

DOI: <https://doi.org/10.25054/rfs.v8i2.1408>

Síndrome Guillain-Barré: Una mirada actual

Update on Guillain-Barre Syndrome

Guillermo González Manrique¹, Germán Giraldo Bahamon^{2*},
Alejandro González Motta³, Cristhian Felipe Ramirez⁴

Resumen

El Síndrome de Guillain-Barré es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda no traumática en el mundo y constituye una emergencia neurológica. Consiste en una poliradiculoneuropatía inflamatoria adquirida, usualmente post-infecciosa que se caracteriza por una parálisis aguda arreflexica, generalmente simétrica de carácter ascendente con compromiso sensitivo, motor o mixto. El diagnóstico es clínico, se apoya en el estudio electrofisiológico confirmando el patrón desmielinizante, las anomalías en la onda F y reflejo H junto con la característica disociación albumino citológica en el líquido cefalorraquídeo.

Palabras clave: Síndrome de Guillain-Barré, polineuropatía inflamatoria aguda, manifestaciones clínicas, diagnóstico, plasmáferesis, inmunoglobulinas intravenosas.

Abstract

Guillain-Barré Syndrome is the most common cause of acute, non-traumatic flaccid paralysis in the world. It is a neurological emergency, causing a rapidly progressive polyneuropathy of sudden onset, generally with lower limb and lumbar pain, muscle weakness and paresthesias, progressing into an ascending symmetric paralysis with areflexia. Life-threatening consequences can occur if the respiratory muscles, cranial nerves or components of the autonomic system are compromised. Clinical presentation encompasses seven different subtypes associated with the immune agents involved in its pathophysiology. Diagnosis is based on clinical presentation, with electrophysiological findings confirming a demyelinating pattern, F wave, and H reflex abnormalities. Cerebrospinal Fluid characteristic findings include albumino-cytological dissociation: an elevated protein level without an increase in cell count.

Keywords: Guillain-Barré Syndrome, acute inflammatory polyneuropathy, clinical manifestations, diagnosis, plasmapheresis, intravenous immunoglobulins.

1 Neurólogo clínico, Universidad Nacional de Colombia. MD. Internista, Universidad Surcolombiana. Jefe del Departamento de Neurofisiología Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo de Neiva. Docente de medicina interna pregrado, Universidad Surcolombiana. Docente de postgrado de medicina interna – Área neurológica, Universidad Surcolombiana.

2 MD. Internista universidad Surcolombiana. Hospital universitario Hernando Moncaleano Perdomo y Clínica Medilaser. Neiva Huila.

3 MD. Pontificia Universidad Javeriana. Residente de Oncología Radioterapia. Instituto Nacional de Cancerología ESE. Bogotá D.C.

4 Residente de Medicina Interna, Universidad Surcolombiana. Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo. Neiva Huila.

Correspondencia: Germán Giraldo Bahamón. Correo electrónico: germangiba@gmail.com

Recibido: 18/09/2014 - Revisado: 01/03/2016 - Aceptado: 16/12/2016

Introducción

En el año de 1859 el médico francés Jean-Baptiste Octave Landry describió el primer caso de debilidad ascendente después de un cuadro prodrómico de fiebre y malestar general con progresión hasta parálisis, falla respiratoria y muerte. Seis años después Georges Guillain, Jean Alexandre Barré y Andre Strohl⁽¹⁾ realizaron una descripción detallada de dos soldados con parálisis aguda arreflexica con disociación albumino citológica en el líquido cefalorraquídeo (aumento de la proteínas con conteo celular normal) lo cual diferenciaba este síndrome de la poliomielitis. Aunque de forma ocasional se describe como síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl o Guillain-Barré-Strohl es comúnmente denominado como síndrome de Guillain-Barré^(2, 3).

Desde la introducción de la inmunización para la poliomielitis, el Síndrome de Guillain Barré es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda no traumática en el mundo y constituye una emergencia neurológica⁽³⁾. El Síndrome de Guillain Barré consiste en una poliradiculoneuropatía inflamatoria adquirida, usualmente post-infecciosa que se caracteriza por una parálisis aguda arreflexica, generalmente simétrica de carácter ascendente con compromiso sensitivo, motor o mixto y variantes con compromiso de pares craneales asociada a la característica disociación albumino citológica en el líquido cefalorraquídeo⁽⁴⁾.

Epidemiología

El Síndrome de Guillain-Barré es reportado como la causa más común de parálisis neuromuscular aguda. Una revisión sistemática de la literatura sobre la epidemiología del síndrome de Guillain Barré indica una incidencia global de 1.1 a 1.8 casos por 100.000 habitantes/año. Existen variaciones de acuerdo al grupo poblacional estudiado, por ejemplo para Estados Unidos la incidencia reportada es de 1 a 2 casos por 100.000 habitantes/año, la menor fue 0.38 por 100.000 habitantes/año en Finlandia y la mayor de 2.53 casos por 100.000 habitantes año en Curazao⁽⁵⁻⁷⁾.

Tiene un comportamiento monofásico, afecta más el género masculino con una relación hombre: mujer de 1.5 a 1 en cualquier edad, presenta un incremento del riesgo con la edad con una media de inicio a los 40 años^(8, 9).

La enfermedad se caracteriza por ser un trastorno de tipo autoinmune y en más de la mitad de los pacientes se encuentra el antecedente de un proceso infeccioso durante las 4 semanas previas al inicio de los síntomas. Se ha encontrado en diferentes estudios el antecedente de infección entre el 40 y 70% de los casos siendo en el adulto las infecciones del tracto respiratorio las más frecuentes (22-53%) seguidas por las gastrointestinales (6-26%). Los agentes infecciosos que más se han asociado al desarrollo de la enfermedad son *Campylobacter jejuni*, *cytomegalovirus (CMV)*, *Epstein Barr virus*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* y recientemente virus Dengue^(8, 10-14). Por otro lado y con gran importancia en nuestro medio, se ha reportado en los últimos años una posible relación emergente entre el síndrome de

Guillain-Barré y las infecciones agudas por arbovirus⁽¹⁵⁾ incluido además del dengue el virus Zika⁽¹⁶⁻¹⁸⁾ y Chikungunya^(19, 20); dichos microorganismos llegaron a nuestro territorio generando brotes epidémicos y están circulando debido a que su transmisión se da por el mismo vector que además se encuentra en amplias zonas de nuestro país. Actualmente se desarrollan estudios observacionales en Colombia con el objetivo de establecer la posible relación de causalidad.⁽¹²⁾

La mayoría de casos ocurren de manera esporádica aunque se han reportado algunos brotes asociados a enteritis bacteriana. Posibles asociaciones se han hecho respecto a la inmunización contra hepatitis, tétano, rabia e influenza. Estas afirmaciones surgieron luego de un ligero incremento en el número de casos en New Jersey para el año de 1976 con la vacuna para la influenza⁽²¹⁾. Un análisis retrospectivo de la campaña de vacunación para influenza en Estados Unidos entre el periodo 1992-1994 mostró un incremento del riesgo durante las 6 semanas posterior a la inmunización aportando un caso adicional por cada millón de vacunas⁽²²⁾; sin embargo en un estudio posterior de caso y controles en el Reino Unido no se demostró la relación ni aumento del riesgo asociado a la vacuna para la influenza⁽²³⁾. Para la pandemia de H1N1 2009-2010 el centro para el control de enfermedades CDC reportó un aumento de casos de Guillain-Barré con un riesgo de 0.8 por millón de vacunas, sin embargo la tasa de hospitalización y muerte por influenza H1N1 supera el riesgo asociado a la vacunación, además la infección por influenza incrementa de forma significativa el riesgo de desarrollar Síndrome Guillain-Barré⁽²⁴⁾.

Fisiopatología

El Síndrome de Guillain-Barré se conoce como un trastorno post infeccioso, de tal manera que usualmente es precedida por una infección que activa el sistema inmune e induce una respuesta inmunológica aberrante contra el nervio periférico por un mecanismo de mimetismo molecular y no se describe asociada a enfermedades de etiología autoinmune como Lupus o artritis⁽²⁾.

En casi la mitad de los pacientes se encuentran anticuerpos para diferentes tipos de gangliosidos que son glucoesfingolípidos complejos que tienen uno o más residuos de ácido siálico y son componentes importantes del nervio periférico⁽²⁵⁾. Entre los diferentes autoanticuerpos se encuentran GM1a, GD1a, GT1a y GQ1b que difieren en el número de residuos de ácido siálico (M, D, T y Q representa mono, di, tri y quadri)⁽²⁶⁻³¹⁾. De forma interesante estos anticuerpos contra gangliosidos son específicos de algunas variantes del Síndrome de Guillain-Barré, por ejemplo la presencia de autoanticuerpos GM1, GD1a, GM1b está asociado con la variante motor pura o axonal y no con la variante de polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda⁽³²⁾. La presencia de autoanticuerpos tipo GQ1b, GT1a y GD3 se asocia con oftalmoplejía, variante Miller Fisher y la encefalitis de tallo bickerstaff's⁽³³⁻³⁵⁾; de hecho se ha denominado como síndrome anticuerpo anti GQ1b al Síndrome de Miller Fisher (oftalmoparesia, ataxia y arreflexia), y a la

oftalmoparesia aguda, neuropatía atáxica aguda, encefalitis de tallo de Bickerstaff's (oftalmoplejía, ataxia y alteración del estado de conciencia) y debilidad cervical-braquial-faríngea, dado que estos autoanticuerpos se pueden encontrar hasta en un 95% de los pacientes con Síndrome de Miller Fisher y en 2/3 partes de los pacientes con encefalitis de tallo de Bickerstaff's.⁽³⁵⁾

Estos autoanticuerpos se originan por el mimetismo molecular entre los gangliosidos y componentes o epitopes de la superficie externa de algunos agentes infecciosos. El mejor ejemplo documentado es el lipooligosacarido de *C jejuni* y en las cepas asociadas a Guillain Barré se ha encontrado lipooligosacarido similar a GM1, GD1a y GQ1b^(36, 37).

En la variante conocida como polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda existe un infiltrado mononuclear multifocal de células T con desmielinización segmentaria, dada por la unión de los autoanticuerpos a la superficie externa de las células de Schwann y la activación de complemento con la formación de complejo de ataque a membrana e invasión de macrófagos que se observa después del daño a la mielina mediada por el complemento. En la variante axonal se aprecia predominantemente infiltrado de macrófagos en los nodos de Ranvier e invasión periaxonal, los autoanticuerpos de tipo GM1 y GD1 se unen a canales de sodio dependientes de voltaje y de esta manera bloquean la conducción y producen debilidad muscular⁽³⁷⁻³⁹⁾.

Características clínicas

-La debilidad generalmente simétrica y ascendente es la característica central; por definición la debilidad es progresiva en un periodo máximo de 4 semanas pero la mayoría de los pacientes alcanzan el máximo punto de debilidad en dos semanas, sin embargo el tiempo de progresión de la enfermedad es lo que permite diferenciar la polineuropatía aguda como aquella menor a 4 semanas, subaguda de 4 a 8 semanas y la crónica mayor a 8 semanas^(3, 40).

Se manifiesta clínicamente por un inicio súbito, frecuentemente asociado a dolor en las extremidades y de la región lumbar observado hasta en el 50% de los pacientes y acompañado de parestesias. La debilidad muscular relativamente simétrica es progresiva hasta producir incapacidad para caminar, cuadriparesia y comprometer los músculos de la respiración o pares craneales. Puede o no existir compromiso sensitivo como disestesias y pérdida de la sensibilidad, ataxia sensitiva o cerebelosa (por ejemplo en Síndrome de Miller Fisher) y arreflexia o hiporreflexia generalizada aunque se describe que el 10% de los pacientes pueden llegar a tener reflejos normales^(4, 41).

La falla respiratoria se presenta en el 25% de los pacientes, la debilidad muscular de rápida progresión (evolución menor a tres días), el compromiso facial o bulbar, la incapacidad para elevar los hombros o el cuello y la presencia de un conteo respiratorio menor a veinte deben ser evaluados como predictores de insuficiencia respiratoria^(40, 41).

Se presenta además disfunción autonómica en más del 50% de los casos, manifestándose clínicamente como: hipotensión,

hipertensión, taquicardia, gastroparesia, íleo adinámico, diarrea o alteraciones pupilares^(40, 41).

Subtipos:

Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda; Neuropatía axonal motora aguda; Neuropatía axonal motora y sensitiva aguda; Neuropatía bloqueo de la conducción motora aguda; Síndrome de Miller Fisher; Variante braquial-cervical-faríngea; Encefalitis de Tallo Bickerstaff⁽⁴⁾.

Estos subtipos pueden tener una forma clínica predominante o presentarse como una sobreposición de varios de ellos, sin embargo además de las características clínicas, se diferencian por los hallazgos electrofisiológicos y la relación con determinados tipos de autoanticuerpos. De manera característica la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda es la forma de presentación más frecuente, la neuropatía axonal motora aguda o de bloqueo de la conducción está asociada a la presencia de autoanticuerpos anti GM1 que bloquean el canal de sodio dependiente de voltaje lo cual explica la rápida recuperación posterior a la inmunoterapia y la forma axonal motora y sensitiva se conoce como una de las variantes de mayor severidad⁽³⁷⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico, se apoya en el estudio electrofisiológico y los hallazgos en el líquido cefalorraquídeo^(4,37,40-43). En la tabla 1 se muestran los criterios diagnósticos.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de síndrome de Guillain-Barré

Requerido para el diagnóstico

Debilidad progresiva en más de una extremidad + arreflexia/hiporreflexia.

Apoya fuertemente el diagnóstico

Progresión con un pico de 4 semanas
Simetría relativa
Síntomas o signos sensitivos leves
Compromiso par craneal, usualmente simétrico
Disfunción autonómica puede estar presente.
Ausencia de fiebre al inicio de los síntomas
Dolor
Elevación de proteínas en LCR
Menos de 10 células mononucleares en LCR
Estudio electrofisiológico con hallazgos típicos

Fuente: Elaboración de los autores a partir de la literatura consultada.

Algunos hallazgos en el examen clínico pueden orientar a una causa diferente de debilidad muscular. La presencia de nivel sensitivo y disfunción de esfínteres al inicio de la enfermedad sugiere mielopatía aguda siendo este el principal diagnóstico diferencial; la asimetría persistente en la crisis

porfírica, la neuropatía vasculítica (mononeuritis múltiple), el botulismo con parálisis descendente que inicia en la musculatura bulbar y otras neuropatías asociada a fármacos e intoxicación con metales pesados son otros diagnósticos diferenciales a considerar^(3, 39, 41, 43, 44) (Tabla 2).

Tabla 2. Patologías que se deben tener en cuenta en el diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain Barré.

Diagnóstico diferencial

Fibra muscular

Polimiositis, dermatopolimiositis, polineuromiopatía del paciente crítico, rabdomiolisis, hipokalemia, hipermagnesemia, hipofosfatemia.

Unión neuromuscular.

Miastenia gravis, intoxicación por organofosforado.

Nervio periférico.

Polineuropatía subaguda y crónica, porfiria, metales pesados, neuropatía vasculítica, deficiencia de vitamina B1.

Raíces nerviosas o medula.

Poliomielitis, encefalitis de tallo, mielitis o lesión compresiva.

Fuente: Elaboración de los autores a partir de la literatura consultada.

La presencia de fiebre al inicio de la enfermedad, por ejemplo asociado a enfermedades virales como CMV, VIH y en nuestro medio el virus del dengue, se han relacionado con procesos de encefalitis, encefalomielitis y mielitis, sin embargo existen reportes de casos de mononeuropatía y polineuropatía tipo Guillain-Barré sin los signos clínicos clásicos de la fiebre Dengue. La polineuropatía inflamatoria crónica puede presentarse con inicio abrupto y rápida progresión en menos de cuatro semanas siendo difícil el diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré⁽⁴⁴⁾.

En el enfoque diagnóstico siempre se debe solicitar un cuadro hemático y una proteína C reactiva (PCR) que usualmente son normales, electrolitos séricos para descartar una parálisis periódica que puede tener un presentación clínica similar, perfil tiroideo dado que la tirotoxicosis se asocia a debilidad muscular bien por miopatía tirotóxica o parálisis hipokalemica y ELISA para VIH^(4, 37, 40, 41, 44).

El estudio de líquido cefalorraquídeo revela la disociación albumino-citológica, elevación de la concentración de proteínas con recuento de leucocitos de tipo mononuclear menor a 10 células/ml. Este hallazgo se encuentra en el 50% de los pacientes durante la primera semana y en más del 90% al finalizar la segunda semana de enfermedad. La presencia de pleocitosis obliga a considerar otros diagnósticos como infección por VIH, sarcoidosis, CMV, enfermedad de Lyme, polio like asociado a encefalitis del Nilo y poliradiculoneuropatía carcinomatosa; es importante recordar que el tratamiento con inmunoglobulina también puede producir

alteraciones en el líquido cefalorraquídeo (meningitis aséptica)^(4, 40).

El estudio electrofisiológico de velocidades de neuroconducción, la electromiografía, el reflejo H y la onda F se realizan para soportar el diagnóstico clínico, confirmar el patrón axonal o desmielinizante y determinar la severidad de la enfermedad. En fases iniciales el resultado puede ser normal, sin embargo las anormalidades tempranas se observan hasta en el 80% de los pacientes, estas corresponden a una latencia prolongada de la onda F, ausencia de reflejo H, latencia prolongada del potencial de acción de componente muscular y signos de desmielinización como dispersión temporal, disminución de la velocidad de conducción, bloqueo de la conducción y latencias distales prolongada^(41, 43, 44).

En más del 85 % de los pacientes el estudio de velocidad de neuroconducción revela desmielinización consistente con poliradiculopatía desmielinizante inflamatoria aguda, sin embargo, hasta en el 13 % de los casos, el estudio de neuroconducción inicial es normal, por tanto, se recomienda repetir el estudio en 1 a 2 semanas para confirmar el diagnóstico como también realizar uno de control a los treinta días ya que el patrón electrofisiológico inicial puede cambiar^(3, 38, 41, 43, 44).

Tratamiento

Un punto clave en la atención de los pacientes con Guillain-Barré es definir qué tipo de paciente requiere manejo en la unidad de cuidados intensivos, predecir el desarrollo de la insuficiencia respiratoria y por supuesto establecer cuando se debe intubar⁽⁴⁰⁾.

Aproximadamente el 25% de los pacientes presentan falla respiratoria, de estos la gran mayoría la hacen durante la primera semana de enfermedad. Existen algunas recomendaciones de intubación orotraqueal como hipercapnia (Pco2 > 48 mmHg), hipoxemia (Po2 < 56 mmHg), capacidad vital menor a 15 ml por Kg de peso corporal y otras indicaciones como tos ineficaz, alteración en la deglución y/o atelectasias. Sin embargo queremos resaltar que los cambios en la gasometría arterial ocurren en fases tardías cuando ya existe una insuficiencia respiratoria manifiesta, no todos los servicios asistenciales tiene la disponibilidad de espirometría, siendo este el método ideal para definir la intubación orotraqueal, no obstante los pacientes que tienen una rápida progresión de la parálisis, aquellos que presenta dificultad para elevación del cuello o los hombros (signo indirecto de debilidad del diafragma) y un conteo respiratorio menor a 20 segundos (muy buena correlación con una capacidad vital < 15-20 ml) debe recibir manejo en unidad de cuidado intensivo e intubación orotraqueal^(40, 44). De manera reciente se ha diseñado una puntuación para ayudar en la toma de decisiones a este respecto en el servicio de urgencias. Este escore conocido como Erasmo escore se derivó de una cohorte de pacientes con Síndrome Guillain-Barré e identificó que la debilidad bulbar o de los músculos faciales y la escala MRC son los principales predictores de falla ventilatoria⁽⁴⁵⁾.

La plasmaferesis fue la primera terapia basada en la evidencia a partir de dos ensayos clínicos, el primero de ellos en el año

1985 comparando la terapia convencional vs plasmaferesis en 245 pacientes, y posteriormente un segundo estudio multicentrico en Francia en el año 1987 confirmando los hallazgos benéficos de la plasmaferesis en los pacientes con Síndrome de Guillain Barré dentro de las cuatro semanas de inicio de la enfermedad con mayor beneficio dentro de las dos primeras semanas y en pacientes con falla respiratoria; con disminución significativa en la necesidad de ventilación mecánica, menor tiempo de asistencia ventilatoria, menor tiempo en la recuperación motora y para caminar sin asistencia^(46, 47). El régimen usualmente recomendado es cinco sesiones durante dos semanas con un intercambio total alrededor de cinco veces el volumen plasmático⁽⁴⁰⁾. La plasmaferesis es un procedimiento invasivo, no disponible en todos los centros asistenciales y aunque bien tolerada puede presentar complicaciones importantes como inestabilidad hemodinámica, coagulopatía dilucional, e hipocalcemia⁽⁴⁸⁾.

En el año de 1988 por los resultados obtenidos con la aplicación de inmunoglobulina en pacientes con polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica se realizó el primer estudio de inmunoglobulina en pacientes con Síndrome de Guillain-Barré, un estudio piloto de ocho pacientes en el que se observó un efecto beneficioso⁽⁴⁹⁾. Estos resultados junto a las observaciones de la utilidad de la terapia con inmunoglobulina en enfermedades de mecanismo inmunológico llevaron a la ejecución del primer ensayo clínico aleatorizado multicentrico con 147 pacientes con Síndrome de Guillain-Barré para la eficacia de la inmunoglobulina vs la plasmaferesis. El estudio fue publicado en el año de 1992 concluyendo que la inmunoglobulina es igual de efectiva e incluso superior en la recuperación de los pacientes a las cuatro semanas comparado con la plasmaferesis, además de ser segura y fácil de usar⁽⁵⁰⁾. La recomendación es usar una dosis de 2g/kg de peso para administrar en 5 días o 0.4mg/kg día. La inmunoglobulina se ha convertido en el manejo de elección por la amplia disponibilidad, cómoda administración y comparativamente pocos efectos adversos^(4, 40).

Dada la respuesta favorable de la plasmaferesis y la inmunoglobulina cambiando el pronóstico de los pacientes, se realizó un estudio con 379 pacientes evaluando la terapia combinada de plasmaferesis seguido de inmunoglobulina, encontrando que la combinación no confiere ningún beneficio adicional que la sola plasmaferesis o la inmunoglobulina⁽⁵¹⁾. Existe entre un 5 a 10% de los pacientes que no mejoran o que presentan deterioro luego de estabilización inicial con la inmunoglobulina. No obstante, se debe diferenciar aquellos pacientes que cursan con polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica como una causa de una aparente recaída o persistencia de la debilidad. Para ese grupo de pacientes con recaída se ha planteado un segundo ciclo de inmunoglobulina. Esta recomendación surge de algunos reportes de casos; sin embargo no existe una recomendación soportada en la evidencia para esta intervención y hasta el momento solo existe un estudio clínico aleatorizado doble ciego multicentrico comparado con placebo en curso, cuyo objetivo es evaluar la eficacia de la segunda dosis de inmunoglobulina en los pacientes con pobre pronóstico y

del cual están pendientes los resultados, que se espera sean publicados.

Antes de la introducción de la inmunoglobulina y la plasmaferesis en el tratamiento de Guillain-Barré, los corticoides fueron por más de cincuenta años la terapia de elección, sin embargo los resultados de ensayos clínicos con prednisolona por dos semanas y metilprednisolona por cinco días no encontraron beneficio, de tal manera que la terapia única con corticoides no es útil en los pacientes con Síndrome de Guillain-Barré⁽⁵²⁾. La combinación de metilprednisolona con inmunoglobulina fue evaluada en un estudio multicentrico doble ciego de 225 pacientes, en el cual todos los pacientes recibieron inmunoglobulina a dosis estándar y a un grupo de pacientes aleatorizado recibió Metilprednisolona por cinco días dentro de las primeras 48 horas de la administración de la primera dosis de inmunoglobulina, en los resultados del estudio no se encontró diferencias significativa entre los dos grupos concluyendo que la terapia combinada no es más efectiva que la inmunoglobulina sola⁽⁵³⁾.

Otras terapias como el micofenolato, el interferón γ 1a, el factor neurotrófico derivado de cerebro y la filtración de líquido cefalorraquídeo no han mostrado beneficio⁽⁵⁴⁾. Se requiere de un equipo multidisciplinario para el buen cuidado de los pacientes con Síndrome de Guillain-Barré. Se recomienda profilaxis para evitar la trombosis venosa profunda utilizando medias de compresión elástica o heparina subcutánea, el adecuado manejo farmacológico de la disautonomía, el control del dolor neuropático y un plan de recuperación temprana desde la terapia respiratoria, la terapia física y ocupacional que junto con las medidas específicas como la inmunoterapia son esenciales para la recuperación^(4, 40, 44).

Pronóstico

Aun con el tratamiento, la mortalidad en los pacientes con Guillain-Barré es cercana al 3%, aproximadamente el 25% de los pacientes requieren intubación orotraqueal y ventilación mecánica^(55, 56). Algunas alteraciones sensitivas y motoras pueden persistir hasta en el 20% de los paciente y de estos hasta la mitad quedan severamente comprometidos con discapacidad.

La recuperación puede iniciar de forma espontánea a los 28 días de enfermedad con un tiempo promedio de recuperación completa de 200 días en el 80% de los pacientes. En un estudio epidemiológico de seguimiento a un año en 79 pacientes se encontró que el 8% fallecieron (6 pacientes todos con edad mayor a 60 años), 4% continuaban postrados en cama o aun con dependencia de ventilación, el 9% con imposibilidad para caminar, el 17% con incapacidad para correr y finalmente el 62% con recuperación casi completa⁽⁵⁷⁾.

Existen factores identificados de mal pronóstico entre los que se encuentra: edad > 50-60 años, rápido inicio de la enfermedad (< 7 días), necesidad de ventilación mecánica, antecedente de diarrea por *C. jejuni* y la infección por CMV^(5, 58, 59). Un estudio retrospectivo de 106 pacientes con Síndrome Guillain-Barré en el Hospital Universitario La Paz de Madrid

España encontró que la edad mayor a 55 años, el déficit neurológico severo al inicio de la enfermedad, un compromiso de pares craneales, la necesidad de ventilación mecánica y un patrón de lesión axonal en el estudio de neuroconducción, son factores de mal pronóstico⁽⁶⁰⁾.

La inmunoterapia modifica el curso de la enfermedad y en términos generales la enfermedad tiene buen pronóstico, aunque pese al tratamiento efectivo existe un grupo de pacientes que persisten con algún grado de déficit neurológico. Entre enero de 1996 y marzo de 2009 se realizó un estudio con todos los pacientes de Guillain-Barré que ingresaban a una unidad de cuidado intensivo con el objetivo de identificar marcadores de predicción de ventilación mecánica prolongada después de recibir inmunoterapia (inmunoglobulina o plasmaferesis). Se encontró que al finalizar el tratamiento con inmunoglobulina o plasmaferesis, la imposibilidad para la flexión del pie y el bloqueo de la conducción motora en el nervio ciático pueden predecir una ventilación prolongada y representa un argumento para traqueostomía temprana⁽⁶¹⁾.

Recientemente se ha validado una escala denominada EGOS (Erasmus GBS Outcome Score) como predictor de la probabilidad de caminar de forma independiente a los 6 meses⁽⁶²⁾.

Tiene la calificación de 1 a 7 y de acuerdo al resultado se estratifica en cuatro categorías, un EGOS de 1 a 3 implicaba un riesgo promedio de incapacidad para caminar de forma independiente a los 6 meses de 0,5%; un EGOS de 3.5 a 4.5 un riesgo promedio de 7%; un EGOS de 5 un riesgo promedio de 27%; y un EGOS de 5.5 a 7 un riesgo promedio de 52%⁽⁶²⁾ (Tabla 3).

Conclusiones

Han pasado ya 100 años desde la primera descripción del síndrome Guillain-Barré, con avances notables en nuestro conocimiento con respecto a la fisiopatología de la enfermedad con planteamientos nuevos en cuanto al manejo y el cuidado de la enfermedad. Sin embargo, pese a que en la actualidad contamos con tratamientos específicos, estos aún no son suficientes para algunos pacientes, con importantes secuelas neurológicas que limitan las actividades cotidianas de las personas afectadas; por ejemplo 20% de los pacientes persisten con discapacidad funcional y 60% reportan fatiga severa a los 12 meses⁽⁶³⁾.

Es preocupante, y deben estar todas las autoridades muy alerta, respecto a la vigilancia de las posibles formas postinfecciosas con enfermedades re-emergentes que han surgido en los últimos años, en especial las relacionadas con las arbovirosis como Dengue, Zika y Chikungunya, patologías y enfermedades endémicas en el trópico y subtrópico, representando una amenaza latente y potencial problema de salud pública global por las implicaciones que genera en cuanto al manejo y la morbilidad el Síndrome de Guillain Barré.

Conflictos de interés

Los autores expresan no tener ningún conflicto de interés.

Tabla 3. Escore de EGOS

| Categoría | Puntuación |
|---|------------|
| Edad | |
| > 60 años | 1 punto |
| 41-60 años | 0.5 puntos |
| < 40 años | 0 puntos |
| Diarrea | |
| Presente | 1 punto |
| Ausente | 0 puntos |
| Grado de discapacidad a las 2 semanas. | |
| Grado 0-1 | |
| Grado 2 | 1 punto |
| Grado 3 | 2 puntos |
| Grado 4 | 3 puntos |
| Grado 5 | 4 puntos |
| | 5 puntos |
| Total | |

Fuente: Elaboración de los autores a partir de la literatura consultada.

Referencias

- Guillain G BJ, Strohl A. Sur un syndrome de radiculonevrite avec hyperalbuminose du liquide cephalo-rachidien sans reaction cellulaire. Remarques sur les caracteres cliniques et graphiques des reflexes tendineux. Bull Soc Med Hop Paris. 1916;1462-70.
- Dimachkie MM, Barohn RJ. Guillain-Barre syndrome and variants. Neurologic clinics. 2013;31(2):491-510.
- Van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barre syndrome. The Lancet Neurology. 2008;7(10):939-50.
- Van Den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, Fokke C, Jacobs BC, Van Doorn PA. Guillain-Barre syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. Nature reviews Neurology. 2014;10(8):469-82.
- Chio A, Cocito D, Leone M, Giordana MT, Mora G, Mutani R. Guillain-Barre syndrome: a prospective, population-based incidence and outcome survey. Neurology. 2003;60(7):1146-50.
- Hughes RA, Rees JH. Clinical and epidemiologic features of Guillain-Barre syndrome. The Journal of infectious diseases. 1997;176 Suppl 2:S92-8.
- Alter M. The epidemiology of Guillain-Barre syndrome. Annals of neurology. 1990;27 Suppl:S7-12.
- Mcgrogan A, MADLE GC, SEAMAN HE, DE VRIES CS. The epidemiology of Guillain-Barre syndrome worldwide.

- A systematic literature review. *Neuroepidemiology*. 2009;32(2):150-63.
9. Burns TM. Guillain-Barre syndrome. *Seminars in neurology*. 2008;28(2):152-67.
 10. Jacobs BC, Rothbarth PH, Van Der Meche FG, Herbrink P, Schmitz PI, De Klerk MA, ET AL. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barre syndrome: a case-control study. *Neurology*. 1998;51(4):1110-5.
 11. Visser LH, Van Der Meche FG, Meulstee J, Rothbarth PP, Jacobs BC, Schmitz PI, et al. Cytomegalovirus infection and Guillain-Barre syndrome: the clinical, electrophysiologic, and prognostic features. Dutch Guillain-Barre Study Group. *Neurology*. 1996;47(3):668-73.
 12. Santos NQ, Azoubel AC, Lopes AA, Costa G, Bacellar A. Guillain-Barre syndrome in the course of dengue: case report. *Arquivos de neuro-psiquiatria*. 2004;62(1):144-6.
 13. Chen TY, Lee CT. Guillain-Barre syndrome following dengue fever. *Annals of emergency medicine*. 2007;50(1):94-5.
 14. Esack A, Teelucksingh S, Singh N. The Guillain-Barre syndrome following dengue fever. *The West Indian medical journal*. 1999;48(1):36-7.
 15. Musso D, Cao-Lormeau VM, Gubler DJ. Zika virus: following the path of dengue and chikungunya? *Lancet* (London, England). 2015;386(9990):243-4.
 16. Cao-Lormeau VM, Blake A, Mons S, Lastere S, Roche C, Vanhomwegen J, ET AL. Guillain-Barre Syndrome outbreak associated with Zika virus infection in French Polynesia: a case-control study. *Lancet* (London, England). 2016;387(10027):1531-9.
 17. Smith DW, Mackenzie J. Zika virus and Guillain-Barre syndrome: another viral cause to add to the list. *Lancet* (London, England). 2016;387(10027):1486-8.
 18. Solomon T, Baylis M, Brown D. Zika virus and neurological disease—approaches to the unknown. *The Lancet Infectious diseases*. 2016;16(4):402-4.
 19. Villamil-Gómez W, Silvera LA, Páez-Castellanos J, Rodríguez-Morales AJ. Guillain-Barre syndrome after Chikungunya infection: A case in Colombia. *Enfermedades infecciosas y microbiología clínica*. 2016;34(2):140-1.
 20. Oehler E, Fournier E, Leparac-Goffart I, Larre P, Cubizolle S, Sookhareea C, ET AL. Increase in cases of Guillain-Barre syndrome during a Chikungunya outbreak, French Polynesia, 2014 to 2015. *Euro surveillance : bulletin Européen sur les maladies transmissibles = European communicable disease bulletin*. 2015;20(48):30079.
 21. Schonberger LB, Bregman DJ, Sullivan-Bolyai JZ, Keenlyside RA, Ziegler DW, Retailiau HF, ET AL. Guillain-Barre syndrome following vaccination in the National Influenza Immunization Program, United States, 1976—1977. *American journal of epidemiology*. 1979;110(2):105-23.
 22. Lasky T, Terracciano GJ, Magder L, Koski CL, Ballesteros M, Nash D, ET AL. The Guillain-Barre syndrome and the 1992-1993 and 1993-1994 influenza vaccines. *The New England journal of medicine*. 1998;339(25):1797-802.
 23. Hughes RA, Charlton J, Latinovic R, Gulliford MC. No association between immunization and Guillain-Barre syndrome in the United Kingdom, 1992 to 2000. *Archives of internal medicine*. 2006;166(12):1301-4.
 24. Salmon DA, Proschan M, Forshee R, Gargiullo P, Bleser W, Burwen DR, et al. Association between Guillain-Barre syndrome and influenza A (H1N1) 2009 monovalent inactivated vaccines in the USA: a meta-analysis. *Lancet* (London, England). 2013;381(9876):1461-8.
 25. Gong Y, Tagawa Y, Lunn MP, Laroy W, Heffer-Lauc M, Li CY, et al. Localization of major gangliosides in the PNS: implications for immune neuropathies. *Brain : a journal of neurology*. 2002;125(Pt 11):2491-506.
 26. Kusunoki S, Kaida K, Ueda M. Antibodies against gangliosides and ganglioside complexes in Guillain-Barre syndrome: new aspects of research. *Biochimica et biophysica acta*. 2008;1780(3):441-4.
 27. Kusunoki S, Iwamori M, Chiba A, Hitoshi S, Arita M, Kanazawa I. GM1b is a new member of antigen for serum antibody in Guillain-Barre syndrome. *Neurology*. 1996;47(1):237-42.
 28. Kusunoki S, Mashiko H, Mochizuki N, Chiba A, Arita M, Hitoshi S, ET AL. Binding of antibodies against GM1 and GD1b in human peripheral nerve. *Muscle & nerve*. 1997;20(7):840-5.
 29. Jacobs BC, Endtz H, Van Der Meche FG, Hazenberg MP, Achtereekte HA, Van Doorn PA. Serum anti-GQ1b IgG antibodies recognize surface epitopes on *Campylobacter jejuni* from patients with Miller Fisher syndrome. *Annals of neurology*. 1995;37(2):260-4.
 30. Jacobs BC, Koga M, Van Rijs W, Geleijns K, Van Doorn PA, Willison HJ, et al. Subclass IgG to motor gangliosides related to infection and clinical course in Guillain-Barre syndrome. *Journal of neuroimmunology*. 2008;194(1-2):181-90.
 31. Yuki N, Taki T, Handa S. Antibody to GalNAc-GD1a and GalNAc-GM1b in Guillain-Barre syndrome subsequent to *Campylobacter jejuni* enteritis. *Journal of neuroimmunology*. 1996;71(1-2):155-61.
 32. Yuki N, Ho TW, Tagawa Y, Koga M, Li CY, Hirata K, et al. Autoantibodies to GM1b and GalNAc-GD1a: relationship to *Campylobacter jejuni* infection and acute motor axonal neuropathy in China. *Journal of the neurological sciences*. 1999;164(2):134-8.
 33. Yuki N. Infectious origins of, and molecular mimicry in, Guillain-Barre and Fisher syndromes. *The Lancet Infectious diseases*. 2001;1(1):29-37.
 34. Yuki N, Sato S, Tsuji S, Ohsawa T, Miyatake T. Frequent presence of anti-GQ1b antibody in Fisher's syndrome. *Neurology*. 1993;43(2):414-7.
 35. Yuki N, Sato S, Tsuji S, Hozumi I, Miyatake T. An immunologic abnormality common to Bickerstaff's brain stem encephalitis and Fisher's syndrome. *Journal of the neurological sciences*. 1993;118(1):83-7.

36. Hughes RA, Hadden RD, Gregson NA, Smith KJ. Pathogenesis of Guillain-Barre syndrome. *Journal of neuroimmunology*. 1999;100(1-2):74-97.
37. Fujimura H. The Guillain-Barre syndrome. *Handbook of clinical neurology*. 2013;115:383-402.
38. Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis. *Medicine*. 1969;48(3):173-215.
39. Prineas JW. Pathology of the Guillain-Barre syndrome. *Annals of neurology*. 1981;9 Suppl:6-19.
40. Willison HJ, Jacobs BC, Van Doorn PA. Guillain-Barre syndrome. *Lancet (London, England)*. 2016;388(10045):717-27.
41. Arcila-Londono X, Lewis RA. Guillain-Barre syndrome. *Seminars in neurology*. 2012;32(3):179-86.
42. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barre syndrome. *Annals of neurology*. 1990;27 Suppl:S21-4.
43. Fokke C, Van Den Berg B, Drenthen J, Walgaard C, Van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barre syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain : a journal of neurology*. 2014;137(Pt 1):33-43.
44. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barre syndrome. *The New England journal of medicine*. 2012;366(24):2294-304.
45. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, Drenthen J, Van Koningsveld R, GARSSSEN MJ, ET AL. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barre syndrome. *Annals of neurology*. 2010;67(6):781-7.
46. Plasmapheresis and Acute Guillain-Barre Syndrome. The Guillain-Barre syndrome Study Group. *Neurology*. 1985;35(8):1096-104.
47. Efficiency of Plasma Exchange in Guillain-Barre syndrome: Role of Replacement Fluids. French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barre syndrome. *Annals of neurology*. 1987;22(6):753-61.
48. Schroder A, Linker RA, Gold R. Plasmapheresis for neurological disorders. *Expert review of neurotherapeutics*. 2009;9(9):1331-9.
49. Kleyweg RP, Van Der Meche FG, Meulstee J. Treatment of Guillain-Barre syndrome with high-dose gamma-globulin. *Neurology*. 1988;38(10):1639-41.
50. Van Der Meche FG, Schmitz PI. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barre syndrome. Dutch Guillain-Barre Study Group. *The New England journal of medicine*. 1992;326(17):1123-9.
51. Randomised Trial of Plasma Exchange, Intravenous Immunoglobulin, and Combined Treatments In Guillain-Barre syndrome. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barre syndrome Trial Group. *Lancet (London, England)*. 1997;349(9047):225-30.
52. Hughes RA, Van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barre syndrome. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2012(8):Cd001446.
53. Van Koningsveld R, Schmitz PI, Meche FG, Visser LH, Meulstee J, Van Doorn PA. Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome: randomised trial. *Lancet (London, England)*. 2004;363(9404):192-6.
54. Hughes RA, Pritchard J, Hadden RD. Pharmacological treatment other than corticosteroids, intravenous immunoglobulin and plasma exchange for Guillain-Barre syndrome. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2013(2):Cd008630.
55. Netto AB, Taly AB, Kulkarni GB, Rao UG, Rao S. Mortality in mechanically ventilated patients of Guillain Barre syndrome. *Annals of Indian Academy of Neurology*. 2011;14(4):262-6.
56. Van Den Berg B, Bunschoten C, Van Doorn PA, Jacobs BC. Mortality in Guillain-Barre syndrome. *Neurology*. 2013;80(18):1650-4.
57. Rees JH, Thompson RD, Smeeton NC, Hughes RA. Epidemiological study of Guillain-Barre syndrome in south east England. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 1998;64(1):74-7.
58. Visser LH, Schmitz PI, Meulstee J, Van Doorn PA, Van Der Meche FG. Prognostic factors of Guillain-Barre syndrome after intravenous immunoglobulin or plasma exchange. Dutch Guillain-Barre Study Group. *Neurology*. 1999;53(3):598-604.
59. Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barre syndrome. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2012;83(7):711-8.
60. González-Suárez I, Sanz-Gallego I, Rodríguez de Rivera FJ, Arpa J. Guillain-Barre syndrome: natural history and prognostic factors: a retrospective review of 106 cases. *BMC neurology*. 2013;13:95.
61. Fourrier F, Robriquet L, Hurtevent JF, Spagnolo S. A simple functional marker to predict the need for prolonged mechanical ventilation in patients with Guillain-Barre syndrome. *Critical care (London, England)*. 2011;15(1):R65.
62. Van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RA, Swan AV, Van Doorn PA, Jacobs BC. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barre syndrome. *The Lancet Neurology*. 2007;6(7):589-94.
63. Garssen MP, Van Koningsveld R, Van Doorn PA. Residual fatigue is independent of antecedent events and disease severity in Guillain-Barre syndrome. *Journal of neurology*. 2006;253(9):1143-6.