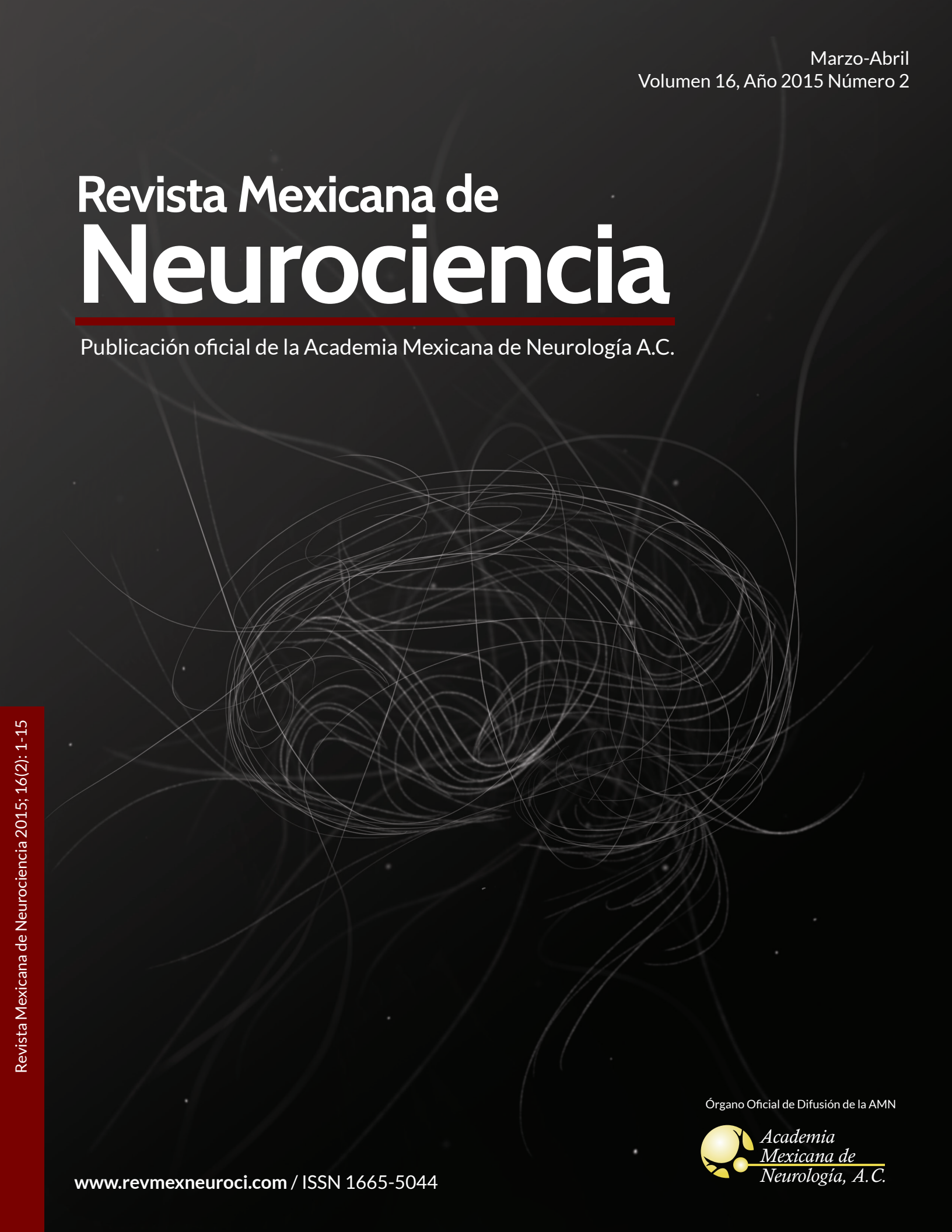
Marzo-Abril
Volumen 16, Año 2015 Número 2

Revista Mexicana de Neurociencia

Publicación oficial de la Academia Mexicana de Neurología A.C.



Revista Mexicana de Neurociencia 2015; 16(2): 1-15

Órgano Oficial de Difusión de la AMN

Academia Mexicana de Neurología, A.C.

www.revmexneuroci.com / ISSN 1665-5044

Contribución Original

Medina Benítez S,[1] Vargas Méndez D,[1] Rodríguez Leyva I,[1] Orozco Narváez A,[1] Hernández Rodríguez H [1]

[1] *Departamento de Neurología; Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto" San Luis Potosí, México.*

Descripción clínica y relación con la estancia hospitalaria de pacientes con síndrome de Guillain-Barré en un comunitario en México

Clinical description and relationship with the hospital stay of patients with Guillain-Barré Syndrome in community hospital in México

Resumen

Introducción: El síndrome de Guillain Barré, es una enfermedad descrita por Barré y StrohI en 1916, y ahora sabemos que es una polirradiculoneuropatía aguda, inflamatoria, desmielinizante, de base inmunológica, autolimitada generalmente de evolución rápida y potencialmente letal.

Objetivo: Identificar la presentación clínica, evolución, pronóstico, tratamiento y epidemiología de pacientes con Guillain Barré en el hospital de concentración estatal San Luis Potosí, México.

Métodos: Estudio prospectivo, observacional, descriptivo y longitudinal, incluyendo los pacientes atendidos con diagnóstico de SGB en el Hospital comunitario en un período de 18 meses (abril 2011-octubre 2012).

Resultados: Se atendieron 21 casos: 11 hombres (55%) y 10 mujeres (45%). Edad promedio 43.85 años (rango de 19 a 79). De los 21 casos, 9 (42%) no tuvieron antecedente de infección; 6 (28%) infección gastrointestinal, 5 (23%) respiratoria y en un paciente vacunación contra Influenza H1N1. El tiempo entre infección e inicio de los síntomas fue promedio 10.5 días Infección gastrointestinal y 17.6 días para respiratoria. Los síntomas de presentación fueron: debilidad centrípeta las 4 extremidades (90%), parestesias y disestesias (38%), disfonía (38%), disnea (33.3%) y disfagia (33.3%). La variante clínica más frecuente, fue PDIA ó SGB clásica con 61%, Síndrome Miller Fisher 14.28%, NASMA 14.28%, NAMA 4.76% y pandisautonómica 4.76%.

El 77% de los pacientes que presentaron disautonomía, requirieron ventilación mecánica. (P=0.007)

Conclusiones: En esta población, se identificaron diferencias con respecto a lo reportado. Presentando mayor estancia hospitalaria así como mayor severidad. De igual forma se encontró relación con pacientes que presentaron disautonomías y ventilación mecánica.

Palabras clave.

Arreflexia, influenza, pandisautonomía, parálisis, síndrome Guillain Barré, variantes.

Abstract

Introduction: In 1916 Barré and Strohl first described the condition later known as Guillain Barré syndrome (GBS). GBS is an immune-based inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. It is self-limiting, rapidly progressive and potentially lethal.

Objectives: To identify the clinical presentation, evolution, prognosis, treatment and local epidemiology in a reference hospital in San Luis Potosí, México.

Methods: This is an observational, descriptive, longitudinal and prospective study, the patients were recruited on a 18-month period from April 2011 to October 2012.

Results: We identify 21 cases, 11 (55%) men and 10 (45%) women. The mean age was 43.85 years (range: 19 to 79 years). A total of 9 (42%) patients did not have a history of infection, 6 patients (28%) had gastrointestinal infection, 5 patients (23%) had a prior respiratory infection and one patient had H1N1 influenza vaccination. The time between infection and symptoms appearance was on average 10.5 days with gastrointestinal infection and 17.6 with respiratory infection. The clinical presentation was an ascending weakness involving the 4 extremities in 90% of the patients, paresthesia and dysesthesia in 38%, dysphonia in 38%, dyspnea in 33.3% and dysphagia in 33.3%. Furthermore, 61% of the patients presented with the classical acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (AIDP) variant, 14.28% Miller Fisher syndrome, 14.28% acute motor and sensory axonal neuropathy (AMSAN), 4.76% acute motor axonal neuropathy (AMAN) and 4.76% pandisautonomic variant. In all, 19% of the patients received medical support only, 57% intravenous immunoglobulin and 23% was treated with plasmapheresis. A total of 52% of patients required mechanical ventilation with a mean hospital stay of 14.3 days. In all, 77% of the patients who presented with disautonomia in the emergency room, required mechanical ventilation.

Conclusion: We identified some differences with previous published literature. We found a prolonged hospital stay and a high frequency of patients requiring mechanical ventilation. It was also found an important relationship between dysautonomia and the requirement of mechanical ventilation. It is necessary to improve risk prediction in patients with GBS.

Keywords

Arreflexia, Guillain-Barré syndrome, hyporreflexia, influenza, paralysis hemorrhage.

Correspondencia:
Dr Daniel Alendro Vargas Méndez. Av. Venustiano Carranza No. 2395 C.P. 78240
Teléfono Conmutador: (444) 8.34.27.00 al 03 San Luis Potosí México.
Correo electrónico: adrdvargas@icloud.com

Artículo recibido: ***agosto 22, 2014***
Artículo aceptado: ***octubre 01, 2014***

Introducción

El síndrome de GB, se trata de una enfermedad descrita por Georges Guillain, Jean-Alexander Barré y Adré Strhol en 1916, durante la primera guerra mundial en una estación medica, dos soldados francés presentaron un padecimiento actual de forma rápidamente progresiva predominantemente motora, la cual se resolvió de forma espontanea.

Una revisión sistemática de la literatura documento la epidemiología del síndrome de Guillain-Barre es 0.6-4 por 100,000 habitantes a nivel mundial. Siendo menor en niños 0.34 a 1.34 por 100,000 mil habitantes,[6] e Incrementando la incidencia después de los 50 años de 1.7 a 3.3 por 100,00 habitantes.[1-5] En 1859 previo a estos acontecimientos se describieron casos similares por Jean-Baptiste Octave Landry en el cual los pacientes presentaban un cuadro febril, el cual progresaba a parálisis de extremidades en un periodo aproximado de 3 semanas con posterior fallecimiento por problemas respiratorios. Sin embargo, fue hasta 60 años después cuando Guillain, Barré y Strhol documentaron dos casos, los cuales presentaban anormalidades en LCR, con disociación albumina citológica y arreflexia. Con el paso del tiempo se lograron identificar distintos patrones, clínicos de la enfermedad, con involucro de pares craneales, variaciones en la severidad del padecimiento. Así como, reconocer principal causa de defunción, la asociación a enfermedades concomitantes; como las infecciones de vías respiratorias.

Guillain-Barré en 1953 logró identificar variedades con afectación de tronco encefálico, pero fue hasta 1956 cuando Miller Fisher describe una variedad que se acompaña de afectación de los movimientos oculares caracterizada por; oftalmoplejia, ataxia y arreflexia sin presencia de debilidad muscular. Por lo que se considero una de las formas de presentación del síndrome de Gullain Barre previamente descritos en 1916.

En 1957 Bickerstaff inicio a describir un seria de casos con oftalmoplejia con presencia de un síndrome piramidal, neuropatía, daño cognitivo y pleocitosis marcada en el LCR, motivo por el cual se presentó un gran debate en relación a la explicación semiológica siendo considerado este síndrome como multifactorial. Fue hasta que se identificaron los anticuerpos GQ1b en pacientes con síndrome de Miller Fisher, encefalitis de Bickerstaff y pacientes con SGB, apoyando que estas tres entidades se encuentran relacionadas.

En 1969 Asbury, Arnason y colaboradores demuestran cambios histológicos corroborando la neuropatía desmilinizante e infiltración perivascular. En 1976 se identificó la variante con neuropatía motora y sensitiva por Geasby, Gilbert et al. En 1978 se realizó un consenso en Asbury AK, donde se discutieron los criterios diagnósticos de esta enfermedad, siendo estos modificados hasta 1990 *(tabla 1)*.

Criterios Diagnósiticos de SGB	
INDISPENSABLES	**APOYAN**
Ausencia de reflejos	Simétrica
Debilidad progresiva de más de una extremidad	Signos leves sensitivos
Ausencia de alguna otra causa de neuropatía	Nervios craneales
	Disfunción autonómica
	Ausencia de fiebre
	Elevación de proteínas en LCR
	LCR con cuenta de células - 10mm^3
	Disminución en la velocidad de conducción
	Progresión menos de 4 semanas

Tabla 1. Criterios diagnósticos del síndrome de Guillain-Barré

En 1981 se demostró la asociación de los macrófagos con la desmielinización axonal y en 1995 Mackhann, Cornblath y cols, en 1993 Griffin Li y cols. Reconocieron una identidad axónal primaria en el cual presentaban evolución similar al SGB. Pero con una neuropatía axonal motora con macrófagos intra-axonales encontrados en histología. En 1998 Hadden, Cornblath y cols. Realizaron estudios neurofisiológicos demostrando la neuropatía desmielinizante así como ondas F anormales.

Patogenia

Estudios iniciales describieron la posibilidad que la fisiopatología de esta enfermedad se encontraba mediado por anticuerpos o por células T dirigidas hacia componentes proteicos de la mielina. Sin embargo, la asociación con infecciones y la gran respuesta al tratamiento con recambio plasmático sugiere altamente que es una enfermedad mediada por anticuerpos.

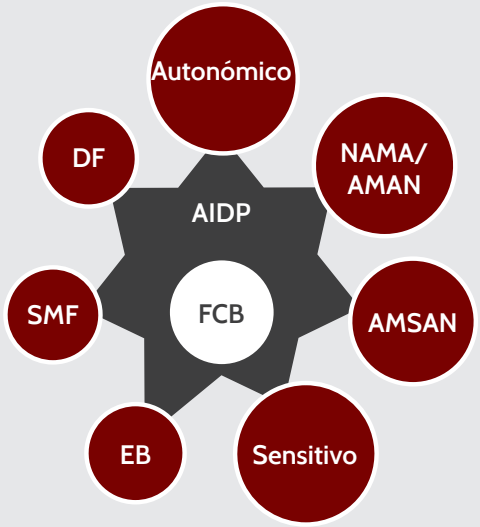
Los primeros reportes de anticuerpos anti-gangliosidos fueron reportados a mitad de los 80´s documentando que el 95% de los pacientes con el síndrome de Miller Fisher presentaban anticuerpos anti-gQ1b. Muchos pacientes con diferentes formas de presentación del SGB, presenta de igual forma variantes en los anticuerpos.

Los pacientes con SGB y oftalmoplejía, al realizarles inmunohistoquímica se les documento tinción en los nervios craneales III, V y VI, apoyando la hipótesis del síndrome de Miller Fisher relacionado con anticuerpos contra GQ1b. A diferencia de los pacientes con AMAN los cuales frecuentemente presentaban anticuerpos contra GM1 o Gd1a (Yuki, Ho et al, 1999). Sin embargo en los pacientes con AIDP los cuales no se ha logrado identificar anticuerpos anti gangliósidos *(tabla 2)*.

VARIANTE	ANTICUERPOS
AIDP	Se desconocen.
AMAN y AMSAN[7-16,27]	GM1, GM1b, GD1a, GalNac-GD1a
SMF y variedades de superposición.[8,9,13,14,15]	GD3,GT1a,GQ1b

Tabla 2. Variante de síndrome de Guillain-Barre (SGB) y la relación con anticuerpos descritos en la literatura.

Muchos de los anticuerpos antigangliósidos en el SGB son subclases IgG1 y 3 los cuales requiere células T helper para su producción. Si bien a pesar de que casi nos acercamos a los 100 años posterior a la identificación de los primero pacientes con este síndrome aun nos queda mucho por conocer de esta enfermedad *(figura 1)*.



AIDP: *Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda. 1-2 x 100,000 habitantes año.*
AMAN: *(siglas en Inglés) o*
NAMA: *Neuropatía axonal motora aguda.*
AMSAN: *Neuropatía sensitivo-motora axonal aguda.*
EB *Encefalitis de Bickerstaff´s del tronco encefálico.*
SMF: *síndrome de Miller Fisher*
DF: *Diplegia facial*
FCB: *Faringeo-cervico-braquial*

Figura 1. Relación entra las variantes del SGB

En la actualidad se han identificado distintas presentaciones clínicas, dentro de las cuales podemos mencionar;

- Faringeo-Cervico-braquial
- Paraparesia respetando miembros superiores
- Signos piramidales
- Afección facial con hiperreflexia
- Motor puro
- Autonómico
- Sensitivo puro
- Solo afectando nervios craneales
- Síndrome de Miller Fisher.
- Recaída del SGB
- SGB atáxico.

Sin embargo podemos identificar y dividir de una forma mas clara, los tipos clínicos del síndrome de Guillain Barre

- Presentación con debilidad predominante.
  - AIDP; Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda.
    - Variantes de distribución restrictivas
    - Características atípicas.

  o AMAN (siglas en ingles) o NAMA; Neuropatía axonal motora aguda.
  - AMSAN Neuropatía sensitivo-motora axonal aguda.
- Debilidad muscular no es la característica que predomina
  - Síndrome de Miller Fisher
  - Neuropatía sensitiva pura
  - Pan-disautonomia Aguda.
- Otras variantes.

Si bien es cierto que esta enfermedad se asocia en un 60 a 70% con un proceso infeccioso, se han identificado diversos agentes como factor precipitante:

- Baterias; C. Jejuni, Ecoli, M. pneumoniae
- Virus; CMV, EBV, VIH, H. Zoster, Hepatitis.

El agente mas frecuentemente identificado es campylobacter jejuni[28] en 30% de las infecciones,[12] así como se identificado CMV en 10%.[17,18] La incidencia, del SGB-C. Jejuni se estima .25-.65 por 1000 casos y .6-2.2 por 1000 casos asociados a citomegalovirus.[19]

De acuerdo al factor precipitante, se puede identificar el fenotipo como por ejemplo, los pacientes que se asocian con infección por CMV por lo general son jóvenes y un gran porcentaje de estos pacientes terminan con ventilación mecánica asistida. Es importante recordar que los pacientes que desarrollan SGB y presentan VIH por lo general tienen leucocitosis en el líquido céfalo-raquídeo de mas de 50,000 células, por lo que siempre hay que considerar esta entidad ante una pleocitosis en este rango.

De igual forma, se han asociado otros factores precipitantes de menor incidencia como son los oncológicos (linfoma Hodkins, Leucemia granulocítica crónica), medicamentos, infecciones; sarcoidosis.

Uno de los precipitantes mas controversiales asociados al SGB, son las vacunas anti-influenza, documentadas desde 1976 en Estados Unidos y en el reciente evento de influenza H1N1. Sin embargo los beneficios de la vacunan son aun mayores al riesgo de desarrollar el SGB. Lo que si esta claro, es que los pacientes que desarrollan SGB posterior a la aplicación de la vacuna no deben de ser vacunados de nuevo para la influenza, por el alto riesgo de presentar de nuevo un SGB.

En Enero 2014 se publico un articulo europeo, en el cual su objetivo es estimar el riesgo de SGB y la aplicación de vacuna contra influenza A(H1N1) pdm09, encontrando un RI=1.4, 95%CI:0.7-2.8), concluyendo que se puede excluir la relación con un 95% de seguridad, ya que seria un numero de casos mayor 3 por millón de personas vacunadas.[20] Sin embargo estamos en espera de mas estudios que confirmen dichos hallazgos.

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda representa el 90% de las presentaciones de este padecimiento, alcanzando una fase sensitiva a los 7 a 10 días. La debilidad es progresiva iniciando en miembros inferiores y posteriormente a superiores.

Presentan en un 70% involucro autonómico. Se acompaña de dolor en el 80% de los casos. Alcanzando el punto máximo en el 90%, en menos de 4 semanas. Es importante tomar en cuenta que un 40% de estos pacientes van a requerir asistencia ventilatoria.

Dentro de los cambios típicos que vamos encontrar en laboratorio, son las alteraciones en proteínas en el LCR, -1gr/dl, sin células en el 90% de los casos. Sin embargo en un 10% es posible ver de 10 a 20 células. En los pacientes que se presentan con mas de 50 células considerar siempre la posibilidad de infección con virus de inmunodeficiencia humana.[26] De igual forma un porcentaje bajo de 3 a 5% podemos encontrar bandas oligoclonales en LCR.

Dentro del resto de paraclínicos en sangre es posible encontrar elevación de velocidad de sedimentación globular en un 30%.

Todos los estudios publicados actualmente reportan en un 30 a 60% de anticuerpos anti gangliósidos en el SGB, predominantemente en las formas axonales. Sin bien estas pruebas están disponibles, el costo y tiempo de obtener estos resultados, en muy pocos casos pueden ser de utilidad, como por ejemplo para identificar otras variantes clínicas. Se han descrito 8 anticuerpos antigangliosidos, entre los cuales podemos mencionar; GM1 GD1a, GD1b, Gal Nac, GD1a, GT1a, GQ1b, y GM2.

Los estudios electrofisiológicos presentan anormalidades en el 90% de los casos alrededor de la semana 5.

- Latencias distales prolongadas con ondas F.
- Bloqueos de conducción en los nervios motores en el 75% de los casos en la semana 2.
- Desmielinización en las velocidades de conducción alrededor de la semana 3.
- Es importante recordar que los potenciales de acción del nervio sural están conservados a comparación con aquellos del nervio mediano o ulnar los cuales se encuentran disminuidos o ausentes.

La escala Erasmus (EGOS; Erasmus GBS Outcome Score),[21-23] fue realizada como un modelo pronostico, la cual se basa en la edad, diarrea, y un puntaje de discapacidad a las dos semanas posteriores a la admisión hospitalaria, la cual predice la probabilidad caminar de forma independiente a los 6 meses. Sin embargo esta escala debe de realizarse de forma temprana así como iniciar tratamiento lo antes posible, ya que es cuando se ha demostrado la gran eficacia del tratamiento. La forma de calcular EGOS se da un punto en la escala de discapacidad (1-5 puntos), se añade 1 para pacientes mayores de 60 años, 0.5 puntos por pacientes de 41-60 años y ningún punto a pacientes igual o menor a los 40 años; De igual forma se añade otro punto si cuenta con el antecedente de diarrea. *(Tablas 3, 4, 5)*

TABLA ESCALA DE DISCAPACIDAD DE SÍNDROME DE GUILLAÍN–BARRÉ MODIFICADA

0. Saludable
1. Síntomas o signos menores de neuropatía pero capaz de realizar trabajo manual/correr
2. Capaz de caminar sin soporte (5 m. En espacio abierto) pero incapaz de realizar trabajo manual / correr.
3. Capaz de caminar con bastón andadera o soporte (5 m. En espacio abierto)
3. Confinado a cama o silla
4. Requerimiento de ventilación asistida
5. Muerte

Tomado de: Hughes R, Swam A, Raphaël JC, Annane D, Koningsveld R, Doorn P. Immunotherapy for Guillain-Barre syndrome: a systematic review. Brain. 2007; 130: 2245-2257.

Tabla 3. Escala de discapacidad de SGB modificada.

TABLA SCORE ERASMUS PARA DESENLACE EN SÍNDROME DE GUILLAIN - BARRE		
Edad al inicio (en años)	> 60 41 – 60 ≤ 40	1 0.5 0
Diarrea (≤ 4 semanas)	Ausente presente	0 1
Escala de discapacidad para SGB (a las 2 semanas del ingreso)	0 a 1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
SCORE		1-7

Tomado de: Koningsveld R, Steyerberg E, Hughes R, V Swan A, van Doorn P, Jacobs B. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2007; 6: 589–594

Tabla 4. Score Erasmus para desenlace DEL SGB.

EGOS	
PUNTAJE	**PROBABILIDAD DE QUE REQUIERA APOYO PARA DEAMBULARA LOS 6 MESES.**
3-PUNTOS	MENOS DEL 5%
4-PUNTOS	MENOS DEL 7%
5-PUNTOS	MENOS DEL 25%
7-PUNTOS	MENOS DEL 85%

Si el EGOS es de 3 puntos, las tabla sugiere que existe menos del 5% de propabilidad que el paciente requiera de apoyo para la deambulación a los 6 meses. Si el EGOS es de 4 puntos, la probabilidad es de menos del 7%; EGOS 5puntos la probabilidad es del 25%, y si es de 7 del 85%.

Tabla 5. Score ERASMUS para desenlace del SGB.

Métodos

Estudio, observacional, descriptivo, prospectivo y longitudinal en el cual se incluyeron a los pacientes atendidos con diagnóstico de SGB en el Hospital comunitario del estado de San Luis Potosí en un período de 18 meses *(abril 2011-octubre 2012)*.

Los pacientes incluidos fueron evaluados por un médico neurólogo los cuales contaban con criterios de Asbury y Cornblath para ser diagnosticados con SGB.

Todos los pacientes contaron con estudios de laboratorio como biometría hemática completa, electrolitos séricos como Na, K, Cl, Ca, determinación de CK, CK MB, ASL, AST, deshidrogenasa láctica y examen general de orina, perfil tiroideo al momento de su ingreso. Los patrones en estudios electrofisiológicos se clasificaron en: desmielinizante, axonal motor, axonal motor y sensitivo o desmilinizante, más algún patrón axonal.

Se analizaron las siguientes variables: edad, sexo, factores precedentes y el tiempo transcurrido entre dicho evento y el inicio de la sintomatología. *(infección, cirugía, tóxicos, vacunación)*, manifestaciones clínicas encontradas, análisis de laboratorio, estudio de punción lumbar, uso de ventilación mecánica y tiempo de duración de la misma, tiempo de estancia hospitalaria, grado de severidad al ingreso y al egreso, variante clínica de la enfermedad, evolución y tratamiento recibido. Los pacientes se evaluaron de acuerdo con la escala de discapacidad funcional para SGB de Winer y Hughes (0: normal; 1: signos o síntomas menores, capaz de correr; 2: puede caminar cinco metros sin ayuda, independientemente; 3: puede caminar cinco metros con un andador o soporte similar; 4: no puede caminar, permanece en cama o silla de ruedas; 5: requiere asistencia mecánica ventilatoria; 6: muerte). Se efectuó análisis del LCR, con determinación de células, glucosa y proteínas totales, se consideró presentaban disociación proteíno-citológica cuando la proteinorraquia era mayor de 40 mg/dL, y la celularidad era menor de 10 células/mm^3.

En la parte descriptiva, se utilizaron los promedios y la desviación estándar para las variables cuantitativas (días de estancia); y para las cualitativas (Ventilación Mecánica Asistida) se utilizaron las proporciones. El respaldo probabilístico se hizo, respectivamente, con la distribución normal estandarizada mediante la "t" de Student fue usada en la comparación de variables cuantitativas continuas de distribución normal, entre dos grupos y la distribución hipergeométrica (Probabilidad exacta de Fisher) para las diferencias en estancia y en ventilación asistida.

Se describen las frecuencias relativas como porcentajes. Las variables cuantitativas continuas se describen como media aritmética y desviación estándar o con mínimo y máximo, según correspondan a una distribución normal o no paramétrica, respectivamente. La prueba x^2 de Pearson fue usada para comparar las frecuencias de variables nominales cualitativas, entre dos grupos, o para evaluar la homogeneidad en la distribución de dichas variables entre tres o más grupos. En la prueba x^2 se empleó la corrección de Yates cuando la frecuencia de una calificación de alguna variable nominal en un grupo determinado (casillero de la tabla de 2 x 2) fuera < 5, y la prueba exacta de Fisher cuando dicha frecuencia fuera = 0. Todos los valores de p para comparaciones fueron calculados a dos colas y considerados como significativos cuando $p < 0.05$. El paquete estadístico SPSS v20.0 fue usado en todos los cálculos.

Resultados

En nuestro hospital, se atendieron 21 casos en 18 meses, 11 casos (55%) del género masculino y 10 casos (45%) femenino. Promedio de edad de 43.85 años. El paciente más joven tuvo 19 años y el mayor 79 años de edad.

De los 21 casos, 9 (42%) no tuvo antecedente de infección; 6 (28%) tuvo infección gastrointestinal, 5 (23%) tuvo infección respiratoria y en un paciente, se tuvo como antecedente de vacunación contra Influenza H1N1. En el caso de los pacientes con Infección Gastrointestinal, el periodo de tiempo transcurrido entre la infección y el inicio de los síntomas fue en promedio 10.5 días (3 hasta 21 hasta) y para la infección respiratoria fue 17.6 días (7 hasta 30 días). En el caso que se presentó posterior a la vacunación el tiempo transcurrido fueron 15 días. 13/21 (61.9%) pacientes no tuvieron alguna enfermedad asociada, 6/21 (28%) eran hipertensos y 2/21 (9%) fueron diabéticos.

Los principales síntomas de presentación fueron: debilidad centrípeta de las 4 extremidades 19/21 (90%), parestesias y disestesias 8/21 (38%), disfonía 8/21 (38%), disnea 7/21 (33.3%) y disfagia 7/21 (33.3%) *(tabla 6)*.

Debilidad centrípeta en las 4 extremidades	**90%**
Parestesias y disestesias	**38%**
Debilidad de músculos faciales	**28%**
Diplopía	**14%**
Disnea	**33.3%**
Dolor urente en los MI	**28%**
Disfagia	**33%**
Disfonía	**38%**

Tabla 6. Manifestaciones clínicas encontradas.

Los principales datos encontrados a la exploración física fueron: debilidad en las 4 extremidades 18/21 (85%); 2 pacientes presentaron debilidad en los miembros superiores. 19/21 pacientes presentaron reflejos de estiramiento muscular abolidos en forma generalizada, en los 2 pacientes que presentaron debilidad en los MS, los REM estuvieron disminuidos (+) en los MI; 5/21 (23%) presentaron alteración del XII Nervio craneal, los nervios craneales fueron afectados como de explica en la *tabla 7*.

NERVIO CRANEAL	
III	**14%**
IV	**14%**
V	**9%**
VI	**14%**
VII	**23%**
IX	**28%**
X	**28%**
XI	**14%**
XII	**23%**

Tabla 7. Nervios craneales encontrados en la exploración y porcentaje.

La variante clínica más frecuente, en nuestro grupo de pacientes fue la PDIA con 13 casos, Síndrome de Miller Fisher fueron 3 casos, NASMA 3, NAMA 1 y hubo un paciente con variante pandisautonómica, este paciente fue el que mayor tiempo de estancia hospitalaria presentó y también mayor tiempo de Ventilación mecánica asistida.

Dentro de la evolución de los pacientes, el 61% de ellos (13 pacientes), presentó disautonomías, en algún momento de su hospitalización, caracterizada por taqui o bradicardia en todos los casos. El promedio de días hospitalizados fue 23 días, con un rango de 3 días hasta 72.

Al 68% de los pacientes se les realizó Punción lumbar, en promedio a los 6.8 días (3 hasta el 16 día) y los principales hallazgos en el LCR fueron: promedio de células 3.3/mm^3 (0 hasta 12), hiperproteinorraquia promedio 88 (36 hasta 210). El grado de severidad según la Escala de Hugges, al ingreso de los pacientes *(tabla 8)*.

El tratamiento administrado a los pacientes fue el siguiente: medidas de sostén: 4/21 (19%), IgG 12/21 (57%); y plasmaféresis 5/21 (23%). El 52% de los pacientes (12/21) requirió VMA con un promedio de 14.3 días (4 hasta 60 días).

GRADO DE SEVERIDAD	
II	1
III	6
IV	3
V	11

Tabla 8. Distribución del grado de severidad al ingreso de los pacientes.

Se encontró que, las diasautonomías son factor de riesgo para requerir de ventilación mecánica. Este cuadro ilustra y respalda tal afirmación: Casi el 77% de pacientes que presentan el problema, requirieron de VMA, contra un 12.5%; con un riesgo estimado 23 veces más, en relación a los que no tienen las disautonomías, siendo estadísticamente significativo (P = 0.007) *(tabla 9).*

	VENTILACIÓN MECÁNICA ASISTIDA					
Disautonomía	Sí		No		Total	
	N°	%	N°	%	N°	%
Presente	10	76.9	3	23.1	13	61.9
Ausente	1	12.5	7	87.5	8	38.1
Total	11	52.4	10	47.6	21	100.0
Fisher: P=		0.007		OR=	23.3	

Se encontró que, las disautonomías son factor de riesgo para requerir de ventilación mecánica. Este cuadro ilustra y respalda tal afirmación: Casi el 77% de pacientes que presentan el problema, requirieron de VMA, contra un 12.5%; con un riesgo estimado 23 veces más, en relación a los que no tienen las disautonomías, siendo estadísticamente significativo (P = 0.007)

Tabla 9. Relación entre disautonomía y ventilación mecánica.

Por el contrario, no se encontró asociación significativa entre la infección previa y el tiempo de estancia hospitalaria: El promedio de días de estancia es semejante en ambos grupos (24.75 VS 22.22). Además, hay una gran dispersión en los días de estancia: hay pacientes sin infección previa que tuvieron 72 y 60 días de estancia *(tabla 10)*.

	INFECCIÓN PREVIA	
Días de Est. Hosp.	Sí	No
Promedio	24.75	22.22
Desv. Est	19.45	22.16
n =	12	9
t_{19} =	0.264	
P =	0.79	

No se encontró asociación significativa entre la infección previa y el tiempo de estancia hospitalaria: El promedio de días de estancia es semejante en ambos grupos (24.75 VS 22.22). Además, hay una gran dispersión en los días de estancia: hay pacientes sin infección previa que tuvieron 72 y 60 días de estancia

Tabla 10. Asociación entre antecedente de infección previa y días de estancia hospitalaria.

Conclusiones

En esta población, se identificaron diferencias con respecto a lo reportado por otros autores. Las principales diferencias fueron estancia hospitalaria, frecuencia de disautonomías y el requerimiento de ventilación mecánica. La estancia hospitalaria fue mayor (que podría ser por un inadecuando abordaje en tiempo de diagnóstico, tratamiento y medidas fisioterapéuticas), sin embargo, parecería que nuestros pacientes fueron afectados con una mayor severidad. Recientemente se realizo una publicación en México en el cual se documento la mortalidad hospitalaria durante el año 2010 en sector público mexicano fue alta, así como mayor estancia hospitalaria.[25] Sin embargo consideramos interesante el mayor numero de días de estancia hospitalaria reportadas por Domínguez-Moreno R, Tolosa P, Patiño-Tamaez A, et al. Así como en nuestro hospital, creemos que existen diversos factores que pudieran estar prolongando dicha estancia. Dentro de los cuales podemos considerar que la población mexicana atendida en nuestro hospital es de escasos recursos, si bien esta enfermedad requiere de un tratamiento altamente costoso en la actualidad, la cobertura en nuestro país para la población de escasos recursos es a través del programa implementado por el gobierno llamado *"Seguro Popular"* el cual no cubre esta entidad. Por lo que seria interesante realizar un estudio en el cual se documente el alta del paciente por parte medica y los días de estancia hospitalaria posteriores al alta medica, ya que los pacientes permanecen hospitalizados por la incapacidad de cubrir la cuota del tratamiento y la estancia hospitalaria.

De igual forma nos llama la atención el gran número de pacientes con disautonomía en nuestra población, que quizás en otros estudios no siempre es evaluada, porque los médicos le damos más importancia al problema somático que al autonómico. Finalmente también fue frecuente la necesidad de ventilación mecánica que debe hacerse en tiempo y forma para evitar mayores complicaciones y consideramos aun en nuestro medio tenemos desafortunadamente un retraso en el diagnóstico de esta entidad, quizás por falta de sospecha y también por retraso en la consulta con el especialista en los servicios de urgencias. Consideramos que es necesario el continuar estudiando y determinando cuales son los factores de riesgo, los predictores de gravedad y si podemos saber que pronóstico tendrá un paciente cuando lo recibimos o si es hasta que evaluamos su evolución. De igual manera este estudio es un llamado de atención a los neurólogos de nuestro país para intensificar nuestra educación médica continua del médico de primer contacto. Aunque es un padecimiento bien reconocido, nos sigue dando la oportunidad de seguir aprendiendo de él, no solamente en su presentación clásica sino en sus variante.

Referencias

1. Alter M. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1990; 27: S7–12.
2. Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2005; 366: 1653–66.
3. Hughes RA, Rees JH. Clinical and epidemiologic features of Guillain-Barre´ syndrome. J Infect Dis 1997; 176: S92–8.
4. Van Koningsveld R, Van Doorn PA, Schmitz PI, et al. Mild forms of Guillain-Barré syndrome in an epidemiologic survey in The Netherlands. Neurology 2000; 54: 620-5.
5. Govoni V, Granieri E. Epidemiology of the Guillain-Barré syndrome. Curr Opin Neurol 2001; 14: 605-13.
6. McGrogan A, Madle GC, Seaman HE, et al. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome worldwide. A systematic literature review. Neuroepidemiology 2009; 32: 150–63.
7. 7. Ho TW, Mishu B, Li CY, et al. Guillain-Barré syndrome in northern China. Relationship to Campylobacter jejuni infection and anti- glycolipid antibodies. Brain 1995; 118: 597–605.
8. Willison HJ, Yuki N. Peripheral neuropathies and anti-glycolipid antibodies. Brain 2002; 125: 2591–625.
9. Yuki N. Anti-ganglioside antibody and neuropathy: review of our research. J Peripher Nerv Syst 1998; 3: 3–18.
10. Ang CW, Yuki N, Jacobs BC, et al. Rapidly progressive, predominantly motor Guillain-Barré syndrome with anti-GalNAc- GD1a antibodies. Neurology 1999; 53: 2122–27.
11. Ho TW, Willison HJ, Nachamkin I, et al. Anti-GD1a antibody is associated with axonal but not demyelinating forms of Guillain- Barré syndrome. Ann Neurol 1999; 45: 168–73.
12. Poropatich KO, Walker CL, Black RE. Quantifying the association between Campylobacter infection and Guillain- Barré syndrome: a systematic review. J Health Popul Nutr 2010; 28: 545-52.
13. Willison HJ. The immunobiology of Guillain-Barré syndromes. J Peripher Nerv Syst 2005; 10: 94–112.
14. Yuki N, Ang CW, Koga M, et al. Clinical features and response to treatment in Guillain-Barré syndrome associated with antibodies to GM1b ganglioside. Ann Neurol 2000; 47: 314–21.
15. Yuki N. Infectious origins of, and molecular mimicry in, Guillain- Barré and Fisher syndromes. Lancet Infect Dis 2001; 1: 29–37.
16. Yuki N, Kuwabara S, Koga M, Hirata K. Acute motor axonal neuropathy and acute motor-sensory axonal neuropathy share a common immunological profile. J Neurol Sci 1999; 168: 121–26.
17. Hadden RDM, Karch H, Hartung HP, et al. Preceding infections, immune fac- tors, and outcome in Guillain-Barré syn- drome. Neurology 2001; 56: 758-65.
18. Jacobs BC, Rothbarth PH, van der Me- ché FGA, et al. The spectrum of anteced- ent infections in Guillain-Barré syn- drome: a case-control study. Neurology 1998; 51:1110-5.
19. Orlikowski D, Porcher R, Sivadon- Tardy V, et al. Guillain-Barré syndrome following primary cytomegalovirus infec- tion: a prospective cohort study. Clin In- fect Dis 2011; 52: 837-44.
20. Romio S, Weibel D, Dieleman JP, Olberg HK, de Vries CS, et al. Guillain-Barré Syndrome and Adjuvanted Pandemic Influenza A (H1N1) 2009 Vaccines: A Multinational Self-Controlled Case Series in Europe. PLoS ONE 2014;9(1): e82222. doi:10.1371/journal.pone.0082222Editor: Nicole M. Bouvier, Mount Sinai School of Medicine, United States of America Received May 22, 2013; Accepted October 24, 2013; Published January 3, 2014
21. van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA, Jacobs BC. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2007; 6: 589–594
22. 22. van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barre´ syndrome. Lancet Neurol 2008; 7: 939 –950
23. C.Walgaard, MD, H.F. Lingsma, et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barré Syndrome. Neurology 2011; 76: 968–975
24. Hughes RA, Newsom-Davis JM, Perkin GD, Pierce JM.Controlled trial prednisolone in acute polyneuropathy.Lancet 1978; 2: 750–753
25. Domínguez-Moreno R, Tolosa P, Patiño-Tamaez A, et al. Mortalidad asociada al diagnóstico de síndrom de Guillain- Barré en adultos ingresados en instituciones del sistema sanitario mexicano. Rev Neurol 2014; 58: 4-10.

26. Gorson, KC, and Ropper, AH. Guillain-Barré Syndrome (Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy) and Related Disorders. In: Katirji, B, Kaminski, HJ, Preston, DC, Ruff, RL, and Shapiro, BE, (eds.): Neuromuscular Disorders in Clinical Practice, Butterworth Heinemann, Boston, 2002, p. 544-566.
27. Yuki N, Yoshino H, Sato S, Miyatake T. Acute axonal polyneuropathy associated with anti-GM1, antibodies following Campylobacter jejuni enteritis. Neurology 1990; 40: 1900-1902.
28. Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RAC. Campylobacter jejuni infection and Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med 1995; 333: 1374-1379.

Revista Mexicana de Neurociencia, 2015; 16(2): 1-15

www.revmexneuroci.com