

Neuropatía motora axonal aguda (síndrome de Guillain-Barré)

C. Prieto Zancudo^a, M. Galván Luzuriaga^a y P. Alva García^b

^aEspecialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Alameda de Osuna. Área 4 Atención Primaria. Madrid.

^bEspecialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Hermanos García Noblejas. Área 4 de Atención Primaria. Madrid.

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculopatía inflamatoria aguda o subaguda poco común, lo sufren 1 o 2/100.000 habitantes y puede afectar a personas de cualquier edad. Suele aparecer unos días o semanas después de que la persona haya tenido síntomas de infección viral respiratoria o gastrointestinal. Los criterios requeridos para el diagnóstico de un SGB son: debilidad progresiva y arreflexia; los hallazgos del líquido ceforraquídeo (LCR) y del electromiograma (EMG) apoyan al diagnóstico clínico, pero inicialmente pueden ser absolutamente normales.

Presentamos un caso clínico de un adulto joven de 38 años con un SGB axonal puro, que es diagnosticado en un centro hospitalario especializado con la ayuda del médico de familia, después de un primer diagnóstico neurológico poco claro. El objetivo de este caso clínico es reafirmar que la sintomatología, la exploración física y el seguimiento del proceso de enfermar siguen siendo los pilares fundamentales para el diagnóstico de múltiples procesos en la consulta del médico de familia.

Palabras clave: síndrome de Guillain-Barré, diagnóstico clínico, polirradiculopatía.

The Guillain-Barré syndrome (GBS) is an uncommon acute or subacute inflammatory polyradiculoneuropathy that affects 1 or 2/100,000 inhabitants of any age. It generally appears a few days or weeks after a person has had symptoms of a viral gastrointestinal or respiratory infection. The criteria required to diagnosis it are: progressive weakness and areflexy. The findings in the cerebrospinal fluid (CSF) and electromyogram (EMG) support the clinical diagnosis but they may be totally normal initially.

We present the case of a 38-year old man diagnosed of a pure axonal pathology in GBS in a specialized Primary Care Center with the help of the medical practitioner after a neurological diagnosis that was unclear. The objective of presenting this case is to reaffirm that the symptoms and follow-up study of the process of becoming ill continues to be the fundamental milestones to diagnosis multiple conditions in the medical practitioner's consultation.

Key words: Guillain-Barré syndrome, clinical diagnosis, polyradiculopathy.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía de inicio agudo y progresión rápida, caracterizada en ocasiones por desmielinización y en otras por daño axonal primario (inflamatorio-tóxico), en gran parte reversible, que afecta principalmente a los nervios motores, aunque también puede afectar a los nervios sensitivos. Es una enfermedad de distribución bimodal por edades, la mayoría de las veces ocurre en adultos jóvenes, con una frecuencia un poco menor en el grupo de 45 a 65 años. No

hay una predisposición clara en cuanto a los sexos, pero en algunas series los varones están más frecuentemente afectados que las mujeres (relación 1,5:1)¹. Suele aparecer unos días o semanas después de que la persona haya tenido una infección viral respiratoria o gastrointestinal. Puede debutar en forma grave afectando a la musculatura respiratoria y precisar cuidados intensivos de urgencia. La historia clínica (sintomatología y exploración física) es crucial para diagnosticar precozmente esta enfermedad dada la gravedad que puede llevar implícita en algunas formas de presentación.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 38 años que acude al centro de salud por dolor localizado en la zona postero-inferior de ambas piernas acompañado de pérdida de fuerza

Correspondencia: C. Prieto Zancudo.
C/ Monasterio de las Batuecas n.º 17, Ptal C, 2.º A
28049 Madrid.
Correo electrónico: carmelopri@gmail.com

Recibido el 11-09-06; aceptado para su publicación el 01-03-07.

que le impide subir escaleras o caminar más de 5 minutos. La sintomatología aparece hace 10-15 días y desde el inicio es progresiva en intensidad y extensión (del tercio inferior de ambas piernas a la mitad inferior de ambos muslos). No tiene ningún antecedente traumático reciente. Refiere antecedentes de coxartrosis de cadera izquierda sintomática y como dato de interés presentó 7 días antes de iniciar la sintomatología un proceso gastrointestinal agudo y autolimitado que cursó con diarrea y malestar general. El dolor es de intensidad importante (7-8/10), lo define como "contracciones dolorosas", necesitando apoyarse para subir y bajar escaleras e incluso caminar y en los últimos días aparece también en reposo.

Antecedentes personales

1) Obesidad.

2) Hipertensión arterial (HTA) esencial. Estadio 1 (*Joint National Committee VII* [JNC VII] 2003), de 2 años de evolución y sin repercusión visceral.

3) Hemocromatosis (homocigoto para el gen C282Y).

4) Artrosis de cadera de probable causa secundaria (hemocromatosis).

5) No fumador.

6) No bebedor habitual.

7) Medicación habitual: irbersartán 300 mg + 12,5 mg de hidroclorotiazida al día.

8) Medicación de rescate: indometacina 25 mg/noche.

Exploración

Su peso es de 92 kg, el índice de masa corporal (IMC) 32,5 y la tensión arterial 130/80. La piel y las mucosas de coloración e hidratación normales. Se encuentra consciente y orientado en tiempo y espacio. Los pares craneales normales; sin puntos dolorosos craneoencefálicos. La auscultación cardiopulmonar sin hallazgos patológicos. El abdomen globuloso, sin organomegalias. Los genitales de aspecto y morfología normal. Presenta dolor a la presión en masas gemelares de ambas piernas y un tercio pósteroinferior de ambos muslos. La fuerza en las extremidades inferiores (EEII) se encuentra afectada, con limitación importante en la flexo-extensión de ambas piernas, siendo más acusada en la derecha. La sensibilidad no se encuentra alterada en ninguno de los miembros inferiores. Presenta reflejos osteotendinosos (ROTS) asimétricos (ligera hiporreflexia en el miembro inferior derecho). Muestra imposibilidad para ponerse de puntillas y gran dificultad para ponerse de talones. La exploración vascular de las EEII no manifiesta alteraciones patológicas. El resto de la exploración se halla dentro de la normalidad.

Diagnóstico diferencial

Teniendo en cuenta los antecedentes del paciente se inicia el siguiente diagnóstico diferencial:

1) Causas metabólicas: hipopotasemia secundaria a tratamiento con diuréticos tiazídicos, pérdida excesiva de iones (sodio, potasio, etc.) secundaria a proceso diarreico, miopatía tiroidea.

2) Causas músculo-esqueléticas: sobrecarga muscular secundaria a coxartrosis.

3) Causas neurológicas: polineuropatía de EEII.

4) Otras: déficit de vitamina B₁₂.

Evolución

Se realiza inicialmente una analítica de urgencia, descartándose alteraciones hidroelectrolíticas y se pauta tratamiento analgésico: tramadol (50 mg/8 horas) y naproxeno (500 mg/12 horas). La sintomatología del paciente se acentúa en 24 horas y se decide desde la consulta de Atención Primaria valoración urgente neurológica por sospecha de polineuropatía aguda.

El paciente ingresa en un servicio de Neurología donde es explorado y se realizan las siguientes pruebas complementarias: hemograma, bioquímica general, niveles de vitamina B₁₂ y fólico, serología (virus de la inmunodeficiencia humana [VIH], virus de la hepatitis B [VHB], VHC, *Borrelia* y *Brucella*), hormona estimulante de la tiroides (TSH), proteinograma, electromiograma (EMG) y resonancia magnética nuclear (RMN) con contraste del sistema nervioso central (SNC) y médula espinal. Después de 7 días de estancia hospitalaria el resultado de todas las pruebas complementarias detecta como únicas alteraciones: niveles discretamente inferiores de vitamina B₁₂:177 pg/ml (nivel normal 200-730); ácido fólico 2,6 ng/ml (nivel normal 2,8-13); protrusión discal D3-D4 sin compromiso medular y una estenosis foraminal bilateral L5-S1. Durante la estancia hospitalaria el dolor disminuye discretamente de intensidad, pasa a ser de 7-8/10 a 5-6/10 y el paciente es dado de alta hospitalaria con el diagnóstico de mialgias e impotencia funcional en el miembro inferior izquierdo por artrosis de cadera y se pauta tratamiento analgésico con gabapentina 300 mg/8 horas, rivotril 0,5 (1/4-0-1/4) y tramadol 50 mg/8 horas.

Pasadas 24 horas el paciente acude nuevamente a la consulta del médico de familia por la continuidad y progresión de los síntomas. A la exploración mantiene una pérdida de fuerza en las EEII acompañada de hiporreflexia asimétrica y ataxia. Se decide nuevamente ingreso hospitalario en un servicio diferente de Neurología.

En el nuevo centro hospitalario le realizan una exhaustiva exploración neurológica y músculo-esquelética que refleja una asimetría ligera de los ROTS en miembros inferiores (I > D) y paresia 4+/5 para la flexión dorsal de tobillos y dedos del pie con leve predominio izquierdo. Presenta dificultad para mantenerse de puntillas y sostenerse sobre los talones.

1) Analítica para factor reumatoide (FR), vitamina B₁₂, ácido fólico, homocisteína, anticuerpos antinucleares (ANA), antígenos extraíbles del núcleo (ENA), anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA), anticuerpos anticardiolipina (inmunoglobulina [Ig]G) y anticuerpos anti-tiroideos, negativa; serología en sangre para *Campylobacter* y *Coxsackie B* pendiente.

2) Punción lumbar: líquido de aspecto claro, células 1/mm³ (100% linfocitos), glucosa 70/102 mg/dl, proteínas

124 mg/dl, citología de LCR dentro de la normalidad. Serología del líquido cefalorraquídeo (LCR) para *Borrelia* y *Brucella* negativas, serología VDRL (*Veneral Disease Research Laboratory*) en LCR negativa.

3) EMG: lesión axonal motora en EEII, bilateral, difusa, con afectación desde niveles proximales y de grado importante; la denervación detectada en el EMG es aguda sin signos de reinervación; no se detecta alteración sensitiva ni hallazgos patológicos en miembros superiores.

4) RMN de médula y columna lumbosacra (con y sin contraste): leves cambios degenerativos en columna dorsal sin compromiso medular; captación de contraste en segmentos proximales de las raíces de la cola de caballo.

Diagnóstico

Neuropatía motora axonal pura.

Tratamiento

1) Tratamiento del dolor neuropático: gabapentina 300 mg/8 horas, hasta nueva revisión neurológica; tramadol 50 mg/8 horas.

2) Rehabilitación ambulatoria de la EI afectada.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La rápida progresión de los síntomas (debilidad muscular y dolor intenso en las EEII) en este paciente hizo sospechar inicialmente una polineuropatía aguda, una vez descartadas otras posibles causas por los antecedentes médicos. La continuidad en la progresión de la sintomatología y la nula respuesta terapéutica inicial en la primera evaluación neurológica hizo sospechar aún más que podría tratarse de una polineuropatía de rápida evolución.

El diagnóstico del SGB se establece según unos criterios clínicos requeridos (Asbury et al)²: debilidad progresiva y arreflexia, sin embargo, existen otros criterios que apoyan al diagnóstico (tabla 1).

En el caso de nuestro paciente se trata de una neuropatía motora axonal pura (tabla 2) dentro del SGB³.

Se acepta que la enfermedad tiene un componente inmunológico. Estudios recientes han demostrado la presencia de anticuerpos antimielina del nervio periférico durante la fase aguda de la enfermedad. Se ha reconocido que las enfermedades previas desempeñan un papel importante para desencadenar los mecanismos inmunopatológicos sobre el nervio periférico, encontrándose asociación con diferentes procesos infecciosos y no infecciosos (tabla 3)⁴.

El pronóstico de la enfermedad es favorable en el 85-90% de los casos y aún más si se trata de población infantil.

El tratamiento depende fundamentalmente del grado de afectación de la enfermedad. En las formas graves (síndrome de Laundry) es preciso realizar inicialmente un tratamiento de soporte y requiere cuidados intensivos. El tratamiento farmacológico de fondo se basa en dos pilares:

1) Plasmaféresis: muy útil en la fase precoz de la enfermedad. Disminuye la mortalidad en las formas graves, la incidencia de parálisis permanentes y el tiempo de hospitalización⁵.

Tabla 1. Criterios diagnósticos del síndrome de Guillain-Barré

Criterios clínicos: progresión rápida, simetría relativa, síntomas sensitivos, compromiso de pares craneales, recuperación, disfunción autonómica y ausencia de fiebre
Criterios basados en los hallazgos del líquido cefalorraquídeo: proteínas elevadas después de la primera semana de iniciados los síntomas y recuento de células mononucleares inferior a 10/mm³
Criterios electrofisiológicos: la conducción de los nervios es al principio normal, pero si la desmielinización afecta a los nervios distales se retrasa la conducción motora que es una característica de desmielinización segmentaria. El análisis de la respuesta F (ondas F alteradas), en pacientes con conducción motora proximal normal, a veces aparece al inicio de la enfermedad y puede ser útil en el diagnóstico temprano⁸

Tabla 2. Clasificación del síndrome de Guillain-Barré

Según el tipo de afectación neurológica:
Polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante
Neuropatía motora axonal aguda (AMAN)
Neuropatía sensitivo-motora axonal aguda
Síndrome de Miller Fisher
Según la gravedad:
Polirradiculitis tipo Laundry, de mal pronóstico, debido a que produce parálisis ascendente que puede llegar a afectar el bulbo
Polirradiculitis subaguda
Polirradiculitis crónica, que puede ser recurrente o continua

Tabla 3. Asociación del síndrome de Guillain-Barré con procesos infecciosos y no infecciosos

Infección respiratoria alta (37%)
Síndrome febril de etiología no especificada (23%)
Infecciones gastrointestinales (11%)
Enfermedad diarreica aguda ocasionada por *Campylobacter jejuni*
Enfermedades infecciosas virales: citomegalovirus, herpesvirus, virus de la hepatitis A y B y virus del sida
Vacuna antirrábica
Cáncer

2) Gammaglobulina: solamente existen buenos resultados en población pediátrica.

No deben utilizarse corticosteroides en el tratamiento del SGB, excepto si el paciente lo precisa por otras razones en la evolución de la enfermedad. El efecto de Ig combinada con metilprednisolona por vía intravenosa en el SGB está siendo evaluado con un ensayo aleatorio⁶.

Este tratamiento ha de acompañarse con otro farmacológico sintomático para el dolor con analgésicos, opiáceos, gabapentina, etc.

La evolución de la enfermedad depende de las secuelas y las recidivas. Según diferentes estudios un 10% de los pacientes presentan recidivas después de la mejoría inicial y entran en un estadio crónico (polineuropatía crónica recidivante). El compromiso de los músculos intrínsecos de la mano y la debilidad de los dorsiflexores del pie son las secuelas más graves del SGB.

La rehabilitación física y psíquica desempeña un papel crucial para una buena y favorable evolución de la enfermedad, una vez pasada la fase aguda⁷. Esta rehabilitación

ha de iniciarse ya dentro del hospital en los cuidados intensivos y posteriormente en la planta, para luego continuar los cuidados a nivel ambulatorio y en el domicilio del paciente.

El papel de médico de familia en la detección precoz de esta enfermedad es clave por la evolución rápida y fatal que puede conllevar en algunos casos. Éste se basa fundamentalmente en las herramientas básicas de la Atención Primaria clínica: historia clínica, exploración física, diagnóstico diferencial y el seguimiento en la evolución del proceso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ávila JA, Mariona VA, Melano E. Síndrome de Guillain-Barré: Etiología y Patogénesis. *Rev Invest Clín.* 2002;54:357-62.
2. Asbury AK. Diagnostic considerations in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 1981;9 Suppl:1-5.
3. Albers JW, Kelly JJ. Acquired inflammatory demyelinating polyneuropathies: clinical and electrodiagnostic features. *Muscle & Nerve.* 1989;12:435-51.
4. Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RAC. *Campylobacter jejuni* infection and Guillain-Barre syndrome. *N Engl J Med.* 1995; 333:1374-9.
5. Vedeler CA, Wik E, Nyland H. The long-term prognosis of Guillain-Barré syndrome. Evaluation of prognostic factors including plasma exchange. *Acta Neurol Scand.* 1997;95:298-302.
6. Corticoides para tratar el síndrome de Guillain-Barré (Revisión Cochrane traducida). La Biblioteca Cochrane Plus, número 2, 2006. Oxford, Update Software Ltd.
7. Meythales JM. Rehabilitation of Guillain-Barré syndrome. *Arch Phys Med Rehabil.* 1997;78:872-9.
8. Alam TA, Chaudhry V, Cornblath DR. Electrophysiological studies in the Guillain-Barré syndrome: distinguishing subtypes by published criteria. *Muscle Nerve.* 1998;21:1275-9.