción motor después de estimulación distal $< 10\%$ del límite inferior de la normalidad.
- Amplitud de los potenciales de acción sensoriales por debajo del límite inferior de la normalidad.

ESTUDIOS NEUROFISIOLÓGICOS

NAMA

– NAMA: similar a la anterior, pero sin afectación sensitiva en los estudios electrofisiológicos.

DIAGNOSTICO

SOSPECHA



- Debilidad bilateral de las extremidades y/o déficits sensoriales de rápida progresión
- Hiporreflexia
- Parálisis facial o bulbar
- Oftalmoplejía y ataxia

DIAGNOSTICO

LCR



- Evaluar si existe disociación albúmino-citológica

- Descartar causas de debilidad distintas del SGB
- Combinación de un nivel elevado de proteínas
- Recuento celular inferior a 10 células.
- Si el recuento de leucocitos es superior a 50 células/ μ l, el diagnóstico de SGB resulta dudoso.

Cuadro 1. Criterios de Asbury

Características necesarias para el diagnóstico

- Debilidad progresiva en ambos brazos y piernas
- Arreflexia (o hiporreflexia)

Características que apoyan el diagnóstico

- Progresión de los síntomas durante días a cuatro semanas
- Simetría relativa
- Signos o síntomas sensoriales leves
- Afectación del nervio craneal, debilidad facial especialmente bilateral
- Recuperación a partir de dos a cuatro semanas después de que cese la progresión
- Disfunción autonómica
- Ausencia de fiebre de inicio
- Hallazgos típicos en líquido cefalorraquídeo (disociación albúmino-citológica)
- Electromiografía/velocidades de conducción del nervio (signos característicos de un proceso desmielinizante en los nervios periféricos)

Características que ponen en duda el diagnóstico

- Debilidad asimétrica
- Disfunción vesical e intestinal persistente
- Disfunción vesical e intestinal inicial
- > 50 células en el líquido cefalorraquídeo
- Nivel sensitivo

Características que descartan el diagnóstico

- Abuso de hexacarbonos (solventes inhalados, N-hexano y N-butilcetona), incluye inhalación de tiner y pegamento
- El metabolismo de la porfirina anormal
- Infección reciente de difteria
- Intoxicación por plomo
- Otras condiciones similares: poliomielitis, botulismo, parálisis histérica, neuropatía tóxica

Cuadro 2. Criterios de Brighton diagnósticos y definiciones del síndrome de Guillain-Barré (2014).

Criterios diagnósticos	Nivel de certeza diagnóstica			
	1	2	3	4
Debilidad flácida simétrica de las extremidades	+	+	+	+/-
Reflejos tendinosos profundos disminuidos o ausentes en los miembros con debilidad	+	+	+	+/-
Curso monofásico y tiempo entre aparición del nadir de 12 horas a 28 días	+	+	-	+/-
Celularidad en líquido cefalorraquídeo < 50/μL	+	+/-	-	+/-
Concentración de proteínas en líquido cefalorraquídeo mayor a los valores normales	+	+/-	-	+/-
Estudios de conducción nerviosa consistentes con un subtipo de síndrome de Guillain-Barré	+	+	+	+
Ausencia de un diagnóstico alternativo para la debilidad	+	+	+	+

Factores de pronóstico	Categorías	EGRIS	EGOS Modificado		EGOS
			Admisión hospitalaria	Admisión hospitalaria	A los 7 días de admisión
Edad de inicio					
< 40			0	0	1
41-60			1	1	0.5
> 60			2	2	0
Diarrea en las cuatro semanas que precedieron al inicio de la debilidad					
Ausente			0	0	0
Presente			1	1	1
Días desde el inicio de la debilidad					
> 7 días		0			
4-7 días		1			
< 3 días		2			
Debilidad facial o bulbar					
Ausente		0			
Presente		1			
Escala de fuerza Medical Research Council					
60-51		0	0	0	
50-41		1	2	3	
40-31		2	4	6	
30-21		3			
< 20		4			
< 30			6	9	
Escala de discapacidad del síndrome de Guillain-Barré					
0 o 1					1
2					2
3					3

TRATAMIENTO



- Gammaglobulina intravenosa (IgIV): dosis total de 2 g/kg: 0,4 g/kg de peso y día durante 5 días
- Plasmaféresis.
- Neurorrehabilitación: estabilización motora, ortesis, férulas



TRATAMIENTO



Plasmaféresis:

separación del plasma de las células sanguíneas.
en donde esta se une a un liquido que remplaza al
plasma y se devuelven a todo el cuerpo n



Tabla 1. Escala de discapacidad modificada de Hughes.

Grado	Descripción clínica
1	Sano
2	Síntomas leves de neuropatía (debilidad, entumecimiento o dolor) pero el paciente es capaz de retomar a su trabajo y alcanzar el nivel de actividad anterior.
3	Capaz de caminar sin bastón u otro apoyo, pero no es capaz de regresar a su trabajo.
4	Necesita un bastón u otro apoyo para caminar.
5	Paciente en cama o silla de ruedas.

TRATAMIENTO

En paciente que reciben IECAS se ha presentado reacciones anafilactoides: retirarlas 24 hrs antes

No hacerse en px con VIH, esclerosis lateral amiotrófica, psoriasis, rechazo de trasplante renal



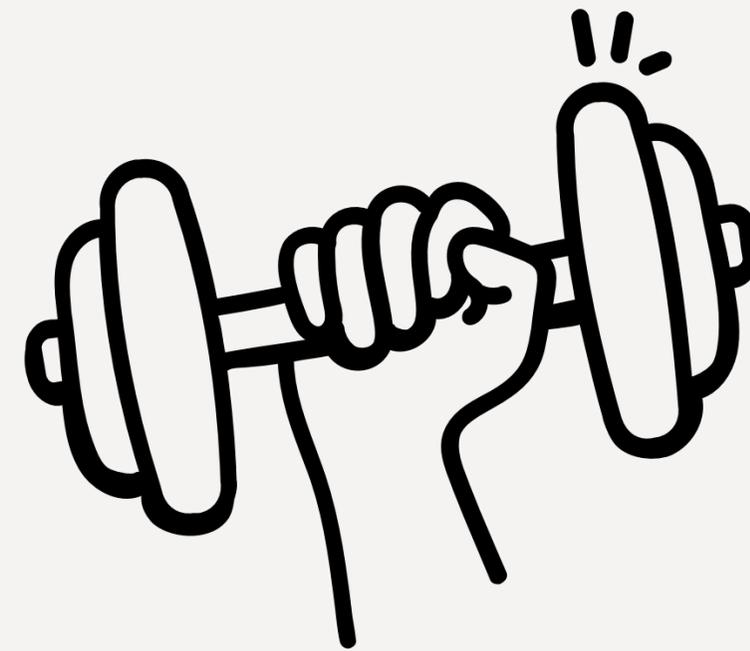
TRATAMIENTO

- Las IgIV y la plasmaféresis mejoran y aceleran la recuperación respecto al tratamiento conservador en niños y adultos
- Plasmaféresis presenta mayores complicaciones: siendo utilizada en fracaso o recaída
- **IG la mejor opción.**



REHABILITACION

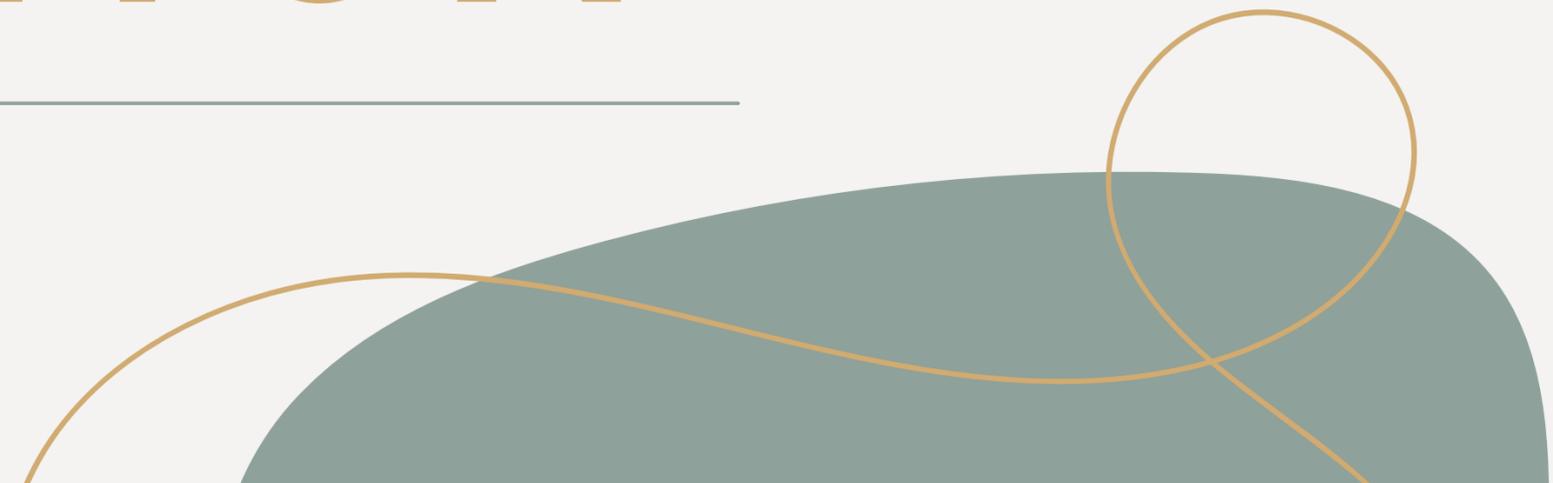
- **Función física:** reducir la discapacidad en las primeras etapas de la recuperación y, posteriormente, restaurar la función motora y sensorial, así como la condición física, a los niveles previos a la enfermedad



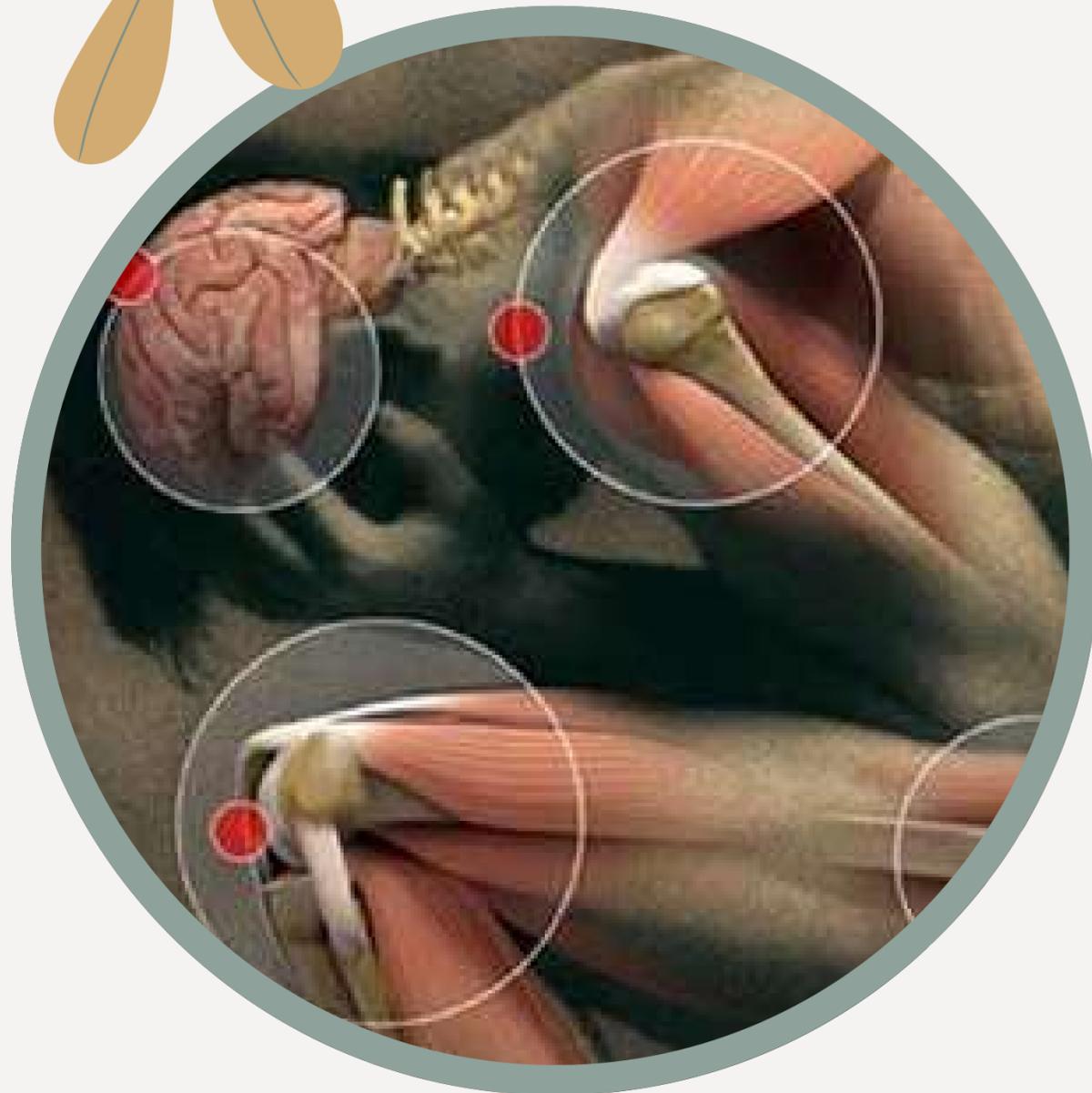


POLIRRADICULONEUROPATÍA
DESMIELINIZANTE

**INFLAMATORIA
CRÓNICA**



PDIC



- Prevalencia: 0.8 a 8.9 por 100,000 habitantes
- Más común en hombres >40 años
- 50% de los px padece diabetes mellitus o intolerancia a los hidratos de carbono (no es específico)
- México, Px con PDIC: erróneamente diagnosticados con neuropatía diabética

DEFINICIONES

Debilidad proximal y distal de las extremidades acompañada de parestesias, de instalación simultánea, progresiva y simétrica con inestabilidad de la marcha que evoluciona por un período mayor a 8 semanas.

Distribución en guante y/o calcetín, simétrica, con paresia progresiva distal y eventual involucramiento de cinturas escapular y pélvica, que puede progresar hasta la pérdida de la deambulación autónoma y la aparición de atrofia



Tabla 2. Variantes clínicas actualmente reconocidas de la Polirradiculopatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC).

Variante clínica	Frecuencia (%)	Fenotipo clínico
PDIC típica	40-01	Sensitiva - motora, distal y proximal, simétrica, evolución >8 semanas.
PDIC sensitiva	4-35	Predominantemente sensitiva, puede desarrollar síntomas motores menores, distal y proximal, simétrica, evolución >8 semanas.
DADS	2-17	Predominantemente sensitiva, puede desarrollar síntomas motores menores, distal, simétrica, evolución >8 semanas.
PDIC de inicio agudo	2-16	Sensitiva - motora, distal y proximal, simétrico, evolución <8 semanas.
Síndrome de Lewis-Sumner (MADSAM)	6-15	Sensitivo - motor, de inicio frecuente en extremidades superiores, asimétrico, evolución >8 semanas.
Polineuropatía sensitiva autoinmune crónica	5-12	Ataxia sensitiva, distal y proximal, simétrica, evolución >8 semanas.
PDIC motora	4-10	Predominantemente motora, distal y proximal, simétrica, evolución >8 semanas.
PDIC focal	0-5-1	Sensitivo-motora, focal, puede progresar a forma difusa con el tiempo, asimétrica, evolución >8 semanas.

CLÍNICA

- Exploración física: hipo o arreflexia generalizada
- ataxia y temblor distal (NF-155)..
- habitualmente en brote– remisión (o recurrente),
- México, Px con PDIC: erróneamente diagnosticados con neuropatía diabética



CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO

Pruebas de neuroconducción explorando al menos 4 nervios motores

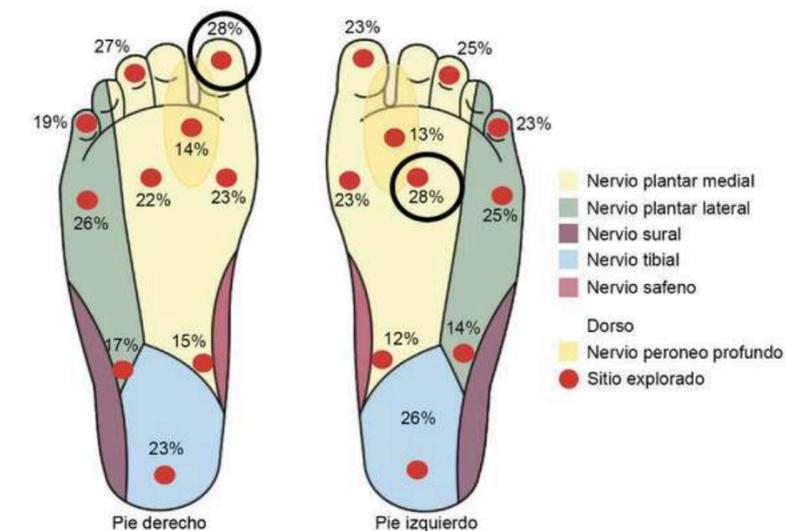


Neuroconducción sensitiva a pacientes con sospecha clínica de PDIC típica o atípica.



criterios electrodiagnósticos para nervios motores puede mejorarse al examinar más de cuatro nervios

Los potenciales evocados somato sensoriales, demuestran alteración de la conducción sensitiva proximal, en PDIC sensitiva



PRÁCTICA DE PUNCIÓN LUMBAR



1

análisis citológico
y citoquímico

**DATO IMPORTANTE A
OBSERVAR:**
Disociación citoproteica



Px con

- Presencia de hiperproteinorraquia en 76 y 90% de px
- Proteínas >45 mg/dL

Normalmente no debe observarse pleocitosis en el LCR



suele sugerir infección coexistente
como: VIH



PRÁCTICA DE BIOPSIA DE NERVIO

Elementos clínicos + neurofisiológicos
y LCR
presentaciones clínicas atípicas.

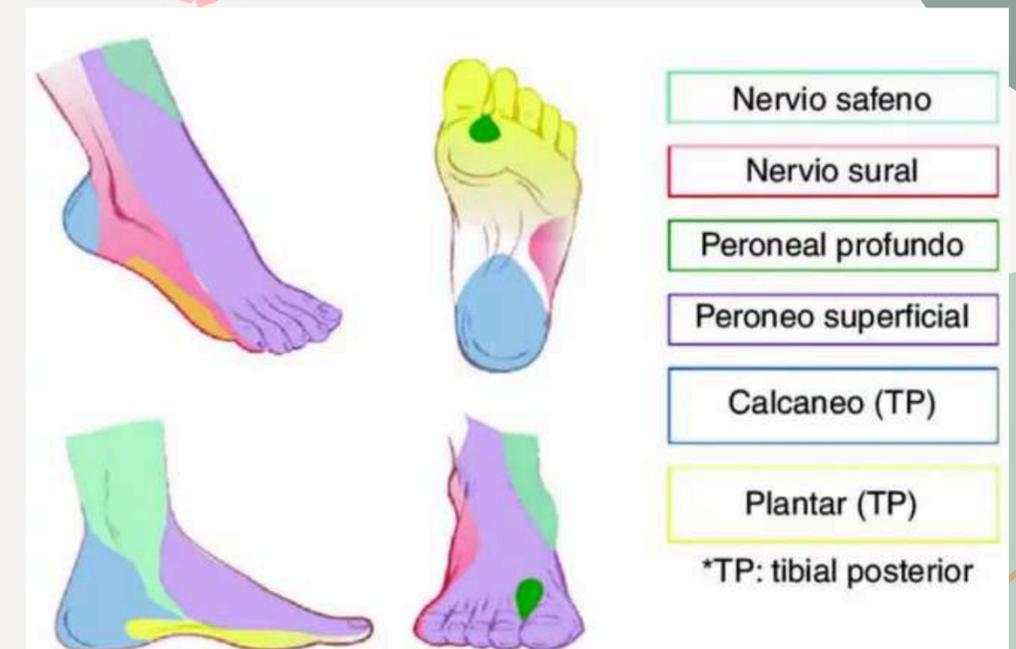


**resultan
insuficientes**

- O exista presentaciones clínicas atípicas.

¿DONDE?

- nervio sural
- nervios peroneo superficial
- radial superficial

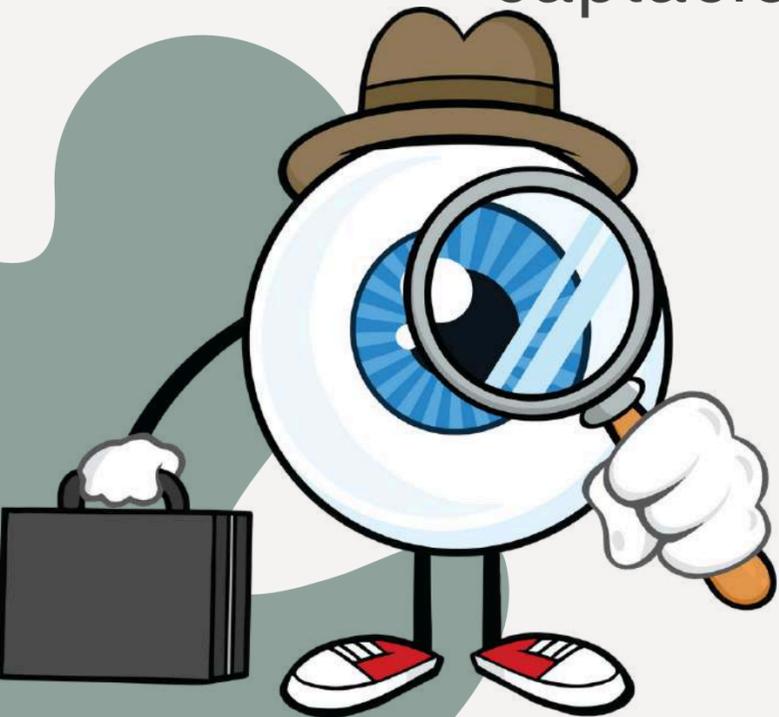


ESTUDIO DE RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR (RMN)

Hipertrofia del plexo braquial o lumbar
y/o de las raíces extraforaminales con
captación de gadolinio

**denota inflamación
con fuga vascular.**

- asimétricas



TRATAMIENTO

1 ESTEROIDES ORALES

Prednisona 60 mg diarios o en días alternos por al menos un mes o hasta alcanzar una fase de estabilización de los síntomas

ESQUEMA DE REDUCCION:
gradual de 10 mg mensuales hasta llegar a 5 mg diarios o en días alternos completando dos años de tratamiento

2 ESTEROIDES ITRAVENOSOS

Metilprednisolona 1 g intravenoso por 3 a 5 días, seguido de 1 g mensual por 6 meses



TRATAMIENTO

INMUNOGLOBULINA HUMANA POLIVALENTE

1

INDUCCIO

2 g/kg fraccionado en 2 a 5 días



MANTENIMIENTO

1 a 2 g/kg fraccionado en 2 a 5 días cada 2 a 6 semanas



MEDICAMENTOS

INMUNOMODULADORES

1

AZATIOPRINA

100 a 200 mg/día

tratamiento sensitivo–motora



3

CICLOFOSFAMIDA

IV de 1 g/m² mensual de 6 a 12 meses



2

METOTREXATO

15 mg/semana

Recomendación débil, baja calidad de evidencia



2

MICOFENOLATO DE MOFETILO

2 g/día

sensitivo-motora.



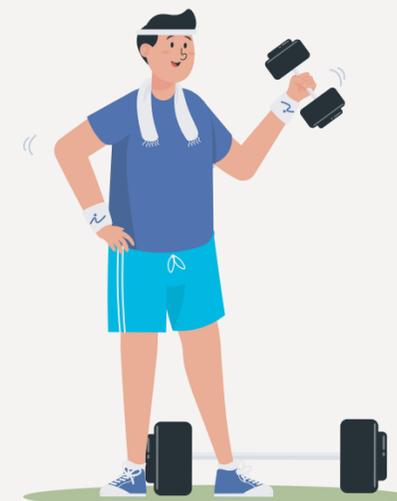
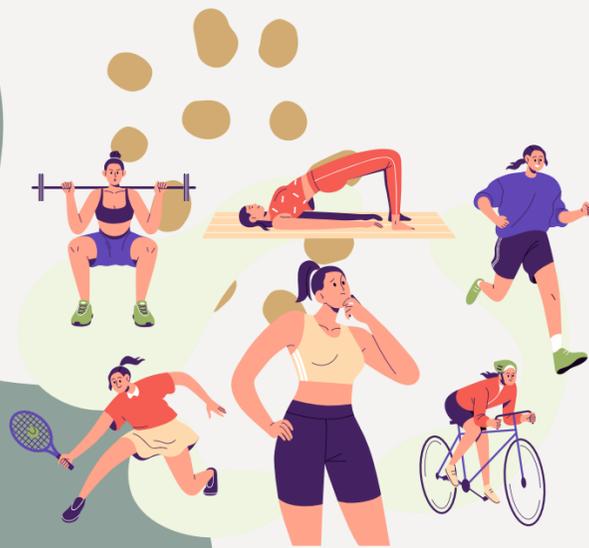
TERAPIA FISICA Y DE REHABILITACION

Cambios de estilo de vida

- Dieta balanceada,
- Actividad física regular
- Extremar cuidados de los pies

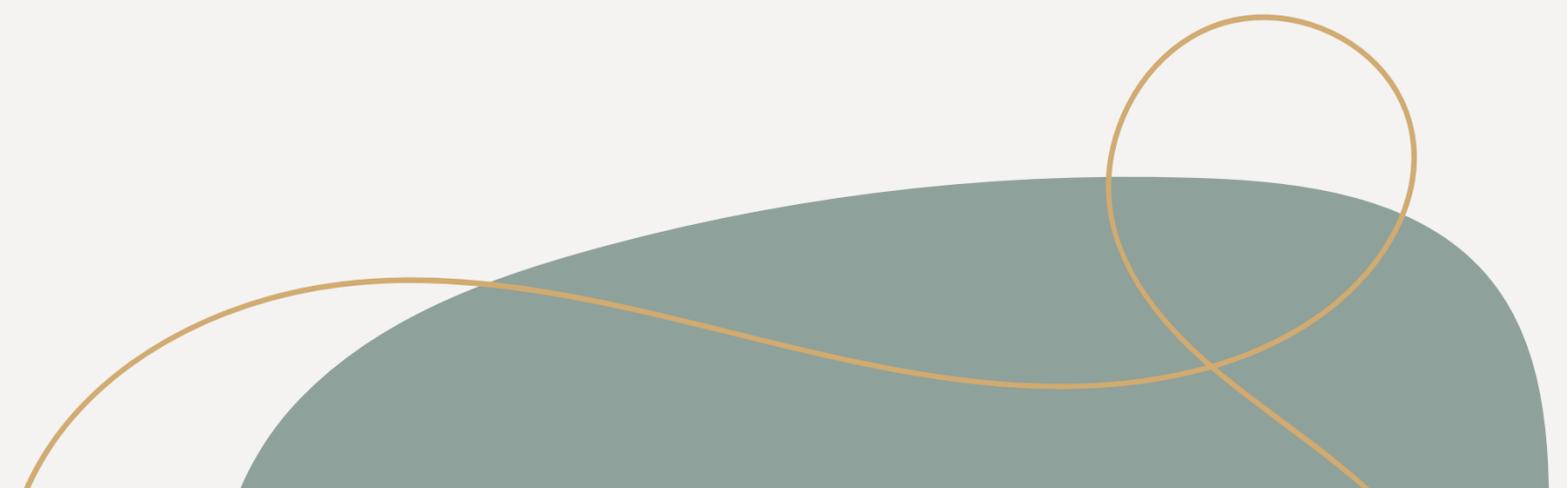
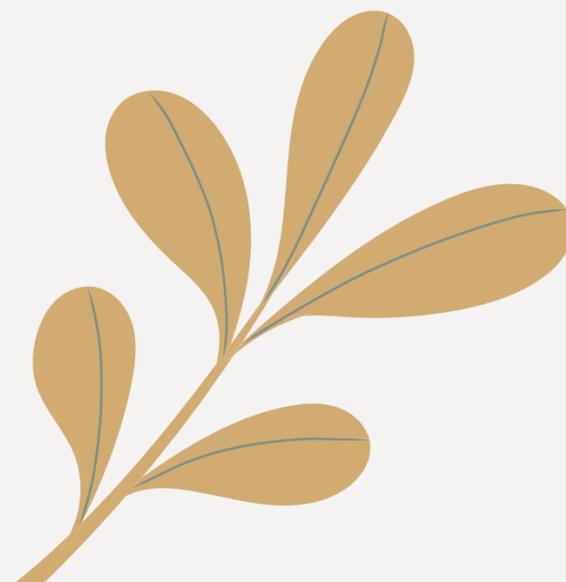
Rehabilitación física

- Ejercicios de estiramiento
- Fortalecimiento
- Terapia ocupacional





NEUROPATÍA DIABÉTICA
PERIFÉRICA



1

Conjunto de síntomas o signos de disfunción del sistema nervioso periférico una vez excluidas otras causas

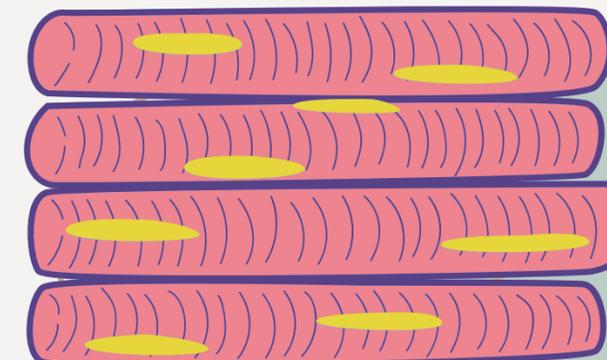
2

Complicación sintomática más frecuente en pacientes con diabetes mellitus (DM) y la principal causa de lesiones y de amputación.

AFECTA A 2 tipos de fibras

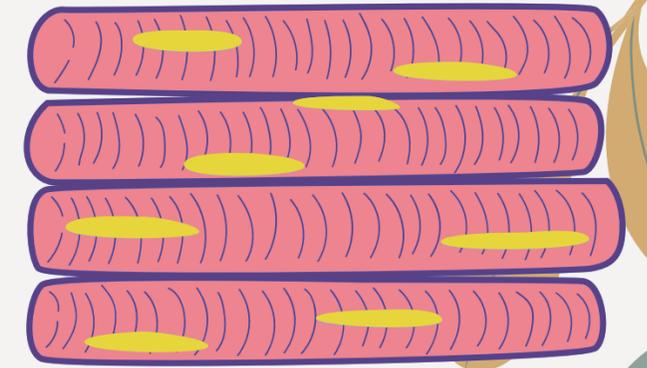
Fibras gruesas (+ frecuente) de forma subclínica

Encargadas de transmitir la sensibilidad vibratoria, propioceptiva, así como los reflejos osteotendinosos

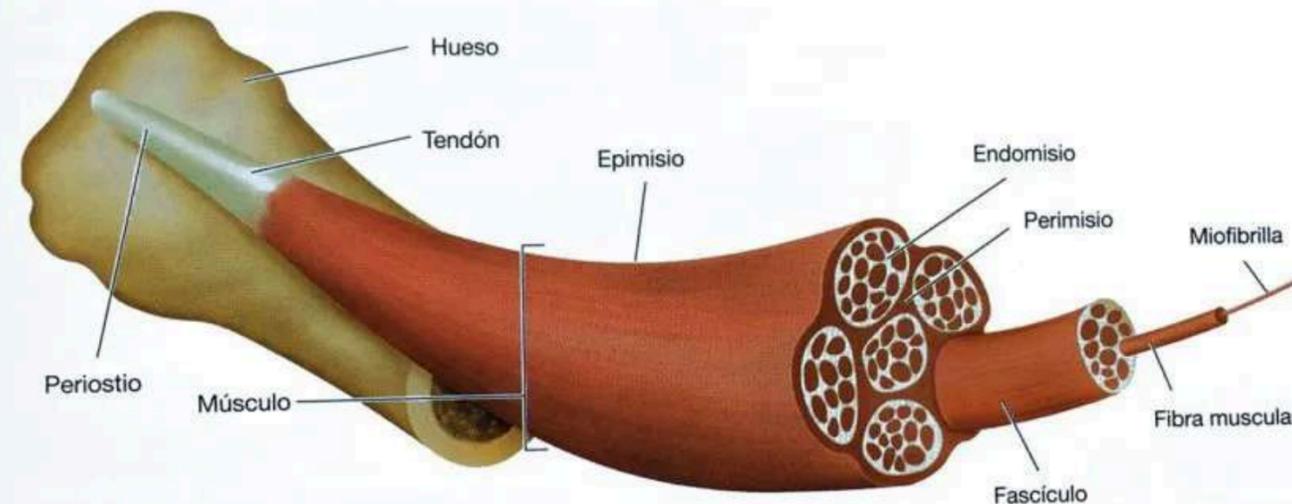


FIBRAS FINAS

Si mielina, que son las que transmiten el dolor superficial, la sensibilidad a la temperatura y la autonómica



En esta patología se afectan fibras sensitivas, motoras y autonómicas del sistema nervioso periférico



ALTERACION DE FIBRAR

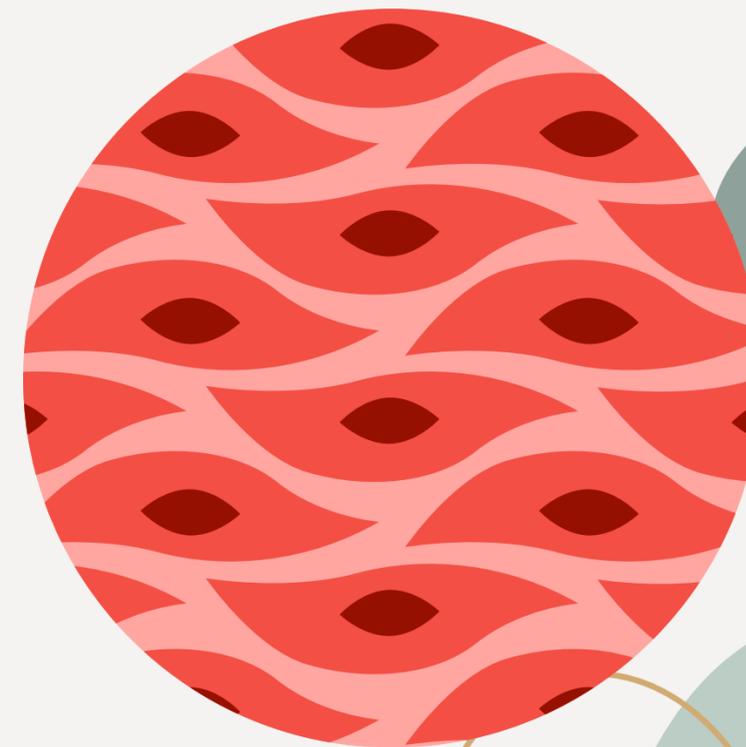
Produce alteración de la sensibilidad térmica, algésica, vibratoria y propioceptiva



pasando desapersabido



Siendo las ULCERAS el primer síntoma

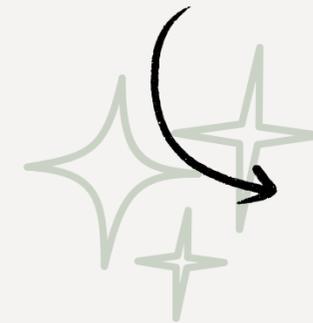


ALTERACION DE FIBRAR

Produce alteración de la sensibilidad térmica, algésica, vibratoria y propioceptiva



- Atrofia muscular
- Deformidades óseas
- Alteraciones de la marcha



pasando desapersabido



Siendo las ULCERAS el primer síntoma

HIPERGLUCEMIA

Produce  de productos finales de glucosilación avanzada: afectan al **colágeno tisular**

 Favorecen la aparición de lesiones microvasculares y se comportan como proinflamatorios incrementando la permeabilidad vascular

METABOLIZACION

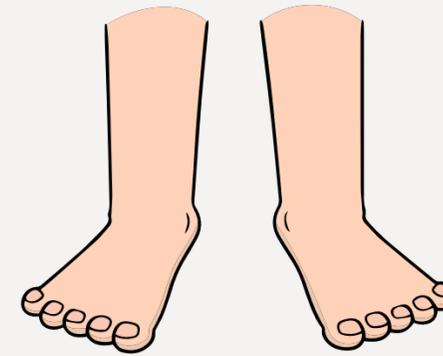
Exceso de glucosa la convierte parcialmente en **sorbitol**  el estrés oxidativo: nervios periféricos y en retina

 Osmolaridad celular y una peroxidación de los lípidos de la membrana celular de los nervios

CLINICA

INICIALMENTE:

Afecta a las extremidades distales
Progresando a lo proximal



80%
ASINTOMATICO

SINTOMAS SENSITIVOS

POSITIVOS

- Parestesias
- Disestesias
- Hiperalgnesia
- Alodinia
- Dolor urente

NEGATIVOS

- Hipoestesia
- Hipoalgnesia
- Anestesia

riesgo de
presentar ulceras

riesgo de
presentar ulceras

CLINICA

SINTOMAS MOTORES



- Inicio es bilateral y simétrico
- Déficit sensitivo en calcetín
- alteración de la sensación vibratoria, temperatura y tacto fino

Dolor empeora



Avanzada:

- desaparecen los reflejos rotulianos
- se altera la propiocepción
- Se afecta antebrazos y manos con una distribución en guante

DIAGNÓSTICO

1 Historia clínica (clínico)

2 Exploración física:

- neurológica: valorar la sensibilidad algésica, táctil, vibratoria, térmica, sensibilidad a la presión y los reflejos osteotendinosos.

3 instrumentos: monofilamento de 10 g o de Semmes-Weinstein, un diapasón de 128 hercios (Hz) y un martillo de reflejos .

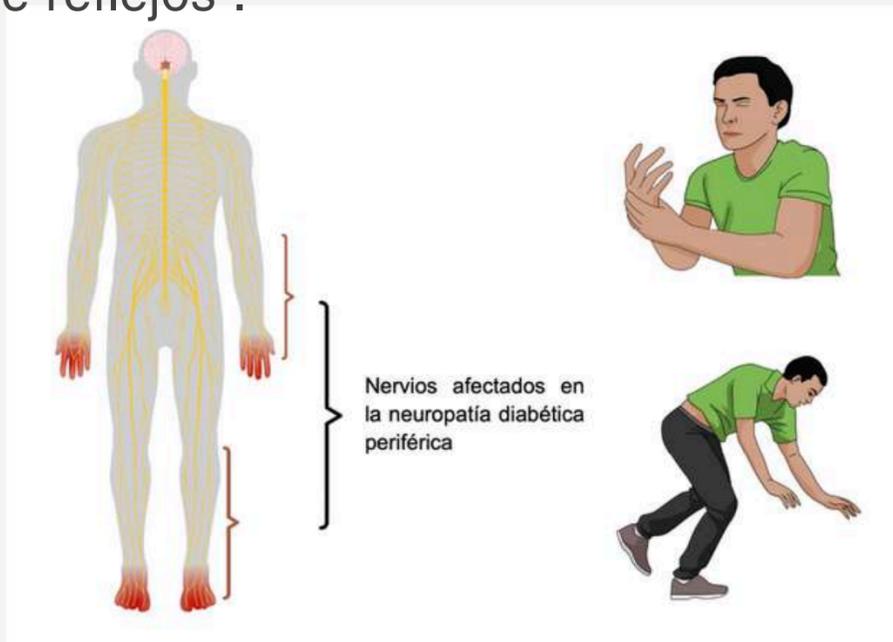
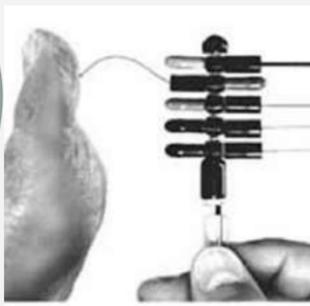


Tabla 1 Diagnóstico diferencial de las neuropatías periféricas

Diagnóstico de las diferencias en neuropatías periféricas

N. tóxica y/o por fármacos (isoniazida, hidralazina, vincristina)

N. metabólica, alcohólica

Déficit de vitamina B12

N. vasculítica

N. asociada al VIH

Hipotiroidismo

N. hereditarias

Enfermedad de Fabry

Paraneoplásica

N.: neuropatía; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

TRATAMIENTO

20% de los pacientes con ND presentarán cuadros dolorosos, pero estos son de difícil control

Tabla 2 Líneas de tratamiento de la neuropatía diabética

Línea de tratamiento	Grupo farmacológico	Fármaco
1.ª Línea 	Antidepresivos tricíclicos Inhibidores de recaptación de NA y serotonina Bloqueadores canales de calcio	Amitriptilina Nortriptilina Duloxetina Venlafaxina Gabapentina Pregabalina Lidocaína 5% Capsaicina 8%
2.ª Línea 	Parches de lidocaína Parches de capsaicina Opioides menores Opioides mayores	Tramadol Morfina Oxycodona Fentanilo Tapentadol
3.ª Línea 	Anticonvulsiantes Inhibidores de recaptación de NA y dopamina Antagonista NMDA	Carbamazepina Oxcarbazepina Topiramato Ácido valproico Bupropión Dextrometorfano Memantina



GRACIAS POR SU
ATENCIÓN
