



Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Caso clínico

Síndrome de Guillain-Barré fulminante imitando muerte encefálica: reporte de caso



María Pacheco-Vargas^{a,*}, Alizandra Chagua-Torres^a, Darwin Segura-Chávez^b,
Kelvin Alvarez-Toledo^c y Francisco Aquino-Peña^b

^a Médico Intensivista, Unidad de Cuidados Intensivos, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, Lima, Perú

^b Médico Neurólogo, Departamento de Neurofisiología Clínica, Unidad de Investigación en Enfermedades Neuromusculares, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, Lima, Perú

^c Médico Neurólogo, Unidad de Investigación en Demencias y Enfermedades Desmielinizantes del Sistema Nervioso Central, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, Lima, Perú

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 18 de abril de 2021

Aceptado el 6 de diciembre de 2021

On-line el 14 de enero de 2022

Palabras clave:

Síndrome de Guillain Barré (SGB)

Muerte encefálica

Neuropatía axonal motora aguda

R E S U M E N

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía inmunomediada que se manifiesta típicamente como una parálisis ascendente aguda con hipo o arreflexia; el compromiso de conciencia y del tronco encefálico es infrecuente.

Presentamos el caso de una mujer de 75 años, con cuadriparesia rápidamente progresiva, que evolucionó en horas a insuficiencia respiratoria y coma con pérdida de los reflejos corneal, nauseoso y oculocefálico. La resonancia magnética cerebral fue normal y el electroencefalograma mostró la presencia de actividad cerebral. Ante la sospecha clínica de SGB recibió dos cursos de inmunoglobulina intravenosa, presentando mejoría con recuperación del parpadeo, la apertura ocular espontánea y la respuesta a órdenes simples en base a movimientos oculares. La electromiografía mostró neuropatía axonal motora aguda y en la punción lumbar se observó disociación albúmino-citológica, que confirmaron el diagnóstico de SGB. La paciente toleró el retiro de ventilación mecánica 3 meses después y fue dada de alta luego de 5 meses con una escala de discapacidad de Hughes de 4.

Este caso muestra que existen formas severas y rápidamente progresivas de SGB que pueden comprometer el tronco encefálico, lo cual puede manifestarse con trastorno de conciencia y alteración de reflejos troncales imitando muerte encefálica.

© 2021 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mpachechov@unmsm.edu.pe (M. Pacheco-Vargas).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2021.12.002>

1853-0028/© 2021 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Fulminant Guillain-Barré syndrome mimicking encephalic death: Case report

A B S T R A C T

Keywords:

Guillain-Barré syndrome (GBS)
Brain death
Acute motor axonal neuropathy

Guillain-Barré syndrome (GBS) classically manifests as an acute ascending paralysis with hypo or areflexia, the involvement of the brainstem, is infrequent.

We present a 75-year-old woman with rapidly progressive quadriparesis that progressed within hours to respiratory insufficiency and coma, with absence of the corneal, nauseous and oculocephalic reflexes. The brain magnetic resonance was normal and the electroencephalogram showed the presence of brain activity. Given the clinical suspicion of GBS, she received two courses of intravenous immunoglobulin, presenting improvement with recovery of blinking, spontaneous eye opening and response to simple commands based on eye movements. Electromyography showed acute motor axonal neuropathy and the lumbar puncture showed albumin-cytological dissociation, which confirmed the diagnosis of GBS. The patient tolerated withdrawal of mechanical ventilation 3 months later and was discharged after 5 months with a Hughes disability scale of 4.

This case shows that there are severe and rapidly progressive forms of GBS that can compromise the brainstem, which can manifest as disorder of consciousness and alteration of truncal reflexes, imitating brain death.

© 2021 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una neuropatía periférica inmunomediada que constituye la causa más frecuente de parálisis flácida aguda¹.

Clásicamente se manifiesta con debilidad subaguda simétrica ascendente de extremidades, con arreflexia o hiporreflexia, que algunas veces puede comprometer músculos respiratorios y nervios craneales. Su presentación clínica con relación a su extensión, severidad y evolución puede ser muy diversa, definiéndose, además, variantes clínicas en la que se incluyen el síndrome de Miller-Fisher, la encefalitis de Bickerstaff y otras menos comunes que pueden manifestarse de forma aislada o combinada, constituyendo síndromes de superposición con diferentes grados de severidad que pueden ir desde formas leves a severas o fulminantes^{1,2}.

En las presentaciones severas o fulminantes el paciente desarrolla rápidamente cuádrupleja flácida con compromiso ventilatorio temprano, acompañado en algunos casos de alteración o pérdida de la función del tronco encefálico³.

El compromiso del tronco encefálico es una manifestación poco frecuente del SGB, solo descrita en la variante Bickerstaff, la cual se caracteriza por la presencia de ataxia, oftalmoplejía externa, hiperreflexia y trastorno de conciencia, manifestado en la mayoría de los casos en forma de somnolencia; sin embargo, en las formas severas o fulminantes este compromiso puede llegar incluso al estupor o coma, y en algunos casos comprometer los reflejos troncales, imitando en este contexto muerte encefálica^{3,4}.

El objetivo de este reporte es describir y dar a conocer una presentación poco frecuente del síndrome de Guillain-Barré que, por su rareza, puede representar un desafío en el diagnóstico y retrasar el tratamiento oportuno de estos pacientes.

Reporte de caso

Mujer de 75 años de edad, hipertensa con tratamiento regular, sin antecedentes de vacunación, síntomas respiratorios ni gastrointestinales recientes, que acudió por presentar cuádrupleja de 17 horas de evolución que se inició con debilidad distal en las extremidades superiores, agregándose dos horas después debilidad en los miembros inferiores que le impidió la bipedestación y la marcha, y debilidad progresiva para la extensión de la cabeza, por lo que acude por emergencia.

Al examen físico de ingreso se encontró: PA: 180/100 mmHg; FC: 102 latidos/min; FR: 22 respiraciones/min; temperatura: 37 °C; SatO₂: 94%. La paciente estaba despierta, lúcida, con pupilas isocóricas, fotorreactivas, movimientos oculares conservados, con pobre control cefálico, cuádrupleja flácida a predominio distal y arreflexia generalizada; escala de discapacidad de Hughes: 4; conteo espiratorio: 13, Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (EGRIS): 6.

Tres horas después de su admisión en emergencia presentó mal patrón ventilatorio, procediéndose por esta razón a intubar para ventilación mecánica, para lo cual se utilizó propofol 1% en dosis de 1,16 mg/kg, ingresando a la unidad de cuidados intensivos (UCI).

En la UCI, luego de la intubación y de la administración de propofol 1%, la paciente permaneció despierta y obedeciendo órdenes simples durante 10 horas aproximadamente, luego de lo cual evolucionó a coma, con pérdida de los reflejos corneal, nauseoso y oculocefálicos; cabe señalar que, además de propofol, no se utilizaron otras drogas anestésicas con efecto sedativo o analgésico durante o posterior a la intubación.

Se realizó resonancia magnética de encéfalo para descartar patología estructural asociada que explique el deterioro severo del estado de conciencia observado en la paciente, la



Figura 1 – Electroencefalograma (EEG): montaje para muerte cerebral. Actividad theta y delta generalizada, continua de baja amplitud, sin actividad epileptiforme.

cual resultó normal. Además se le realizó un electroencefalograma, que mostró actividad cerebral lentificada generalizada, por lo que se decidió iniciar un primer ciclo de inmunoglobulina intravenosa (IGI), en dosis de 0,4 g/kg/día administrados durante 5 días, basados únicamente en la sospecha clínica de SGB atípico. Luego del primer ciclo de IGI solo se evidenció una leve mejoría del esfuerzo ventilatorio. Por la duda diagnóstica se decidió completar los estudios con una punción lumbar, para evaluar el líquido cefalorraquídeo, en la cual se evidenció disociación albúmino-citológica, y con una electromiografía, que mostró neuropatía con compromiso axonal severo, decidiéndose iniciar un segundo ciclo de IGI, en la misma dosis (0,4 g/kg/día durante 5 días) a los 22 días de enfermedad. Luego de este segundo ciclo la paciente recuperó progresivamente la respuesta al estímulo doloroso, la apertura ocular espontánea, la respuesta a órdenes simples en base a movimientos oculares, y los movimientos oculares conjugados voluntarios; recuperó también el reflejo nauseoso, no logrando recuperar el reflejo corneal. A pesar de la mejoría del estado de conciencia, la paciente permaneció cuadripléjica y con los reflejos osteotendinosos globalmente abolidos.

La paciente siguió evolucionando favorablemente. Tres meses después de la hospitalización toleró el retiro de la ventilación mecánica, y dos meses después fue dada de alta, portando una traqueostomía y permaneciendo aún cuadripléjica, con una escala de discapacidad de Hughes de 4.

Exámenes complementarios al ingreso y durante la hospitalización:

- TSH: 7,530 μ U/ml; T4 libre: 1,110 ng/dl; T3: 71,36 ng/dl; vitamina B₁₂: 194 pg/ml.
- Serología para sífilis (RPR) y VIH: negativos.
- Vitamina B₁: 0,6 μ g/dl; gangliósido anti-GQ1b: <1:100, negativo.

- Punción lumbar: proteínas 65 mg%; glucosa: 88 mg%; cloruros: 670 mg%; células: 1; linfocitos 100%; hematíes: 1 $\times$ campo.
- No se realizaron PCR virales, estudio de gérmenes comunes, micológico y TBC en LCR, ni se descartaron causas paraneoplásicas.
- Electroencefalograma (EEG): actividad theta y delta generalizada, continua de baja amplitud, arreactiva a la apertura ocular pasiva, sin actividad epileptiforme (fig. 1).
- Electromiografía: hallazgos compatibles con neuropatía axonal motora aguda severa.
- No se realizaron potenciales evocados de tronco encefálico.

Discusión

Presentamos el caso de una mujer de 75 años que desarrolló un cuadro rápidamente progresivo de cuadriparecia flácida y falla respiratoria, por lo cual fue intubada y conectada a ventilador mecánico; al día siguiente la paciente presentó deterioro del nivel de conciencia hasta el coma; el examen clínico en ese momento mostró ausencia de los reflejos oculocefálicos, nauseoso y corneal, con preservación del reflejo fotomotor.

En la búsqueda de causas del coma, la posibilidad de inducción farmacológica fue descartada, debido a que, además del propofol, no se utilizaron otras drogas sedoanalgésicas.

Si consideramos que la vida media de eliminación del propofol es de 4-7 horas⁵, es poco probable que éste haya sido la causa del coma, ya que la paciente evolucionó a este estado 10 horas después de la intubación y de la administración del propofol y permaneció así durante 22 días, tiempo que supera largamente el tiempo de eliminación del anestésico.

Debido a esto, y en la búsqueda de causas estructurales, se le solicitó resonancia magnética de encéfalo, que resultó nor-

mal, y electroencefalograma, que mostró actividad cerebral lentificada generalizada.

Basados en el cuadro clínico inicial, y luego de descartar patología estructural asociada que explique el deterioro del estado de conciencia, se decidió iniciar tratamiento con inmunoglobulina intravenosa a 0,4 g/kg/día por 5 días, por la sospecha de SGB atípico, con lo cual solo se evidenció mejoría leve del esfuerzo ventilatorio. Se decidió entonces realizar el estudio de LCR, que mostró disociación albúmino-citológica, y posteriormente electromiografía, que evidenció neuropatía axonal motora aguda severa, que confirmaron el diagnóstico de SGB, decidiéndose administrar un segundo ciclo de IGI a dosis de 0,4 g/kg/día por 5 días, luego de lo cual la paciente presentó recuperación progresiva del estado de conciencia y de los reflejos de tronco (oculocefálico y nauseoso), con excepción del corneal.

El síndrome de Guillain-Barré clásicamente se presenta como un cuadro caracterizado por debilidad simétrica ascendente asociado a hiporreflexia o arreflexia. Sin embargo, su presentación clínica con relación a su extensión, severidad y evolución puede ser muy diversa, definiéndose variantes clínicas y síndromes de superposición en los que se pueden evidenciar características de la forma típica y de sus variantes en un mismo paciente. La presencia de cuadriparesia, compromiso oculomotor y de la conciencia en nuestro paciente nos llevó a postular inicialmente un síndrome de superposición entre la forma clásica y el síndrome de Miller Fisher-Bickerstaff; sin embargo, la ausencia del anticuerpo Gq1b alejó esta posibilidad, aunque no la descartó, ya que hasta un 10% de estos casos pueden ser seronegativos o pueden estar asociados a otros anticuerpos, como el anti-GM1b y el anti-GaLNac-GD1a, que no fueron estudiados en la paciente^{2,6}.

Debido a las características clínicas atípicas, el diagnóstico de síndrome de SGB en nuestro paciente se sustentó, además, en la presencia de disociación albúmino-citológica y electromiografía compatible con daño del nervio periférico del subtipo axonal^{1,2}.

El grado de severidad en el SGB varía desde formas leves a severas o fulminantes, en las cuales la instalación del cuadro es rápida y severa, con fallo ventilatorio temprano y evidencia de daño axonal intenso en los estudios neurofisiológicos, como en el caso de nuestra paciente³.

El compromiso del nivel de conciencia, y más aún el compromiso de los reflejos de tronco encefálico, son raros en el SGB; sin embargo, se ha descrito en casos severos o fulminantes, como en este caso, probablemente relacionado con un mecanismo de desaferentación/deseferentación a nivel de tronco encefálico, de causa autoinmune^{3,4,6-9}. En este contexto, el diagnóstico de SGB puede ser desafiante y obliga a descartar previamente otras causas de compromiso encefálico, como cuadros vasculares, infecciosos o tóxicos metabólicos, tal y como ocurrió con nuestra paciente¹⁰.

El coma, con pérdida de reflejos de tronco encefálico, puede llevar a la sospecha clínica inicial de muerte encefálica, la cual tiene que ser corroborada con estudios auxiliares como el test de apnea, el test de atropina y otros, además de demostrar ausencia de actividad cerebral en el electroencefalograma¹¹.

La paciente, a pesar de que presentó compromiso del estado de conciencia con desaparición de algunos reflejos de

tronco encefálico (oculocefálicos, nauseoso y corneal), no llegó a cumplir criterios de muerte encefálica debido a que siempre preservó el reflejo fotomotor y la actividad cerebral en los estudios electroencefalográficos¹¹.

Conclusión

El presente caso nos permite concluir que, aunque infrecuente, es posible el compromiso del estado de conciencia en el SGB, el cual incluso puede imitar muerte encefálica, por lo cual debemos tener en cuenta esta forma de presentación con la finalidad de un diagnóstico y un tratamiento oportunos que mejoren el pronóstico de estos pacientes.

Consideraciones éticas

Este trabajo recibió la aprobación del comité de ética del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas de Perú.

Financiamiento

El presente trabajo fue autofinanciado.

Conflicto de intereses

No existen conflictos de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Donofrio P. Guillain-Barre syndrome. *Continuum (Minneapolis)*. 2017;23:1295-309.
2. Wakerley BR, Uncini A, Yuki N, Classification Group GBS. Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes — New diagnostic classification. *Nat Rev Neurol*. 2014;10:537-44.
3. Prasanna D, Madan N, Kapoor S. Fulminant Guillain-Barre syndrome mimicking clinical brain death: A rare condition with bad outcomes. *J Med Cases*. 2015;6:320-1.
4. González-Manrique G, Cifuentes-González JC, Ramírez-Ramos CF. Síndrome de Guillain-Barré simulando muerte cerebral: Una presentación inusual. *Acta Neurol Colomb*. 2020;36:99-102.
5. Folino TB, Muco E, Safadi AO, Parks LJ. Propofol. *Stat Pearls*. 2021.
6. Tan CY, Ahmad SB, Goh KJ, Latif LA, Shahrizaila N. Overlap of Bickerstaff brainstem encephalitis/Guillain-Barré syndrome simulating brain death. *Neurol India*. 2018;66:1475-80.
7. Joshi MC, Azim A, Gupta GL, Poddar BP, Baronia AK, Singh RK. Guillain-Barré syndrome with absent brainstem reflexes — a report of two cases. *Anaesth Intensive Care*. 2008;36:867-9.
8. Ostabal MI. Síndrome de Guillain-Barré simulando muerte encefálica. *Med Clin (Barc)*. 2014;143:424-5.
9. Rota E, Ghiglione E, Celli L, Balestrero V, Paglia A. A fulminant Guillain-Barré syndrome mimicking brain death. *Clin Neurophysiol*. 2019;130:e11.
10. Wakerley BR, Yuki N. Mimics and chameleons in Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes. *Pract Neurol*. 2015;15:90-9.
11. Drake M, Bernard A, Hessel E. Brain death. *Surg Clin North Am*. 2017;97:1255-73.