

Síndrome de Guillan-Barré: diagnóstico y tratamiento de una neuropatía inmunomediada

Guillain-Barré syndrome diagnosis and treatment of
an immune-mediated neuropathy

José Raúl Morocho Anchatuña

Especialista en Medicina Interna, Hospital
General del Norte de Guayaquil Los
Ceibos, raul_moc@hotmail.com,
<https://orcid.org/0000-0001-9470-9384>

Ana Gabriela Niola Toasa

Médico general, Hospital General del
Norte de Guayaquil Los Ceibos,
anitaniola@outlook.es,
<https://orcid.org/0000-0002-4033-9522>

María Robles U

Magister en medicina Tropical, Médico
general, Universidad de Guayaquil,
maria.roblesu@ug.edu.ec,
<https://orcid.org/0000-0001-5457-7102>

Guayaquil - Ecuador

<http://www.jah-journal.com/index.php/jah>

Journal of American health

Enero - Junio vol. 6. Num. 1 – 2023

Esta obra está bajo una Licencia Creative
Commons

Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0
Internacional.

RECIBIDO: 11 DE MAYO 2022

ACEPTADO: 29 DE NOVIEMBRE 2022

PUBLICADO: 4 DE ENERO 2023



Scan this QR
code with your
smart phone or
mobile device to
read more papers

RESUMEN

Las neuropatías inmunomediadas son poco frecuentes, pero es importante diagnosticarlas porque son potencialmente tratables. Este capítulo resume el enfoque clínico para el diagnóstico del síndrome de Guillain Barré (GBS), la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) y las neuropatías relacionadas que se cree que son causadas por un ataque autoinmune directo a los nervios periféricos. El objetivo de este estudio es actualizar los referentes teóricos del síndrome de Guillain-Barré, epidemiología, patógenos y factores de riesgo; mediante una búsqueda sistemática de investigaciones recientes en bases de datos de Elsevier, Pubmed y Scopus de artículos publicados entre el 2011 al 2022.

Palabras clave: Campylobacter jejuni, Síndrome de Guillain-Barré, polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, neuropatía axonal motora aguda, inmunoglobulina intravenosa.

ABSTRACT

Immune-mediated neuropathies are rare, but it is important to diagnose them because they are potentially treatable. This chapter summarizes the clinical approach to the diagnosis of Guillain Barré syndrome (GBS), chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP), and related neuropathies thought to be caused by direct autoimmune attack on peripheral nerves. The objective of this study is to update the theoretical references of Guillain-Barré syndrome, epidemiology, pathogens and risk factors; through a systematic search of recent research in Elsevier, Pubmed and Scopus databases of articles published between 2011 and 2022.

Key words: Campylobacter jejuni, Guillain-Barré syndrome, acute inflammatory demyelinating polyneuropathy, acute motor axonal neuropathy, intravenous immunoglobulin.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una de las etiologías más importantes de parálisis flácida; actúa sobre la mayoría de las raíces de los nervios espinales y los nervios periféricos (1). Es una enfermedad rara, inmunomediada de los nervios periféricos y las raíces nerviosas y puede ser fatal. Con una patogenia que en la actualidad no se comprende del todo, el SGB puede definirse como una respuesta inmunitaria anómala a las infecciones que, en consecuencia, daña los nervios periféricos (2).

La incidencia de GBS en Europa se estima en 1,11 por 100.000 años-persona con un aumento del 20% por cada 10 años de aumento en la edad (3). Además, la incidencia de SGB es más significativa en hombres que en mujeres y, claramente, puede aumentar durante los brotes de enfermedades infecciosas. Con respecto a la distribución por edades de la población pediátrica con SGB, muchos estudios encontraron una mayor incidencia con el aumento de la edad, pero estas afirmaciones también fueron contradichas en otros estudios.

En los niños, las tasas generales de incidencia fluctúan de 0,34/100 000/año a 1,34/100 000/año (4). En la mayoría de los casos, el SGB se presenta con debilidad progresiva de las extremidades que es consecuencia de una enfermedad infecciosa, como infecciones del tracto respiratorio superior o gastrointestinales. En la población pediátrica, la tasa de infecciones respiratorias o gastrointestinales en la historia reciente de pacientes con SGB parece ser mayor que en adultos. El presente estudio se realizó con la finalidad de actualizar información científica de relevancia sobre síndrome de Guillain-Barré.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una búsqueda bibliográfica en PubMed, Scielo, Scopus de los últimos 10 años previos a esta publicación. Se incluyeron estudios de revisión narrativa o sistemática sobre la etiología, epidemiología, fisiopatología y métodos de diagnóstico del síndrome de Guillain-Barré, para actualizar el tema a través de un estudio de revisión. Se excluyeron los artículos sobre cartas a los editor y memorias de congresos. Se proyectó un total de 20 artículos, de los cuales se seleccionaron 10 investigaciones completas

RESULTADOS

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la causa más común de parálisis neuromuscular aguda y flácida en los Estados Unidos (1). El síndrome de Guillain-Barré se descubrió por primera vez hace más de un siglo. Los avances del siglo pasado incluyen la investigación de la fisiopatología de la enfermedad mediada por el sistema inmunitario, el reconocimiento del espectro de presentaciones, el avance de las modalidades de diagnóstico, los modelos de pronóstico y la realización de ensayos aleatorios de tratamientos para mejorar el resultado (2). Dada la morbilidad que puede presentarse sin tratamiento, todos los médicos deben tener conocimientos sobre esta rara enfermedad.

Etiología

El SGB y sus variantes se consideran neuropatías inmunomediadas posinfecciosas. La evidencia de modelos animales sugiere un papel clave del mimetismo molecular (1,2). En las infecciones gastrointestinales por *Campylobacter jejuni*, un lipooligosacárido presente en la membrana externa de la bacteria es similar a los gangliósidos que son componentes de los nervios periféricos (3). Por lo tanto, una respuesta inmunitaria desencadenada para combatir la infección puede provocar una reacción cruzada en los nervios del huésped.

Muchas infecciones se han relacionado con SGB. Las más comunes son las enfermedades gastrointestinales o respiratorias. Hasta el 70% de los pacientes han informado de una enfermedad antecedente en las 1 a 6 semanas previas a la presentación del SGB. Durante el brote del virus Zika, se describieron muchos casos de SGB (4). Los informes de casos detallan muchas otras posibles etiologías vinculadas al GBS, incluidos medicamentos y cirugías.

En 1976, la vacunación contra la influenza contra el antígeno de la influenza A/H1N1 condujo a un aumento bien documentado de la incidencia de casos de la enfermedad; sin embargo, los datos de vigilancia adicionales de las vacunas contra la influenza en los años posteriores han descrito solo un caso adicional de GBS por cada millón de vacunas (5). Estudios posteriores estiman que desarrollar GBS después de una infección de gripe es hasta 7 veces más probable que desarrollar GBS después de una vacuna.

Epidemiología

Aunque es raro, con una incidencia de 0,4 a 2 por 100 000, el síndrome de Guillain-Barré tiene efectos importantes en el sistema de atención médica. El costo de la atención médica para un paciente con GBS se ha estimado en hasta \$318,966. En general, el costo del tratamiento de pacientes con GBS se ha estimado en \$1.7 mil millones de dólares por año. Los hombres se ven afectados con una incidencia ligeramente mayor que las mujeres. Cada año, se estima que 100.000 pacientes en todo el mundo contraerían (SGB) (1,2).

Fisiopatología

Se informan antecedentes de infecciones en hasta el 70% de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré. Por lo tanto, el mimetismo molecular juega un papel importante en nuestra comprensión del SGB, particularmente la variante axonal (1). El lipooligosacárido de *Campylobacter jejuni* es similar a los gangliósidos de las membranas nerviosas periféricas. La inmunización pasiva de conejos con estos lipooligosacáridos similares a gangliósidos ha llevado a síndromes clínicos similares de tetraplejía flácida, similares a la variante de neuropatía axonal motora aguda del SGB (4). Se ha demostrado que los anticuerpos frente a gangliósidos se dirigen a diferentes nervios periféricos.

Los anticuerpos anti-GD1a se unen a la mielina de paranodol, los nódulos de Ranvier y la unión neuromuscular. Los anticuerpos GM1 y GQ1B se unen a un nervio periférico o unión neuromuscular (1,3,4). Es posible que estos diferentes objetivos nerviosos periféricos desempeñen una función en la heterogeneidad de la presentación clínica del SGB. Además, la cascada del complemento se activa y juega un papel clave en la patogénesis de la enfermedad. Es más probable que ciertos gangliósidos se asocien con presentaciones específicas. Por ejemplo, el síndrome de Miller-Fisher está asociado con el anticuerpo anti-GQ1B. La forma de neuropatía motora axonal puede estar asociada con anticuerpos anti-GM1 (2). La variante faríngea-cervicouterina-braquial del SGB se puede relacionar con anticuerpos anti-GT1A. Sin embargo, además de la asociación del síndrome de Miller-Fisher con anticuerpos anti-GQ1B, la

sensibilidad y la especificidad de todos los anticuerpos para subtipos específicos tienen un rendimiento bajo a moderado para la utilidad clínica (4,5).

Dado que no todos los pacientes dan positivo para anticuerpos antigangliósidos, se necesita más investigación para dilucidar el papel de los anticuerpos antigangliósidos en el SGB, como causal o epifenómeno. Se sabe menos sobre la fisiopatología detrás de la variante de polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP) de GBS, a pesar de que se considera la variante más común en los Estados Unidos.

Características clínicas típicas

El SGB se debe considerar como un diagnóstico en pacientes que tienen debilidad bilateral rápidamente progresiva de las piernas y/o los brazos, en ausencia de compromiso del SNC u otras causas obvias (1). Los pacientes con la forma sensitivo-motora clásica de GBS presentan parestesias distales o pérdida sensorial, acompañada o seguida de debilidad que comienza en las piernas y progresa hacia los brazos y los músculos craneales. Los reflejos están disminuidos o ausentes en la mayoría de los pacientes en la presentación y en casi todos los pacientes en el punto más bajo (5). La disautonomía es común y puede incluir inestabilidad de la presión arterial o del ritmo cardíaco, disfunción pupilar y disfunción intestinal o vesical (6).

El dolor se informa con frecuencia y puede ser muscular, radicular o neuropático. El inicio de la enfermedad es agudo o subagudo, y los pacientes suelen alcanzar la máxima discapacidad en 2 semanas. En pacientes que alcanzan la incapacidad máxima dentro de las 24 h del inicio de la enfermedad o después de 4 semanas, se deben considerar diagnósticos alternativos (1,4,5). El SGB tiene un curso clínico monofásico, aunque las FRT y las recaídas ocurren en una minoría de pacientes.

Presentación clínica atípica

GBS también puede presentarse de manera atípica. La debilidad y los signos sensitivos, aunque siempre bilaterales, pueden ser asimétricos o predominantemente proximales o distales, y pueden comenzar en las piernas, los brazos o simultáneamente en todas las extremidades (3). Además, el dolor intenso y difuso o la disfunción aislada de los nervios craneales pueden preceder a la aparición de la debilidad.

Los niños pequeños (< 6 años) en particular pueden presentar características clínicas inespecíficas o atípicas, como dolor mal localizado, rechazo a cargar peso, irritabilidad, meningismo o marcha inestable (5). La falta de reconocimiento de estos signos como una presentación temprana podría retrasar el diagnóstico. En una minoría de pacientes con SGB atípico, particularmente aquellos que solo presentan signos motores (variante motora pura) y un subtipo AMAN en el examen electrofisiológico, se pueden observar reflejos normales o incluso exagerados a lo largo del curso de la enfermedad (5,7).

Variantes

Algunos pacientes tienen una variante clínica distinta y persistente de GBS que no progresa al patrón clásico de pérdida sensorial y debilidad. Estas variantes incluyen: debilidad sin signos sensoriales (variante motora pura); debilidad limitada a los nervios craneales (parálisis facial bilateral con parestesias), miembros superiores (debilidad faríngea-cervical-braquial) o miembros inferiores (variante paraparética); y el síndrome de Miller Fisher (SMF), que en su manifestación completa consiste en oftalmoplejía, arreflexia y ataxia (3,5,6).

En general, las variantes de SGB rara vez son 'puras' y, a menudo, se superponen en parte con el síndrome clásico o muestran características que son típicas de otras formas variantes.

Además de las variantes enumeradas anteriormente, la ataxia sensorial pura, la encefalitis del tronco encefálico de Bickerstaff (BBE) y una variante sensorial pura a menudo se incluyen en el espectro de SGB porque comparten características clínicas o fisiopatológicas con SGB. Sin embargo, la inclusión de estas variantes clínicas está sujeta a debate ya que no cumplen los criterios diagnósticos del SGB (7).

La variante sensorial pura comparte características clínicas con la forma sensoriomotora clásica del SGB, con la excepción de la presencia de síntomas y signos motores; La ataxia sensorial pura y el SMF tienen perfiles clínicos superpuestos, y los pacientes con BBE generalmente presentan síntomas similares al SMF y posteriormente desarrollan signos de disfunción del tronco encefálico, que incluyen alteración de la conciencia y signos del tracto piramidal (8). Al igual que los pacientes con SMF, las personas con ataxia sensorial o BBE pueden exhibir anticuerpos IgG contra GQ1b u otros gangliósidos en su suero. Sin embargo, si el SGB sensorial puro, la ataxia sensorial pura y la BBE son variantes de SGB y/o una forma incompleta de SMF está sujeto a debate, y se requiere un estudio de diagnóstico cuidadoso cuando se sospechan estas variantes (9).

Criterios diagnósticos del síndrome de Guillain-Barré

Este cuadro enumera los criterios de diagnóstico para el síndrome de Guillain-Barré (GBS) desarrollados por el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares (NINDS) y posteriormente modificados en un artículo de revisión. Se ha añadido algunas características que cuestionan el diagnóstico, que no se mencionaban en los criterios originales y se ha realizado algunas adaptaciones para mejorar la legibilidad. Estos criterios no son aplicables a algunas de las variantes específicas de SGB (8,9).

Características requeridas para el diagnóstico.

- Debilidad bilateral progresiva de brazos y piernas (inicialmente solo pueden estar involucradas las piernas)
- Reflejos tendinosos ausentes o disminuidos en las extremidades afectadas (en algún momento del curso clínico)

Características que apoyan firmemente el diagnóstico

- La fase progresiva dura de días a 4 semanas (generalmente <2 semanas)
- Simetría relativa de síntomas y signos.
- Síntomas y signos sensoriales relativamente leves (ausentes en la variante motora pura)
- Compromiso de nervios craneales, especialmente parálisis facial bilateral
- disfunción autonómica
- Dolor muscular o radicular de espalda o extremidades
- Aumento del nivel de proteína en el líquido cefalorraquídeo (LCR); los niveles normales de proteína no descartan el diagnóstico
- Características electrodiagnósticas de neuropatía motora o sensoriomotora (la electrofisiología normal en las primeras etapas no descarta el diagnóstico)

Características que ponen en duda el diagnóstico

- Aumento del número de células mononucleares o polimorfonucleares en LCR ($>50 \times 10^6 / l$)
- Asimetría marcada y persistente de la debilidad
- Disfunción vesical o intestinal al inicio o persistente durante el curso de la enfermedad

- Disfunción respiratoria grave con debilidad limitada de las extremidades al inicio
- Signos sensoriales con debilidad limitada al inicio
- Fiebre al inicio
- Nadir <24 h
- Nivel sensorial agudo que indica lesión de la médula espinal ^a
- Hiperreflexia o clonus
- Respuestas plantares extensoras
- Dolor abdominal
- Progresión lenta con debilidad limitada sin afectación respiratoria
- Progresión continua durante >4 semanas después del inicio de los síntomas
- Alteración de la conciencia (excepto en la encefalitis del tronco encefálico de Bickerstaff)

Eventos precedentes

Alrededor de dos tercios de los pacientes que desarrollan SGB informan síntomas de una infección en las 6 semanas anteriores al inicio de la condición. Se cree que estas infecciones desencadenan la respuesta inmunitaria que causa el SGB. Seis patógenos se han asociado temporalmente con SGB en estudios de casos y controles: *Campylobacter jejuni*, citomegalovirus, virus de la hepatitis E, *Mycoplasma pneumoniae*, virus de Epstein-Barr y virus Zika (2,4,5,7). Se ha sugerido que otros patógenos están relacionados con SGB en base a evidencia de series de casos o estudios epidemiológicos, pero su papel en la patogenia de SGB es incierto. En general, la ausencia de una enfermedad antecedente no excluye un diagnóstico, ya que las supuestas infecciones u otros estímulos inmunológicos pueden ser subclínicos.

Las vacunas se relacionaron por primera vez con el GBS en 1976, cuando se observó un aumento de 7,3 veces en el riesgo de desarrollar la patología entre personas no militares en los Estados Unidos que habían recibido la vacuna contra la influenza 'porcina'. El vínculo epidemiológico entre otras vacunas y el SGB se ha examinado muchas veces desde entonces, pero solo dos estudios posteriores mostraron una relación entre el SGB y las vacunas contra la influenza (8). Estos estudios sugirieron un aumento de aproximadamente un caso adicional de SGB por cada millón de vacunas, que es varios órdenes de magnitud inferior al observado para la vacuna contra la influenza de 1976. Ninguna otra vacuna se ha relacionado de manera convincente con SGB.

Se ha informado una relación entre la administración de inmunobiológicos (por ejemplo, antagonistas del factor de necrosis tumoral, inhibidores del punto de control inmunitario o interferones de tipo I) y el SGB sobre la base de información de series de casos y plausibilidad biológica. Otros eventos, incluidos, entre otros, la cirugía y la malignidad, se han relacionado temporalmente con el SGB, pero estas relaciones carecen de una justificación biológica clara y la evidencia epidemiológica es limitada (9).

Metodología diagnóstica

En ausencia de biomarcadores de enfermedad suficientemente sensibles y específicos, el diagnóstico de SGB se basa en la historia clínica y el examen, y está respaldado por investigaciones auxiliares como el examen del LCR y los estudios de electrodiagnóstico. Los dos conjuntos de criterios de diagnóstico más comúnmente utilizados para SGB fueron desarrollados por el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares (NINDS) en 1978 (revisado en 1990) y la Colaboración de Brighton en 2011.

Ambos conjuntos de criterios se diseñaron para investigar la asociación epidemiológica entre el SGB y las vacunas, pero desde entonces se han utilizado en otros estudios y ensayos clínicos (1,4,5,8).

Consideramos que los criterios del NINDS son más adecuados para el médico, ya que presentan las características clínicas de las formas típicas y atípicas del SGB, aunque los criterios de la Colaboración de Brighton también son importantes, se utilizan ampliamente y pueden ayudar al médico a clasificar los casos con (típico) SGB o SMF según la certeza diagnóstica (9,10). También se deben tener en cuenta varios diagnósticos diferenciales cuando se sospecha de SGB, y algunos síntomas deben hacer sospechar diagnósticos alternativos. El papel de las investigaciones auxiliares en la confirmación de un diagnóstico de GBS se describe con más detalle en la siguiente sección.

Investigaciones de laboratorio

Las pruebas de laboratorio se guían por el diagnóstico diferencial en pacientes individuales, pero en general a todos los pacientes con sospecha de SGB se les realizarán hemogramas completos y análisis de sangre para glucosa, electrolitos, función renal y enzimas hepáticas (7). Los resultados de estas pruebas se pueden utilizar para excluir otras causas de parálisis flácida aguda, como infecciones o disfunciones metabólicas o electrolíticas. Se pueden realizar más pruebas específicas con el objetivo de excluir otras enfermedades que pueden simular el SGB. Las pruebas de infecciones previas no suelen contribuir al diagnóstico de SGB, pero pueden proporcionar información epidemiológica importante durante los brotes de enfermedades infecciosas, como se vio en brotes anteriores de infección por el virus del Zika y *C. jejuni* (8,9).

El valor diagnóstico de medir los niveles séricos de anticuerpos anti-gangliósido es limitado y depende del ensayo. Un resultado positivo de la prueba puede ser útil, especialmente cuando el diagnóstico es dudoso, pero un resultado negativo de la prueba no descarta el SGB. Los anticuerpos anti-GQ1b se encuentran hasta en el 90% de los pacientes con SMF y por tanto tienen mayor valor diagnóstico en pacientes con sospecha de SMF que en pacientes con SGB clásico u otras variantes (10). Cuando se sospecha de SGB, recomendamos no esperar los resultados de la prueba de anticuerpos antes de comenzar el tratamiento.

Examen de líquido cefalorraquídeo

El examen del LCR se usa principalmente para descartar causas de debilidad distintas al SGB y debe realizarse durante la evaluación inicial del paciente. El hallazgo clásico en el SGB es la combinación de un nivel elevado de proteínas en el LCR y un recuento normal de células en el LCR (lo que se conoce como disociación albúmina-citológica) (8). Sin embargo, los niveles de proteínas son normales en el 30-50% de los pacientes en la primera semana después del inicio de la enfermedad y en el 10-30% de los pacientes en la segunda semana. Por lo tanto, los niveles normales de proteína en el LCR no descartan el diagnóstico de SGB.

La pleocitosis marcada (> 50 células/ μ l) sugiere otras patologías, como malignidad leptomeníngea o enfermedades infecciosas o inflamatorias de la médula espinal o las raíces nerviosas. La pleocitosis leve (10–50 células/ μ l), aunque compatible con GBS, aún debe llevar a los médicos a considerar diagnósticos alternativos, como causas infecciosas de polirradiculitis (9,10).

Estudios de electrodiagnóstico

No se requieren estudios de electrodiagnóstico para diagnosticar GBS. Sin embargo, recomendamos que estos estudios se realicen siempre que sea posible, ya que son útiles para respaldar el diagnóstico, particularmente en pacientes con una presentación atípica. En general, el examen electrofisiológico en pacientes con SGB revelará una polirradiculoneuropatía o polineuropatía sensoriomotora, indicada por velocidades de conducción reducidas, amplitudes evocadas sensoriales y motoras reducidas, dispersión temporal anormal y/o bloqueos parciales de la conducción motora.

Típico para SGB es un 'patrón de preservación sural' en el cual el potencial de acción del nervio sensorial sural es normal mientras que los potenciales de acción del nervio sensorial mediano y cubital son anormales o incluso están ausentes (8). Sin embargo, las mediciones electrofisiológicas pueden ser normales cuando se realizan temprano en el curso de la enfermedad (dentro de la primera semana del inicio de los síntomas) o en pacientes con debilidad inicialmente proximal, enfermedad leve, progresión lenta o variantes clínicas. En estos pacientes, puede ser útil repetir el estudio de electrodiagnóstico 2-3 semanas después. En pacientes con SMF, los resultados de los estudios de electrodiagnóstico suelen ser normales o muestran solo una amplitud reducida de los potenciales de acción de los nervios sensoriales (9,10).

Los estudios de electrodiagnóstico también pueden diferenciar entre los tres subtipos electrofisiológicos de GBS clásico: AIDP, AMAN y AMSAN. Existen varios conjuntos de criterios de electrodiagnóstico que tienen como objetivo clasificar a los pacientes en estos diferentes subtipos electrofisiológicos sobre la base de la presencia de características específicas de electrodiagnóstico en al menos dos nervios motores (3,5,6,9). Aún no se ha llegado a un consenso internacional sobre qué conjunto de criterios define mejor los subtipos electrofisiológicos. Sin embargo, alrededor de un tercio de los pacientes con GBS no cumplen con ninguno de estos criterios y son etiquetados como 'equivocados' o 'inexcitables'.

Los estudios han demostrado que repetir los estudios de electrodiagnóstico de 3 a 8 semanas después del inicio de la enfermedad podría ayudar a la clasificación de electrodiagnóstico al permitir la clasificación de casos que inicialmente no eran clasificables o la reclasificación de casos que inicialmente se clasificaron como AIDP, AMAN o AMSAN, aunque esta práctica es controvertida.

Imágenes

La resonancia magnética no es parte de la evaluación diagnóstica de rutina del SGB, pero puede ser útil, particularmente para excluir diagnósticos diferenciales como infección del tronco encefálico, accidente cerebrovascular, inflamación de las células del asta anterior o de la médula espinal, compresión de la raíz nerviosa o malignidad leptomeníngea (5).

La presencia de realce de la raíz nerviosa en la resonancia magnética realzada con gadolinio es una característica inespecífica pero sensible del SGB y puede respaldar un diagnóstico de SGB, especialmente en niños pequeños, en quienes la evaluación clínica y electrofisiológica puede ser un desafío (8).

A la luz de los brotes recientes de mielitis flácida aguda en niños pequeños, cuya presentación clínica puede simular el SGB, se debe prestar especial atención al uso potencial de la resonancia magnética para distinguir entre estos dos diagnósticos. Sin embargo, los médicos deben tener

en cuenta que el realce de la raíz nerviosa se puede encontrar en una minoría de personas con mielitis flácida aguda (9).

Una nueva herramienta de diagnóstico potencial es la ecografía de los nervios periféricos, que ha revelado raíces nerviosas cervicales agrandadas al principio del curso de la enfermedad, lo que indica la importancia de la inflamación de la raíz espinal como un mecanismo patológico temprano. Esta técnica podría, por lo tanto, ayudar a establecer un diagnóstico temprano en el curso de la enfermedad, aunque se requiere una mayor validación (10).

Estrategias de tratamiento

La IgIV (0,4 g/kg de peso corporal al día durante 5 días) y la plasmaféresis (200-250 ml de plasma/kg de peso corporal en cinco sesiones) son tratamientos igualmente eficaces para el SGB. La IgIV y la plasmaféresis conllevan riesgos comparables de eventos adversos, aunque los primeros estudios mostraron que era más probable que se suspendiera la plasmaféresis que la IgIV. Como la IgIV también es más fácil de administrar y, en general, está más disponible que la plasmaféresis, suele ser el tratamiento de elección (1,4,6,7,10).

Además de la IgIV y el intercambio de plasma, ningún otro procedimiento o fármaco ha demostrado su eficacia en el tratamiento del SGB. Aunque se esperaría que los corticosteroides fueran beneficiosos para reducir la inflamación y, por lo tanto, la progresión de la enfermedad en el SGB, ocho ensayos controlados aleatorios sobre la eficacia de los corticosteroides para el SGB no mostraron un beneficio significativo, e incluso se demostró que el tratamiento con corticosteroides orales tiene un efecto negativo sobre resultado (5).

La plasmaféresis seguida de IgIV no es más eficaz que cualquiera de los dos tratamientos por sí solos y no hay suficientes pruebas disponibles sobre la eficacia del tratamiento adicional con metilprednisolona intravenosa en pacientes tratados con IgIV (2,5,10). En entornos clínicos donde los recursos son limitados, el intercambio de plasma de pequeño volumen podría ser una alternativa económica y relativamente segura al intercambio de plasma convencional, pero este enfoque no puede recomendarse para uso general hasta que se haya establecido su eficacia en ensayos adicionales.

Se puede considerar el tratamiento antimicrobiano o antiviral en pacientes con GBS que tienen una infección en curso; sin embargo, las infecciones anteriores por lo general se han resuelto antes del inicio de la debilidad.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de SGB generalmente se establece de acuerdo con las características clínicas típicas, como parestesia que puede o no estar acompañada de debilidad simétrica de las extremidades distales semanas después de una enfermedad infecciosa (6). En la práctica clínica, la aparición de la enfermedad puede variar desde debilidad unilateral de las extremidades hasta parálisis facial o debilidad faríngea y alteración sensorial difusa con ataxia, lo que dificulta su manejo.

Los pacientes también pueden presentar disautonomía con inestabilidad de la frecuencia cardíaca o de la presión arterial, disfunción pupilar o incluso disfunción vesical o intestinal (8). Además, Xue et al (9), describen en su informe de caso una aparición inusual de SGB caracterizada por parálisis facial periférica unilateral, debilidad unilateral de las extremidades inferiores y movimiento limitado del ojo hacia afuera. En niños menores de 6 años, las

manifestaciones del SGB pueden incluir características clínicas atípicas, como incapacidad para soportar peso, irritabilidad, dolor localizado con marcha inestable o incluso meningismo.

También se debe sospechar una lesión de la médula espinal dado que, según Ropper et al (2), el SGB puede emular muchas condiciones clínicas inusuales, incluidas las lesiones espinales.

El juicio y el manejo del caso de nuestro paciente se realizaron en base a los criterios de diagnóstico para SGB desarrollados por el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares (1). Un estudio retrospectivo realizado en el Líbano entre 2009 y 2019 en 631 pacientes pediátricos con parálisis flácida aguda mostró que el SGB representaba el 32,1 % de los casos (10). Para descartar disfunciones metabólicas o electrolíticas, así como infecciones que pueden causar parálisis flácida aguda, se debe realizar exámenes de laboratorio guiados por el diagnóstico diferencial con hemograma completo y estudios de glucemia, electrolitos, función hepática y renal. Los resultados de todas estas mediciones fueron negativos para nuestro paciente.

Aunque en la literatura existen informes que describen la recuperación espontánea, el SGB es una entidad potencialmente mortal y es importante saber que tanto la atención médica como el tratamiento inmunológico son indispensables en el manejo de la enfermedad. Los estudios afirman que la IgIV es eficaz cuando se inicia dentro de las 2 semanas posteriores al inicio de la debilidad y que la PE demuestra ser potente cuando se inicia dentro de las 4 semanas (4). Sin embargo, claramente, se necesitan más estudios para comparar estas dos principales opciones de tratamiento y establecer si alguna de ellas presenta un mayor beneficio que la otra. Sin embargo, la IgIV o la PE deben iniciarse de inmediato si un paciente presenta síntomas graves y tiene la posibilidad de una debilidad rápidamente progresiva para prevenir la progresión de la enfermedad. Esta actitud está de acuerdo con la de van Koningsveld et al, quienes creen que podría haber algunos efectos adicionales a corto plazo después de la corrección de factores pronósticos conocidos y que la IgIV y los corticoides podrían funcionar sinérgicamente.

Dado que factores como la gravedad de la enfermedad, la disfunción autonómica, la afectación de los nervios bulbares y una fase progresiva más prolongada de la enfermedad se asocian con altas tasas de mortalidad, es necesario sospechar y descartar el SGB lo antes posible después del inicio de síntomas

En un estudio longitudinal sobre 78 niños de India diagnosticados con GBS, Sugumar et al (7), encontraron que el 28,2% de los pacientes presentaban secuelas neurológicas, mientras que los síntomas de nueva aparición, como caídas frecuentes al correr y fatiga, se describieron en el 35% de los niños. Dado que la variante axonal del SGB, junto con un puntaje significativo de discapacidad del SGB en el momento del ingreso son algunos de los predictores de secuelas neurológicas, enfatizamos la importancia de identificar estos elementos para el mejor desarrollo de un plan de seguimiento y rehabilitación.

Actualmente, la investigación está dirigida a diseñar un nuevo puntaje basado en hallazgos de laboratorio, como la proporción de neutrófilos a linfocitos en sangre o la albúmina sérica pre y post-inmunoterapia y aspectos clínicos para predecir el pronóstico a los 6 meses después del inicio de la enfermedad.

CONCLUSIONES

El síndrome de Guillan-Barré puede ser un trastorno complejo de diagnosticar y manejar, ya que la presentación clínica es heterogénea y el pronóstico varía ampliamente entre los

pacientes. El manejo puede ser especialmente desafiante durante los brotes provocados por enfermedades infecciosas, como se vio más recientemente durante la epidemia del virus Zika. En relación con el tratamiento, se está investigando la eficacia de los inhibidores del complemento, las enzimas desdobladoras de IgG y una segunda tanda de IgIV. Se sabe poco sobre cómo medir y predecir el resultado a largo plazo en pacientes con GBS, y se necesitan estudios de validación de modelos pronósticos conocidos (por ejemplo, mEGOS y EGRIS) e investigación sobre nuevas medidas de resultado. Tenemos la intención de buscar comentarios sobre esta guía y proporcionar actualizaciones basadas en los resultados de estudios en curso e investigaciones futuras.

Para mejorar aún más la gestión mundial de GBS, nuestro objetivo es utilizar este informe de consenso como base para el desarrollo de recursos de información en línea, material de capacitación y cursos de enseñanza. Estos recursos estarán dirigidos a los trabajadores de la salud, incluidos los neurólogos clínicos, así como a los pacientes con SGB y sus familiares.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Leonhard et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol*. 2019 Nov;15(11):671-683. doi: 10.1038/s41582-019-0250-9.
2. Nguyen TP, Taylor RS. Guillain Barre Syndrome. [Updated 2022 Jul 4]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532254/>
3. Eldar AH, Chapman J. Guillain Barré syndrome and other immune mediated neuropathies: diagnosis and classification. *Autoimmun Rev*. 2014 Apr-May;13(4-5):525-30. doi: 10.1016/j.autrev.2014.01.033. Epub 2014 Jan 13. PMID: 24434363.
4. Sederholm BH. Treatment of acute immune-mediated neuropathies: Guillain-Barré syndrome and clinical variants. *Semin Neurol*. 2010 Sep;30(4):365-72. doi: 10.1055/s-0030-1267280. Epub 2010 Oct 12. PMID: 20941669.
5. van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barré syndrome (GBS). *Presse Med*. 2013 Jun;42(6 Pt 2):e193-201. doi: 10.1016/j.lpm.2013.02.328. Epub 2013 Apr 28. PMID: 23628447.
6. Lupu VV, Miron I, Cianga AL, Gavrilovici C, Grigore I, David AG, Pertea LI, Grigore E, David DE, Lupu A. Diagnostic Pitfalls in Guillain-Barré Syndrome: Case Report and Literature Review. *Children (Basel)*. 2022 Dec 15;9(12):1969. doi: 10.3390/children9121969. PMID: 36553412; PMCID: PMC9776903.
7. Halawa EF, Ahmed D., Nada MA El síndrome de Guillain-Barré como causa importante de parálisis flácida aguda infantil en la era de la erradicación de la poliomielitis en Egipto. *EUR. J. Pediatr. Neurol*. 2011; 15 :241–246. doi: 10.1016/j.ejpn.2010.11.008. }
8. Bordini BJ, Monrad P. Diferenciando las neuropatías familiares del síndrome de Guillain-Barré. *Pediatr Clin North Am*. 2017 febrero;64(1):231-252. doi: 10.1016/j.pcl.2016.08.015. PMID: 27894447.
9. Arcila-Londono X, Lewis RA. Guillain-Barré syndrome. *Semin Neurol*. 2012 Jul;32(3):179-86. doi: 10.1055/s-0032-1329196. Epub 2012 Nov 1. PMID: 23117942.
10. Fujimura H. The Guillain-Barré syndrome. *Handb Clin Neurol*. 2013;115:383-402. doi: 10.1016/B978-0-444-52902-2.00021-7. PMID: 23931791.