



clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



CASO CLÍNICO

Inicio de un síndrome de Guillain-Barré durante la gestación

M.M. Mas*, E. Morán y M. Mariño

Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital de Manacor, Manacor, Mallorca, Islas Baleares, España

Recibido el 8 de febrero de 2011; aceptado el 9 de marzo de 2011

Disponible en Internet el 8 de junio de 2011

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Guillain-Barré;
Polirradiculoneuritis aguda;
Enfermedades neurológicas en la gestación

KEYWORDS

Guillain-Barré syndrome;
Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy;
Neurologic disorders complicating pregnancy

Resumen Presentamos el caso de una gestante de tercer trimestre en la que se inicia un síndrome de Guillain-Barré muy florido, llegando a tal punto en que precisa ingreso en la UCI del hospital de referencia por sospecha de progresión de la enfermedad. En el mismo centro, al no observar mejora clínica y sospechar un inicio de parálisis diafragmática, junto con una presentación fetal podálica, se realizó una cesárea urgente. Revisamos esta entidad tan poco frecuente como cuadro de comienzo en el embarazo para mejorar nuestros conocimientos sobre el manejo materno y fetal.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Onset of Guillain-Barré syndrome during pregnancy

Abstract We present the case of a pregnant woman who developed severe Guillain-Barré syndrome in the third trimester and who required admission to the intensive care unit of the referral hospital for suspected disease progression. No clinical improvement was observed. Because the onset of diaphragm paralysis was suspected and the fetus was in the podalic position, emergency cesarean was performed. Given the rarity of onset of Guillain-Barré syndrome in pregnancy, we review this entity to improve knowledge of maternal and fetal management.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El comienzo de una polirradiculopatía aguda inflamatoria durante el embarazo es una entidad muy poco prevalente, por lo que hemos decidido analizar el caso que hemos tenido en nuestro hospital: una gestante de 35 semanas, sin

antecedentes de interés, salvo haber padecido una viriasis días atrás junto con continuidad del mal estado general, parestesias generalizadas, debilitamiento muscular y sensación de disnea. Tras ser catalogada como síndrome de Guillain Barré, se instauró tratamiento médico tras comprobar el bienestar fetal. Pero al observar que a medida que pasaban las horas el cuadro clínico empeoraba, con inicio de afectación bulbar, se decidió ingreso en la UCI del hospital de referencia, donde posteriormente se realizó una cesárea urgente y se requirió intubación y ventilación asistida materna.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marmas@hospitalmanacor.org (M.M. Mas).

Caso clínico

Paciente de 33 años de edad, secundigesta de 35 semanas, con buen control gestacional hasta el momento, que acudió a nuestro servicio de urgencias por presentar parestesias en todas las extremidades y parálisis facial. En la anamnesis no se hallaron antecedentes quirúrgicos de interés, ni alergias conocidas. Por lo que respeta a la primera gestación, toda la evolución ocurrió sin incidencias. Al indagar en los antecedentes médicos durante el embarazo actual, se observó que existía la posibilidad de diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré. Desde hacía una semana la paciente refería malestar general, dolor lumbar y parestesias generalizadas, por lo que indagando en la historia clínica se descubrió que nuestra paciente había padecido una viriasis, no filiada, quince días atrás, la cual, tras estudios clínicos y analíticos estrictamente normales y tras haber comprobado el bienestar fetal, fue dada de alta con tratamiento ambulatorio mediante paracetamol oral, reposo y control domiciliario. Al no presentar mejora clínica, la paciente volvió al cabo de dos días al servicio de Urgencias por empeoramiento del estado general, febrícula, aumento de las parestesias en extremidades junto con parálisis facial periférica izquierda, dolor raquídeo intenso, hipoestesia a nivel de la zona perineal y dificultad de controlar la micción, debilitamiento progresivo que le dificultaba la marcha e hiporreflexia generalizada a la exploración neurológica. Tras estudiar el caso de forma conjunta con los obstetras se decidió el ingreso para seguimiento materno y fetal.

Ya con la sospecha de síndrome de Guillain-Barré, se realizó por nuestra parte la valoración obstétrica. Tras comprobar el bienestar fetal mediante registro cardiotocográfico reactivo con dinámica uterina aislada y no percibida como dolorosa, se realizó una exploración completa con tacto vaginal, especuloscopia y ecografía abdominal, siendo todas completamente normales. Se solicitó resonancia magnética nuclear (RMN), se extrajeron analíticas de sangre (hemograma, bioquímica y coagulación) y orina, y se mantuvo en observación pendiente de valoración neurológica, tras haber iniciado tratamiento sintomático con sueroterapia y analgesia intravenosa.

Al día siguiente se realizó la exploración por parte del Servicio de Neurología de nuestro hospital.

La paciente se encontraba apirética, con buena saturación de oxígeno (99%), consciente y orientada, con lenguaje y funciones corticales conservadas, movilidad ocular normal, elevación simétrica del velo del paladar y parálisis facial periférica izquierda. Tetraparesia leve, de predominio proximal con arreflexia global, hipoestесias y disestesias de predominio distal. Sensibilidad vibratoria y posicional correcta. No se comprobó la marcha, aunque no parecía existir componente vestibular. Las exploraciones complementarias aportaron una analítica normal, con electrocardiograma en ritmo sinusal a 100 latidos por minuto, una inmunoglobulina clase A normal y una RMN cerebral y medular con señal normal pero con leve engrosamiento de las raíces lumbosacras. La punción lumbar con citobioquímica de líquido cefalorraquídeo mostró disociación albúmina citológica, proteínas elevadas y sin presencia de células. Con toda la información se confirmó el diagnóstico de polirradiculoneuritis aguda (o síndrome

de Guillain-Barré), por lo que se instauró tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, con buena tolerancia.

A medida que avanzaron las horas, apareció diplegia facial (imposibilidad de oclusión palpebral bilateral y masticación), continuaba la tetraparesia, algo más intensa, y mantenía buena deglución, aunque presentaba sensación disneica, por lo que se solicitó gasometría arterial y saturación de oxígeno, siendo ambas normales. Tras 12 h de ingreso presentó un cuadro agudo con disminución de la fuerza a nivel proximal y afectación bulbar, con disfagia para sólidos y líquidos, imposibilidad de mantenerse en bipedestación, reflejo deglutorio deprimido y reflejo de arcada abolido. No se objetivó sudoración, y la fuerza de la tos se mantenía conservada. No se observó una disfunción autonómica importante ni factores de riesgo para fracaso respiratorio inminente. Se decidió ingreso en la UCI y se trasladó al hospital de referencia para control e inicio de plasmaféresis.

Tras su llegada al hospital de referencia, la clínica respiratoria fue progresivamente empeorando, por lo que se decidió realizar una cesárea urgente para estabilizar hemodinámicamente a la madre una vez tras la extracción fetal. La paciente requirió intubación y ventilación mecánica durante todo el mes del puerperio. El recién nacido obtuvo una puntuación Apgar al minuto y a los cinco minutos satisfactoria. Tras 6 meses, la paciente continuó con algunas secuelas neurológicas, como diplegia facial, hiporreflexia en extremidades superiores y voz disártrica, siguiendo controles por el Servicio de Neurología de nuestro hospital. En la revisión ginecológica posterior no se encontraron patologías como secuelas a la intervención.

Discusión

El síndrome de Guillain-Barré es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de causa inmunológica y que tiene una distribución similar por edades y por sexos. La incidencia en la población general alcanza 0,75-2/1.000.000 habitantes, y en embarazadas 1,7/100.000, lo que puede ensombrecer el pronóstico. Se ha observado una sensibilización de los linfocitos a los componentes proteicos de la mielina. La emigración de los linfocitos sensibilizados hacia el interior de los nervios periféricos parece ser la alteración más temprana que sigue a la rotura de la mielina. Generalmente la enfermedad está precedida por un cuadro infeccioso viral o bacteriano (herpes zoster, herpes simple, Epstein-Barr, Coxsackie B5, VIH, *Campylobacter yeyuni* y citomegalovirus), como en el caso que presentamos, cirugías previas o inmunizaciones por vacunas (*Haemophilus influenzae*, influenza, virus de la rabia y viruela), y algunas enfermedades como linfoma y lupus eritematoso sistémico. De forma poco frecuente complica el embarazo, y en la literatura se han descrito pocos casos que se inicien así¹. Se caracteriza por pérdida de fuerza rápidamente progresiva, y puede que simétrica, con ataxia leve de comienzo distal pero que puede llegar a alcanzar las partes más proximales, con afectación troncal, parálisis facial, oftalmoplejía externa y arreflexia generalizada, hasta el máximo de expresión que sería la grave parálisis respiratoria. Durante la gestación el cuadro es atípico, por lo que es difícil seguir un patrón clínico². La tasa de mortalidad secundaria a complicaciones como sepsis, neumonía o

tromboembolismo pulmonar está situada entre el 3 y el 8%. La mortalidad materna es debida en mayor parte a las complicaciones respiratorias. La evolución de la enfermedad tiene tres periodos: progresión (entre 3 y 20 días), estabilización (entre 1 y 30 días) y recuperación (promedio de unos 11 meses).

Para confirmar el diagnóstico³ se requiere clínica de debilidad motora progresiva de más de una extremidad junto con arreflexia, proteínas elevadas y normalidad en el recuento de la serie blanca, conocida como disociación albúmina citológica, en el líquido cefalorraquídeo⁴. Otras pruebas que apoyan el diagnóstico son: debilidad en aumento durante las primeras cuatro semanas, relativa simetría, pocas alteraciones sensitivas, recuperación entre dos y cuatro semanas, elevación de la proteína C reactiva, electromiograma con disminución de velocidad de conducción y latencias distales incrementadas.

Debemos dudar del diagnóstico cuando existe una persistencia de la debilidad, asimetría muy marcada, disfunción de los esfínteres de forma inicial, sensibilidad normal, existencia de más de 50% de polimorfonucleares por milímetro cúbico, o presencia de polimorfonucleares en el líquido cefalorraquídeo⁵.

El diagnóstico diferencial se realiza con la polimiositis, la mielitis aguda, la mononucleosis infecciosa con polineuritis, la hepatitis viral con polineuritis aguda y la polineuritis periférica.

No existe una prevención primaria para evitar el síndrome de Guillain-Barré. Sólo disponemos de tratamientos sintomáticos⁴: ingreso en la UCI, monitorización cardiorrespiratoria, mantener el equilibrio hidroelectrolítico, y dosis diaria de heparina de bajo peso molecular profiláctica para la trombosis. Colocación de una sonda nasogástrica si se presenta disfagia. Ventilación mecánica, requerida en el 43% de todos los pacientes con el síndrome cuando se prevé una insuficiencia respiratoria progresiva⁶. En cuanto a fármacos, se puede administrar carbamazepina para aliviar neuralgias, esteroides intravenosos a dosis de 1 mg/kg/día, complejo de vitaminas B, inmunoglobulinas intravenosas, plasmaféresis y fisioterapia rehabilitadora⁷. La administración de succinilcolina debe evitarse, ya que puede exacerbar cuadros de déficit neurológico y la inestabilidad del sistema nervioso autónomo. A la hora de finalizar la gestación se debe puntualizar que sólo se realizará cesárea electiva si existe indicación puramente obstétrica, siempre y cuando lo permita la estabilidad hemodinámica materna. Muchas veces

se requiere un alivio del periodo expulsivo mediante un instrumento, en tal caso es de elección en fórceps. Tampoco existe en principio ninguna contraindicación para el uso de analgesia peridural⁸.

El pronóstico de la enfermedad depende en gran parte de la edad de la paciente, de la aparición de la clínica (cuanto más rápida peor), de la necesidad de ventilación mecánica y del grado de afectación del electromiograma. Por lo general, entre el 5 y el 10% de todos los pacientes presentan una recuperación incompleta, el 5% fallecen en la UCI por causas principalmente respiratorias, y hasta el 10% presentan episodios de recurrencia. La afectación congénita del síndrome Guillain-Barré sólo se ha visto en un caso de todos los recién nacidos vivos^{9,10}.

Bibliografía

1. Kutcher J, Lee MJ, Hickenbottom S. Neurologic disorders complicating pregnancy. Up To Date. 2008-2011. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/neurologic-disorders-complicating-pregnancy>.
2. Vriesendorp F. Clinical features and diagnosis of Guillain-Barré syndrome in adults. Up To Date. 2008-2011. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-guillain-barre-syndrome-in-adult>.
3. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 1978;3:565.
4. Vriesendorp F. Treatment and prognosis of Guillain-Barré syndrome in adults. Up To Date. 2008-2011. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-guillain-barre-syndrome-in-adults>.
5. Govoni V, Granieri E, Tola MR, Casetta I, Ruppi P, Vaghi L. The frequency of clinical variants of Guillain-Barré syndrome in Ferrara, Italy. *J Neurol*. 1999;246:1010.
6. Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, Raphaël JC, French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Med*. 2003;31:278.
7. Kuller B. Guillain-Barré syndrome and pregnancy. *Acta Neurol Carolina del Norte*. 2004;12-4.
8. Brooks H, Christian AS, May AE. Pregnancy, anaesthesia and Guillain-Barré syndrome. *Anaesthesia*. 2000;55:894-8.
9. Chan LY, Tsui MH, Leung TN. Guillain-Barré syndrome in pregnancy. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2004;83:319.
10. Luijckx GJ, Vles J, de Baets M, Buchwald B, Troost J. Guillain-Barré syndrome in mother and newborn child. *Lancet*. 1997;349:27.