



**GBS | CIDP**

Foundation International

**Síndrome de Guillain-Barré,  
polineuropatía desmielinizante inflamatoria  
aguda (PDIA) y sus variantes**

**Panorama general para la persona  
sin conocimientos médicos**

Servicios para los pacientes que padecen SGB, PDIA y sus variantes:  
apoyo, educación, investigación e intercesión

Publicación de  
GBS/CIDP  
Foundation International  
Décima edición, 2010

Financiado a través de una beca educativa de CSL Behring

*Para*  
*Susan, Adina y Jennifer*



*En honor de*  
*Robert y Estelle Benson*

# **Síndrome de Guillain-Barré**

## **(Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda)**

### *Panorama general para la persona sin conocimientos médicos*

<b>Contenido</b>	<b>Página</b>
<b>Prefacio</b> .....	1
<b>Panorama general</b> .....	3
Introducción .....	3
¿Qué es el síndrome de Guillain-Barré?	
Antecedentes históricos y características clínicas .....	3
Los nombres diversos del SGB .....	4
¿Qué es un síndrome? .....	4
Tipos de nervios periféricos .....	5
La mielina ayuda a la conducción de las señales de los nervios periféricos.....	5
Daños neurales en el SGB.....	6
El SGB y otras neuropatías inflamatorias – una familia de trastornos .....	7
Trastornos de aparición rápida (agudos) .....	7
Trastornos de aparición lenta (crónicos) .....	9
Causas del síndrome de Guillain-Barré.....	10
La biología del SGB .....	12
Manifestaciones tempranas del SGB .....	13
Diagnóstico .....	15
Atención hospitalaria.....	17
Problemas con órganos internos.....	18
Problemas emocionales.....	22
Tratamiento específico:	
terapia de modulación (modificación) del sistema inmunológico.....	23
Dolor y otras sensaciones anormales .....	28
Evolución intermedia y rehabilitación .....	31
Planes de largo plazo .....	36
Fatiga .....	37
Historia natural y pronóstico .....	38
La vacunación y la seguridad; viajes al extranjero .....	40
<b>Resumen</b> .....	42
<b>Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica</b> .....	44
(“Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica”)	
Introducción.....	44
Evolución clínica .....	44
Mecanismos de los daños neurales .....	45
Diagnóstico .....	45
Tratamiento .....	47
<b>Neuropatía motora multifocal</b> .....	50
Introducción.....	50
Diagnóstico .....	50
Causa .....	51

---

Tratamiento .....	52
Historia natural y pronóstico .....	54
Comparación con otros trastornos .....	54
<b>Apéndice</b> .....	55
Trastornos posiblemente similares al SGB .....	55
<b>Referencias</b> .....	59
<b>Recursos para pacientes y sus familias</b> .....	63
<b>Una descripción breve sobre la Fundación</b> .....	64
<b>Junta Médica Asesora</b> .....	65
<b>Agradecimientos, derechos de autor, etc.</b> .....	66

Redacción:

Dr. Joel S. Steinberg, Ph.D.

*Vicepresidente, GBS/CIDP Foundation International*

y la

Dra. Carol Lee Koski

*Directora Médica, GBS/CIDP Foundation International*

# *PREFACIO DE LA DÉCIMA EDICIÓN*

---

El origen de esta vista general se remonta al año 1982, año en el que Estelle Benson — traumatizada emocionalmente por el ataque del paralizador síndrome de Guillain-Barré (SGB) que le sobrevino a su esposo Robert —, buscó la manera de ayudar a otras personas a sobrellevar dicho trastorno. Reunió a algunos pacientes recuperados en un comedor de las afueras de Filadelfia con la finalidad de establecer una organización de apoyo. En dicha reunión se encontraban Joel Steinberg, médico en plena recuperación, así como expertos en el SGB, el Dr. Arthur K. Asbury, Profesor de Neurología en la Universidad de Pensilvania, y dos de sus pasantes, el Dr. David Cornblath y el Dr. Gareth Parry. El grupo reconoció la necesidad de que los pacientes y sus seres queridos tuvieran un apoyo emocional e información precisa y fácil de comprender para ayudarles a superar la terrible experiencia que a menudo supone el SGB. El fruto de tal reunión fue un grupo de apoyo al SGB: una organización que actualmente presta sus servicios en todo el mundo a pacientes afectados por el síndrome y trastornos afines denominada GBS/CIDP (Síndrome de Guillain-Barré/Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica) Foundation International. La GBS/CIDP Foundation cuenta con más de 170 grupos locales y organizaciones hermanas en cinco continentes a través de los cuales se prestan servicios a los pacientes y sus familiares. Le invitamos a usted, en calidad de lector, a comunicarse con la Fundación para continuar con este desarrollo. La Fundación tiene por meta:

- Ampliar su red de grupos de apoyo mundiales y organizaciones locales para brindar apoyo e información precisa a los pacientes y sus cuidadores
- Ofrecer programas educativos para crear conciencia en el público y mejorar el entendimiento y tratamiento del SGB, PDIC y sus variantes
- Ampliar el apoyo a la investigación y la intercesión a favor del paciente

El número de miembros de la Fundación asciende a más de 28 000 y sigue creciendo. Gozamos del apoyo de una junta médica asesora integrada por expertos mundialmente reconocidos que han realizado importantes aportes al entendimiento sobre el SGB y sus variantes.

Como parte de la labor educativa de la Fundación, el Dr. Steinberg elaboró un panorama general en 1982 con la finalidad de ofrecer una fuente completa y detallada de información para el público en general y la comunidad médica. En el último decenio hemos sido testigos de avances significativos con relación al entendimiento sobre el SGB y trastornos afines. Algunos de los avances recibieron apoyo a través de becas de investigación recibidas por la Fundación. La Dra. Carol Lee Koski, experta en el SGB, ha desempeñado un papel clave en

la facilitación una gran parte de dichas investigaciones. La presente edición 2010 del panorama general ha añadido los aportes realizados por la Dra. Lee Koski que ayudan a explicar muchos de los avances logrados. Damos las gracias a los diversos investigadores y médicos clínicos que contribuyeron al material del folleto. Por último, queremos agradecer a Mary Beth Brooks por la corrección profesional de la presente publicación.

***Dr. Joel Steinberg, Ph.D***

- Medicina interna y vascular, atención de heridas
- Médico hospitalista, Aria Health System
- Miembro fundador, GBS/CIDP Foundation International
- Condado de Montgomery, Pensilvania; 2010

***Dra. Carol L. Koski***

- Profesora de Neurología, Universidad de Maryland, Facultad de Medicina Baltimore, Maryland (jubilada)
- Directora de Medicina, GBS/CIDP Foundation International
- Santa Fe, Nuevo México; 2010

# PANORAMA GENERAL: EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

---

## **Introducción**

El trastorno denominado síndrome de Guillain-Barré o SGB es una enfermedad poco común que se caracteriza por el debilitamiento rápido, a menudo acompañado por sensaciones anormales, tales como sensación de hormigueo o dolor, e incluso a veces precedido por los mismos síntomas. Estos cambios diversos reflejan daños al sistema nervioso periférico, es decir, a los nervios ubicados fuera del cerebro y la médula espinal. El sistema nervioso periférico, que se tratará más detalladamente a continuación, está compuesto de los nervios motores hacia los músculos que permiten el movimiento, los nervios sensitivos desde la piel y las articulaciones que detectan textura, posición de las extremidades, etc., y los nervios autónomos que regulan automáticamente funciones diversas como ritmo cardíaco, tensión arterial, tamaño de las pupilas y la sensación de llenado de la vejiga. El SGB puede presentarse en cualquier momento sin aviso alguno. Afecta a ambos sexos, indistintamente de la edad o grupo étnico. Su gravedad varía considerablemente: desde casos de debilitamiento breve que podría pasar desapercibido ante el médico, hasta una enfermedad devastadora y potencialmente fatal con parálisis completa, insuficiencia respiratoria y la incapacidad de tragar. El SGB es poco común. La mayoría de las personas no han oído hablar de él o, de lo contrario, saben muy poco al respecto. El presente panorama general tiene por finalidad familiarizar al lector con las características clínicas, las causas y los tratamientos del SGB y sus variantes, así como los efectos de dichos trastornos en la vida de los pacientes y sus familias. Las secciones en corchetes están dirigidas a los profesionales médicos. Las referencias se han incluido al final del folleto.

## **¿Qué es el síndrome de Guillain-Barré?**

### **Antecedentes históricos y características clínicas**

En 1859, el neurólogo francés Jean-Baptiste Landry describió a diez pacientes quienes, en cuestión de días hasta dos semanas aproximadamente, desarrollaron debilidad y parálisis ascendentes y en secuencia, de las piernas, los brazos, el cuello y los músculos respiratorios del tórax (*Landry, 1850*). En ocasiones, la debilidad se veía precedida por sensaciones anormales en los dedos de las manos y de los pies. Los reflejos tendinosos profundos como el de la rodilla —presentes en la mayoría de las personas—, estaban ausentes y, supuestamente, se habían perdido. La mayoría de los pacientes se recuperó espontáneamente con el tiempo. Algunos pacientes tenían problemas para respirar y un ritmo cardíaco anormal. Durante la etapa de convalecencia, la parálisis desapareció en orden inverso a su desarrollo: la mejoría de la parte superior del cuerpo primero, seguida de la recuperación de la fuerza en las piernas. Landry denominó el trastorno “parálisis ascendente aguda”. Se sumaron numerosos casos similares provenientes de otros países. La demostración de Quinke en 1891, en la que

extrajo líquido cefalorraquídeo mediante la inserción de una aguja hipodérmica en la parte inferior de la espalda, preparó el camino para tres médicos parisinos: Georges Guillain, Jean Alexander Barré y Andre Strohl. En 1916, estos médicos reportaron la anomalía característica del SGB: concentración elevada de proteínas en el líquido cefalorraquídeo con un recuento celular normal. Los neurólogos llamaron a esto disociación albumino-citológica, lo que significa que el líquido contiene una cantidad normal de células —indicado por el prefijo “cito” que se refiere a células—, pero la cantidad de proteínas o de la albúmina en el líquido es anormalmente elevada (*Guillain, 1916*). Los estudios han demostrado que el trastorno puede afectar cualquiera de los nervios periféricos ya mencionados: motores, sensitivos y autónomos. El SGB es generalmente auto limitarse; es decir, la recuperación empieza espontáneamente. La mayoría de los pacientes suele mejorar y a menudo se recupera por completo si, al debilitarse, sus funciones vitales como la respiración, reciben los apoyos necesarios. El SGB suele ser una enfermedad monofásica; es decir, se presenta una sola vez. Las recurrencias son poco comunes. El problema subyacente en la mayoría de los pacientes es el daño a la mielina que recubre los nervios periféricos (descrito a continuación).

### **Los nombres diversos del SGB**

Al SGB se le conoce por otros nombres, entre ellos polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA) (aguda se refiere a que su aparición es súbita; inflamatoria porque produce inflamación en los nervios; desmielinizante para indicar que daña la capa exterior del nervio denominada mielina; polineuropatía, un trastorno que afecta a muchos nervios); polineuropatía inflamatoria aguda, polineuritis idiopática aguda (inflamación, por tanto “itis”, de muchos nervios debido a causas idiopáticas o desconocidas), polirradiculoneuritis idiopática aguda, parálisis ascendente de Landry, polineuropatía disimmune aguda (“dis” indica algo nocivo, como se explica a continuación); poliomielitis francesa, en alusión a los neurólogos que la reconocieron; y neuropatía post infección (en vista de que en muchos casos se desarrolla después de una infección). No obstante, en la actualidad, a este síndrome se le conoce comúnmente como síndrome de Guillain-Barré o SGB.

### **¿Qué es un síndrome?**

El término “síndrome” indica que el SGB se diagnostica identificando una combinación específica de manifestaciones características del trastorno. En el caso del SGB, se incluyen los síntomas (lo que el paciente siente y describe, tal como dificultad para caminar), señales (lo que se halla a través de la exploración física, como por ejemplo la falta de reflejos en las rodillas u otros reflejos tendinosos profundos), la evolución clínica (debilitamiento que avanza de forma ascendente y rápida), junto con análisis y pruebas que corroboran la enfermedad (por ejemplo, la conducción lenta de las señales nerviosas, alta concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo, etc.).

## ***Tipos de nervios periféricos***

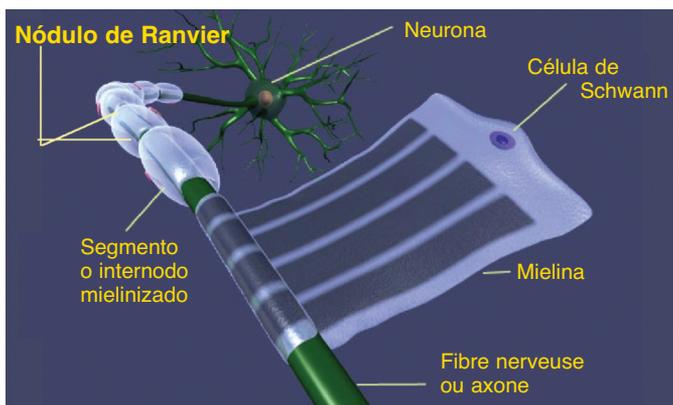
Una explicación de la función del sistema nervioso periférico ayudará a entender lo que le sucede al paciente que padece el SGB. Para que una persona pueda realizar una actividad, tal como caminar, el cerebro transmite señales eléctricas a través de conductos nerviosos para estimular las células nerviosas o las neuronas de la médula espinal. Por su parte, las células conducen el impulso eléctrico fuera de la médula y a lo largo del axón —una prolongación cilíndrica y estrecha de la neurona— del nervio. El axón sale de la médula en forma de raíces nerviosas, a través de los espacios entre los huesos de la columna o vértebras adyacentes, y hacia el músculo en el que el impulso estimula las fibras musculares. Los nervios que llevan las señales a los músculos se denominan nervios motores. Si suficientes nervios motores estimulan suficientes fibras musculares, el músculo se contrae o se acorta produciendo el movimiento de la extremidad, como cuando uno camina. Los axones individuales son muy pequeños y no pueden verse sin la ayuda de un microscopio. Cientos de axones nerviosos agrupados forman un nervio periférico. Un ejemplo es el nervio ciático. Si los axones del nervio motor se dañan, los músculos no reciben una señal lo suficientemente fuerte para contraerse, lo cual da lugar al debilitamiento e inclusive la parálisis.

Los nervios sensitivos llevan información desde diversas partes del cuerpo, tales como la piel y las articulaciones, hacia la médula espinal y posteriormente al cerebro, donde la señal se registra como una sensación. Entre los ejemplos de sensaciones se hayan temperatura, dolor, texturas duras versus blandas, así como la posición articular como un codo flexionado o extendido.

Los nervios autónomos llevan señales desde y hacia los órganos internos para regular automáticamente sus actividades, tales como el ritmo cardiaco, la tensión arterial y la sensación de tener que vaciar la vejiga.

## ***La mielina ayuda a la conducción de las señales de los nervios periféricos***

Los nervios periféricos transmiten señales eléctricas desde la médula espinal hasta el músculo, y desde la piel y las articulaciones hasta la médula espinal y de allí hasta el cerebro. Muchos axones —el núcleo de la conducción de señales de los nervios periféricos—, están recubiertos por una vaina aislante llamada mielina. En el caso del SGB, la parte del nervio que suele verse afectada inicialmente es ante todo la mielina. La mielina es como la capa aislante de los cables eléctricos de uso doméstico y ayuda a que las señales se conduzcan con rapidez y precisión, lo cual evita que la señal del axón sufra un corto circuito o pierda velocidad. La mielina, producida por las células de Schwann, envuelve segmentos de axones y se extiende a todo lo largo. Las hendiduras pequeñas entre los segmentos se denominan nódulos de Ranvier. En las hendiduras, una superficie delgada y porosa del axón subyacente —una membrada llamada axolema—, carece de



recubrimiento y está expuesta. Los iones, tales como el potasio y el sodio, tienen carga eléctrica y pueden desplazarse rápidamente por los conductos del axolema para crear un impulso eléctrico nervioso. El impulso salta de un nódulo o hendidura hacia el siguiente, en un proceso denominado conducción saltatoria. Si la mielina se daña o se pierde, la conducción del impulso nervioso pierde velocidad o simplemente se pierde, lo cual produce la debilidad muscular o los cambios en las sensaciones.

### ***Daños neurales en el SGB***

La característica principal en la mayoría de los pacientes que padece SGB a nivel de tejido microscópico es el daño a la mielina en los nervios periféricos. El sistema inmunológico del organismo, que normalmente combate las infecciones, provoca este daño a través de glóbulos blancos especiales denominados macrófagos. De hecho, la identificación de células del sistema inmunológico —linfocitos y macrófagos— en los puntos de daño mielítico en los pacientes con SGB dio origen al entendimiento actual de que el SGB es producto de una reacción anormal o extrema del sistema inmunológico (*Asbury et al, 1969; Prineas, 1981*).

Se considera que el SGB es un trastorno auto inmunológico dado que el sistema inmunológico, que normalmente protege el tejido del paciente, lo ataca o se ataca a sí mismo, por lo que se emplea el prefijo “auto” (contra “sí mismo”). Se desconoce la razón exacta por la cual el sistema inmunológico actúa fuera de control en ciertas personas, aunque no así en otras. En promedio, el daño a la mielina se produce en un periodo de tres semanas aproximadamente, aunque es posible que se desarrolle en cuestión de horas o días, tiempo durante el cual el paciente presenta debilidad y pérdida sensitiva de forma progresiva. Si la velocidad de la conducción en el nervio disminuye demasiado o la conducción se ve obstruida por completo, el músculo que inerva se paraliza. Eso podría ser mortal si se trata de un músculo como el diafragma que es imprescindible para respirar. Después de alcanzarse el punto máximo de daño, los nervios suelen sanarse lentamente y vuelven a recubrirse

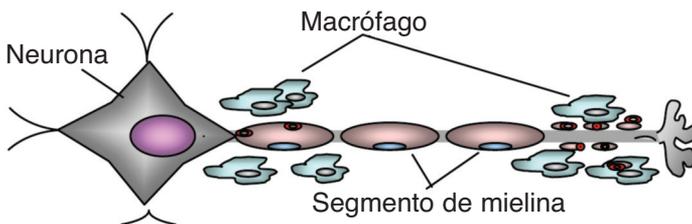
de mielina o a repararse; durante dicho proceso, el paciente recupera las fuerzas y la sensibilidad. Sin embargo, en ciertos casos, la recuperación puede ser lenta o incompleta, lo cual se traduce en una debilidad prolongada, sobre todo si el axón nervioso ha sufrido daños. Los daños pueden ser de índole primaria o secundaria y se tratarán más adelante. Como se ha indicado, los nervios sensitivos nos permiten sentir la temperatura, la posición de las extremidades, texturas de superficies ásperas y suaves, etc. Cuando se dañan los nervios sensitivos, el paciente podría presentar sensaciones disminuidas o incluso anormales, un equilibrio deficiente y hasta dolor. Desde el punto de vista clínico, el cerebro y la médula espinal parecen no sufrir daño alguno, aunque las autopsias han demostrado daños a áreas pequeñas de mielina en el cerebro y en la médula espinal. Rara vez, los pacientes desarrollan pérdida visual además de la pérdida de mielina central en el nervio óptico (*Lolekha y Phanthumchinda, 2008; Nadkarni y Lisak, 1993*) o la inflamación de tal nervio. El SGB no es tan sólo un trastorno de parálisis y de sensaciones anormales. Los daños a la mielina y a los axones de las fibras autónomas pueden causar anomalías en el ritmo cardíaco, hipertensión (tensión arterial elevada) o tensión arterial variable, impotencia, retención de la orina y parálisis intestinal.

### **El SGB y otras neuropatías inflamatorias – una familia de trastornos**

Los trastornos que se tratan en este folleto tienen en común las características principales del SGB: todos ellos 1) se adquieren más que se heredan y 2) probablemente se deben a los daños que provoca el sistema inmunológico en los nervios periféricos. Estos trastornos difieren en cuanto su aparición, duración, simetría de las manifestaciones clínicas y si dañan principalmente a la mielina, al axón o mayormente a las fibras de los nervios periféricos que se dedican a las funciones motoras, sensitivas y autónomas. El diagnóstico preciso de estos trastornos es importante ya que su tratamiento y los resultados varían entre ellos (*Koski, 2002*).

### **Trastornos de aparición rápida (agudos)**

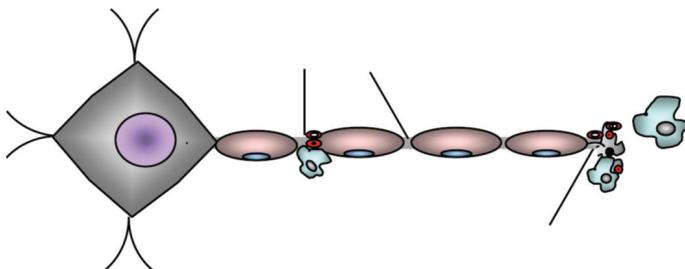
**Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA).** A este trastorno se le conoce comúnmente como SGB. Se han indicado sus otros nombres en los párrafos anteriores. Su incidencia es baja y se presenta en 1 a 2 por cada 100 000 personas cada año. En el mundo occidental, entre el 75% y el 80% de los casos de neuropatías inflamatorias agudas adquiridas pertenecen



a esta categoría de PDIA o SGB “clásico”, en el cual el sistema inmunológico ataca directamente la mielina (Vucic *et al*, 2009).

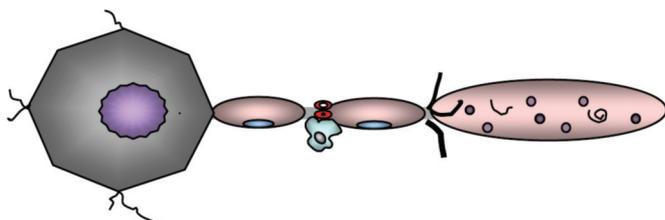
El patrón de los daños mielínicos conduce a la debilidad y pérdida sensitiva simétricas o a cambios sensitivos (hormigueo, etc.). Nótese que en la terminología médica, simétrico significa “igual en ambos lados del cuerpo”. Esto se contraponen a ciertos trastornos, como diversos tipos de derrames cerebrales, en los cuales sólo uno de los lados del cuerpo se ve afectado. Por tanto, tales trastornos son asimétricos. El déficit máximo en la PDIA se desarrolla en el transcurso de una a cuatro semanas. El diez por ciento de los pacientes diagnosticados con una polineuropatía desmielinizante inflamatoria sub-aguda siguen empeorando hasta la sexta semana, pero, por lo demás, siguen la misma evolución de la PDIA.

**Neuropatía axonal motora aguda (NAMA).** Esta variante se reconoció inicialmente al estudiar epidemias estivales anuales de parálisis en niños de zonas rurales de China del Norte (McKhann *et al*, 1993). También se le ha



llamado síndrome de parálisis china. Desde el punto de vista clínico, es similar al PDIA, con la aparición rápida de una parálisis relativamente simétrica, pero sin cambios sensitivos. Asimismo, se han producido brotes de NAMA en México y Sudamérica. Se han dado casos esporádicos por todo el mundo, también en los Estados Unidos, Europa y Japón. En esta variante, los daños a los nervios se producen en las áreas expuestas del axón, tal como las hendiduras mielínicas en los nódulos de Ranvier y en el extremo del axón que no está cubierto con mielina, justo antes de encontrarse con la fibra muscular.

**Neuropatía sensitivo-motora axonal aguda (AMSAN).** Se trata de una forma grave y fulminante de SGB que se desarrolla en cuestión de días, dando pie a parálisis y pérdida sensitiva debido a fuertes daños axonales. La recuperación es difícil. Su reconocimiento como variante se remonta a un



informe presentado por Feasby en 1986 (*Feasby y Brown, 1986*). Esta variante es más prevalente en Asia; Sudamérica y América Central y suele ser provocada por una infección de *Campylobacter jejuni* (*Vucic et al, 2009*).

**El síndrome de Miller Fisher**, o simplemente síndrome de Fisher, recibe su nombre del Dr. C. Miller Fisher. En su forma más pura, se caracteriza por tres manifestaciones: 1) visión doble debido a la debilidad de los músculos oculares, 2) una forma de andar tambaleante o atáxica, la cual se asemeja a la pérdida de equilibrio y 3) la pérdida de los reflejos tendinosos profundos.

La lesión de la mielina de los nervios que controlan los músculos oculares causa su debilitamiento de modo que los ojos no pueden moverse al unísono, creando así una visión doble. Los nervios sensitivos de los músculos detectan la longitud y la fuerza de los músculos y permiten que uno camine normalmente, es decir, sin problemas. Anticuerpos específicos para moléculas en estas fibras dañan estos nervios, lo cual produce ataxia (andar tambaleante o inestablemente) y visión doble (*S Kusunoki; Rinsho Shinkeigaku; 2008; 48:1023*). También puede presentarse visión borrosa debido a la parálisis de la función pupilar. En algunos pacientes también se observa debilidad en las extremidades, así como parálisis facial y dificultad para tragar, síntomas que se traslapan con ciertas características del SGB. Lo opuesto también es cierto; los pacientes con SGB también pueden presentar debilidad en los músculos oculares y visión doble.

### **Trastornos de aparición lenta (crónicos)**

**Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC)**. Esta versión crónica del SGB, descrita por Austin en 1958 (*Austin, 1958*), se desarrolla lentamente en un lapso de dos meses o más y se caracteriza también por debilidad simétrica y cambios sensitivos. Las extremidades afectadas pierden los reflejos tendinosos profundos. Puede producirse como enfermedad monofásica (de una sola fase) cuya duración fluctúa entre uno y tres años. Si bien esta variedad se auto limita, de no tratarse, los daños a los nervios pueden ser graves y éstos podrían no recuperarse por completo. En la mayoría de los casos, la PDIC es recurrente, observándose recaídas y remisiones una y otra vez a lo largo de los años. En ocasiones, el trastorno puede evolucionar lentamente, caracterizado por deterioro progresivo a lo largo de varios años sin mejoría alguna. A diferencia del SGB, la PDIC frecuentemente suele responder al tratamiento con corticosteroides y otros agentes inmunosupresores. En comparación con el SGB, la incidencia de PDIC es poco común, pero en vista de que puede durar años, es quizá la neuropatía inflamatoria crónica más común. Se calcula que su prevalencia — el número de personas afectadas por el trastorno en un momento dado —, es de hasta 8 pacientes por cada 100 000 personas.

**Neuropatía motora multifocal (NMM)**. Esta neuropatía inflamatoria asimétrica es poco común y afecta los nervios motores. Sus características principales consisten en el desarrollo lento o gradual del debilitamiento

inicialmente de los músculos distales de las extremidades superiores, es decir, las manos, más que las extremidades inferiores. Las fibras de los nervios sensitivos no se ven afectadas.

**Neuropatía sensitivo-motora desmielinizante multifocal adquirida (MADSAM).** Esta neuropatía, conocida también como síndrome de Lewis Sumner en alusión a los dos neurólogos que la describieron, es otra variante poco común de la PDIC. Presenta muchas de las mismas características de la neuropatía motora multifocal, pero además de la debilidad asimétrica, el paciente presenta cambios sensitivos, es decir, hormigueo o pérdida de sensibilidad, en la distribución de los nervios dañados (*Gorson et al, 1999; Van den Berg-Vos et al, 2000*).

El presente panorama general no describe las variantes menos comunes del SGB o de la PDIC. Los ejemplos que abarcamos incluyen únicamente trastornos con daños a los nervios autónomos, neuropatías axonales autoinmunes agudas y trastornos autoinmunes focales que presentan debilitamiento en los brazos o piernas.

### **Causas del síndrome de Guillain-Barré**

No se tienen en claro los factores que contribuyen al desarrollo del Síndrome de Guillain-Barré. Según los estudios realizados, son numerosos los sucesos que pueden desencadenar el trastorno en personas saludables. En vista de que el SGB se auto limita, la mayoría de pacientes se recupera si se les brinda la atención de apoyo necesaria. Recaídas del SGB son poco comunes; menos del 5% de los pacientes desarrollan un segundo episodio. En los Estados Unidos y Europa, del 60% al 80% de los casos de SGB ocurren dentro de las cuatro semanas de haberse padecido una enfermedad infecciosa. De dichos porcentajes, las tres cuartas partes surgen tras una infección de las vías respiratorias superiores o un “resfrío” (catarro) y el 25 por ciento pareciera haber sido producto de una enfermedad diarreica. El Cuadro 1 muestra una lista de diversos agentes infecciosos que se sospecha son responsables de ‘desencadenar’ la enfermedad.

Poco a poco se van entendiendo mejor los mecanismos por los cuales estos microorganismos inducen el SGB. Otros casos parecen ocurrir durante el embarazo o tras sucesos aparentemente no relacionados como cirugías, picaduras de insectos y diversos tipos de inyecciones tales como la anestesia raquídea y las vacunas. Uno de los grupos afectados más sorprendentes por casos de SGB se dio en el otoño de 1976 en personas vacunadas contra la gripe porcina. Por lo general, la incidencia del SGB es de 1 a 2 pacientes nuevos por 100 000 personas al año. Ciertos estimados sugirieron que la incidencia del SGB aumentó 7 veces en las personas vacunadas. Se han reportado otros brotes o grupos afectados por el SGB, entre ellos epidemias estivales en niños de las zonas rurales norteñas de China (véase NAMA descrita anteriormente), un brote en Jordania en 1978 tras la exposición a aguas contaminadas, así como un brote en Finlandia tras una campaña nacional de vacunación oral contra el

Cuadro 1: Agentes infecciosos vinculados al SGB

<p><b>VIRUS ADN</b>  <i>Citomegalovirus</i>  <i>Virus de Epstein-Barr</i>  <i>Hepatitis B</i>  <i>Herpes zóster</i>  <i>Herpes simplex</i>  <i>Papovavirus</i></p>	<p><b>BACTERIAS</b>  <i>Campylobacter jejuni</i>  <i>Legionella</i>  <i>Salmonella typhi</i>  <i>Shigella boydii</i>  <i>Yersinia</i></p>
<p><b>VIRUS ARN</b>  <i>VIH</i>  <i>Virus Echo</i>  <i>Virus Coxsackie</i>  <i>Parainfluenza</i>  <i>Influenza</i></p>	<p><b>PARÁSITOS</b>  <i>Malaria</i></p> <p><b>OTROS ORGANISMOS</b>  <i>Micoplasma</i>  <i>Creutzfeldt-Jakob</i>  <i>Psittacosis</i></p>

virus de la polio, entre otros. La bacteria *Campylobacter jejuni*, la causa más común de diarrea en el mundo, está implicada como factor desencadenante en el caso del síndrome de parálisis china (NAMA); en otros grupos afectados, se ha visto implicada la contaminación del suministro de agua con *Salmonella* o *Shigella*. Rara vez, el SGB se presenta en pacientes con otras enfermedades sistémicas, como ciertas afectaciones malignas, tales como la enfermedad de Hodgkin, otros linfomas, mieloma múltiple, otras gammopatías monoclonales y plasmocitomas solitarios, así como trastornos como lupus eritematoso sistémico e infección con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) antes de desarrollar el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA).

Si bien el SGB suele presentarse después de una enfermedad vírica o diarreica, no hay pruebas de que el trastorno pueda transmitirse entre las personas. De hecho, a menudo, el virus o la bacteria ya no están presentes en el paciente cuando los nervios están siendo dañados. Cabe destacar que literalmente millones de personas se ven expuestas a diversos sucesos como infecciones, cirugías y vacunas que se han identificado como agentes desencadenantes del SGB. Sin embargo, sólo un número muy reducido de personas desarrolla el SGB. La causa no está clara. ¿Tienen quizá alguna predisposición genética única? Dado que es poco común que más de un miembro de la misma familia desarrolle el SGB, es probable que los factores genéticos no desempeñen un papel importante. No obstante, ciertas investigaciones indican que sí hay una correlación entre los factores genéticos y la gravedad de la enfermedad (Geleijns *et al*, 2005; Geleijns *et al*, 2006; van Sorge *et al*, 2005). De hecho, el SGB y sus variantes pueden reflejar una interacción única entre ciertas cepas de un agente infeccioso (*p.ej.*, *C. jejuni*, cepas Penner 0:19 y 0:41) y la composición inmunológica determinada genéticamente del paciente (Hughes *et al*, 1999). Esperemos que las investigaciones futuras nos ayuden a entender mejor cómo y por qué se produce el SGB.

## **La biología del SGB**

Es probable que las diferentes variantes del SGB reflejen la reacción inmunológica a las moléculas vinculadas a grupos específicos de nervios. Las variantes del SGB se distinguen por características clínicas particulares. Entre los ejemplos se hallan: la parálisis ascendente con cambios sensitivos en el SGB clásico, visión doble en el Síndrome de Fisher y debilidad en NAMA y NMM. Estas características particulares a cada variante parecen indicar daños provocados por el sistema inmunológico a las fibras nerviosas que se dedican a funciones específicas (como el movimiento de los músculos oculares). Ciertos nervios concretos parecen ser atacados porque tienen moléculas en su superficie que se asemejan al agente infeccioso desencadenante en el paciente. Este estado de moléculas similares en el microbio y el nervio se denomina “mimetismo molecular”. Se ilustra mejor en el caso de la NAMA, neuropatía que puede ser desencadenada por una infección producto de la bacteria *Campylobacter jejuni* (*C. jejuni*) que provoca diarrea. Por lo general, *C. jejuni* se encuentra en las heces del pollo y en el lodo en el que juegan los niños en aldeas rurales chinas. La capa externa del microorganismo contiene moléculas de lípidos complejos. Los lípidos complejos de *C. jejuni* contienen un grupo de glucosas que también están presentes en un lípido que contiene glucosa, el GM1, que se halla en las membranas axonales de los nervios motores. Por tanto, ciertas moléculas de los nervios se asimilan o imitan a las moléculas de los microbios. Cuando se produce una infección, el sistema inmunológico ataca no sólo al microbio, sino también a las moléculas similares en la fibra nerviosa del paciente. El nervio del paciente se convierte en un espectador inocente, lesionado por error por las propias defensas del paciente.

El sistema inmunológico, encargado de combatir infecciones, es complejo. Consta de dos partes principales: un grupo de células especiales —el componente celular— y grupos de moléculas especiales en los líquidos corporales —el sistema humoral. Ambas partes funcionan en conjunto para ayudar a combatir las infecciones. Entre los ejemplos de las células del sistema inmunológico se hallan: los glóbulos blancos, los linfocitos y los macrófagos. El sistema humoral está compuesto por diversos grupos de moléculas en los compartimentos corporales de fluidos como el plasma. Por estar en la parte líquida del organismo, se les denomina sistema “humoral” dado que, antiguamente, se sospechaba que los humores —cierto material amorfo en los líquidos corporales— eran los responsables de ciertas funciones corporales y enfermedades. Tenían razón, incluso sin haber identificado los humores que hoy en día reconocemos como familias específicas de moléculas. Ahora sabemos que el sistema humoral consiste de anticuerpos, sustancias químicas de señalización como las quimiocinas, y un grupo de moléculas proteínicas que aceleran la actividad de los anticuerpos, denominado complemento. Esos humores, “los buenos humores”, si se quiere, actúan con las células para combatir las infecciones. Es probable que los anticuerpos y el complemento inicien la actividad del sistema inmunológico al reconocer un agente infeccioso

o un microbio como cuerpos extraños. Es probable que su reconocimiento selectivo de la mielina y su adhesión a la misma y a otras partes del nervio sea un suceso temprano clave en los daños a los nervios en los trastornos del SGB.

Otro factor que probablemente determine el curso del SGB es el acceso del sistema inmunológico a los nervios. Una barrera hematoencefálica (sangre y nervios) protege el nervio periférico. La barrera está compuesta de células endoteliales que recubren el lumen de los vasos sanguíneos (para abastecer nutrientes al nervio) y tejido fibroso (tejido conectivo) que rodea cada una de las fibras nerviosas y el conjunto de fibras nerviosas. Para poder ingresar al nervio de los componentes del sistema inmunológico, células activadas como los linfocitos y los macrófagos se adhieren a la superficie de las células endoteliales y desprenden sustancias químicas de señalización —citocinas y quimiocinas— para romper la barrera. La ruptura permite un acceso mayor al nervio no sólo de las células, sino también de las proteínas, incluidos los anticuerpos, el complemento y las citocinas. Se están estudiando los mecanismos de la ruptura de la barrera como posibles oportunidades para crear tratamientos que bloqueen la descomposición de la barrera hematoencefálica como tratamiento para los trastornos del SGB.

El concepto de mimetismo molecular esbozado arriba no explica algunos casos de SGB y sus variantes, tales como los que son desencadenados por cirugías o que se producen durante el embarazo. Sin embargo, el mimetismo molecular y el espectador inocente siguen siendo modelos de trabajo útiles en la explicación de la mayoría de las neuropatías de la familia del SGB.

## ***Manifestaciones tempranas del SGB***

Los síntomas del SGB que presenta el paciente pueden variar e indicar la afectación de nervios determinados. A menudo, los síntomas iniciales pueden ser sensaciones anormales denominadas parestesias, las cuales se manifiestan en formas diversas. Entre los ejemplos se hallan adormecimiento, hormigueo, sensación de una zona “dormida”, sensación de hormigas o de algo que camina debajo de la piel (formicación), electricidad o vibraciones. Inicialmente podrían darse sólo en una de las extremidades, pero en poco tiempo se vuelven simétricos y suelen afectar los extremos de las extremidades —los aspectos distales—, los pies y los dedos de los pies, o las manos y los dedos de las manos, antes de que la extremidad se debilite. El debilitamiento puede afectar cualquiera de las extremidades. Sin embargo, puede ser tan leve al principio que uno lo pasa por alto hasta que avanza lo suficiente al punto de interferir con las funciones motoras que nos permiten caminar, respirar, hablar, etc.; los cambios en las sensaciones indican daños a los nervios sensitivos que detectan nuestro entorno (calor, frío, suave, áspero, otras texturas, la posición de nuestras extremidades, etc.).

Un cuadro común en el desarrollo del SGB es la sensación de parestesias primero, tal como hormigueo en los dedos de los pies y/o de las manos. Seguidamente, al cabo de unas cuantas horas o un día, podría presentarse un

debilitamiento que avanza por el cuerpo en forma ascendente, desde las piernas hacia las manos y luego al rostro, o, lo que es menos frecuente, un debilitamiento descendente. El debilitamiento, leve inicialmente, se torna más perceptible con los días, y el paciente acude en busca de atención médica. El debilitamiento de los músculos de los muslos y de las caderas dificulta subir y bajar escaleras o levantarse de una silla. Si los brazos o los hombros se debilitan, quizá el paciente no pueda rasurarse, peinarse o levantar objetos pesados. Si los dedos o las manos pierden fuerza o se adormecen, la manipulación de objetos comunes como lápices, botones, etc. podría resultar dificultoso. Las algias o calambres musculares suelen acompañar la debilidad muscular. A partir de calambres musculares fuertes en la espalda, los glúteos o las pantorrillas, el médico podría sospechar que se trata de diversos trastornos —una distensión de la espalda, artritis, etc.—, aunque no de SGB. Sin embargo, el desarrollo de un debilitamiento generalizado, la pérdida de reflejos tendinosos profundos, etc. indican más probablemente el SGB. La simetría del debilitamiento y los cambios sensitivos en el SGB y el desarrollo de síntomas en unos cuantos días, y no en minutos u horas, son características importantes que lo diferencian de un derrame cerebral. En la forma axonal motora del SGB —NAMA—, el debilitamiento se desarrolla sin síntomas sensitivos. En el 70% de los pacientes, los músculos que controlan la respiración pueden debilitarse, razón por la cual el paciente siente que la falta el aire. En el 40% de los pacientes, los músculos respiratorios se debilitan a tal punto que el paciente debe ser conectado a un ventilador temporalmente. Si los músculos de la garganta se debilitan demasiado o los nervios de la garganta que sienten los líquidos pierden tal capacidad, el paciente podría tener dificultad para hablar o tragar y podría ahogarse con sus propias secreciones. El debilitamiento de los músculos faciales, si ocurre en un solo lado (unilateral), puede causar una expresión facial asimétrica; si afecta ambos lados (bilateral), provocará incapacidad para sonreír; los alimentos pueden acumularse en la mejilla debilitada. Rara vez, la dificultad para orinar o para contener la orina puede ser el problema inicial del paciente. Como se indicó anteriormente, el síndrome puede también afectar los nervios automáticos o autónomos del cuerpo y alterar la tensión arterial, el ritmo cardiaco, la temperatura corporal y la vista. Incluso el control cerebral y hormonal de la función renal puede verse afectada por el desprendimiento inadecuado de hormonas anti diuréticas, lo cual induce una concentración baja de sodio en el suero de la sangre.

Ocasionalmente, el paciente presenta un cuadro muy diferente de la parálisis ascendente clásica del SGB. Más bien, los daños nerviosos se producen en otra parte y las manifestaciones reflejan tales daños. Un ejemplo sería el daño a ciertos nervios craneales que se traduce en debilidad facial, dificultad para tragar y hablar, así como debilidad en el cuello. Muy rara vez sólo los nervios frénicos que abastecen al diafragma —el músculo principal de la respiración— se ven afectados. El síndrome de Miller Fisher es otro

ejemplo de la afectación atípica o limitada de los nervios; las manifestaciones principales son la triada de visión doble, ataxia del caminar y pérdida de reflejos. Ciertas variantes afectan únicamente las fibras sensitivas o autónomas. Todos estos tipos de síndromes clínicos se diagnostican y se tratan de la misma manera, salvo en ciertos casos, y los resultados son buenos.

## **Diagnóstico**

El SGB no puede diagnosticarse mediante una sola prueba. Más bien, se sospecha de su existencia cuando el paciente presenta manifestaciones típicas del SGB, el principio sub-agudo del debilitamiento —primero en las piernas y luego en los brazos—, a menudo acompañado de adormecimiento y/u hormigueo en las extremidades afectadas. El examen neurológico que muestra la pérdida de reflejos tendinosos profundos en áreas como tobillos o rodillas, corrobora el diagnóstico de SGB que se sospechaba. Dichas manifestaciones suelen ser suficientes para hospitalizar al paciente con un diagnóstico probable de SGB. En el hospital, se realizarán pruebas adicionales para confirmar el diagnóstico. Tales pruebas suelen incluir el análisis de las proteínas y células en el líquido cefalorraquídeo, así como pruebas electrofisiológicas de los nervios periféricos. Como se ha indicado, el cuadro clínico puede variar. No obstante, dado que las vacunas se han conducido a la erradicación casi total de la poliomielitis, el SGB es la causa más común de la debilidad simétrica que se desarrolla en cuestión de días hasta tres o cuatro semanas. En vista de la posibilidad de parálisis progresiva, insuficiencia respiratoria y complicaciones cardiovasculares, el SGB se trata como una emergencia médica. Incluso la sospecha de SGB podría bastar para justificar la hospitalización del paciente para su observación.

Los reflejos tendinosos profundos (RTP) pueden obtenerse en la mayoría de personas normales. En vista de que los nervios periféricos llevan la señal de impulso necesaria para generar dichos reflejos, la ausencia de reflejos tendinosos sugiere la presencia de daños a los nervios periféricos. En el SGB, las extremidades débiles o paralizadas pierden sus RTP. (A diferencia del tirón de la rodilla que indica daños a los nervios periféricos, los daños al sistema nervioso central suelen provocar reflejos tendinosos profundos bruscos o exagerados y reflejos anormales, como el alza de un dedo del pie al estimularse la planta del pie: signo de Babinski).

A principios del curso clínico del SGB, el examen neurológico podría también hallar la pérdida de sensaciones que transmiten los grandes nervios sensitivos mielinizados susceptibles a la desmielinización. Así, podría perderse el sentido de posición, así como el de vibración en los dedos de las manos y de los pies. Es probable que el paciente todavía sienta dolor y temperatura ya que ambos son posibles gracias a fibras finamente mielinizadas o amielinizadas y, por tanto, suelen conservarse intactos al principio. Posteriormente, conforme avanza el trastorno, las fibras amielinizadas pueden verse afectadas si se producen daños a los axones.

Una vez que el médico diagnostique SGB basándose en la historia clínica y los resultados de los exámenes, el trastorno puede confirmarse mediante pruebas electrodiagnósticas de los nervios y el análisis del líquido cefalorraquídeo. La técnica para evaluar la velocidad de conducción de los nervios conocida como electromiografía (EMG) puede determinar si el daño es desmielinizante, axonal o una combinación de ambos. La velocidad a la que el nervio periférico transmite un impulso eléctrico (la velocidad de conducción de la señal) y estimula la contracción del músculo disminuye a medida que la mielina se daña; si el daño es fuerte, la conducción del impulso queda totalmente obstruida. (A diferencia de la desaceleración de la conducción del impulso presente en el SGB y otras neuropatías periféricas desmielinizantes, cuando el axón es el blanco principal del daño, las pruebas electrodiagnósticas muestran la disminución del tamaño del potencial de acción o del impulso conducido, mientras que la velocidad de la conducción prácticamente sigue siendo la misma.) Si bien la disminución de las velocidades de conducción sigue empeorando a lo largo de la evolución clínica, la conducción podría no verse significativamente desacelerada hasta la primera a cuarta semana de que se manifestaron los síntomas neurológicos. Otro indicador de la función nerviosa es la latencia distal. Un nervio que sale de la médula espinal conduce un impulso eléctrico hacia su extremo donde el nervio se une con el músculo. En dicha unión el nervio libera una sustancia química denominada acetilcolina (ACh) dentro de un espacio pequeño o hendidura entre el nervio y el músculo. La ACh se desplaza por el espacio hacia el músculo, haciendo que éste se contraiga. El tiempo que demora el impulso eléctrico al final del nervio en estimular el músculo para que éste se contraiga se denomina latencia (tiempo) distal (final). Dicha latencia es anormalmente larga en el SGB, y el cambio puede ser evidente en 1 a 3 días. De modo que la determinación de una conducción desacelerada y/o prolongada de la latencia distal en un estudio ENG confirma la desmielinización del nervio por lo que pueden descartarse neuropatías causadas por trastornos metabólicos, tales como la diabetes o toxinas, que dañan primero el axón y después la mielina.

Para la segunda y cuarta semana con síntomas, y frecuentemente al cabo de 10 días, el líquido que baña la médula espinal suele contener una concentración anormalmente alta de proteínas mientras que el recuento de glóbulos blancos sigue siendo normal. Esta combinación de manifestaciones apoya el diagnóstico de SGB y de otras neuropatías inflamatorias. Por tanto, las mediciones del líquido cefalorraquídeo constituyen una prueba importante para corroborar un diagnóstico de SGB.

Para obtener el líquido cefalorraquídeo, se introduce una aguja hipodérmica larga y fina a través de la piel en la parte central de la parte inferior de la espalda, entre dos vértebras lumbares, justo debajo de la cintura. El líquido se extrae del canal medular que alberga la médula espinal y los nervios periféricos que salen de ella. En gran parte, la concentración elevada de proteínas indica la acumulación de albúmina en el líquido cefalorraquídeo debido a la inflamación

activa de los nervios periféricos en el canal. Si el recuento de glóbulos blancos es elevado, se considerarán otros diagnósticos aparte del SGB, tales como infecciones como la enfermedad de Lyme (borreliosis) o trastornos inflamatorios en los vasos sanguíneos. Rara vez se detectan células cancerígenas, por lo que el médico debe reconsiderar su diagnóstico.

### **Cuadro 2: Criterios diagnósticos para el Síndrome de Guillain-Barré**

- *Aparición rápida, en cuestión de días hasta 1 a 4 semanas de debilidad simétrica en las extremidades*
- *Cambio de las sensaciones, adormecimiento, hormigueo o dolor, en las extremidades afectadas*
- *Concentración elevada de proteínas en el líquido cefalorraquídeo, usualmente 1 a 4 semanas después de presentarse los síntomas, siendo normal el recuento celular*
- *La velocidad de conducción nerviosa-electromiografía (VCN-EMG) corrobora la desaceleración de la conducción nerviosa o su obstrucción*
  - 1) *antecedentes de inhalación de solventes orgánicos, absorción de plomo o consumo de ciertos fármacos como nitrofurantoina o dapsona*
  - 2) *evidencia de causas infecciosas de neuropatías, tales como enfermedad de Lyme, VIH, difteria y poliomielitis en personas que no han sido vacunadas*
  - 3) *manifestaciones de porfiria intermitente aguda demostradas por un perfil normal de metabolitos de porfirinas en la orina (véase el Apéndice)*

#### *Manifestaciones que apoyan el diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré*

- *Evolución monofásica con la recuperación de la fuerza a partir de la segunda a la octava semana aproximadamente*
- *Cambios afines en la tensión arterial como hipertensión leve o ritmo cardíaco rápido*
- *Una infección precedente como una infección de las vías respiratorias superiores o diarrea, de 1 a 6 semanas antes de presentarse síntomas neurológicos*

### **Atención hospitalaria**

A menudo, el diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré se da o se sospecha en el departamento de urgencias del hospital cuando el paciente acude al mismo debido a una dificultad cada vez mayor para caminar. En ocasiones, el paciente le expresa dichas quejas a su médico de cabecera quien lo manda con un neurólogo para que le realice más evaluaciones, las cuales conducen al diagnóstico. Por lo general, el SGB se auto limita, deteniéndose el debilitamiento por sí solo, seguido de una recuperación más lenta. El patrón de la enfermedad podría hacer que la persona que no está familiarizada con el SGB crea que el paciente puede ser tratado de forma ambulatoria para ver cómo le va. Por lo general, no se recomienda pensar de esta manera ni este plan de atención. Cuando el síntoma se presenta, su evolución temprana y subsiguiente

es impredecible. El debilitamiento progresivo acompañado de dificultad para respirar o tragar puede producirse en cuestión de horas hasta tres o cuatro semanas. La aparición de la disfunción del nervio autónomo puede provocar cambios en la tensión arterial, el ritmo cardiaco, el aclaramiento de las vías respiratorias y el control de la vejiga. Dado que dichas afecciones pueden ser mortales, se considera que el SGB es una emergencia médica.

Salvo en casos muy leves, se indica la observación cautelosa del paciente en el hospital, a menudo en la unidad de cuidados intensivos o intermedios donde los cambios en el ritmo cardiaco, la tensión arterial y la respiración pueden ser controlados. Si surgen problemas, podrán tratarse rápidamente. Uno no puede subestimar la importancia del cuidado de apoyo de las enfermeras durante la estadía del paciente en el hospital. Gran parte de dicho cuidado se centra en prevenir las diversas complicaciones potenciales de la parálisis, entre ellas úlceras por presión o escaras, neumonía, contracturas articulares y trombosis venosa profunda en las piernas, entre muchas otras. En resumen, el paciente con SGB necesita atención médica para las diversas afectaciones que se describen detalladamente a continuación. Los numerosos retos posibles a los que se enfrenta la atención del paciente pueden categorizarse como 1) problemas con órganos internos, tal como el manejo respiratorio, denominado atención paliativa, 2) problemas emocionales, 3) tratamientos que modulan o modifican el sistema inmunológico para que se inviertan las causas auto inmunológicas del SGB y 4) rehabilitación.

### **Problemas con órganos internos**

**Deterioro respiratorio.** Es un problema particularmente peligroso, generalmente producto del debilitamiento del diafragma —el músculo principal de la respiración— y otros músculos que se utilizan para respirar. La función respiratoria puede determinarse al lado de la cama, en serie, cada 1 ó 2 horas, midiendo la capacidad del paciente para respirar profundamente con un medidor manual o un espirómetro. Si las pruebas de función respiratoria en serie y la exploración física indican debilidad suficiente en los músculos respiratorios, podría requerirse ventilación artificial. Por ejemplo, si la capacidad vital del paciente adulto (la cantidad de aire que aspira con una inhalación máxima) asciende a menos de 2 litros o cuartos, la insuficiencia respiratoria podría ser inminente. Una disminución adicional de incluso 500 ml o medio cuarto podría indicar la necesidad de intubar, es decir, de introducir un tubo endotraqueal por la nariz o la boca hacia la tráquea, para asistir la respiración del paciente con un ventilador. El incremento de la concentración de oxígeno y la disminución de la concentración de bióxido de carbono en la sangre indican respiración deficiente y pueden medirse para confirmar una respiración inadecuada. Por ejemplo: un pulsioxímetro, un dispositivo pequeño de plástico con sensor que se coloca en el dedo o en el lóbulo de la oreja del paciente, ofrece, de forma continua, los datos de la saturación de oxígeno en la sangre del paciente y, por tanto, su capacidad respiratoria. Los valores de saturación de oxígeno en la sangre

superiores al 92% son normales. Valores inferiores indican una función pulmonar disminuida y sugieren la necesidad de conectar al paciente urgentemente a un ventilador mecánico. Alrededor del 40% de los pacientes con SGB desarrolla debilidad en los músculos respiratorios al grado de requerir ventilación mecánica. El paciente debe ser intubado por un profesional que esté bien capacitado en dicha técnica, tal como un anesestesiólogo. La intubación es mejor cuando es realizada por personas capacitadas. Las intubaciones de emergencia realizadas en condiciones menos que óptimas podrían inducir complicaciones, por lo que deben evitarse en la medida de lo posible.

La intubación y la ventilación mecánica, si bien suelen ser necesarias, suponen ciertos riesgos. La ventilación mecánica no reproduce totalmente los mecanismos naturales que emplea la persona sana para despejar sus vías respiratorias y abrir sus pulmones (por ejemplo, tos, suspiros, bostezos, etc.) y susceptibiliza al paciente a la neumonía. La intubación nasal restringe el drenado del seno en el lado en que se coloca el tubo, lo cual puede ocasionar sinusitis. Entre otras complicaciones se hallan: la expansión incompleta de los pulmones acompañada del colapso de segmentos pulmonares —atelectasis—, lo cual susceptibiliza al paciente a la neumonía, concentraciones bajas de oxígeno en la sangre y concentración elevada de bióxido de carbono. Las medidas que suelen adoptarse para disminuir tales complicaciones incluyen la succión frecuente de las vías respiratorias o la tráquea, así como la percusión o golpeteo de la pared torácica sobre las bases pulmonares para movilizar y soltar el moco acumulado y facilitar su despejamiento. La percusión se realiza acostando al paciente de lado y golpeteando la parte lateral de su caja torácica con la mano o un aparato.

A pesar de los riesgos que supone la ventilación mecánica, ésta puede salvar la vida del paciente. Por tanto, debe utilizarse sin titubear si el paciente presenta una respiración muy dificultosa. Se continúa la asistencia respiratoria mecánica hasta que los músculos respiratorios hayan recobrado fuerza suficiente. Eso puede demorar días, en ocasiones, semanas y, rara vez, incluso más tiempo. Se emplean diversos métodos para determinar cuándo hay suficiente fuerza para permitir la respiración sin asistencia y desconectar al paciente del respirador.

**Protección de las vías respiratorias.** Algunos pacientes podrían necesitar ser intubados por no poder tragar. Eso podría resultar en la aspiración de los contenidos de la boca o del estómago en los pulmones y, por consiguiente, neumonía. De hecho, el sofocamiento, el babeo u otras señales de un mal manejo de secreciones pueden indicar la necesidad de intubar al paciente para proteger sus vías respiratorias de la aspiración, incluso si su respiración es adecuada. (Es probable que el mal manejo de las secreciones se deba a un daño de los nervios craneales que controlan la lengua y el paladar, los cuales controlan el reflejo nauseoso y el de tos).

**Úlceras por presión.** El paciente paralizado que guarda cama por un periodo prolongado es propenso a sufrir lesiones en el tejido sobre sus áreas

huesudas. Las lesiones cutáneas o úlceras de piel se conocen como escaras. Las escaras pueden demorar en cicatrizar, de modo que es importante prevenirlas. Los talones de los pies, el sacro de la espalda y las caderas son áreas comunes en las que se producen escaras. Existen diversos métodos para ayudar a prevenir y tratar las escaras. Entre ellas se hallan: cambiar de posición al paciente con frecuencia, cada dos horas, para que no permanezca sobre las áreas huesudas, así como el uso de un colchón de goma-espuma o gel para que el peso del paciente se distribuya con una mayor uniformidad. En el caso de los pacientes con parálisis prolongada, podría ser beneficioso emplear camas diseñadas especialmente para reducir la presión local, conocidas como camas o colchones de baja pérdida de aire y una cama con flujo de aire (p. ej., Clinitron®).

**Contracturas.** Los pacientes con SGB desarrollan debilidad en los músculos que controlan los tobillos y las muñecas. Si la debilidad es considerable, el pie y/o la muñeca caen porque el paciente no tiene la fuerza suficiente para vencer la gravedad y mantener los pies y las manos en su posición flexionada normal. Con el tiempo, el tendón de Aquiles y los músculos de las pantorrillas se acortan. El acortamiento fijo del tendón de Aquiles obstaculiza el movimiento hacia arriba del pie y la capacidad del paciente para sostenerse de pie con los pies planos en el suelo; más bien, se para sobre los dedos del pies, lo cual interfiere con la rehabilitación. Pueden producirse problemas similares con los músculos del antebrazo y el movimiento de las manos y de los hombros. Para evitar que los tendones y los músculos se acorten, el terapeuta indica ejercicios pasivos para ampliar el movimiento varias veces al día. Además se colocan férulas o tirantes ortopédicos alrededor de las articulaciones que podrían sufrir contracturas para que mantengan al tobillo y a la muñeca en una posición más funcional o normal. El tirante es una pieza delgada y tiesa de plástico moldeado a la forma de la extremidad que sostiene el pie o la mano en la posición deseada. Para el pie, se prefiere un ángulo de 90° (ángulo recto) de la pierna; para la mano, la posición normal es ligeramente elevada, unos 20° a 30° sobre el antebrazo. La prevención de contracturas facilita la participación del paciente en la rehabilitación y acorta el tiempo de su recuperación.

**Trombosis venosa profunda (tromboflebitis).** La parálisis e inactividad de los músculos incrementa el riesgo de desarrollar coágulos sanguíneos. La disminución de la actividad del músculo de la pantorrilla debido a la parálisis y al reposo en cama puede conducir a la inflamación de las venas (flebitis) y la formación de coágulos sanguíneos (trombos) en las venas profundas de las piernas y la pelvis. Una de las indicaciones de la presencia de coágulos sanguíneos en las venas profundas, es decir, de la trombosis venosa profunda (TVP), es la inflamación o edema de una o ambas piernas. Si los coágulos se desprenden de las venas de las piernas, pueden pasar a los pulmones y causar embolias pulmonares. De ser suficientemente grandes, las embolias pueden impedir el flujo sanguíneo en los pulmones, disminuir la oxigenación de la sangre y ser mortales.

Entre las medidas que se emplean para disminuir el desarrollo de la TVP se destacan: anticoagulantes (inyecciones de heparina), calcetines elásticos como calcetines anti embolia al muslo (p.ej., TED®) y el uso de una vejiga inflable alrededor de las pantorrillas que se infla y desinfla intermitentemente (terapia de compresión neumática de la extremidad) para ayudar la circulación de la sangre en las venas de la pierna y disminuir el estancamiento del flujo sanguíneo y el riesgo de coágulos.

**Disautonomía.** Pueden dañarse cualesquiera de los numerosos nervios autónomos, tanto simpáticos como parasimpáticos, del cuerpo que sustentan el funcionamiento del corazón, vasos sanguíneos, intestinos, etc. El daño a los nervios autónomos que regulan la función de los órganos internos puede provocar una reacción exagerada de dichos órganos a los medicamentos. La reacción recibe el nombre de sensibilidad por denervación. En vista del riesgo que representa la sensibilidad por denervación, debe emplearse la dosis más pequeña de un fármaco eficaz. Por ejemplo, si se trata la hipertensión con una dosis intermedia, podría correrse el riesgo de disminuir demasiado la tensión arterial.

**La tensión arterial y el ritmo cardíaco.** El paciente con síndrome de Guillain-Barré puede presentar hipertensión e hipotensión, así como un ritmo cardíaco inusualmente lento o rápido. Cuando al paciente se encuentra en posición vertical puede presentar hipotensión (denominada hipotensión ortostática) debido a la expansión o dilatación de las venas de las piernas con músculos flácidos. Como resultado de la dilatación y de la inactividad muscular, la sangre podría acumularse en las venas dilatadas y no volver al corazón con la rapidez acostumbrada. Para corregir este problema, pueden emplearse líquidos intravenosos que incrementan el volumen total de la sangre, así como calcetines elásticos, la elevación ligera de las piernas y, en ocasiones, medicamentos. Hay otros medicamentos para tratar ritmos cardíacos lentos (p.ej., la atropina) y acelerados (p.ej., bloqueadores beta, bloqueadores de canales de calcio y digoxina), así como la elevación de la tensión arterial.

**Retención de la orina.** El daño a los nervios de la vejiga puede contribuir a la eliminación tardía o insuficiente de la orina. La retención de orina podría requerir el uso a corto plazo de un catéter de Foley, el cual se introduce por la uretra a la vejiga para que ésta drene hasta que el paciente recobre la función normal de la vejiga. Para que el catéter no se mueva, después de haberlo introducido se infla un globo en el extremo del catéter dentro de la vejiga. Si se emplea un catéter de Foley, el extremo exterior suelto se inmoviliza en el muslo con una cinta adhesiva para evitar jalar el globo en el interior de la vejiga. Si se jala el catéter, el extremo con el globo podría desplazarse hacia abajo y penetrar la uretra. Esto podría traumatizar el conducto angosto de la uretra con sus tejidos suaves y frágiles y obstruir el flujo de la orina. La retención de orina pueda provocar abultamiento o llenura, así como malestar en el vientre bajo, justo sobre el pubis. Si se desarrolla llenura a la altura de la pelvis o un flujo urinario deficiente, el primer paso de la evaluación será colocar un catéter de Foley para determinar si hay retención de orina. De otro

modo, podría realizarse un estudio de ultrasonido no invasor de la vejiga para elaborar un plan de tratamiento. Si ya se ha introducido un catéter, éste debe revisarse para constatar un buen flujo o una buena abertura.

**Estreñimiento.** Podría ser producto de diversos factores como reposo en cama, falta de ejercicio, menos ingesta de fibra, disminución de la motilidad intestinal debido a daños al nervio autónomo, un entorno hospitalario extraño y cambio de alimentación. Pueden emplearse diversos métodos para tratar el estreñimiento. Entre ellos se hallan: medidas sencillas como consumir ciruelas pasas, leche de magnesio, ablandadores de las heces como ducosato sódico (Colace®) o laxantes como semillas de psyllium (Metamucil®) y lactulosa (Chronulac®). Se sugiere empezar con una dosis de lactulosa de 3 cucharadas soperas (45 cc) cuatro veces al día hasta que el paciente evacúe, luego de 1 a 3 cucharadas soperas diariamente. Los estimulantes intestinales pueden ser eficaces a corto plazo en los pacientes con afectaciones neurológicas. Entre los ejemplos se hallan: supositorios de bisacodilo (Dulco-Laxo®, Corectal®) y tabletas de sen (Ex-Lax®, Senekot®).

**Químicas sanguíneas.** Las químicas sanguíneas suelen ser normales al menos que el paciente padezca otras enfermedades subyacentes, con la excepción siguiente: en el SGB, el nivel de sodio en sangre puede verse disminuido debido a la secreción excesiva de una hormona que disminuye la producción de orina (hormona anti diurética o ADH). La secreción excesiva de la ADH produce una mayor retención del plasma por parte de los riñones, con su recirculación en el organismo, lo cual se traduce en el aumento del volumen total de los líquidos corporales que diluye la concentración de sodio en sangre. Los tratamientos para este trastorno pueden incluir la restricción de la ingesta de agua y, en ocasiones, la administración intravenosa de soluciones salinas.

### **Problemas emocionales**

Durante las primeras etapas de la enfermedad, sobre todo para el paciente que se encuentra en cuidados intensivos, los acontecimientos pueden ser atemorizantes. La mayoría de los pacientes con SGB solían ser personas sanas. Encontrarse paralizadas de repente, impotentes, con suero a la vena, un catéter en la vejiga y un monitor cardíaco con una señal audible, continua y monótona, puede ser algo perturbador. Si los brazos están muy débiles, algo tan sencillo como cepillarse los dientes, sostener los cubiertos de mesa o rascarse se convierten en tareas prácticamente imposibles. Si el paciente requiere un ventilador para respirar, la incapacidad de hablar y de comunicarse le produce un sentimiento de aislamiento. La impotencia y la idea de poder morir, la amenaza de una discapacidad permanente, la dependencia y la pérdida de ingresos pueden ser abrumadoras. Es útil, tanto para el paciente como para su familia, que tengan presente que la mayoría de los pacientes con Guillain-Barré se recuperan, vuelven a caminar con el tiempo y muchos de ellos vuelven a tener una vida normal. Durante su

estadía en el hospital, sería provechoso para el paciente seguir las sugerencias siguientes (Cuadro 3) para sus familiares y el personal hospitalario.

### **Cuadro 3: Medidas que puede adoptar el personal de atención médica para disminuir la ansiedad en el paciente paralizado**

- *Expresar optimismo y recalcar al paciente y a sus familiares que las probabilidades de recuperación son buenas*
- *Ofrecer al paciente paralizado conectado a un respirador artificial un método de comunicación para disminuir el sentimiento de frustración. Pueden obtenerse tarjetas de comunicación de la GBS Foundation. Las tarjetas muestran, en letras grandes, problemas comunes que el paciente podría presentar. Una enfermera o un familiar pueden ir pasando las cartas, señalando los diversos problemas y pedirle al paciente que indique "sí" o "no" con la cabeza, moviendo los ojos hacia la derecha o izquierda o parpadeando.*
- *Explicar todos los procedimientos al paciente para aliviar la ansiedad*
- *Elegir a un familiar clave para que funja como persona-contacto con un representante cordial del hospital (médico o enfermera), que proporcione información precisa sobre el estado del paciente y los planes de atención. Las llamadas por parte de diversos familiares les causan confusión y agotamiento a los médicos.*
- *Recomendar que los familiares y amigos visiten al paciente con frecuencia para brindarle el apoyo emocional que necesita*
- *Facilitar un reloj, un calendario electrónico y una luz de noche que ayuden al paciente a saber qué hora del día es, a mantenerse al tanto del mundo exterior y a disminuir al mínimo la confusión durante su estadía en la UCI*
- *Darle al paciente la oportunidad de expresar sus emociones (ira, frustración y temor) y ayudarlo a sobrellevar problemas*
- *Recomendar a los familiares y amigos que disminuyan el tiempo de aislamiento del paciente durante una hospitalización prolongada participando en las actividades que él realiza en su habitación (p.ej., acicalamiento, leyendo tarjetas de convalecencia, etc.)*

### **Tratamiento específico: terapia de modulación (modificación) del sistema inmunológico**

Diversos estudios apoyan la eficacia de tratamientos dinámicos con terapias que modifican el sistema inmunológico. Dos tipos de terapias que han demostrado acortar el curso del SGB son el intercambio plasmático y la inmunoglobulina intravenosa en dosis altas.

#### ***Intercambio plasmático (IP)***

**Introducción.** El intercambio plasmático, también conocido como plasmaféresis, fue la primera terapia inmunológica eficaz para el SGB. El término plasmaféresis proviene del griego. Plasma significa algo moldeado, y

dado que el plasma es la parte líquida de la sangre, al igual que todos los líquidos, se moldea automáticamente a la forma del envase que lo contiene. La plasmaféresis consiste en extraer el plasma que contiene agentes causantes de los daños a los nervios del paciente con SGB. Asimismo, el intercambio plasmático puede emplearse para obtener plasma de donantes sanos, procesarlo más e introducirlo en otros materiales de tratamiento denominados productos biológicos. De hecho, este método se emplea para producir inmunoglobulina, la cual se utiliza para tratar el SGB, como se describe en una sección posterior.

**El procedimiento.** En el caso del SGB, la plasmaféresis (o intercambio plasmático) se utiliza para extraer parte de la sangre del paciente de modo para desechar la porción líquida o plasmática. El plasma contiene anticuerpos que la mayoría de pruebas sugiere que contribuyen decisivamente al ataque de las fibras nerviosas para dañarlas. Para realizar el intercambio plasmático, se introduce primero uno o dos catéteres en una vena grande del cuello o de la ingle a través de la cual se extrae la sangre. Seguidamente, la sangre se agita en una centrifuga para separar y retirar el plasma, y los glóbulos blancos y rojos se vuelven a introducir en el cuerpo.

Los estudios que se vienen realizando desde los años 80 demuestran que la plasmaféresis acorta significativamente la enfermedad del paciente con SGB (*McKhann y Griffin, 1987*). Entre los beneficios del intercambio plasmático se hallan: el acortamiento del tiempo en el ventilador y del tiempo hasta que el paciente puede volver a caminar por sí solo. Tales beneficios del intercambio plasmático sustentan la idea de que el sistema inmunológico humoral (anticuerpos) desempeña un papel importante en la desmielinización que se observa en el SGB. Cinco estudios han evaluado los efectos del intercambio plasmático en pacientes con SGB. En un ensayo clínico realizado en diversos centros de EE.UU., cuando se inició el intercambio plasmático dentro de las dos primeras semanas de la aparición de síntomas neurológicos, disminuyó significativamente el número de días del paciente en el respirador y mejoró los resultados de seis meses. Alrededor del 60 por ciento de los pacientes tratados con IP mostró una mejoría mensurable al cabo de cuatro semanas, en comparación con el 40 por ciento aproximadamente del grupo que sólo recibió atención de apoyo o “convencional”. En el caso de los pacientes de la tercera edad, alrededor de 60 años, que dependían de un respirador y que presentaron una parálisis súbita (dependientes del ventilador al cabo de 7 días), el IP mejoró los resultados y acortó la duración de los déficits crónicos. Los pacientes tratados con intercambio plasmático tuvieron el doble de probabilidades de caminar independientemente a los tres y seis meses que los que sólo recibieron terapias paliativas convencionales.

Por lo general, el IP se administra en series de cinco a seis tratamientos a lo largo de 10 días a 3 semanas. En un ensayo realizado en América del Norte, se empezó el tratamiento de los pacientes a los 11 días en promedio de haber desarrollado síntomas neurológicos. En cada intercambio, se extrajo el

equivalente plasmático a 55 ml/kg de peso corporal y fue reemplazado con una solución de cinco por ciento proteínas en una solución salina (albúmina en suero fisiológico). Una tasa de intercambio normal es un total de 200 a 250 ml/kg de peso corporal a lo largo de 7 a 14 días. La plasmaféresis extrae el plasma y, por ende, todas las moléculas en él, incluidos la inmunoglobulina o anticuerpos, así como las proteínas del complemento, factores coagulantes y citocinas (sustancias químicas de señalización producidas por los glóbulos blancos). En teoría, si los factores que causan la desmielinización son anticuerpos y el complemento, debería ser posible adaptar el tratamiento para retirar solamente tales agentes. Sin embargo, tales procedimientos todavía no están ampliamente difundidos. Más aún, es posible que el IP también sea beneficioso porque elimina también citocinas que podrían ser igualmente responsables del daño a los nervios y la disfunción de los mismos. De ser así, los procedimientos de IP actuales podrían ser óptimos para tratar el SGB.

Para reducir las complicaciones al mínimo, lo más recomendable es que un equipo médico experimentado realice el intercambio plasmático. En manos expertas, los riesgos son infrecuentes. Entre los efectos secundarios y riesgos se hallan: ritmo cardíaco irregular producto del desequilibrio de sales, nivel sérico de calcio bajo provocado por citratos, infección y coágulos sanguíneos en el punto de inserción del catéter a la vena, así como reacciones alérgicas que pueden ser fuertes, con obstrucción de las vías respiratorias y el colapso de la circulación (es decir, anafilaxia y la activación de la coagulación, el complemento, cascadas fibrinolíticas y el agregado plaquetario). Durante los tratamientos, los pacientes reciben anticoagulantes. El IP disminuye las plaquetas que el organismo utiliza para coagular, y los factores coagulantes son retirados, pero vuelven a sus concentración normal en un periodo de 24 horas, salvo ocasionalmente en el caso de los pacientes con enfermedad hepática. Debido al debilitamiento de las extremidades superiores, suele ser necesario utilizar un catéter intravenoso rígido de calibre grande para realizar los procedimientos. El emplazamiento del catéter en la vena central subclavia (debajo de la clavícula) puede punzar o colapsar los pulmones (neumotorácicos) y, rara vez, producir sangrado arterial o una conexión anormal entre la arteria y la vena: una fistula arteriovenosa. En un ensayo realizado en varios centros de los EE.UU., no se observó el incremento de las complicaciones entre los grupos de intercambio plasmático y los de terapia convencional. Por tanto, a pesar de las complicaciones potenciales, los riesgos reales del IP plasmático son menores.

### ***Inmunoglobulina intravenosa (IVIG) en dosis altas***

Otro tratamiento para el SGB es la inmunoglobulina en dosis altas, es decir, la administración por vía intravenosa de concentraciones elevadas de anticuerpos normales purificados obtenidos del plasma de donantes sanos. El tratamiento se conoce por el acrónimo inglés IVIG o IVIg.

Dos ensayos importantes en los que participaron casi 600 pacientes compararon el IP con la IVIG en pacientes con SGB. En el ensayo realizado en

Holanda, se administró diariamente una dosis de 0,4 gramos de inmunoglobulina/kg de peso corporal durante cinco días a pacientes recientemente diagnosticados con SGB (*van der Meche y Schmitz, 1992*). En la cuarta semana, el 54 por ciento de los pacientes tratados con IVIG mostraron un grado funcional de mejoría (p.ej., la capacidad para caminar) en comparación con el 33 por ciento en el grupo que se trató con intercambio plasmático. En el Reino Unido se llevó a cabo un segundo ensayo en diversos centros con 383 pacientes, a modo de determinar la eficacia de la IVIG con respecto al intercambio plasmático (*Plasma Exchange/Sando. SGB Study Group, 1997*). Los pacientes fueron tratados ya sea con intercambio plasmático (200-250 ml/kg de peso corporal en 5 tratamiento) o con la IVIG (dosis de 0,4 g inmunoglobulina/kg de peso corporal en 5 días). Ambos estudios demostraron que la IVIG fue el tratamiento preferido ya que las infusiones de inmunoglobulina eran bien toleradas y podían administrarse fácilmente a través de una sonda intravenosa periférica pequeña y segura. El segundo ensayo examinó también la combinación de la IVIG seguida del IP. Los resultados obtenidos sugirieron que el régimen secuencial fue ligeramente más eficaz que la IVIG por sí solo (la mejoría a las cuatro semanas fue de 1,1 grados y de 0,8 grados respectivamente), pero que la diferencia no fue estadísticamente significativa.

Las complicaciones y los efectos secundarios relativos a la IVIG son por lo general leves. Es común tener temporalmente dolor de cabeza, escalofríos, dolores musculares y náuseas, pero pueden controlarse con antiinflamatorios no esteroideos (p.ej., ibuprofeno [Motrin®], etc.) y/o desacelerando la tasa de infusión (*Koski, 2005*). Entre otros posibles efectos secundarios se encuentran: fiebre, hipertensión, mareos y rubor facial. Los fuertes dolores de cabeza y otros efectos secundarios intolerables pueden prevenirse o su intensidad disminuirse mediante la administración de esteroides (p.ej., metilprednisolona [60-100 mg IV] y difenhidramina [Benadryl® 25-50 mg IV] 30 minutos antes del tratamiento con la IVIG. En ocasiones, la administración de inmunoglobulina induce meningitis aséptica la cual se caracteriza por fuerte dolor de cabeza, rigidez del cuello, vómitos, fiebre y la elevación en la concentración de leucocitos (glóbulos blancos) eosinófilos en el líquido cefalorraquídeo. Es poco común contraindicar la administración de inmunoglobulina, pero se hace si el paciente presenta deficiencia de inmunoglobulina A (IgA), antecedentes de reacciones sistémicas a la infusión de inmunoglobulina y una función renal deficiente. En los pacientes de edad más avanzada que también presentan enfermedad cardiovascular aterosclerótica, el uso de IVIG puede contribuir posiblemente al espesamiento excesivo (hiperviscosidad) de la sangre, el cual desacelera el flujo sanguíneo en los vasos (aglutinación sanguínea) y podría suponer un riesgo mayor de ataque cardíaco (infarto agudo de miocardio), dolor en el pecho debido a un flujo sanguíneo insuficiente (angina de pecho) y una embolia o un derrame cerebral.

El modo en que actúa la IVIG es menos claro que el de la plasmaféresis. Se han sugerido diversos mecanismos, tal como la supresión de glóbulos blancos

nocivos, el abastecimiento de un gran número de anticuerpos naturales e inoocuos para neutralizar los anticuerpos nocivos, la obstrucción de la producción de anticuerpos nocivos, la interferencia de la cascada proteínica del complemento del sistema inmunológico que en el SGB puede provocar daños a los nervios e inhibir las citocinas que atraen los macrófagos que dañan la mielina. Los médicos los denominan anticuerpos anti-idiotípicos. La IVIG puede funcionar inhibiendo la función macrofágica mediante el aumento de los receptores Fc IIb en las células-objetivo, conteniendo grupos de anticuerpos naturales anti-idiotípicos, obstruyendo la generación de la célula B Ab a través de mecanismos celulares B y T, o limitando la producción de IL-1. Podría funcionar inhibiendo la actividad de las células citolíticas (NK) o mediante la modulación de la activación de síntomas neurológicos de la cascada del complemento que evita la formación de C5b-9 (Kuwabara, 2004).

Las recaídas de SGB pueden ocurrir después de haberse empleado IVIG o el IP en el 5% al 10% de los pacientes aproximadamente. Por lo general, los pacientes mejoran al completar el tratamiento (Farcas et al, 1997; Rudnicki et al, 1992). Por tanto, se justifica el control cuidadoso de la respiración, fuerza y estado clínico general del paciente después de habersele tratado con IVIG o IP para observar si se produce un deterioro. El debilitamiento generalizado, la dificultad para respirar, una voz más callada, la secreción o control deficientes de moco y una baja en la oxigenación determinada mediante la pulsioximetría son algunos de los indicadores que sugieren la reevaluación detenida del paciente para evitar que recaiga y tener que volverlo a tratar en un centro de atención aguda. Es sobre todo importante controlar cuidadosamente al paciente durante las semanas posteriores de haber recibido éste IVIG o IP para observar indicaciones de recaída tras una mejoría inicial, sobre todo si se le traslada en poco tiempo a un centro de rehabilitación o a otro centro de atención.

**Corticoesteroides.** Los corticoesteroides —conocidos como esteroides— son antiinflamatorios que se utilizaban anteriormente para tratar a los pacientes con SGB. A esta clase de fármacos se le conoce por nombres diversos como cortisol, prednisona, prednisolona y metilprednisolona. Dado que se entiende que el SGB es un trastorno de inflamación de los nervios sería razonable suponer que los esteroides constituyen un tratamiento eficaz. Para explorar dicha posibilidad se llevaron a cabo más de seis ensayos controlados aleatorios y los hallazgos fueron resumidos por el Colloquium Cochrane en una reseña. (Hughes et al, 2006). La reseña señaló que los esteroides no contribuyen a una recuperación rápida y que, de hecho, uno de los estudios sugería que los esteroides quizá retrasen la mejoría (Hughes et al, 2001). Por ende, no suelen recomendarse los corticoesteroides para el tratamiento del SGB.

### ***Terapias inmunológicas recomendadas para los pacientes recientemente diagnosticados con SGB***

Las recomendaciones de la Sociedad de Neurología de los Estados Unidos (AAN), basadas en el repaso de información, determinaron que la IVIG y el IP son igualmente eficaces para tratar el SGB. Cualquiera de los dos debe iniciarse

dentro de las 4 semanas y preferentemente dentro de las 2 semanas de haberse manifestado síntomas. Cualquiera de ellos puede utilizarse en menores. El uso de ambos tratamientos, el IP seguido de IVIG, no ofrece un mayor beneficio que emplear uno solo. No se recomiendan los corticoesteroides.

### ***Tratamientos en investigación***

Tanto el IP como la IVIG son, hasta cierto punto, métodos de tratamiento generales. Han sido diseñados para inhibir el daño continuo a los nervios por el sistema inmunológico mediante la obstrucción de su actividad, tal como la desmielinización de los nervios por anticuerpos. No todos los pacientes responden a estos tratamientos. Los fármacos que obstruyen pasos específicos en la actividad del sistema inmunológico podrían facilitar la mejoría en un mayor número de pacientes. Tales posibles tratamientos se encuentran en etapa de investigación. Uno de los que se está tratando actualmente para estudios en seres humanos es eculizumab (ELM) (comercializado con la marca Soliris®) (G Parry; *Boletín informativo del Grupo de Apoyo al SGB, New Zealand Trust, sept. 2009*). Es un anticuerpo único que obstruye el sistema del complemento, la serie de moléculas proteínicas que ayudan a los anticuerpos nocivos a dañar los nervios. En modelos de laboratorio (ratones) el ELM impide que el complemento dañe a los nervios (Halstead et al, 2008). El ELM ha demostrado ser eficaz en el tratamiento de otro trastorno auto inmunológico, no neurológico y poco común: la hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN). En este trastorno, el complemento daña los glóbulos rojos, lo cual se traduce en episodios nocturnos de orina sanguinolenta y la disminución de glóbulos rojos. Se han planificado estudios para determinar si el ELM restringirá el daño a los nervios en el SGB y si agilizará la recuperación mediante la obstrucción de la activación del complemento provocada por anticuerpos.

### ***Dolor y otras sensaciones anormales***

Durante las primeras etapas del SGB, así como durante toda su evolución, el paciente puede tener dolor considerable. El dolor puede ser fuerte, difícil de controlar y quizá no sea reconocido debidamente por el personal médico. El paciente con SGB podría también sentir otras sensaciones únicas. Un ejemplo es la sensación de vibración en las extremidades mientras yace perfectamente inmóvil en la cama.

Más de la mitad de los pacientes recientemente diagnosticados con SGB tiene dolor (Halstead et al, 2008; Moulin et al, 1997). Diversos mecanismos están implicados en la causa del dolor tal como la inflamación del nervio, el contacto mecánico de los nervios agrandados con rebordes huesudos y daño al núcleo conductor del nervio: el axón. El dolor, por definición, es una sensación pernicioso o desagradable. En el SGB puede ser un problema difícil por varias razones, como la falta de conciencia por parte del médico respecto del dolor que puede presentarse en el SGB, la incapacidad del paciente de

expresar dolor por estar intubado o la falta de respuesta del dolor a tratamientos estándar. El dolor en el SGB puede desarrollarse en las primeras etapas de la enfermedad, incluso antes de que se haga el diagnóstico, así como durante el avance de la enfermedad y el periodo de recuperación.

**El dolor al inicio del SGB** suele darse en la parte inferior de la espalda, los glúteos y/o los muslos y, en ocasiones, entre los hombros y los brazos. Puede ser un dolor sordo tipo calambre o punzante, o a veces descrito como espasmo muscular (Ropper and Shahani, 1984) con un dolor muscular profundo. La intensidad puede fluctuar entre leve y fuerte y durar varias semanas. Resulta interesante que el primer síntoma del SGB puede ser, en ocasiones, dolor en la parte inferior de la espalda que corre hacia los glúteos y/o los muslos, lo cual se asemeja a un síndrome tipo ciática con nervios comprimidos en la espalda, o al dolor referido de un cálculo renal. Tal manifestación podría hacer pensar al médico que se trata de estos trastornos o de otros, pero no del SGB, y dilatar el diagnóstico correcto hasta que se desarrollen síntomas más típicos del SGB como debilitamiento y pérdida de reflejos.

Pueden emplearse diversas opciones para tratar el dolor en la etapa inicial o aguda del SGB. Podría mejorar con el IP o IVIG. El cambio de posición de las extremidades y su movimiento pasivo podrían ser beneficiosos para aliviar el dolor de espalda y de hombros. El dolor fuerte puede contribuir al aumento o incluso a la baja de la tensión arterial o a la aceleración del ritmo cardíaco. En tales circunstancias, el uso enérgico de analgésicos, incluso de narcóticos, puede ayudar a aliviar la inestabilidad de los signos vitales [Parry, *Boletín Informativo de la SGB Foundation, verano de 1998*]. El dolor puede disminuir con la administración de medicamentos que suelen emplearse para tratar el dolor neuropático, a saber: gabapentina, carbamazapina y amitriptilina (obténgase información adicional más abajo). Rara vez el paciente desarrolla síndrome ciático con dolor en la parte inferior de la espalda y/o dolor en los muslos y puede beneficiarse de inyecciones locales de narcóticos o anestésicos en el punto del dolor o alrededor de la capa externa de la médula espinal (inyecciones epidurales) para obtener alivio. La inyección epidural se aplica introduciendo una aguja hipodérmica en la parte inferior de la espalda para proporcionar el medicamento. Este método evita los efectos secundarios (estreñimiento, somnolencia, disminución de la respiración y tensión arterial alterada) de los narcóticos que se suministran oralmente o a través de inyecciones intramusculares (IM) o intravenosas (IV). Los fármacos antiinflamatorios no esteroideos, denominados también AINES, tal como el ibuprofeno que se comercializa como Motrin® y Advil®, son muy comunes para tratar dolores artríticos, musculares y de otros tipos. Si bien a veces esta clase de fármaco puede ser beneficiosa, la experiencia con el uso del fármaco para el SGB es limitada. La determinación clínica podría ayudar a guiar su uso.

**El tipo de dolor durante la recuperación del SGB** puede diferir del que se presentó durante la etapa aguda dado que refleja daño axonal producto del proceso inflamatorio agudo. Suele ser un dolor con ardor aunque puede tener

una calidad punzante, o puede sentirse como incremento de la sensibilidad a tal punto que el sólo roce de las sábanas provoca dolor. Ese tipo de dolor puede perdurar semanas o, en ocasiones, años. A medida que los nervios sensitivos dañados empiezan a sanar, la punta sensible del nervio que se está regenerando genera, de forma espontánea, señales anormales que pueden ser exacerbadas por el ejercicio y el apoyo del peso, y por tanto puede dificultar la rehabilitación. Este tipo de dolor ocurre típicamente distalmente en los pies y, en ocasiones, en las manos. Cabe destacar que ciertas sensaciones pueden ser muy sutiles y difíciles de describir para el paciente. Cuando el autor (JSS) tomaba agua helada, por ejemplo, empezaba a toser, se asfixiaba y la aspiraba, pero toleraba fácilmente el agua a temperatura ambiente. Tales problemas, si bien parecen ser triviales, pueden causar aspiración y neumonía. De modo que el cambio de agua helada a agua a temperatura ambiente fue una intervención simple pero importante.

La mayoría de problemas sensitivos se resuelven con el tiempo. El dolor perseverante, de ser lo suficientemente molesto, podría responder a distintas modalidades de tratamiento. La aspirina con capa entérica de venta libre, acetaminofeno (paracetamol) (Tylenol®) o ibuprofeno, la aplicación local de calor (sobre todo calor húmedo), frío o cremas como la capsaicina pueden ser de provecho. La capsaicina es una crema elaborada de pimienta cayena y comercializada como Zostrix® y otros nombres (Capzasin-P). La aplicación tópica de la crema de capsaicina en áreas dolorosas puede reducir el dolor local en el caso de la artritis y de neuropatías dolorosas. Viene en diferentes dosis, de 0,025% a 0,075%. En ocasiones, el dolor local puede aliviarse mediante una máquina de neuroestimulación eléctrica transcutánea (TENS). TENS es un aparato portátil que funciona a base de pilas y emite toques eléctricos a la piel y a los nervios subyacentes. La inmersión en una piscina (alberca) terapéutica y el ejercicio pueden también aliviar el dolor. Si estas medidas iniciales, relativamente seguras, resultasen insuficientes pueden emplearse otros enfoques como la prescripción de fármacos.

No se han empleado extensamente medicamentos para la artritis de venta con receta —antiinflamatorios no esteroideos— para tratar el dolor neuropático y su beneficio podría ser modesto. Los efectos secundarios como sangrado interno, daños al corazón o a los riñones, pueden limitar su uso inocuo (Pandey *et al*, 2005). Los medicamentos de venta con receta que se emplean comúnmente para el dolor neuropático son fármacos anticonvulsivos, antidepressivos y narcóticos. Los anticonvulsivos estabilizan las membranas nerviosas y suelen aliviar el dolor. En esta categoría se hallan dos fármacos relativamente antiguos: fenitoina (Dilantin®) y carbamazepina (Tegretol®). La gabapentina, que se desarrolló más recientemente para tratar la epilepsia, es más segura y por tanto más utilizada para tratar el dolor neuropático. Entre sus efectos secundarios posibles se hallan: mareos, obnubilación, edema en las extremidades inferiores y aumento de peso. La dosis inicial es de 100 a 300 mg, tomada a la hora de acostarse. A los pocos días la dosis puede

incrementarse a dos veces al día, y posteriormente a 3 ó 4 veces al día, o duplicarse la dosis de dos al día cada 3 a 5 días hasta que los síntomas del paciente se alivien o los efectos secundarios empiecen a interferir con incrementos subsiguientes de la dosis. Un aumento más gradual en la dosis podría disminuir los efectos secundarios y permitir la tolerancia de una dosis mayor. Se han tolerado dosis eficaces de hasta 2 700 a 3 600 mg al día. La pregabilina (Lyrica®), que empezó a comercializarse más recientemente, es parte de la misma familia farmacológica, pero requiere dosis más bajas dos veces al día. Otros productos como levetiracetam (Keppra®) y lacosamida (Vimpat®) pueden ser eficaces en el tratamiento del dolor neuropático [D.S. Saperstein, *Communicator de la GBS/CIDP Foundation, edición verano 2009, p. 6*].

Otros fármacos eficaces para controlar el dolor son los antidepresivos. Tenemos como ejemplo los tricíclicos como la nortriptilina (Pamelor®) en dosis de hasta 75 mg, a la hora de acostarse, y la amitriptilina (Elavil®) en dosis de hasta 150 mg, a la hora de acostarse. Otra clase es el inhibidor de la recaptación de serotonina y noradrenalina (IRSN). El fármaco principal del grupo es la duloxetina (Cymbalta®). Entre los posibles efectos secundarios se encuentran: náuseas, sudoración, insomnio y sedación. No es inusual que la combinación de fármacos, como un tricíclico con un anticonvulsivo como la gabapentina, controle mejor el dolor en dosis menores que cualquiera de los dos fármacos por sí solo. Si se emplean narcóticos, los productos de acción prolongada suelen ser más inocuos como el parche de fentanilo de liberación lenta (Duragesic Patch®), la morfina de liberación lenta (MS Contin®), etc. No obstante, es importante recordar que los efectos secundarios como la confusión y el estreñimiento son comunes, así como la necesidad de incrementar paulatinamente la dosis del fármaco para obtener los mismos beneficios.

Cuando se tratan complicaciones relacionadas con el SGB, es importante estar consciente de que quizá no sea posible prever los efectos de las intervenciones terapéuticas. Las terapias deben adaptarse a cada paciente y controlarse con detenimiento.

## **Evolución intermedia y rehabilitación**

El avance de la discapacidad durante la etapa aguda del síndrome de Guillain-Barré puede fluctuar entre unos cuantos días y cuatro semanas y, rara vez, seis semanas. A esto le sigue un nivel estable y bajo de deficiencia (parálisis, debilitamiento, etc.) que continúa por un tiempo variable desde días hasta semanas, y con menos frecuencia, meses o más.

Una vez que el paciente se recupera de complicaciones agudas potencialmente mortales como dificultad para respirar e infecciones, y la fuerza muscular se estabiliza y quizá incluso empiece a recobrase, el tratamiento en un hospital de tercer nivel (cuidado agudo) suele dejar de ser necesario. Sin embargo, muchos pacientes seguirán necesitando atención de rehabilitación como fisioterapia y terapia ocupacional intensivas. El lugar en el que se proporcione tal atención dependerá, en parte, de diversos factores. Entre las

opciones de las que se dispone para continuar con la rehabilitación se hallan:

- 1) Atención como paciente hospitalizado en un hospital de rehabilitación. Un requisito común para justificar la rehabilitación intensiva es que el paciente goce de la capacidad necesaria para participar en 3 horas de terapia al día como mínimo.
- 2) Rehabilitación sub-aguda en un centro de convalecencia o de rehabilitación.
- 3) Atención hospitalaria diurna. El paciente duerme en su casa y se le transporta, en un vehículo apto para sillas de ruedas, a un hospital o centro de rehabilitación para que reciba terapia durante del día.
- 4) Rehabilitación ambulatoria.
- 5) Terapia a domicilio recibida de terapeutas que visitan al paciente en su casa o siguiendo las instrucciones de un terapeuta para seguir un programa de rehabilitación en la casa.

La decisión en torno al tipo y al lugar de la rehabilitación debe tratarse de forma individual tomando en cuenta las necesidades de cada paciente y factores como el estado físico general, la fuerza, el aguante, el grado de recuperación del uso de los brazos y piernas y el seguro médico. Por ejemplo, el paciente que presente deficiencias leves, que puede caminar con la asistencia de un bastón cuádruple (de cuatro puntos de apoyo) o recto quizá no requiera ser internado en un centro de rehabilitación, y la atención que reciba como paciente ambulatorio podría ser suficiente. Por otra parte, el paciente que no puede caminar o que necesita ayuda considerable para hacerlo, pero que muestra cierta mejoría, podría ser trasladado a un hospital de rehabilitación como paciente interno para que reciba la atención adecuada para él.

En ocasiones, los médicos podrían no estar enteramente dispuestos a internar a pacientes con síndrome de Guillain-Barré en hospitales de rehabilitación por temor a que sufran de depresión o a que vuelvan los síntomas por lo que podría ser necesario readmitirlos en un centro de tercer nivel para que reciban más tratamiento. A pesar de todo, el traslado de un paciente a un centro de rehabilitación debe considerarse un paso positivo hacia la recuperación del paciente.

La rehabilitación en sí no mejora la regeneración de los nervios. Más bien, la meta principal de la rehabilitación consiste en ayudar al paciente a usar óptimamente sus músculos mientras recobra la integridad nerviosa, y a adaptarse a un estilo de vida dentro de sus limitaciones funcionales. Además de ayudar al paciente a recobrar el uso de sus músculos, el centro de rehabilitación trata las complicaciones médicas restantes como control de la hipertensión, antibióticos para las infecciones, tratamiento de coágulos sanguíneos, etc.

Por lo general, la fuerza vuelve en forma descendente de modo que la fuerza de los brazos y las manos vuelve antes que la de las piernas. A menudo, las personas diestras notan una recuperación más rápida en el lado izquierdo y viceversa. A medida que el paciente recupera la fuerza en los brazos puede

nuevamente hacer las cosas que solía dar por sentado, como cepillarse los dientes, acicalarse y vestirse por sí solo, cortar sus alimentos y cosas por el estilo. Conforme mejora su capacidad para realizar las actividades de la vida cotidiana, los logros obtenidos pueden darle satisfacción emocional.

En muchos centros la rehabilitación se realiza a través de los esfuerzos coordinados de diversos grupos de profesionales que colaboran entre sí. Según las necesidades particulares del paciente, el equipo puede estar compuesto de un fisiatra (médico especializado en rehabilitación), un fisioterapeuta, un terapeuta ocupacional, una enfermera titulada, un neurólogo, un médico internista, un psicólogo, un trabajador social, etc. Cada miembro del equipo aporta su propia pericia a la atención del paciente. El equipo puede reunirse con cierta frecuencia, como semanalmente, para evaluar el estado del paciente, determinar su avance y planificar atención adicional. La meta general del equipo consiste en ayudar al paciente a aprovechar al máximo el uso de las funciones recuperadas y, finalmente, su reintegración a la sociedad. Con el tiempo, la mayoría de los pacientes vuelven a llevar una vida normal o casi normal. En el caso de los pacientes que no se recuperan por completo, la meta consiste en adaptar su estilo de vida a sus limitaciones funcionales permanentes.

El fisiatra (que no debe confundirse con psiquiatra) es un médico que se especializa en medicina física y rehabilitación. El fisiatra suele coordinar y supervisar el programa de rehabilitación en general.

**Principios de rehabilitación para el paciente con SGB.** Durante la rehabilitación, debe tomarse en cuenta que ciertos aspectos son particulares a los pacientes con SGB. A la mayoría de pacientes en rehabilitación, se les somete a ejercicios hasta el máximo de su capacidad y hasta que quedan exhaustos. Esto debe evitarse en los pacientes con SGB ya que el agotamiento necesita cierto tiempo para superarse y ello dilatará el proceso de rehabilitación sin beneficiar al paciente. El uso de los músculos más fuertes en vez de los menos fuertes dilatará la recuperación uniforme de la fuerza y de la función óptima. Así, el terapeuta debe estar consciente de la posibilidad de sustituir o modificar ejercicios para fortalecer los músculos débiles. El dolor neuropático puede restringir la capacidad del paciente para recibir rehabilitación y debe reconocerse y tratarse debidamente.

**Terapia ocupacional:** El terapeuta ocupacional enseña ejercicios al paciente para fortalecer las extremidades superiores (hombros, brazos, manos y dedos) y le ayuda a prepararse para reincorporarse a su trabajo. Por lo general, la fuerza en los brazos y su uso vuelven antes que la destreza de las manos y los dedos. Se le ayuda al paciente a volver a aprender actividades que antes daba por sentado como detener un lápiz, usar los cubiertos de mesa, etc. Podrían realizarse exámenes musculares y diseñarse ejercicios para fortalecer los músculos más débiles. Para mejorar la fuerza de agarre o prensión puede apretarse una y otra vez una bola de goma o plastilina terapéutica; para incrementar la fuerza de los dedos, el paciente puede estirar una liga entre los dedos de la mano.

Pueden realizarse pruebas para determinar el estado de la sensación en

las manos. Por ejemplo, puede indicarse al paciente que desvíe la mirada o que cierre los ojos mientras se le colocan en la mano artículos de diversas consistencias y formas como mármol, una llave, un borrador, una pluma, un imperdible (o seguro) cerrado y otros objetos similares. La capacidad del paciente para discernir, sin mirar, la presencia de estos objetos e identificarlos indica que sus nervios sensitivos pueden discriminar mediante el tacto fino. En otra prueba, con los ojos cerrados, el paciente introduce la mano en una vasija de arena o arroz que contiene artículos como tiza (gis), llaves, borradores, etc. La capacidad del paciente para ubicar y retirar dichos objetos, identificar su forma y consistencia, indica la recuperación de la sensibilidad táctil. Algunos pacientes podrían tener dificultades permanentes en las manos y los dedos para realizar actividades como utilizar bolsas con cierre, abotonarse la camisa, escribir, usar cubiertos de mesa y manipular monedas. Hay métodos para compensar dichos problemas. Por ejemplo, para evitar el problema de abotonarse (abrocharse) prendas de vestir puede utilizarse un gancho para botones. Las tiras de Velcro® (pegapega) y las cremalleras (los cierres) con tiradores grandes pueden ser alternativas prácticas para los botones. En vista de la posibilidad de fatiga, se les enseña a los pacientes muy afectados técnicas de conservación de energía como el empleo de métodos rápidos para incrementar al máximo el uso de las manos y los brazos. Pueden emplearse férulas para mantener la muñeca en flexión dorsal leve y brindar apoyo al pulgar para optimizar el uso de la mano.

**Fisioterapia:** El fisioterapeuta se concentra en la fuerza y función de las extremidades inferiores y, finalmente, enseña al paciente a caminar con la menor ayuda posible. Se emplean diversos métodos para lograr dichas metas. Al principio el paciente, dotado de un chaleco flotador, puede ser inmerso en una piscina hasta llegar a una profundidad adecuada para que pueda caminar con apoyo de peso parcial. El chaleco salvavidas y el agua le proporcionan la flotabilidad necesaria para hacerlo. La inmersión en una piscina terapéutica también puede aliviar el dolor muscular. A medida que va retornando la fuerza, los ejercicios se realizan en colchonetas para ayudar a fortalecer diversos grupos musculares contra la gravedad y la resistencia. Por ejemplo, el paciente puede ser colocado boca arriba sobre la colchoneta con las rodillas elevadas sobre una almohadilla triangular de goma-espuma de apoyo; se incrementan progresivamente los pesos que se le colocan en los tobillos y se le indica al paciente que estire y baje la pierna lentamente varias veces. Este ejercicio puede ayudar al paciente a incrementar el aguante de los músculos de los muslos. Al levantar y bajar lentamente la pierna, los músculos trabajan más y se facilita un mejor desarrollo de la fuerza en vez de dejar que la pierna caiga por gravedad. Se emplean otros ejercicios para fortalecer la musculatura de la cadera como levantar la pierna mientras el paciente está acostado de lado, y conservarla en tal posición combatiendo la gravedad. A medida que la innervación del nervio vuelve, pueden utilizarse otros ejercicios para conservar la fuerza muscular. Puede utilizarse una bicicleta estacionaria de rehabilitación para aplicar una

fuerza graduable a las piernas a medida que se pedalea la bicicleta, ofreciendo así un ejercicio de resistencia progresiva para incrementar la fuerza y el aguante.

Conforme la fuerza de las piernas mejora lo suficiente para que el paciente pueda apoyarse en ellas y empiece a caminar, las ayudas biomecánicas ofrecen soporte y equilibrio adicionales. El paciente puede ser colocado entre dos barras paralelas, posicionadas a la altura de su cadera. Las barras ofrecen al paciente un soporte máximo cuando camina, sosteniéndose de las dos barras con ambas manos. A medida que el equilibrio mejora, puede emplearse un andador (caminador) con ruedas. El paciente se desplaza con el andador hacia adelante apoyándose en él para caminar. Conforme sigue mejorando el equilibrio, el paciente puede emplear un andador estándar que va levantando del piso y colocando delante de sí a medida que camina. De allí puede pasar a las muletas de antebrazo o directamente a las muletas para las axilas, y posteriormente a un bastón. El bastón cuádruple, con cuatro puntos de apoyo pequeños, ofrece un buen nivel de estabilidad. Si el paciente cuenta con la fuerza y el equilibrio suficientes un bastón recto bastará. Con el tiempo, de ser posible, logrará caminar de forma independiente sin la ayuda de apoyos biomecánicos. Durante la rehabilitación se hace hincapié en la mecánica corporal correcta, en no utilizar los músculos más fuertes en vez de los debilitados, en la seguridad, y en la prevención de distensiones y fatiga de los músculos.

Para los pacientes con debilidad permanente en grupos musculares pueden emplearse diversos métodos (aparatos ortopédicos) para incrementar la función y la independencia. Por ejemplo, el pie caído puede tratarse con una órtesis tobillo-pie (OTP): un plástico moldeado ligero y delgado que encaja detrás de la pantorrilla y debajo del pie. Si el paciente tiene poca fuerza de agarre, pueden recubrirse los mangos de los utensilios de cocina con una pieza cilíndrica gruesa de goma-espuma para que sean más fáciles de asir; puede colocarse un borde metálico alrededor del plato para que el paciente pueda cargar su tenedor o cuchara empujando los alimentos contra el borde. Una correa de Velcro® alrededor del mango del bastón puede detener la mano del paciente que no agarra bien el mango y ayudarlo a usar el bastón. Pueden concebirse ejercicios de resistencia progresiva para fortalecer grupos y funciones musculares específicos.

Además del fisioterapeuta y del terapeuta ocupacional, otras personas pueden participar también en la rehabilitación: logoterapeutas (terapeutas de lenguaje), enfermeras, trabajadores sociales y psicólogos. Éstos últimos pueden desempeñar un papel importante al ayudar al paciente y a su familia con problemas nuevos y, en ocasiones, abrumadores: parálisis, dependencia, pérdida de los ingresos y una multitud de problemas emocionales afines como frustración, depresión, autocompasión, rechazo e ira. Dado que el pronóstico para los pacientes con Guillain-Barré es positivo a pesar de la gravedad potencial de la enfermedad, un enfoque práctico es vivir día a día. Si bien la recuperación suele ser mayor durante el primer año, puede continuar durante los siguientes dos hasta cinco años o incluso más. La

participación en fisioterapia activa puede ser un factor positivo en la recuperación mental y física del paciente.

**Logopedia (terapia del lenguaje):** El lenguaje (habla) se ve disminuido en alrededor del 40% de los pacientes con SGB. Los pacientes conectados a un respirador no podrán hablar porque el tubo que se les introduce en las vías respiratorias impide la vibración de las cuerdas vocales que es necesaria para el habla. Por lo general, tales pacientes pueden comunicarse a través de tarjetas de comunicación. Es común que después de habersele retirado el tubo endotraqueal el paciente recobre el habla al cabo de unos cuantos días. Incluso cuando no está conectado a un respirador, el paciente podría tener dificultad para hablar si los músculos que se utilizan para hablar están débiles. Dichos músculos controlan las cuerdas vocales, la lengua, los labios y la boca. Puede presenciarse balbuceo o dificultad para tragar. El logopeda puede ayudar al paciente a aprender ejercicios para los músculos afectados para que mejore sus patrones del habla y la claridad de su voz, así como recomendar cambios en la alimentación para facilitar una deglución segura y una nutrición adecuada.

### ***Planes de largo plazo***

A medida que avanza el paciente en su programa de rehabilitación podría ser oportuno planificar cómo abordar diversos problemas de largo plazo. Tales problemas podrían ser: conducir y utilizar estacionamientos accesibles, la reincorporación a la fuerza laboral, aprender a fijar el ritmo de actividades, la actividad sexual, limitaciones del paciente confinado a una silla de ruedas, etc. Un trabajador social podría ayudar a abordar muchos de estos problemas. La mayoría de los pacientes que han estado en un centro de rehabilitación pueden ingresar a un programa de terapia en calidad de pacientes ambulatorios una vez que hayan recobrado la fuerza suficiente. En la casa sería útil vivir en una sola planta con baño y cama temporalmente hasta que el paciente pueda subir y bajar escaleras. A medida que el paciente recobre la fuerza suficiente, quizá sea práctico volverlo a capacitar en la conducción de automóviles, sobre todo si ha estado hospitalizado y no ha conducido por buen tiempo. A través de ciertos centros de rehabilitación y hospitales, el conductor puede recibir capacitación y su automóvil ser acondicionado con controles manuales.

La frustración del agotamiento físico o de la falta de aire que se relacionan con caminatas prolongadas puede disminuirse en el paciente convaleciente si se estaciona cerca de la entrada del edificio en un espacio para gente discapacitada. En ciertos estados y ciudades hay tarjetas de estacionamiento o placas especiales.

A medida que el paciente se acerca al final de su rehabilitación hospitalaria, suele ser ventajoso planificar el retorno a su empleo o a la fuerza laboral. Lo ideal sería que esto fuese un esfuerzo cooperativo entre el paciente, el trabajador social, el empleador previo del paciente y, de haberla, una oficina de rehabilitación vocacional. Un posible obstáculo para la reintegración al trabajo, así como para reanudar un estilo de vida normal en general, es el inicio, tras cierto volumen de actividad, de dolores musculares, agotamiento físico y

sensaciones anormales como hormigueo y dolor. Estos problemas pueden evitarse empezando a trabajar medio tiempo y, de ser posible, programando la actividad con tiempos de descanso intermitentes. Muchos pacientes aprenden por ensayo y error el volumen de actividad que pueden tolerar.

Después de que el paciente es dado de alta de un programa de rehabilitación formal en calidad de paciente interno o ambulatorio, a menudo éste debe continuar haciendo ejercicios. Por lo general, algunos de los ejercicios de fisioterapia y de terapia ocupacional que se hacen en calidad de paciente interno pueden hacerse en la casa. Asimismo, las actividades de la vida cotidiana como bañarse, vestirse, caminar y subir y bajar escaleras pueden bastar como programa de ejercicio ambulatorio práctico. Si las actividades provocasen calambres o dolores musculares o en las articulaciones, puede obtenerse alivio con analgésicos suaves de venta libre como la aspirina o el acetaminofeno (paracetamol) (Tylenol®). En vista de que los analgésicos no alivian las distensiones de los músculos, tendones o articulaciones, podría ser provechoso tomarse periodos de descanso o disminuir la actividad de forma temporal.

Cabe mencionar que debe tenerse cautela con respecto a la institución paulatina de los programas de ejercicios fuera del hospital, jogging (correr) y deportes. Cada uno de los pacientes convalecientes debe ser evaluado para determinar sus necesidades particulares. Debe tenerse cuidado en ampliar paulatinamente las actividades para no lesionar tendones, articulaciones y músculos. Una vez dado de alta el paciente puede, por lo general, reanudar la actividad sexual. Las posiciones que reducen al mínimo el uso excesivo de los músculos, como acostarse boca arriba, pueden prevenir el agotamiento hasta que la fuerza del músculo pélvico y de otros músculos haya mejorado. El paciente masculino que no sufría disfunción eréctil antes, pero que la presenta después de haber padecido SGB, debe pedirle al médico que examine sus medicamentos para determinar cuál de ellos podría estar impidiendo erecciones normales, o debe acudir a un urólogo que tenga experiencia en estos problemas. En ciertos casos, los fármacos como el sildenafil (Viagra®) pueden ser beneficiosos.

Para los pacientes confinados a una silla de ruedas, los obstáculos arquitectónicos (p.ej., escaleras) pueden superarse mediante la instalación de rampas en la vivienda y otros edificios. Quizá sea necesario que el paciente viva en una sola planta o que se instale una silla o un elevador salvaescaleras. Una enfermera o un fisioterapeuta a domicilio pueden tratar al paciente en su casa. Los pacientes muy discapacitados son enviados a un centro de rehabilitación local o a otros lugares.

## **Fatiga**

La fatiga es un problema común al principio de la etapa de recuperación y puede persistir incluso en ciertos pacientes que parecen haberse recuperado (*Merkies et al, 1999*). Tales pacientes pueden tener un nivel normal de fuerza —según los resultados de las pruebas de función muscular—, y desempeñar actividades normales como caminar. Sin embargo, con una actividad sostenida,

pueden desarrollar debilidad y fatiga e incluso agotamiento total y colapso. La fatiga puede estar precedida o acompañada de episodios de dolor muscular o de otras sensaciones anormales como hormigueo. Este problema de aguante deficiente y fatigabilidad en pacientes que padecieron SGB fue documentado en un estudio realizado a los miembros del Ejército de los Estados Unidos que aparentemente ya se habían recuperado (*Burrows and Cuetter, 1990*). A pesar de que algunos de ellos pudieron reanudar sus actividades normales, pruebas formales de aptitud física (correr 3,2 km, abdominales y lagartijas) demostraron que en algunos el aguante era menor del que habían tenido antes de padecer SGB. En dos de los pacientes estudiados las pruebas electrodiagnósticas (velocidad de la conducción nerviosa-electromiografía) arrojaron resultados normales a pesar de la disminución de la capacidad de aguante. En resumen, el paciente y el médico deben darse cuenta de que un aguante limitado es un problema válido en los pacientes con SGB y que es difícil medirlo objetivamente con las pruebas estandarizadas de la fuerza muscular que se realizan en un consultorio. Por lo menos uno de los estudios sugiere que el entrenamiento formal con ejercicios para el aguante puede ayudar a mejorar la capacidad laboral del paciente (*Pitetti et al, 1993*). Otro estudio indicó que tres cursos diarios de aeróbicos de 20 minutos cada uno también mejoran los síntomas de la fatiga (*Garssen et al, 2004*).

Como se indicó en la sección titulada “Planes de largo plazo” si el paciente de SGB siente que se debilita o por experiencia aprende a reconocer un episodio de sensaciones anormales que señalan la fatiga inminente, el tratamiento práctico es fijar el ritmo de las actividades tomando descansos, según sea necesario, para evitar el agotamiento. La disminución del aguante podría exigir una jornada laboral más corta o, en su defecto, un trabajo que requiera menos esfuerzo físico.

### **Historia natural y pronóstico**

El pronóstico general para la mayoría de pacientes con SGB es bueno. No obstante, la evolución de la enfermedad puede ser bastante variable. En ocasiones, el paciente podría tener una enfermedad leve con un periodo breve —días o semanas— de andar como pato y quizá cierto hormigueo, así como debilidad en las extremidades superiores. Al otro extremo, más probablemente a una edad avanzada, podría desarrollar rápidamente una parálisis casi total, dependencia de un respirador y complicaciones potencialmente mortales como ritmo cardíaco o tensión arterial anormales, congestión pulmonar e infecciones. Rara vez la parálisis puede ser tal que el paciente quizá no pueda si quiera levantar los hombros ni parpadear para comunicarse. Se dice que el paciente está “encerrado en sí mismo”. Afortunadamente, el paciente conserva su audición lo cual le permite oír y entender a las personas a su alrededor. Por tanto, es preferible conversar sobre los problemas del paciente lejos de él.

El pronóstico del paciente puede calcularse de forma aproximada a partir de estudios diversos. Hasta el 80 por ciento de los pacientes podrá caminar sin ayuda a los tres meses, y al cabo de un año sólo presentarán síntomas

residuales menores como adormecimiento en las plantas de los pies. Puede esperarse una recuperación plena con el tiempo. El paciente podría tener anomalías leves, aunque permanentes, que no interferirán con las funciones de largo plazo. Entre los ejemplos se hallan: sensaciones anormales, tal como hormigueo, algia muscular o debilidad en ciertos músculos que dificultan o entorpecen el andar u otras actividades.

Por lo menos el 20% de los pacientes tienen afectaciones residuales significativas y son estos pacientes los que más se benefician de tratamientos que modifican el sistema inmunológico. Quizá entre el 5 y el 15 por ciento de los pacientes con SGB presentarán una discapacidad grave y de largo plazo que les impedirá volver a su antiguo estilo de vida u ocupación. Entre los factores que frecuentemente contribuyen a una mayor gravedad del trastorno con una evolución más larga y una recuperación incompleta figuran: edad avanzada, la aparición más rápida de los síntomas, pasar a depender de un respirador artificial dentro de los 7 días y diarrea previa. Tales pacientes tienen una mayor probabilidad de permanecer más tiempo en el hospital, de recibir rehabilitación por un periodo de 3 a 12 meses y quizá jamás vuelvan a caminar sin ayuda.

La fuerza se recobra a ritmos distintos. Pueden hacerse ciertas generalizaciones acerca de la rapidez de la recuperación a partir de la información publicada en 1988 por el Grupo de Estudio de SGB con sede en Johns Hopkins y por el estudio Erasmus 2007 realizado en Holanda. En este último, los pacientes del estudio recibieron un puntaje basado en su edad, diarrea previa y grado de debilidad. Los pacientes que podían caminar fácilmente y sin ayuda recibieron un índice de discapacidad de 1, aquéllos que no podían caminar recibieron un 5. El índice total puede fluctuar entre 1 (el grado menor de deficiencia) y 7 (el grado mayor de deficiencia). Los pacientes con puntajes bajos entre 1 y 3 tienen excelentes probabilidades (95%) de recuperación y pueden caminar sin ayuda dentro de los 3 meses de haberse manifestado la enfermedad. Los que recibieron un 7 tienen menores probabilidades de tener una buena recuperación (*van Koningsveld, 2007*). El sistema de puntuación se resume en el Cuadro 4:

**Cuadro 4: Puntaje de pronóstico Erasmus**

<i>Factores que afectan el pronóstico</i>	<i>Categoría</i>	<i>Puntaje</i>
<i>Edad (año)</i>	$\leq 40$	0
	$> 40$	1
<i>Diarrea (dentro de las 4 semanas antes de los síntomas de SGB)</i>	<i>ausente</i>	0
	<i>presente</i>	1
<i>Índice de discapacidad de SGB</i>	0-1	1
	2	2
	3	3
	4	4
	5	5
<i>IPSE*</i>		1-7

*\*Índice del pronóstico de SGB Erasmus*

El pronóstico de los niños con SGB parece ser por lo menos tan bueno como el de los adultos jóvenes, y algunos estudios sugieren que los pacientes pediátricos se recuperan con mayor rapidez y más plenamente que los adultos jóvenes quienes, por su parte, se recuperan más rápidamente que los pacientes de mayor edad.

Si después de su recuperación el paciente desarrolla nuevamente sensaciones anormales, suele ser aconsejable buscar otras causas no relacionadas con el síndrome de Guillain-Barré. Podría ser necesario practicarle una evaluación neurológica. A veces, por ejemplo, convendría repetir la prueba de velocidad de conducción nerviosa, la de tolerancia de glucosa y otros estudios para confirmar la presencia de daños a los nervios y determinar la causa. La recurrencia o persistencia de sensaciones anormales o la debilidad podrían indicar el desarrollo de una polineuritis idiopática recidivante o progresiva crónica. Tales trastornos son poco comunes y la persistencia o recurrencia de sensaciones anormales no deben interpretarse como indicación de la presencia de este trastorno, a menos que un neurólogo que tenga experiencia con la polineuritis recidivante crónica confirme el diagnóstico. Se describe este trastorno más adelante, en la sección sobre la PDIC.

### **La vacunación y la seguridad; viajes al extranjero**

En vista de que las enfermedades prevenidas por vacunas a menudo conllevan considerables complicaciones médicas, los beneficios de la mayoría de las vacunas superan los riesgos. La mayoría de las vacunas y los fármacos que se emplean para viajar al extranjero (desde los EE.UU.) son inocuos y se mencionan al final de la presente sección.

**Vacuna contra la influenza (gripe).** La vacuna contra la influenza que se desarrolló en 1976 como parte de un programa de vacunación contra un virus de influenza derivado de porcinos (gripe porcina) fue implicada como el factor desencadenante de numerosos casos de SGB. Ciertos estudios indicaron la septuplicación de los casos de SGB tras recibirse la vacuna. Debido al gran número de casos de SGB, el programa fue discontinuado. Otro estudio indicó un aumento menor en los casos de SGB (alrededor de 1 persona más por cada 1 000 000 de personas vacunadas al año) tras la administración de la vacuna contra la influenza para las cepas de influenza más comunes en el ser humano durante las temporadas de 1992 a 1993 y de 1993 a 1994 (*Lasky et al, 1998*).

El número de casos de SGB —mayor de lo esperado— relacionados con la vacuna contra la gripe porcina de 1976 fue motivo de preocupación para ciertos pacientes [de SGB] quienes creyeron que las vacunas contra la gripe y otras vacunas los harían recaer. Si se compara el riesgo de desarrollar complicaciones significativas relativas a la gripe, el riesgo de una nueva aparición de episodios recurrentes de SGB debido a la vacuna contra la gripe es muy bajo. Entre los pacientes de 65 años de edad en adelante —candidatos típicos para la vacuna contra la gripe— 10 000 personas por cada millón, o 1 000 personas por cada 100 000 requieren ser hospitalizadas debido a la gripe, situándose la tasa de

mortalidad en hasta 1 500 por cada millón. Por el contrario, el promedio de casos de SGB es tan sólo de 0,5 a 2 por cada 100 000 al año (del cual un porcentaje muy reducido se relaciona con la vacuna contra la gripe) con una tasa de mortalidad de tan sólo 3% a 5% en dicho grupo. Esto se traduce en 1 000 personas enfermas de gripe si no se les vacuna contra la gripe en comparación con una o menos personas de la población general que desarrolla SGB tras haber sido vacunada contra la gripe. Del mismo modo, el riesgo de desarrollar una complicación significativa a raíz de la gripe es mucho mayor que el riesgo de desarrollar SGB. Por estas razones, la mayoría de los expertos recomienda que las personas que hayan padecido SGB y que reúnan los criterios estándares para recibir la vacuna contra la gripe se vacunen.

Hay una excepción a esta directriz. Si el paciente desarrolló el SGB dentro de los 6 meses de haber recibido la vacuna contra la gripe u otra vacuna, tal relación de tiempo incrementa la posibilidad de que la vacuna haya provocado el episodio original de SGB y, por lo tanto, si se repite, podría causar una recaída. En tal situación, el paciente debe evitar la vacuna indefinidamente y, de ser expuesto al virus, ser tratado de forma preventiva con agentes antigripales como Tamiflu®.

El paciente con SGB todavía convaleciente presenta una situación diferente de los pacientes que ya se han recuperado. Durante el periodo de recuperación, el sistema inmunológico puede ser más vulnerable a la exposición de proteínas extrañas. Es mejor aplazar la vacunación de dichos pacientes hasta que estén estables, por lo menos hasta que transcurran seis meses desde que comenzó su enfermedad.

Sanofi-Pasteur recibió aprobación de la FDA para comercializar la vacuna contra la gripe porcina A (H1N1). La información sobre el producto no incluye una contraindicación absoluta para las personas que hayan padecido SGB y en la campaña de vacunación subsiguiente no se estableció relación alguna entre la vacuna y el incremento inusual de los casos de SGB. Se recomienda consultar su uso con el médico tratante del paciente.

**Otras vacunas.** Las vacunas que aparecen en la lista dada a continuación son probablemente inocuas para las personas que han padecido SGB, sobre todo si tienen una enfermedad crónica subyacente (diabetes, insuficiencia coronaria, enfermedad pulmonar crónica, etc.) que las susceptibiliza a una infección, o si la persona viaja a cualquier área en la que la enfermedad sea común.

- Vacunas contra el cáncer del cuello uterino o vacuna contra el virus del papiloma humano (Gardasil®) [*Oficina para la Seguridad de las Vacunas de los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades, 8/15, 17/07*]
- Vacuna antineumocócica para la neumonía neumocócica (Pneumovax®23)
- Vacuna contra el herpes zóster (Zostavax®)
- Vacunas contra la hepatitis A y B (*Blumenthal et al, 2004*) (*McMahon et al, 1992*) (*Sindern et al, 2001*) (*Khamaisi et al, 2004*)
- Vacuna contra la fiebre amarilla (YF-Vax® de Sanofi-Pasteur)

Se han reportado casos esporádicos de SGB tras la administración de estas vacunas. Lo mejor es tratar los pros y los contras de emplear dichas vacunas con el médico de cabecera del paciente, quien podrá tomar en consideración la historia clínica completa del paciente.

**Vacuna contra la meningitis** (Menactra®). La meningitis bacteriana es una infección poco común que afecta principalmente a niños y jóvenes, pero que podría ser mortal. Puede ser causada por ciertas cepas de meningococo. La vacuna polisacárida antimeningocócica combinada con la anatoxina diftérica (comercializada por Sanofi-Pasteur con el nombre de Menactra®) disminuye el riesgo de desarrollar meningitis. Sin embargo, en vista de que se han reportado casos de SGB tras su administración, Menactra® está contraindicada para las personas que han padecido SGB.

**Pautas para la vacunación para viajes al extranjero.** Los viajes a ciertas partes del mundo como gran parte de Asia y África conllevan el riesgo de contraer infecciones y otras enfermedades. A menudo, dicho riesgo requiere el uso de vacunas y/o medicamentos. Gran parte de estos tratamientos son inocuos para la mayoría de las personas que han padecido SGB. Los viajeros pueden obtener recomendaciones relativas a la atención médica y precauciones sanitarias del sitio web de los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades, ubicado en <http://wwwn.cdc.gov/travel>. Se ofrecen recomendaciones sobre las vacunas y medicamentos, así como precauciones sanitarias durante el viaje (“Staying Healthy during Your Trip”). Vacúnese con tiempo suficiente antes de viajar para que las vacunas surtan efecto. Si se recomienda más de una vacuna, por ejemplo contra la hepatitis B y la fiebre amarilla, lo mejor es que reciba una a la vez, en consultas separadas, dejando pasar unos cuantos días entre ambas, para determinar si alguna de ellas le produce alguna reacción. Esto último es una sugerencia empírica del autor (JSS) y no una recomendación basada en documentos formales referentes a este asunto.

**Fuentes de medicamentos y vacunas para los viajes al extranjero.** Los médicos de cabecera no suelen tener en sus consultorios medicamentos para viajes y podrían no estar al tanto de los regímenes recomendados. Como alternativa, los CDC, las Páginas Amarillas locales y otras fuentes pueden dirigir al viajero a centros médicos y a doctores que se especializan en medicina para el viajero y que tienen acceso inmediato a regímenes de atención médica y un consultorio que administra vacunas.

## **Resumen**

El síndrome de Guillain-Barré, denominado también polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA), se caracteriza por la aparición rápida de debilitamiento e incluso parálisis de los brazos, piernas y otras partes del cuerpo, así como de sensaciones anormales. Al cabo de cuatro semanas la enfermedad se estabiliza en el 90% de los pacientes y la recuperación prosigue a lo largo de varias semanas a meses. Alrededor del 80% de los pacientes tendrá una recuperación completa o casi completa. Las discapacidades fuertes prolongadas son poco comunes. Con frecuencia, el SGB se presenta tras una

infección vírica o bacteriana. La enfermedad puede manifestarse de maneras diversas, lo cual en ocasiones dificulta su diagnóstico en las primeras etapas. Al principio suele prestarse atención médica en una unidad de cuidados intensivos a modo de reconocer y tratar las posibles complicaciones rápidamente.

Entre los tratamientos para limitar el avance de la enfermedad y lograr una recuperación rápida se encuentran: el intercambio plasmático (plasmaféresis) y la inmunoglobulina intravenosa en dosis altas. La facilidad de la administración de la inmunoglobulina con respecto al intercambio plasmático la convierte en una opción más atractiva. En las primeras etapas de la enfermedad los tratamientos también previenen las complicaciones de la parálisis. Si los músculos respiratorios se tornan demasiado débiles, se emplea un ventilador artificial para ayudar la respiración. Después de haber completado la atención en un hospital de tercer nivel y de seguir presentando suficiente debilidad, el paciente suele pasar a un programa de rehabilitación integral en un centro adecuado. A medida que el paciente recobra la fuerza muscular se le ayuda a volver a su estilo de vida anterior. La atención del paciente está en manos de los esfuerzos coordinados de un neurólogo, un fisiatra (médico de rehabilitación), un médico internista, un médico de cabecera, un fisioterapeuta, un terapeuta ocupacional, un trabajador social, una enfermera y un psicólogo o psiquiatra. El apoyo emocional por parte de la familia y amigos, así como información sobre este trastorno poco común, pueden ayudar al paciente a sobrellevar esta enfermedad frustrante, discapacitadora y potencialmente catastrófica.

Una de las consecuencias del trastorno que produce la mayor frustración son las recaídas prolongadas de la fatiga y/o del agotamiento, así como sensaciones anormales, además de dolor y algia muscular. Estos problemas pueden ser agravados con el solo caminar o trabajar y pueden aliviarse o prevenirse fijando el ritmo de actividades o tomando descansos.

### ***Algunos datos pertinentes sobre el síndrome de Guillain-Barré:***

- Incidencia: 1 ó 2 casos por cada 100 000 personas al año (0,001-0,002%).
- Más del 50% de los casos se producen tras una enfermedad vírica o bacteriana.
- El diagnóstico puede ser dificultoso durante las primeras etapas del síndrome.
- El trastorno no es contagioso.
- Alrededor del 50% de los pacientes desarrolla sensaciones anormales al principio; 25% presenta debilitamiento muscular (a menudo, dificultad para andar) al principio; el 25% presenta sensaciones anormales y debilitamiento al principio.
- La infusión de inmunoglobulina en dosis altas o el intercambio plasmático pueden agilizar la recuperación. La rehabilitación ayuda durante la etapa de recuperación. Los corticoesteroides no surten efecto.
- La recuperación puede durar de 6 meses a 2 años o más.
- Entre el 10% y el 20% de los pacientes padece discapacidades prolongadas.
- La tasa de mortalidad es baja (3%), sobre todo en los centros especializados.

# **P**OLINEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA (PDIC) \_\_\_\_\_

## **La PDIC y otras neuropatías inflamatorias crónicas**

Los mecanismos inmunológicos e inflamatorios están implicados en diversos trastornos crónicos que afectan el nervio periférico. Uno de los más reconocidos es la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica o PDIC. Se calcula que la incidencia de casos nuevos de PDIC se sitúa entre 1,5 y 3,6 por cada millón de personas al año y, dado el aspecto crónico de la enfermedad, hasta 40 000 personas en los Estados Unidos se ven afectadas a la vez. Si bien el trastorno puede afectar a niños y adultos de cualquier edad, el periodo pico durante el cual los pacientes desarrollan PDIC es la sexta y séptima década de vida, y el trastorno afecta al doble de hombres que de mujeres (*Simmons et al, 1997; van Schaik, 2008*).

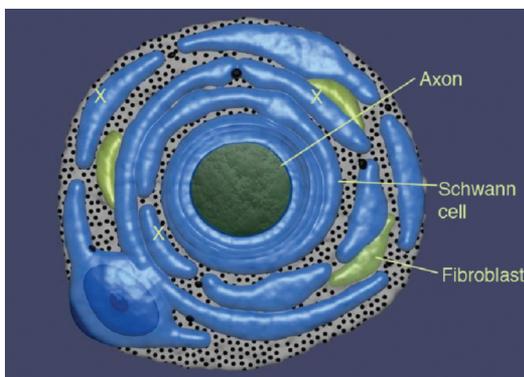
## **Evolución clínica**

La PDIC se caracteriza por debilidad y pérdida sensitiva que se manifiestan de forma simétrica y progresiva, en las piernas y los brazos del paciente, y que evolucionan continua y escalonadamente durante más de ocho semanas. El debilitamiento es simétrico, afectando ambos lados prácticamente de manera uniforme. El avance más prolongado de la PDIC la distingue de neuropatías agudas como el síndrome de Guillain-Barré en el cual el paciente desarrolla su debilidad pico al cabo de 1 a 4 semanas. En el SGB, el 85% de los pacientes recobrarán la fuerza y podrá caminar de forma independiente al cabo de 3 meses. A diferencia del síndrome de Guillain-Barré, la PDIC no suele auto limitarse y, de no ser tratada, alrededor del 30% de los pacientes pasará a depender de una silla de ruedas. El 60% de los pacientes puede seguir trabajando, pero la discapacidad seguirá avanzando. El pronóstico y tratamiento tempranos pueden prevenir discapacidades considerables. Los pacientes con PDIC pueden tener distintos tipos de evoluciones clínicas.

La forma progresiva puede continuar por varios años. En su forma recurrente, los pacientes presentan numerosos episodios de la enfermedad separados por meses o incluso años. En el tercer tipo, un episodio único (proceso monofásico de la enfermedad) continúa por uno a tres años sin recaída. Se desconocen los factores que contribuyen al desarrollo de polineuropatía inflamatoria crónica. Algunos investigadores sospechan que ciertos pacientes podrían ser más propensos genéticamente a desarrollar la PDIC que otros. Actualmente, hay cierta evidencia de una base genética de susceptibilidad a la forma crónica y más progresiva de la PDIC. No obstante, no hay pruebas de la transmisión entre padre e hijo dado que sólo en muy raras ocasiones la PDIC afecta a más de un miembro de la misma familia.

## Mecanismo de los daños neurales

No se entiende plenamente el proceso que induce el desarrollo de la PDIC. Sin embargo, la teoría de que se trata de un mecanismo del sistema inmunológico se sustenta en la habilidad de mejorar su curso clínico a través de una amplia gama de tratamientos inmunológicos. En este trastorno, la vaina de mielina que recubre los nervios motores y sensitivos es destruida. La mielina es una capa rica en grasas que rodea la fibra nerviosa o axón. La célula de Schwann produce la mielina que envuelve un segmento de la fibra nerviosa, ayudando a que la corriente eléctrica se desplace a lo largo del axón o fibra. La mielina es similar al material aislante que



*Vista transversal de un nervio periférico alrededor del cual se ha formado un bulbo de cebolla.*

*Azul = Células de Schwann y mielina,  
verde = fibroblastos*

recubre los cables eléctricos. La destrucción de los segmentos de mielina causa la pérdida de la capacidad del nervio de conducir impulsos eléctricos, lo cual provoca el debilitamiento de los músculos y la alteración de la sensibilidad. Las células inflamatorias en los nervios del paciente con PDIC destruyen la capa de mielina que rodea los nervios, lo cual ocasiona debilidad muscular y cambios sensitivos. Con el tiempo y la gravedad de la enfermedad, la fibra nerviosa o el axón mismo pueden dañarse lo que se traduce en una recuperación deficiente, incluso si se recibe el tratamiento adecuado, sobre todo en el caso de los pacientes de edad avanzada. Durante este proceso, el nervio periférico sigue tratando de repararse regenerando las fibras nerviosas dañadas y reparando la vaina de mielina. Con el tiempo, debido a la repetición de episodios de daños a la mielina y los intentos de su reparación, capas de las células de Schwann que producen mielina y fibroblastos que forman el tejido conectivo fibroso producen una dilatación denominada "bulbo de cebolla" que se muestra en la ilustración anterior. La formación del bulbo de cebolla limita la capacidad del nervio para transmitir impulsos eléctricos.

## Diagnóstico de la PDIC

Uno de los problemas más importantes que deben enfrentar el paciente y el neurólogo es la detección y el tratamiento tempranos de la PDIC cuando el paciente tiene una mayor probabilidad de responder a la terapia y, en ciertos casos, entrar en remisión. Desgraciadamente no hay una prueba diagnóstica fiable para este trastorno. Más bien el diagnóstico se basa en la combinación de la historia clínica que proporciona el paciente, el examen

practicado por un neurólogo y estudios diagnósticos confirmatorios como la prueba de velocidad de conducción nerviosa y un examen del líquido cefalorraquídeo. También se estudian las muestras de sangre del paciente para descartar otras afecciones como diabetes, infecciones, exposición a toxinas y enfermedad inflamatoria de los vasos sanguíneos. Rara vez, se realiza una biopsia del nervio para confirmar el diagnóstico de PDIC o para descartar otras enfermedades (Dyck *et al*, 1982; Koski *et al*, 2009).

Entre los síntomas que manifiesta el paciente y que el neurólogo confirma a través de exámenes se encuentran: debilidad muscular, pérdida de los reflejos tendinosos profundos, equilibrio deficiente y pérdida de la sensibilidad, siendo los más afectados las manos y los pies. La sensibilidad perdida incluye dolor, tacto leve, vibración y propiocepción (la habilidad que tiene el cuerpo de saber dónde se encuentran sus partes en relación con el resto). Si bien la mayoría de los pacientes siente debilidad al principio de la enfermedad, puede ocurrir una forma predominantemente sensitiva que se traduce en un equilibrio deficiente y caídas. La mayoría de los pacientes con problemas principalmente sensitivos desarrollarán debilidad muscular en los dos o tres años posteriores.

La PDIC es clínicamente diferente de otras neuropatías inflamatorias como la neuropatía motora multifocal (NMM), la neuropatía sensitiva multifocal, la neuropatía desmielinizante adquirida distal y simétrica (DADS) y la neuropatía sensitivo-motora multifocal denominada neuropatía sensitivo-motora desmielinizante multifocal adquirida (MADSAM) o síndrome de Lewis Sumner. La NMM y el síndrome de Lewis Sumner se distinguen de la PDIC al producir debilidad asimétrica persistente a lo largo de su curso clínico. En el caso de la NMM, los síntomas son principalmente debilitamiento con poca o nula afectación sensitiva. Es importante distinguir estos trastornos de la PDIC ya que el tratamiento para algunos de ellos es distinto.

**Pruebas diagnósticas:** Además de la historia clínica y exploración física, una de las pruebas más importantes que ayuda a diagnosticar la PDIC es un estudio que mide la capacidad de los nervios para transmitir impulsos eléctricos. La prueba denominada prueba de velocidad de conducción nerviosa (VCN), es realizada por un médico o técnico capacitado bajo la supervisión de un médico. Para diagnosticar la PDIC, se emplea un impulso eléctrico corto para estimular directamente tres nervios distintos de los brazos y piernas como mínimo, en dos o más lugares a lo largo del paso de cada nervio. La estimulación del nervio se detecta mediante la contracción del músculo que es inervado por dicho nervio, y se mide la contracción del músculo con electrodos planos que se aplican sobre la piel encima del músculo. Si la pérdida de mielina es significativa, indicando desmielinización del nervio periférico, la capacidad de conducir el impulso eléctrico se ve disminuida u obstruida. Para medir el daño a los nervios, aparte de las velocidades de conducción nerviosa, el examinador empleará una aguja hipodérmica delgada, similar a las que se emplean en la acupuntura, que colocará en un músculo debilitado o con una

función deficiente para detectar indicios de fibras musculares que ya no son inervadas por el nervio. Este estudio se denomina electromiografía (EMG).

También podría ser beneficioso analizar el líquido cefalorraquídeo para confirmar el diagnóstico de PDIC. Para la punción lumbar el paciente se acuesta de lado o se sienta. Se le limpia la espalda con una solución antiséptica e inyecta una anestesia tópica como la que emplean los dentistas. Cuando la anestesia ha surtido efecto, se introduce una aguja fina en el centro de la espalda, a la altura nivel de la cadera, debajo de la parte inferior de la médula espinal. Se empuja cuidadosamente la aguja hacia adentro hasta que el líquido cefalorraquídeo aparece en la jeringa. Para los análisis se colectan de 2 a 3 cucharadas de líquido en tubos estériles que se estudian en el laboratorio. El líquido cefalorraquídeo de los pacientes con PDIC muestra a menudo una alta concentración de proteínas, pero no un incremento significativo de los glóbulos blancos. Cifras elevadas de glóbulos blancos podrían indicar que una infección u otras enfermedades son las causantes de los síntomas en el paciente. Por lo general no se necesita la biopsia del nervio, pero puede considerarse en los casos en que el diagnóstico se ha puesto en tela de juicio. Entre los ejemplos se hallan pacientes que no presentan debilidad, sólo una sensibilidad disminuida y pacientes en los cuales se sospechan otras causas como la inflamación de los vasos sanguíneos. Al igual que los estudios para el VCN-EMG y la punción lumbar, la biopsia del nervio puede ser un procedimiento molesto, pero suele tolerarse bien.

## **Tratamiento**

Hasta el ochenta por ciento de los pacientes con PDIC responde a una o a más tratamientos que modifican el sistema inmunológico. Varios de estos tratamientos han sido estudiados en ensayos aleatorios controlados. Como medida inicial, los pacientes pueden ser tratados con corticoesteroides, intercambio plasmático o inmunoglobulina intravenosa (IVIG) (*Dyck et al, 1982; Hughes R.A., 2002*). Para ver la descripción del intercambio plasmático y de la IVIG, véase la información incluida en la sección del SGB del presente panorama general.

Los corticoesteroides son sustancias químicas que las glándulas suprarrenales —las glándulas pequeñas situadas en la parte superior de los riñones— producen de forma natural. En dosis elevadas, suprimen el sistema inmunológico y mejoran los trastornos auto inmunológicos como la artritis reumatoide y de otros tipos. Los corticoesteroides, comúnmente conocidos como esteroides, son muy distintos a los esteroides androgénicos que, en ocasiones, se utilizan de forma peligrosa para desarrollar masa muscular en deportistas y animales. El cortisol es un tipo de corticoesteroide, y las preparaciones comerciales incluyen la prednisona, la prednisolona y la metilprednisolona. Dado que todos estos nombres pueden causar confusión, se utiliza simplemente el término “esteroide”. Algunas de las preparaciones pueden administrarse por vía oral (v.o.) y otras por vía intravenosa (IV).

Los resultados de un ensayo único aleatorio y controlado en 28 pacientes arrojó ciertos indicios de que la prednisona oral (60-100 mg por día o 1 mg/kg/día), administrada en dosis decrecientes en un periodo de nueve meses, inducía una mejoría pequeña pero significativa en los pacientes con PDIC como se determinó a través de la mejora de la fuerza muscular y de los resultados de los estudios de conducción nerviosa. Por lo general, el beneficio pleno de una dosis fija de corticoesteroides no se aprecia por 5 a 8 semanas. Si bien el tratamiento con corticoesteroides es relativamente económico, su uso crónico está vinculado a una amplia gama de efectos secundarios. Dichos efectos secundarios incluyen: irritabilidad, depresión, psicosis, concentración elevada de la glucosa sanguínea, pérdida de calcio en los huesos (osteoporosis), hipertensión, úlceras estomacales y aumento de peso. Dichos efectos secundarios pueden conducir a una discapacidad persistente, así como en una carga económica que aumenta con la duración de los tratamientos y el incremento de las dosis farmacológicas. Se aplican otros métodos en el tratamiento con corticoesteroides para limitar estos problemas, tal como la administración un día sí y un día no de un esteroide o de una serie de dosis de metilprednisolona a través de una vena periférica todos los meses. Sin embargo, con el tiempo, algunos pacientes presentarán efectos secundarios de todos modos.

Los ensayos aleatorios controlados también han demostrado que, en la mayoría de los pacientes, tanto el intercambio plasmático como la IVIG inducen una mejoría rápida, aunque temporal, en la función neurológica en los estudios de conducción nerviosa y en la fortaleza de los nervios al cabo de dos a seis semanas. En el intercambio plasmático, el plasma que se extrae contiene anticuerpos y otros agentes que se cree dañan la vaina de mielina y los nervios periféricos en la PDIC. Un curso inicial de intercambio plasmático consiste en cinco intercambios realizados en días alternos. La mejoría clínica se pierde si los tratamientos no se repiten cada 4 a 6 semanas. Bajo la supervisión de un equipo experto en plasmaféresis el procedimiento suele tolerarse bien. Entre las complicaciones se hallan: ritmo cardíaco anormal debido al desequilibrio salino de la sangre, baja concentración de calcio en la sangre, daños a los glóbulos rojos, infección y coágulos en la zona del catéter, así como sangrado. Debido a estos problemas, el intercambio plasmático puede emplearse para manejar inicialmente al paciente y establecer su respuesta al tratamiento, o a corto plazo mientras se empieza otra forma de tratamiento como los corticoesteroides. En vista de la necesidad de colocar catéteres grandes y rígidos en las venas grandes con cierta frecuencia, la mayoría de los pacientes terminan necesitando otros tratamientos para el mantenimiento de largo plazo que quizá requieran durante varios años.

La inmunoglobulina intravenosa o IVIG es un producto que contiene anticuerpos altamente purificados del plasma de varios miles de donantes normales. Es tan eficaz como el intercambio plasmático en el tratamiento de pacientes con PDIC. En la tanda inicial del tratamiento, se administra un total de 2 gramos de inmunoglobulina por kilogramo de peso corporal del paciente a través de una vena periférica del brazo, en dosis divididas a lo largo de 2 a 5 días.

En vista de lo sencilla que es la administración de la IVIG, el poder administrar el fármaco al paciente de forma ambulatoria y la respuesta rápida en un gran número de pacientes, se emplea frecuentemente la IVIG como el tratamiento inicial. En numerosos pacientes una respuesta inicial puede documentarse con el incremento de la fuerza al cabo de 3 a 5 días de haberse iniciado las infusiones. La mejoría puede continuar en el transcurso de 3 a 6 semanas antes de que los síntomas, es decir, el debilitamiento, vuelvan. Sin embargo, el aumento de la fuerza puede mantenerse con frecuencia a través de la administración mensual de dosis más pequeñas de IVIG. Si se diagnosticó al paciente 2 ó 3 años después de la manifestación de síntomas, y el daño al axón nervioso ya es significativo, podrían necesitarse tres cursos de tratamiento en un periodo de 2 meses antes de apreciar cualquier mejoría. La IVIG suele tolerarse bien, sobre todo en sus etapas iniciales, y las preparaciones en el mercado son por lo general inocuas y no presentan riesgos significativos de transmisión de virus.

Las complicaciones con el tratamiento de IVIG son poco comunes. La aparición de coágulos de sangre es indicación de diversos factores como antecedentes de derrame cerebral o ataque cardíaco, deshidratación y una alta concentración de IVIG. Si se administra IVIG con regularidad a pacientes que han presentado coágulos sanguíneos, las concentraciones de IVIG deben disminuirse, los pacientes deben estar bien hidratados antes de la infusión y estar recibiendo antiagregantes plaquetarios como aspirina diariamente. En ciertas circunstancias (por ejemplo si el paciente ha padecido trombosis venosa profunda), se le administrará una inyección subcutánea del anticoagulante heparina antes, durante la infusión y por una semana después. El paciente que padece enfermedad renal (insuficiencia renal crónica) deberá evitar, a lo menos, productos de IVIG que tengan un alto contenido de azúcar o evitar la IVIG del todo.

En algunos pacientes de edad avanzada que padecen una enfermedad subyacente de los riñones o de los vasos sanguíneos, la IVIG o los corticosteroides podrían estar contraindicados. En este caso, los fármacos inmunosupresores como la ciclofosfamida, la ciclosporina, el tacrolimus, el mofetil micofenolato, la azatioprina, el interferón tipo 1 (INF-1 ) y el interferón beta (IFN-beta) pueden emplearse para reducir la dosis de corticoesteroides e inmunoglobulina. Estos fármacos también pueden probarse si la enfermedad avanza o no responde bien a los tratamientos establecidos. Los fármacos inmunosupresores no se emplean con la misma frecuencia en los pacientes más jóvenes porque su exposición a ellos podría incrementar el riesgo de desarrollar cáncer, esterilidad o defectos congénitos de sus descendientes.

Se reconoce cada vez más que la PDIC es una de las causantes de la neuropatía progresiva crónica y algunos expertos proponen que la incidencia de este trastorno es mayor que la sugerida por las publicaciones médicas. La mayoría de los pacientes con PDIC que recibe un tratamiento enérgico en las primeras etapas responde bien a los tratamientos que limitan los daños a los nervios periféricos y que contribuyen a una mejor función y calidad de vida.

# NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL

---

## Introducción

La neuropatía motora multifocal (NMM) es una neuropatía progresiva crónica poco común que se caracteriza por la debilidad asimétrica predominantemente distal en las extremidades, más frecuentemente en los miembros superiores, con cambios sensitivos mínimos o sin ellos (*Nobile-Orazio, 2008*). En el léxico médico, “distal” se refiere a la parte del cuerpo que se encuentra más alejada del centro. Por tanto, en la NMM, las manos, los antebrazos, los pies y las piernas suelen verse más afectados que los hombros y las caderas. “Asimétrica” se refiere a que un lado del cuerpo —el derecho o el izquierdo— se ve más afectado que el otro.

## Diagnóstico

El diagnóstico de la NMM se basa en una combinación de las manifestaciones clínicas del paciente, las pruebas eléctricas de la función nerviosa y los resultados obtenidos del líquido cefalorraquídeo.

**Cuadro:** La NMM, un trastorno de los nervios periféricos, se caracteriza por el desarrollo lento o gradual de debilitamiento asimétrico que puede darse a lo largo de décadas (*Biessels et al, 1997*).

Los nervios sensitivos no son los más afectados. Los síntomas con respecto a la velocidad del inicio y lugar del debilitamiento varían entre pacientes. Por lo general, el debilitamiento empieza distalmente en las extremidades superiores. La incidencia pico ocurre entre los hombres de 50 a 60 años de edad, aunque se han reportado casos en personas entre los 20 y 75 años de edad. Las mujeres se ven afectadas tres veces menos. El debilitamiento inicial de la mano puede manifestarse al tener dificultad para girar la llave del auto o abrir una puerta, o para manipular objetos pequeños. Con el tiempo, el debilitamiento podría producirse en el tobillo de modo que el pie queda caído y el paciente se ve obligado a levantar la pierna más alto al caminar para no tropezarse con su propio pie.

El debilitamiento se debe a la inflamación localizada de nervios específicos en puntos que no suelen ser objeto de lesiones por compresión como en la muñeca (síndrome del túnel carpiano) o el codo (neuropatía cubital o parálisis del ciclista). La inflamación del nervio mediano del antebrazo en un paciente con NMM puede provocar el debilitamiento del pulgar y de la capacidad de agarre. Esto se traduce en la disminución de la destreza motora fina. En las piernas, el pie puede caer debido a daños al nervio peroneo. El paciente no puede levantar el pie ni flexionar el tobillo contra la gravedad. Con el tiempo, el debilitamiento continuo puede traducirse en atrofia muscular o fasciculaciones (contracciones involuntarias del músculo). Los reflejos tendinosos profundos disminuyen en la distribución de los nervios dañados.

La función de las fibras nerviosas sensitivas es normal en las extremidades afectadas de los pacientes con NMM. No obstante, informes recientes sugieren que después de 7 o más años de la enfermedad, el paciente podría desarrollar hormigueo o parestesias en la distribución de los nervios afectados. De hecho, la pérdida o retiro de las fibras sensitivas puede demostrarse en pruebas de conducción nerviosa. A diferencia de los pacientes con SGB y de algunos con PDIC, en la NMM no hay debilitamiento en la deglución ni balbuceos. Si el paciente manifestase tales síntomas, no tendría una enfermedad de los nervios periféricos, sino lo más probable, es que padezca una forma de enfermedad motoneuronal denominada esclerosis lateral amiotrófica (ELA), conocida comúnmente como enfermedad de Lou Gehrig.

En resumen, la NMM se presenta como una neuropatía (el trastorno consiste de nervios enfermos) motora (el síntoma principal es la debilidad; las sensaciones anormales son poco comunes) multifocal (el problema se desarrolla en diversas partes del cuerpo) crónica (su desarrollo es lento o gradual). El debilitamiento es asimétrico, es decir, los dos lados del cuerpo no se ven afectados de manera uniforme.

### ***Pruebas de conducción nerviosa***

Las pruebas eléctricas de la función nerviosa suelen ser sumamente útiles para esclarecer si el paciente padece NMM y no otro trastorno con síntomas similares. Las pruebas se realizan para determinar si la conducción de impulsos eléctricos en los nervios que abastecen los músculos debilitados del paciente está obstruida. Las pruebas podrían indicar ciertos indicios de daños a la mielina (como en el caso del SGB y de la PDIC) o incluso daño axonal local (*Katz et al, 1997*).

Para diagnosticar la NMM, se requieren ciertas pruebas eléctricas con la cartografía precisa de la conducción del nervio motor a lo largo del curso del nervio o de varios nervios. Esta técnica identifica obstrucciones en la conducción del nervio motor con la conducción del nervio sensitivo íntegra. Las obstrucciones en la conducción en dos o más nervios motores que se emplean para diagnosticar la NMM podrían no incluir puntos de lesiones por compresión comunes como el síndrome del túnel carpiano en la muñeca.

**Análisis del líquido cefalorraquídeo:** En el SGB y la PDIC, la concentración elevada de proteínas en el líquido cefalorraquídeo es la norma, sin elevación del recuento celular en el líquido. Sin embargo, en la NMM, la elevación de la concentración de las proteínas en el líquido cefalorraquídeo es poco frecuente, observándose únicamente en tan sólo 10% de los casos aproximadamente.

### ***Causa***

Se desconoce la causa de la NMM. Diversos datos apoyan la idea de que los daños provocados por el sistema inmunológico constituyen el proceso subyacente de la enfermedad. Dichos datos incluyen: 1) desmielinización y

daños axonales en áreas de obstrucción de la conducción, 2) anticuerpos en los nódulos de Ranvier y en mielina adyacente a los nervios motores de pacientes con NMM, 3) los pacientes mejoran con tratamientos que suprimen la actividad del sistema inmunológico. No obstante, a diferencia de otras neuropatías desmielinizantes crónicas como la PDIC (consulte la sección anterior), las células del sistema inmunológico (macrófagos, linfocitos) no suelen hallarse en las lesiones de la NMM. Las moléculas GM1, compuestas de lípidos y azúcares complejos, se encuentran en ciertos nervios. Los anticuerpos anti GM1 son un marcador potencialmente útil de la NMM ya que se encuentran en el 30% al 80% de los pacientes. La desmielinización podría ser sólo una parte de la explicación de los síntomas de NMM. Los anticuerpos anti GM1 se hallan en canales de sodio que se agrupan en la membrana externa del axón, el axolema, localizado en los nódulos de Ranvier, entre los segmentos de mielina, así como al extremo de los nervios motores hacia los músculos denominados axones terminales. Por tanto, los daños a estas partes del nervio podrían contribuir también a los síntomas de la NMM. La importancia del GM1 se torna aún más compleja al encontrarse también este anticuerpo en cantidades menores en los nervios sensitivos, a pesar de que la NMM sólo afecta los nervios motores. Más aún, los niveles del anticuerpo anti GM1 no disminuyen con la mejoría del paciente tras recibir éste tratamiento con IVIG, pero sí con el aumento de la fuerza tras administrarse ciclofosfamida y rituximab. Por ende, se considera que el GM1 es un marcador de enfermedad y no una de las causas de los daños a los nervios. Todavía no se han encontrado otros anticuerpos a otros componentes del nervio que puedan explicar este trastorno.

### **Tratamiento**

**IVIG:** Con frecuencia, la NMM mejora a corto y largo plazo con la administración de inmunoglobulina intravenosa (IVIG) (*Umapathi et al, 2009*). De hecho, las probabilidades de lograrse una mejoría con IVIG la convierte en la primera línea de tratamiento para la NMM. Típicamente, los pacientes responden a una tanda de IVIG al cabo de horas a días, con el aumento de la fuerza que puede durar de 3 a 6 semanas y hasta meses. Podrían requerirse varias dosis de IVIG si el paciente recobra fuerza al principio con el tratamiento y luego la vuelve a perder. (Una pauta posológica típica de IVIG es una dosis diaria de 0,4 g/kg de peso corporal durante 5 días consecutivos para proporcionar en total, 2 g de inmunoglobulina/kg de peso, o, como se prefiere, dividido en 2 a 5 días.) El patrón de respuesta y recaída tras un tratamiento de IVIG permite al médico planificar un programa ordinario de tratamientos de mantenimiento para que el paciente pueda evitar un mayor deterioro y más daños a los nervios. A menudo, la dosis de mantenimiento es de 1 a 2g/kg, cada 2 a 6 semanas. La IVIG es costosa, pero usualmente bastante inocua. Suele ser tan eficaz que, si el paciente no muestra mejoría alguna, quizá sea necesario reconsiderar la precisión del diagnóstico.

**Otros tratamientos:** En los ensayos aleatorios controlados que se han realizado, ningún otro tratamiento aparte de la IVIG ha demostrado ser tan eficaz para la NMM. Algunos tratamientos que resultaron ser beneficiosos para la CIDP, tal como el intercambio plasmático y los corticoesteroides, no lo son para tratar la NMM y podrían contribuir a su empeoramiento. Sin embargo, los resultados arrojados por varios ensayos clínicos no controlados o series de casos sugieren que los beneficios pueden deberse a la terapia auxiliar con numerosos fármacos inmunosupresores como azatioprina, ciclosporina, ciclofosfamida, interferón, mofetil micofenolato y rituximab.

El grueso de las experiencias con inmunosupresores ha sido con ciclofosfamida (CTX), lográndose quizá una tasa de mejoría del 50%. Sin embargo, debido al riesgo de sus efectos secundarios, suele emplearse como la segunda línea de tratamiento en los pacientes con NMM que no responden a la IVIG. (Una de las pautas posológicas recomendadas es 3 g de CTX por metro cuadrado del área de la superficie corporal en un lapso de 8 días seguido al cabo de un mes por una dosis de 2 mg/kg/día por vía oral. Se han utilizado dosis orales diarias, 100-150 mg/día, o administraciones intravenosas periódicas [1-3 gm/M<sup>2</sup>] por un periodo de 6 meses.)

Entre los efectos secundarios potenciales de CTX se encuentran: supresión de la médula ósea —lo que provoca la disminución de las plaquetas y glóbulos blancos y un mayor riesgo de sangrado e infecciones—, cistitis hemorrágica, infertilidad, desarrollo de teratógenos, alopecia o pérdida del cabello, náuseas, vómitos y un riesgo mayor de desarrollar cánceres hematológicos.

La combinación de ciclofosfamida con intercambio plasmático ha demostrado ser eficaz, pero no así el intercambio plasmático por sí solo. Informes de pacientes individuales indican que otros fármacos inmunosupresores pueden ser útiles, tal como el rituximab, el interferón-beta, la azatioprina y la ciclosporina. Por tanto, para poder planificar el tratamiento óptimo, es necesario determinar con precisión el diagnóstico de NMM. Entre los posibles diagnósticos —que podrían responder a los esteroides y al intercambio plasmático— a tomarse en consideración figuran: la neuropatía sensitivo-motora desmielinizante multifocal adquirida (MADSAM) o el síndrome de Lewis Sumner, una variante de la PDIC.

**Recomendaciones:** Un grupo de trabajo de la Federación Europea de Sociedades Neurológicas y la Sociedad Europea de Neurología (EFNS-PNS) publicó las recomendaciones siguientes: la IVIG es la terapia predilecta para los pacientes que presentan diversas discapacidades secundarias a la NMM. Los pacientes deben recibir 2 g/kg de peso corporal en un periodo de dos a cinco días. Si la terapia inicial de IVIG surte efecto, debe considerarse una dosis adicional. La frecuencia de IVIG debe adaptarse a las necesidades del paciente, por lo general 1 g/kg de peso corporal cada dos a cuatro semanas, o 2 g/kg cada dos a ocho semanas. Si la eficacia de la IVIG no es la suficiente, deben considerarse inmunosupresores como ciclofosfamida, ciclosporina,

azatioprina, interferón beta-1 y rituximab. La ciclosporina y la ciclofosfamida son menos recomendables ya que pueden ser tóxicas para los riñones y la médula ósea (*Fuerza de trabajo conjunta de EFNS-PNS, 2006*).

### **Historia natural y pronóstico**

La duración de la NMM sin tratamiento es muy difícil de pronosticar. Según los informes recibidos, su duración varía considerablemente: desde 2 años como mínimo hasta 20 años o más. En el caso de los pacientes que padecen la enfermedad durante décadas, la IVIG, aunque eficaz, no elimina por completo el avance del daño axonal. Se necesitan investigaciones adicionales sobre las pautas posológicas y combinaciones del tratamiento.

### **Comparación con otros trastornos**

La NMM tiene características similares a las de la versión crónica del SGB: la PDIC (polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica). En ambos, la aparición es lenta y la enfermedad puede durar años. Sin embargo, a diferencia de la PDIC, la NMM es asimétrica, es decir afecta el lado derecho y el izquierdo del cuerpo de forma distinta. La NMM tiene una mayor similitud con la variante poco común de PDIC, la PDIC multifocal (predominantemente en las extremidades superiores) o la neuropatía sensitivo-motora desmielinizante multifocal adquirida (MADSAM), que Lewis y Sumner describieron en la literatura médica de 1999 (véase más información al respecto bajo el encabezado de variantes de la PDIC). La NMM presenta características de otros trastornos neurológicos. Puede confundirse con otras enfermedades de las neuronas motoras inferiores (LMND) que presentan daños a las células neuromotoras de la médula espinal, tal como la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) conocida también como enfermedad de Lou Gehrig. Un estudio de la velocidad de conducción nerviosa-electromiografía (VCN-EMG) mostrará la obstrucción de la conducción nerviosa que comprueba que la afectación es una enfermedad del nervio periférico, y ayudará a distinguirla de otros trastornos neurológicos. La NMM es una afectación tratable mientras que la ELA no lo es. Por tanto, es de suma importancia hacer el diagnóstico correcto para proporcionar el tratamiento adecuado e instruir al paciente.

# APÉNDICE

---

## **Trastornos posiblemente similares al SGB**

Esta sección podría ser de interés solamente para los pacientes diagnosticados con el síndrome de Guillain-Barré, pero que todavía están considerando otras enfermedades. Diversos trastornos pueden afectar el sistema nervioso o los músculos y provocar síntomas similares a los del síndrome de Guillain-Barré. Algunos de dichos trastornos son incluso menos comunes que el síndrome de Guillain-Barré de modo que su existencia no debe causar preocupación en la mayoría de los pacientes. No obstante, si las manifestaciones expuestas por el paciente son motivo de preocupación, el médico podría querer realizar ciertos estudios para descartar su presencia. Varios de estos trastornos no presentan ciertas manifestaciones típicas del síndrome de Guillain-Barré. Entre ellas se hallan: mayor concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo, debilidad en los músculos respiratorios, faciales y oculares, así como pérdida de los reflejos tendinosos profundos. La presencia de tales anomalías respalda el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré. Su ausencia ayuda a diferenciar entre el síndrome de Guillain-Barré y otras enfermedades posibles. Los párrafos a continuación ofrecen descripciones breves de ciertos trastornos con cuadros clínicos similares a los del SGB.

**La enfermedad de Lyme** es más prevalente en ciertas partes de los Estados Unidos que en otras. Es causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, transmitida por garrapatas, y su nombre proviene de un pueblo en el estado de Connecticut en el que identificaron los primeros casos. Entre las manifestaciones de la enfermedad figuran: un cuadro parecido al del SGB con neuropatía periférica acompañada de dolor. Análisis de sangre adecuados y el estudio del líquido cefalorraquídeo pueden establecer el diagnóstico de modo que se instituya el tratamiento con antibióticos correspondiente.

La intoxicación causada por **metales pesados** como el arsénico (presente en ciertos insecticidas), plomo y mercurio puede provocar sensaciones anormales y/o debilitamiento. Dichos síntomas también pueden ser producto de otras **sustancias industriales y ambientales** tal como el talio, presente en ciertos plaguicidas y venenos para roedores; solventes orgánicos incluyendo el n-hexano inhalados junto con adhesivo; metil n-butil cetona, un solvente para ciertos adhesivos; acrilamida y compuestos organofosforados. Una historia clínica adecuada y análisis de orina y/o de sangre pueden ayudar a identificar tales sustancias como la fuente de los síntomas.

En ocasiones, los ataques de **porfiria** intermitente aguda —un trastorno metabólico genético— incluyen el debilitamiento de los músculos y la pérdida de sensibilidad y de los reflejos tendinosos. Por tanto, los ataques de porfiria pueden provocar síntomas similares a los del síndrome de Guillain-

Barré. No obstante, con porfiria, el dolor abdominal, la aceleración del ritmo cardiaco, convulsiones y los cambios del comportamiento son síntomas comunes. Los estudios de detección en sangre y/o en orina correspondientes pueden ayudar a determinar la presencia de este trastorno poco común.

Se emplea el término **síndrome post polio** para describir la reaparición del debilitamiento en ciertos pacientes que desarrollaron poliomielitis paralítica en la década de los 40 y 50. Se considera que el síndrome representa la muerte dilatada de las motoneuronas de la médula espinal que fueron lastimadas previamente durante una infección de polio aguda. Por tanto, la historia de poliomielitis en estos pacientes años antes ayuda a distinguir la causa de su debilitamiento del síndrome de Guillain-Barré. Además con la poliomielitis, así como con el síndrome de post polio, el debilitamiento puede afectar las piernas y los brazos desuniformemente, los problemas sensitivos son pocos, si es que los hay, y la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo no está elevada.

Un trastorno similar o idéntico al síndrome de Guillain-Barré desde el punto de vista sintomatológico, con ambas características de sensaciones anormales y debilitamiento, puede ocurrir con ciertos tumores **malig**nos como los que afectan las glándulas linfáticas (como en la enfermedad de Hodgkin y linfoma) y ciertos glóbulos blancos (como en la leucemia linfocítica crónica). Otros tumores malignos en los que cambios neurológicos similares pueden ocurrir son los que afectan a los pulmones, al estómago y a los glóbulos blancos especiales (células plasmáticas) que producen sustancias proteínicas anormales (mieloma múltiple).

Al igual que con el síndrome de Guillain-Barré, el trastorno denominado **mielitis transversa** —afección inflamatoria de la médula espinal— puede ocurrir después de una enfermedad vírica y vacunas. Se caracteriza por la aparición de debilidad y sensaciones anormales en las piernas en un periodo de horas hasta varios días. Entre otras manifestaciones comunes se hallan: dificultad para controlar la orina, trastornos intestinales y dolor de espalda. Por lo general, desaparece la sensibilidad por debajo de cierto nivel del cuerpo lo cual indica afección de la médula espinal. A diferencia del síndrome de Guillain-Barré, la mielitis transversa no afecta las extremidades superiores ni el rostro. Además, a diferencia del síndrome de Guillain-Barré, en el cual la pérdida de los reflejos tendinosos profundos es común, en la mielitis transversa los reflejos de la rodilla y del tobillo son enérgicos o exagerados. En la mielitis transversa, la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo puede estar elevada.

**Los diabéticos** pueden desarrollar sensaciones anormales en los pies y en los dedos de las manos. Además, pueden presentar debilidad muscular (amiotrofia diabética). A menudo, el debilitamiento es asimétrico, afecta una de las piernas más que la otra y no involucra a los músculos de la respiración, como podría ser el caso con el síndrome de Guillain-Barré.

Los efectos secundarios de ciertos fármacos pueden causar daños a los

nervios. Por ejemplo, la nitrofurantoina (Macrofantin®), que se emplea para combatir las infecciones de las vías urinarias, ha sido vinculada a fuertes daños incluso irreversibles del nervio periférico. La dapsona, que se utiliza en el tratamiento de la lepra y de ciertos trastornos dérmicos, ha sido vinculada al debilitamiento muscular relacionado con daños a los nervios. Por lo general, la fuerza muscular se recobra si se suspende el medicamento.

Ciertas químicas sanguíneas anormales pueden provocar debilidad. Un ejemplo de ello es una baja concentración de potasio causada por el uso de diversos diuréticos y, en ocasiones, por un trastorno genético: la parálisis periódica hipocalémica. Una historia clínica simple y un análisis de sangre para detectar electrolitos pueden bastar para determinar el diagnóstico. Por lo general, medicamentos suplementarios con potasio o la modificación del medicamento diurético suelen corregir la debilidad.

Ciertas conectivopatías autoinmunes o colagenosis vasculares, incluida la poliarteritis nodosa, el lupus eritematoso sistémico, el síndrome de Sjogren y la esclerosis sistémica progresiva (esclerodermia), pueden verse complicadas por sensaciones anormales relacionadas con cambios en los nervios.

La polimiositis y la dermatomiositis agudas son afecciones inflamatorias del músculo que provocan su debilitamiento y dolor. Sin embargo, la conducción de las señales nerviosas no se ve afectada, los reflejos se conservan y la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo no se eleva. Las anomalías vistas en los análisis de sangre (elevación de la creatina-cinasa fracción MM y aldolasa) sustentan el diagnóstico de necrosis muscular, lo cual puede confirmarse mediante una biopsia del músculo. Otras afecciones que producen necrosis y debilidad muscular son la tirotoxicosis aguda y la hipertermia maligna con sensibilidad a la anestesia.

En la **parálisis por garrapatas**, el debilitamiento de las piernas es seguido por la parálisis del resto del cuerpo, incluidos los músculos para la respiración y deglución al cabo de unos cuantos días le sigue. Los reflejos tendinosos profundos disminuyen, como es el caso en el síndrome de Guillain-Barré, pero la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo no se eleva y las pruebas de VCN muestran enfermedad en la unión neuromuscular. Diversos tipos de garrapatas, incluidas la garrapata hembra, la garrapata de Colorado de la región occidental de Norteamérica, la garrapata canina común de la región este de Norteamérica y la garrapata australiana, ixódidos, han sido vinculadas a la parálisis. Si el paciente se recupera tras habersele retirado la garrapata, es probable que no padezca síndrome de Guillain-Barré.

El **botulismo** puede asemejarse a una forma descendente del síndrome de Guillain-Barré. Es un trastorno paralizador causado por una intoxicación alimentaria con la bacteria *Clostridium botulinum*, que se halla rara vez en alimentos enlatados y carnes. Por lo general, después de 12 a 36 horas de haber ingerido alimentos contaminados, el paciente desarrolla debilidad en los músculos oculares, visión doble y dificultad para tragar, así como

problemas gastrointestinales. El debilitamiento avanza en forma descendente y puede afectar los músculos respiratorios.

**La polio**, enfermedad provocada por los virus de la poliomiélitis, ha sido prácticamente erradicada en los EE.UU. gracias a un programa de vacunación exitoso. La persona no vacunada podría presentar debilitamiento el cual, en esta enfermedad es más prevalente que las anomalías sensitivas. El debilitamiento puede afectar un lado del cuerpo más que el otro, y los músculos respiratorios también podrían debilitarse. El virus del Nilo puede también ocasionar daños severos, y en ocasiones, irreversibles a las neuronas de la médula espinal, lo cual produce una parálisis rápida posiblemente asimétrica. Por fortuna, como es el caso con la difteria (*ver a continuación*), en los países con programas de vacunación ampliamente difundidos, la polio es una enfermedad muy poco común.

Pocas semanas después de la aparición de **la difteria**, podría desarrollarse debilidad muscular en forma descendente, y es posible que ésta afecte la garganta y los ojos (provocando una visión borrosa) y luego otros músculos faciales. Por tanto, con el tiempo, produce un fenómeno descendente parecido al del síndrome de Guillain-Barré. Afortunadamente, esta enfermedad es poco común en los Estados Unidos y otros países que cuentan con programas de vacunación ampliamente difundidos.

Hay muchas causas de debilitamiento como anemia; baja concentración de potasio en la sangre (hipocalemia) causada por ciertos diuréticos (*p. ej., la hidroclorotiazida [HCTZ]*, que se utilizan para tratar la hipertensión; o la furosemida [*Lasix*®]), que se emplea para tratar corazones débiles [*insuficiencia cardíaca*]); y la producción hormonal de la glándula tiroides perezosa (hipotiroidismo). La presencia de esta última afectación puede confirmarse si se halla una concentración elevada de la hormona estimulante de la tiroides (TSH) y una concentración baja o disminuida de la hormona tiroidea (T4) en la sangre. Por lo general, los diagnósticos de las causas enumerables del debilitamiento pueden lograrse a través de la historia clínica adecuada del paciente, su exploración física y estudios de laboratorio.

# REFERENCIAS

---

## SGB

- Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis. *Medicine (Baltimore)* 1969; 48: 173-215.
- Austin JH. Recurrent polyneuropathies and their corticosteroid treatment; with five-year observations of a placebo-controlled case treated with corticotrophin, cortisone, and prednisone. *Brain* 1958; 81: 157-92.
- Blumenthal D, Prais D, Bron-Harlev E, Amir J. Possible association of Guillain-Barre syndrome and hepatitis A vaccination. *Pediatr Infect Dis J* 2004; 23: 586-8.
- Burrows DS, Cuetter AC. Residual subclinical impairment in patients who totally recovered from Guillain-Barre syndrome: impact on military performance. *Mil Med* 1990; 155: 438-40.
- Dyck PJ, O'Brien PC, Oviatt KF, Dinapoli RP, Daube JR, Bartleson JD, et al. Prednisone improves chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy more than no treatment. *Ann Neurol* 1982; 11: 136-41.
- Farcas P, Avnun L, Frisher S, Herishanu YO, Wirguin I. Efficacy of repeated intravenous immunoglobulin in severe unresponsive Guillain-Barre syndrome. *Lancet* 1997; 350: 1747.
- Feasby TE, Brown WF. Conduction block in early Guillain-Barre syndrome. *Lancet* 1986; 1: 332.
- Garssen MP, Bussmann JB, Schmitz PI, Zandbergen A, Welter TG, Merkies IS, et al. Physical training and fatigue, fitness, and quality of life in Guillain-Barre syndrome and CIDP. *Neurology* 2004; 63: 2393-5.
- Geleijns K, Laman JD, van Rijs W, Tio-Gillen AP, Hintzen RQ, van Doorn PA, et al. Fas polymorphisms are associated with the presence of anti-ganglioside antibodies in Guillain-Barre syndrome. *J Neuroimmunol* 2005; 161: 183-9.
- Geleijns K, Roos A, Houwing-Duistermaat JJ, van Rijs W, Tio-Gillen AP, Laman JD, et al. Mannose-binding lectin contributes to the severity of Guillain-Barre syndrome. *J Immunol* 2006; 177: 4211-7.
- Gorson KC, Ropper AH, Weinberg DH. Upper limb predominant, multifocal chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 1999; 22: 758-65.
- Guillain G, Barré, J.A., Strohl, A. Sur un Syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire. *Bull. Soc. Med. Hop.* 1916; 40: 1462.

- Halstead SK, Zitman FM, Humphreys PD, Greenshields K, Verschuuren JJ, Jacobs BC, et al. Eculizumab prevents anti-ganglioside antibody-mediated neuropathy in a murine model. *Brain* 2008; 131: 1197-208.
- Hughes R, Bensa S, Willison H, Van den Bergh P, Comi G, Illa I, et al. Randomized controlled trial of intravenous immunoglobulin versus oral prednisolone in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol* 2001; 50: 195-201.
- Hughes RA, Hadden RD, Gregson NA, Smith KJ. Pathogenesis of Guillain-Barre syndrome. *J Neuroimmunol* 1999; 100: 74-97.
- Hughes RA, Swan AV, van Koningsveld R, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barre syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2006: CD001446.
- Khamaisi M, Shoefeld Y, Orbach H. Guillain-Barre syndrome following hepatitis B vaccination. *Clin Exp Rheumatol* 2004; 22: 767-70.
- Koski CL. Therapy of CIDP and related immune-mediated neuropathies. *Neurology* 2002; 59: S22-7.
- Koski CL. Initial and long-term management of autoimmune neuropathies. *CNS Drugs* 2005; 19: 1033-48.
- Koski CL, Baumgarten M, Magder LS, Barohn RJ, Goldstein J, Graves M, et al. Derivation and validation of diagnostic criteria for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci* 2009; 277: 1-8.
- Kuwabara S. Guillain-Barre syndrome: epidemiology, pathophysiology and management. *Drugs* 2004; 64: 597-610.
- Landry J-B, Gaz, O. Note sur la paralysie ascendante aigue. *Hebdom du Med, et de Chir.* 1850; 6: 472-4.
- 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. *N Engl J Med* 1998; 339: 1797-802.
- Lolekha P, Phanthumchinda K. Optic neuritis in a patient with Miller-Fisher syndrome. *J Med Assoc Thai* 2008; 91: 1909-13.
- McKhann GM, Cornblath DR, Griffin JW, Ho TW, Li CY, Jiang Z, et al. Acute motor axonal neuropathy: a frequent cause of acute flaccid paralysis in China. *Ann Neurol* 1993; 33: 333-42.
- McKhann GM, Griffin JW. Plasmapheresis and the Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol* 1987; 22: 762-3.
- McMahon BJ, Helminiak C, Wainwright RB, Bulkow L, Trimble BA, Wainwright K. Frequency of adverse reactions to hepatitis B vaccine in 43,618 persons. *Am J Med* 1992; 92: 254-6.
- Merkies IS, Schmitz PI, Samijn JP, van der Meche FG, van Doorn PA. Fatigue in immune-mediated polyneuropathies. European Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group. *Neurology* 1999; 53: 1648-54.
- Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A. Pain in Guillain-Barre syndrome. *Neurology* 1997; 48: 328-31.

- Nadkarni N, Lisak RP. Guillain-Barre syndrome (GBS) with bilateral optic neuritis and central white matter disease. *Neurology* 1993; 43: 842-3.
- Pandey CK, Raza M, Tripathi M, Navkar DV, Kumar A, Singh UK. The comparative evaluation of gabapentin and carbamazepine for pain management in Guillain-Barre syndrome patients in the intensive care unit. *Anesth Analg* 2005; 101: 220-5, table of contents.
- Pitetti KH, Barrett PJ, Abbas D. Endurance exercise training in Guillain-Barre syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 761-5.
- Plasma Exchange (PE)/Sandoglobulin GBS Trial Group. Randomised trial of PE, intraven. immunoglob., and combined treatments in Guillain-Barré Syndrome. *Lancet* 1997; 349: 225-30.
- Prineas JW. Pathology of the Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol* 1981; 9 Suppl: 6-19.
- Ropper AH, Shahani BT. Pain in Guillain-Barre syndrome. *Arch Neurol* 1984; 41: 511-4.
- Rudnicki S, Vriesendorp F, Koski CL, Mayer RF. Electrophysiologic studies in the Guillain-Barre syndrome: effects of plasma exchange and antibody rebound. *Muscle Nerve* 1992; 15: 57-62.
- Simmons Z, Wald JJ, Albers JW. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children: I. Presentation, electrodiagnostic studies, and initial clinical course, with comparison to adults. *Muscle Nerve* 1997; 20: 1008-15.
- Sindern E, Schroder JM, Krismann M, Malin JP. Inflammatory polyradiculoneuropathy with spinal cord involvement and lethal [correction of letal] outcome after hepatitis B vaccination. *J Neurol Sci* 2001; 186: 81-5.
- Van den Berg-Vos RM, Van den Berg LH, Franssen H, Vermeulen M, Witkamp TD, Jansen GH, et al. Multifocal inflammatory demyelinating neuropathy: a distinct clinical entity? *Neurology* 2000; 54: 26-32.
- 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. *N Engl J Med* 1992; 326: 1123-9.
- van Koningsveld R, Steyerberg, E.W., Hughes, R.A.C., Swan, A.V. van Doorn, P.A., Jacobs, B.C. A clinical prognostic scoring system for GBS. *Lancet Neurol* 2007; 6: 589-94.
- van Schaik IN. What's new in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in 2007-2008? *J Peripher Nerv Syst* 2008; 13: 258-60.
- van Sorge NM, van der Pol WL, Jansen MD, Geleijns KP, Kalmijn S, Hughes RA, et al. Severity of Guillain-Barre syndrome is associated with Fc gamma Receptor III polymorphisms. *J Neuroimmunol* 2005; 162: 157-64.
- Vucic S, Kiernan MC, Cornblath DR. Guillain-Barre syndrome: an update. *J Clin Neurosci* 2009; 16: 733-41.

**PCID**

- Dyck PJ, O'Brien PC, Oviatt KF, Dinapoli RP, Daube JR, Bartleson JD, et al. Prednisone improves chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy more than no treatment. *Ann Neurol* 1982; 11: 136-41.
- Hughes RA. Systematic reviews of treatment for inflammatory demyelinating neuropathy. *J Anat* 2002; 200: 331-9.
- Koski CL, Baumgarten M, Magder LS, Barohn RJ, Goldstein J, Graves M, et al. Derivation and validation of diagnostic criteria for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci* 2009; 277: 1-8.
- Simmons Z, Wald JJ, Albers JW. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children: I. Presentation, electrodiagnostic studies, and initial clinical course, with comparison to adults. *Muscle Nerve* 1997; 20: 1008-15.
- van Schaik IN. What's new in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in 2007-2008? *J Peripher Nerv Syst* 2008; 13: 258-60.

**NMM**

- Biessels GJ, Franssen H, van den Berg LH, Gibson A, Kappelle LJ, Venables GS, et al. Multifocal motor neuropathy. *J Neurol* 1997; 244: 143-52.
- Joint Task Force of the EFNS-PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of multifocal motor neuropathy. *J Peripher Nerv Syst*.2006 11:1-8
- Katz JS, Wolfe GI, Bryan WW, Jackson CE, Amato AA, Barohn RJ. Electrophysiologic findings in multifocal motor neuropathy. *Neurology* 1997; 48: 700-7.
- Nobile-Orazio E. What's new in multifocal motor neuropathy in 2007-2008? *J Peripher Nerv Syst* 2008; 13: 261-3.
- Umaphathi T, Hughes RA, Nobile-Orazio E, Leger JM. Immunosuppressant and immunomodulatory treatments for multifocal motor neuropathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2009: CD003217.

# *R*ECURSOS PARA PACIENTES Y SUS FAMILIAS

---

GBS-CIDP Foundation International  
104 ½ Forrest Ave.  
Narberth, PA 19072-2215  
EE.UU.

Teléfono: 1.610.667.0131  
Número gratuito: 1.866.224.3301  
Fax: 1.610.667.7036  
[info@gbs-cidp.org](mailto:info@gbs-cidp.org)  
[www.gbs-cidp.org](http://www.gbs-cidp.org)

# UNA DESCRIPCIÓN BREVE SOBRE LA FUNDACIÓN

En 1988 Robert y Estelle Benson fundaron la GBS/CIDP Foundation International con el anhelo de ayudar a las víctimas de esta singular enfermedad paralizadora y posiblemente catastrófica para los nervios periféricos. La Fundación:

- Brinda apoyo emocional a los pacientes del SGB y a sus seres queridos
- Brinda, en la medida de lo posible, visitas por parte de ex pacientes a personas actualmente internas en hospitales y centros de rehabilitación
- Crea grupos de apoyo en todo el mundo
- Facilita información impresa sobre el síndrome, un PANORAMA GENERAL PARA LA PERSONA SIN CONOCIMIENTOS MÉDICOS, de modo que los pacientes y sus familias sepan a qué atenerse durante la enfermedad
- Instruye al público y a la colectividad médica sobre la Fundación y los concientiza sobre el trastorno
- Respalda y fomenta la investigación sobre la causa, el tratamiento y otros aspectos de las neuropatías periféricas inflamatorias y provocadas por el sistema inmunológico
- Orienta a pacientes con discapacidades de largo plazo hacia recursos de ayuda vocacional y de otra índole
- Celebra simposios internacionales
- Fomenta el apoyo económico de las actividades de la Fundación
- Apoya el diagnóstico temprano, así como tratamientos eficaces y económicamente asequibles para los pacientes

La Junta Médica Asesora de la Fundación está integrada por neurólogos que llevan a cabo investigaciones sobre el SGB y la PDIC, médicos destacados en la medicina de rehabilitación y médicos que han padecido el síndrome. Los grupos locales de apoyo de la Fundación celebran reuniones para presentar a los pacientes recientemente diagnosticados y a conferenciantes conocedores del trastorno. Acogemos todas las aportaciones que nos ayuden a ayudar a otras personas. La GBS/CIDP Foundation International es una organización 501(c)(3) sin fines de lucro, integrada por voluntarios, y legalmente constituida en la Mancomunidad de Pensilvania, EE.UU.

## Junta Médica Asesora

(vigente a mayo de 2011)

### Dr. Arthur K. Asbury

*Van Meter, Profesor Emérito de Neurología*  
Instituto Mahoney de Ciencias Neurológicas  
Hospital y Facultad de Medicina de la  
Universidad de Pensilvania  
Filadelfia, Pensilvania

### Dr. Richard J. Barohn

*Presidente y Profesor*  
Departamento de Neurología  
Centro Médico de la Universidad de Kansas  
Kansas City, Kansas

### Dr. Mark J. Brown

*Profesor de Neurología*  
Director, División Neuromuscular  
Facultad de Medicina de la Universidad de Pensilvania  
Filadelfia, Pensilvania

### Dr. David R. Cornblath

*Profesor de Neurología y Neurocirugía*  
Facultad de Medicina de la Universidad de Johns  
Hopkins  
Baltimore, Maryland

### Dr. Marinos C. Dalaka

*Profesor, Depto. de Neurología*  
Director, División Neuromuscular  
Facultad de Medicina de la Universidad Thomas Jefferson  
Filadelfia, Pensilvania

### Dr. Peter D. Donofrio

*Profesor de Neurología*  
Centro Médico de Universidad de Vanderbilt  
Nashville, Tennessee

### Dr. Jonathan Goldstein

*Profesor Adjunto de Neurología*  
Facultad de Medicina de la Universidad de Yale  
New Haven, Connecticut

### Dr. Clifton Gooch

*Presidente y Profesor, Depto. de Neurología*  
Facultad de Medicina de la Universidad del Sur de la Florida  
Tampa, Florida

### Dr. Kenneth C. Gorson

*Profesor de Neurología*  
Departamento de Neurología  
Facultad de Medicina de la Universidad de Tufts  
Centro Médico de St. Elizabeth  
Boston, Massachusetts

### Dr. Michael C. Graves

*Profesor de Neurología*  
Facultad de Medicina de la Univ. de California en Los Ángeles  
Los Angeles, California

### Dra. Angelika F. Hahn

*Profesora de Neurología*  
University of Ontario Occidental  
Universidad de Ciencias de la Salud en London,  
Hospital Victoria  
London, Ontario, Canadá

### Dr. Hans-Peter Hartung

*Profesor y Presidente, Departamento de Neurología*  
Universidad Heinrich Heine  
Duesseldorf, Alemania

### Dr. Thomas Hedge, Jr.\*

*Director Médico, Centro de Rehabilitación*  
Centro Médico del Hospital Northridge  
Northridge, California

### Prof. Richard A.C. Hughes

*Neurólogo-Asesor*  
Hospital Guy's y St. Thomas  
Londres, Inglaterra

### Dr. Jonathan Katz

*Director de Enfermedades Neuromusculares*  
Centro Forbes Norris  
Centro Médico California Pacific  
San Francisco, California

### Dra. Carol Lee Koski

*Profesora, Departamento de Neurología (jubilada)*  
Universidad de Maryland  
Baltimore, Maryland  
Directora Médica,  
SGB/CIDP Foundation International  
Sante Fe, Nuevo México

### Dr. Richard A. Lewis

*Profesor y Co-director, Neurología Clínica*  
Facultad de Medicina de la Universidad Estatal de Wayne  
Detroit, Michigan

### Dr. Robert Lisak

*Parker Webber Chair en Neurología*  
*Profesor y Presidente de Neurología*  
Profesor de Inmunología y Microbiología  
Facultad de Medicina de la Universidad Estatal de Wayne  
Detroit, Michigan

### Dr. Gareth Parry

*Profesor de Neurología*  
Facultad de Medicina de la Universidad de Minnesota  
Director Médico, Unidad de Investigación en  
Neurociencias Clínicas  
Minneapolis, Minnesota

### Dr. David S. Saperstein

*Phoenix Neurological Associates*  
Phoenix, Arizona

### Dr. Kazim A. Sheikh

*Profesor de Neurología*  
Facultad de Medicina de la Universidad de Texas en Houston  
Houston, Texas

### Dr. John T. Sladky

*Profesor y Director de Neurología Pediátrica*  
Facultad de Medicina de la Universidad de Emory  
Atlanta, Georgia

### Dr. Joel S. Steinberg, Ph.D.\*

*Medicina Interna y Vascular*  
Médico hospitalista, Aria Health (anteriormente  
Frankford Hospital)  
Filadelfia, Pensilvania

### Dr. Pieter A. van Doorn

*Profesor, Departamento de Neurología*  
Facultad de Medicina de la Universidad Erasmus  
Rotterdam, Holanda

### Profesor Dr. Hugh J. Willison, Junta Médica

*Departamento de Neurología*  
Instituto de Ciencias Neurológicas  
Universidad de Glasgow  
Glasgow, Escocia

\*Ex pacientes de SGB

### *Agradecimientos, derechos de autor, etc.*

**El Dr. Joel Steinberg**, con doctorado en fisiología y biofísica, es especialista en enfermedades vasculares periféricas (trastornos de la circulación sanguínea) y medicina, se integró a la GBS/CIDP Foundation International después de desarrollar el síndrome de Guillain-Barré. Su neurólogo le sugirió que escribiese acerca de su experiencia. Robert y Estelle Benson, los fundadores de la Fundación estaban conscientes de la necesidad de proporcionar información a los pacientes y lo animaron también a elaborar este Panorama general.

**La Dra. Carol Lee Koski** es la Directora Médica e integrante de la Junta Médica Asesora de la Fundación Internacional de síndrome de Guillain-Barré y polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (GBS/CIDP Foundation International).

En abril de 2006, se jubiló de la Facultad de Medicina de la Universidad de Maryland, situada en Baltimore, en la cual fungió como Profesora de Neurología y Directora de la División Neuromuscular y la Physicians Infusion Clinic (clínica para infusiones) en el Departamento de Neurología.

La Dra. Koski obtuvo su título médico de la Facultad de Medicina de la Universidad de Maryland. Completó residencias hospitalarias en el Sistema Médico de la Universidad de Maryland y en el Hospital Jackson Memorial de Miami, Florida, y recibió becas para ampliar sus estudios en enfermedades neuromusculares, neuroquímica y neuroinmunología en el Hospital Universitario en Baltimore; en el Centro Eunice Kennedy Shriver en Waltham, Massachusetts; y en la rama de neuroinmunología de los Institutos Nacionales de Salud (NIH) ubicados en Bethesda, Maryland, respectivamente.

Pueden solicitarse copias del Panorama general, tarjetas de comunicación y otros documentos de:

GBS/CIDP Foundation International  
The Holly Building  
104 1/2 Forrest Avenue  
Narberth, PA 19072-2215  
EE.UU.  
Teléfono: 1.610.667.0131  
Número gratuito: 1.866.224.3301  
Fax: 1.610.667.7036  
info@gbs-cidp.org  
www.gbs-cidp.org

*Traducción de Affinity Language Services  
(Traductora: Mariella Durand-Romberger, Corrector: Dennis Brehme)*

© 1982, 1983, 1984, 1987, 1989, 1990, 1995, 1998, 2000 Joel S. Steinberg

© 2010, 2011 Joel S. Steinberg y Carol Lee Koski

Si desea más información, sírvase comunicarse con:

**GBS/CIDP Foundation International**

The Holly Building  
104 1/2 Forrest Avenue  
Narberth, PA 19072-2215  
EE.UU.

Teléfono: 610.667.0131  
Número gratuito: 866.224.3301  
Fax: 610.667.7036  
info@gsb-cidp.org  
www.gsb-cidp.org

501(c)(3) sin fines de lucro