



CASO CLÍNICO

Síndrome de Guillain-Barré tipo AMAN en paciente octogenario

Variant AMAN of the Guillain-Barré syndrome in an octogenarian patient

Elisa García-Tercero^{a,*}, Rosa María García Tercero^b, Beatriz Cobos-Antoranz^a,
Cristina Rosado-Artalejo^a y Esperanza Martín-Correa^a

^a Servicio de Geriatria, Hospital Virgen del Valle, Toledo, España

^b Servicio de Neurología, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España



Introducción

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) se define como una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda de carácter autoinmune. Presenta varios subtipos: la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP), la neuropatía axonal motora aguda (AMAN), la neuropatía axonal motora y sensitiva (AMSAN), el síndrome de Miller Fisher, la neuropatía sensitiva pura, la pandisautonomía, la variante orofaríngea y los síndromes *overlap*.

La incidencia del SGB aumenta con la edad, y es 1,5 veces más frecuente en los varones^{1,2}. La variante tipo AMAN (clínica motora pura sin afectación de la sensibilidad) representa en los países desarrollados, entre un 3–5% del total de casos. Aproximadamente, en un 60% de los casos de SGB, se han relacionado con agentes infecciosos previos (*Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma*, virus del Zika, etc.).³

Caso clínico

Varón de 82 años, natural de Toledo, con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia, en tratamiento con enalapril y atorvastatina, respectivamente, y con buena situación basal (índice de Barthel: 100, índice de Lawton: 6 y sin deterioro cognitivo), que acude urgencias a finales de 2017 por debilidad generalizada con imposibilidad para la deambulación. Se realizó analítica general sin hallazgos relevantes y TC craneal urgente sin enfermedad aguda visible. Se ingresa a cargo de geriatría con diagnóstico de posible ictus isquémico a estudio.

En planta y tras anamnesis dirigida, el paciente comenta que las semanas previas había estado con un cuadro diarreico sin productos patológicos ya resuelto, notando mayor debilidad generalizada que achacaba a dicho cuadro, por lo que no consultó. En la exploración, se observa evolución de la pérdida de fuerza con debilidad

progresiva ascendente y simétrica. Destacaba el siguiente balance muscular: miembro superior derecho proximal 2+/5, distal 2–/5; Miembro superior izquierdo proximal 3–/5, distal 2–/5. Miembros inferiores: proximal ambos 2+/5 y distal ambos 2–/5, arreflexia generalizada. El resto de la exploración sin hallazgos de interés.

Se realiza nueva analítica general y se amplían pruebas complementarias como electrocardiograma, Holter de frecuencia y radiografía de tórax, sin alteraciones significativas. Se amplió estudio con serología sanguínea para brucelosis, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, varicela-zóster, toxoplasma, *Salmonella*, *Brucella*, *Borrelia*, *Campylobacter*, virus de la inmunodeficiencia humana y hepatitis siendo negativos; cultivo de heces negativo y serología en líquido cefalorraquídeo (LCR) de *Borrelia*, herpes simple, citomegalovirus, herpes zóster, varicela y enterovirus siendo también negativa. La cuantificación de inmunoglobulinas fue normal. Se solicitaron también los anticuerpos IgG e IgM antigangliosidos GQ1b, GT1b, GD1a, GD1b y GM2, GM3 y GM1, siendo la IgG de este último positivo. Se solicitó estudio de LCR donde se objetivó disociación albuminocitológica.

Se solicitó electromiograma, donde se objetivó disminución muy importante de las amplitudes de los potenciales motores compuestos registrados a nivel distal por estímulo de los nervios medianos, cubitales, peroneos y tibiales posteriores. Ligero aumento de alguna de las latencias motoras distales y ligera disminución de algunas de las velocidades de conducción motoras, probablemente relacionada con la pérdida axonal, sugiriendo una neuropatía axonal motora pura, compatible con SGB tipo AMAN.

Tras los resultados, se inició tratamiento con inmunoglobulinas iv con una dosis de 0,4 g/kg/día durante 5 días, presentando en ese momento en la escala funcional de Hugues una puntuación de 4. Tras el tratamiento, se produce estabilización de la clínica neurológica, puntuando en la escala funcional de Hugues una puntuación de 3. No se objetivan complicaciones durante el tratamiento. Se trasladó al paciente a la unidad de estancia media donde realizó rehabilitación durante 80 días con buena evolución, presentando al alta un índice de Barthel de 75 y una puntuación en la escala funcional de Hugues de 1.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: egtercero@sescam.jccm.es (E. García-Tercero).

Discusión

La clínica del SGB tipo AMAN es indistinguible de las variantes AMSAN y la de AIDP. Se caracteriza por tener una duración menor de 4-12 semanas, arreflexia y debilidad motora. El grado de afectación es variable, desde casos con síntomas leves, hasta casos que terminan en tetraparesia del paciente y/o necesidad de ventilación mecánica. Se han observado diferencias en la progresión del deterioro neurológico del SGB dependiendo del tipo de variante, teniendo una peor evolución la variante AMAN respecto a la variante AIDP⁴.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque se apoya en estudios neurofisiológicos que permiten conocer la variante. En la variante AMAN, los estudios de conducción nerviosa sensitiva son normales. En ocasiones, se puede confundir con el subtipo desmielinizante por tener zonas de bloqueo/disminución de la conducción transitoria en segmentos nerviosos distales e intermedios que imitan a la zona de desmielinización⁵, por lo que puede estar subestimada.

En cuanto a las pruebas de laboratorio, tiene una gran utilidad el estudio del LCR, donde desde la primera semana se puede objetivar disociación albuminocitológica. Cuando la enfermedad es grave, puede objetivarse pleocitosis.

El tratamiento no difiere entre variantes. Por un lado, está el tratamiento de soporte (medidas antitrombóticas por la inmovilización, vigilancia respiratoria, monitorización cardíaca, prevenir úlceras por presión, ingreso en la UCI cuando es requerido, etc.), y por otro lado está el tratamiento específico, inmunoglobulinas o plasmaféresis, siendo ambas igual de eficaces⁶. En casos leves, no es necesario el tratamiento específico. Sin embargo, en casos moderados-graves, está indicado iniciar inmunoglobulinas intravenosas con una dosis de 0,4 g/kg/día en 5 días o en su defecto realizar plasmaféresis de 200 a 250 ml/kg en 4 a 6 sesiones de 2 a 4 l realizadas en días alternos o cada 3 días^{7,8}. Alrededor del 10% de los pacientes

tienen un deterioro secundario las primeras 8 semanas después del inicio de la inmunoglobulina que requiere nuevamente inmunoglobulinas⁹.

Como hemos visto en el caso clínico, los síntomas y signos que se presentan inicialmente pueden ser confundidos con otras enfermedades neurológicas. Por ello, es necesario tenerla presente en el diagnóstico diferencial en pacientes con debilidad muscular ascendente y arreflexia. Esto nos permitirá iniciar una vigilancia estrecha precoz, así como un tratamiento específico en los casos que sea necesario, evitando así una menor pérdida de funcionalidad y/o un desenlace fatal.

Bibliografía

- Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, Morgan OW. Population incidence of Guillain-Barre syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology*. 2011;36:123–33. <http://dx.doi.org/10.1159/000324710>.
- Hawkes MA, Wilken M, Vázquez G, Farex MF. Age may contribute to the increased frequency of axonal Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve*. 2017;56:1171–3. <http://dx.doi.org/10.1002/mus.25679>.
- Rodríguez Y, Rojas M, Pacheco Y, Acosta-Ampudia Y, Ramírez-Santana C, Monsalve DM, et al. Guillain-Barré syndrome, transverse myelitis and infectious diseases. *Cell Mol Immunol*. 2018. <http://dx.doi.org/10.1038/cmi.2017.142>.
- Hiraga A, Mori M, Ogawara K, Hattori T, Kuwabara S. Differences in patterns of progression in demyelinating and axonal Guillain-Barré syndromes. *Neurology*. 2003;61:471–4 [consultado 1 Feb 2019]. Disponible en: <https://n.neurology.org/content/61/4/471.long>.
- Uncini A, Kuwabara S. Electrodiagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome: A critical revision and the need for an update. *Clin Neurophysiol*. 2012;123:1487–95. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinph.2012.01.025>.
- Tellería Díaz A, Calzada Sierra DJ. Síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol*. 2002;34:966–76 [consultado 6 Feb 2019]. Disponible en: <https://www.neurologia.com/articulo/2001280>.
- Berciano J, Fernández-Barreiro A. Ponencia sobre Polineuropatías XIII Congreso Nacional de la SEN. 2005:43–5 [consultado 8 Feb 2019]. Disponible en: <http://www.sen.es/pdf/congreso2005/ponencia.polineuropatias.murcia.2005.pdf>.
- Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014. CD002063.
- van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barré syndrome (GBS). *Presse Med*. 2013;42:e193–201. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpm.2013.02.328>.