



UNIVERSIDAD  
NACIONAL  
AUTÓNOMA DE  
NICARAGUA,  
MANAGUA  
UNAN - MANAGUA

**FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS.**

**HOSPITAL ALEMÁN NICARAGÜENSE.**

**TESIS PARA OPTAR AL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA.**

**TEMA**

**Comportamiento clínico y epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barre ingresados en el Hospital Alemán Nicaragüense durante el periodo comprendido entre abril 2016 – noviembre 2018.**

Autora: Dra. Ana Patricia Aguilar.

Médico Residente de Medicina Interna.

Tutor: Dr. Wilber Mejía.

Especialista en Medicina Interna.

Managua, marzo de 2019.

## Índice

1. Introducción.....	1
2. Antecedentes.....	3
3. Justificación.....	5
4. Planteamiento del problema .....	6
5. Objetivos.....	7
5.1    Objetivo general .....	7
5.2    Objetivos específicos.....	7
6. Marco Teórico. ....	8
6.1    Epidemiología. ....	8
6.2    Patogénesis.....	9
6.3    Anticuerpos antigangliósidos. ....	11
6.4    Antecedentes y enfermedades asociadas.....	13
6.5    Diagnóstico.....	14
6.5.1    Características clínicas.....	14
6.5.2    Estudios electrofisiológicos. ....	19
6.6    Diagnósticos diferenciales.....	21
6.7    Variantes clínicas. ....	22
6.8    Tratamiento modificador de la enfermedad .....	23
6.9    Otras medidas de tratamiento.....	26
6.10    Curso clínico y pronóstico: .....	30
7. Diseño metodológico.....	36
7.1    Enfoque de Investigación.....	36
7.2    Área de estudio.....	36
7.3    Universo y muestra.....	36
7.3.1    Criterios de Inclusión:.....	36
7.3.2    Criterios de Exclusión:.....	37
7.4    Operacionalizacion de las variables. ....	37

7.5	Instrumentos de Recolección de datos .....	38
7.6	Procedimientos para la recolección de datos.....	39
7.7	Plan de análisis y tabulación .....	39
7.8	Aspectos Éticos: .....	39
	No tiene conflicto de interés.....	39
8.	Análisis de los Resultados. ....	40
9.	Discusión de los resultados.....	57
10.	Conclusiones .....	61
11.	Recomendaciones .....	62
12.	Bibliografía .....	63
13.	Anexos .....	67

## Índice de figuras

Figura 1: Posible inmunopatogénesis del síndrome de Guillain-Barré. ....	12
Figura 2: Año de ingreso por sexo.....	40
Figura 3: Año de Ingreso por edad .....	41
Figura 4: Año de ingreso por antecedentes infecciosos.....	42
Figura 5: Tiempo transcurrido del antecedente infeccioso al inicio del síndrome. ....	42
Figura 6: Días enfermedad en que acude a la U/S.....	43
Figura 7: Criterios clínicos para el diagnóstico. ....	44
Figura 8: Fuerza muscular al ingreso, 3 días y 7 días.....	45
Figura 9: Reflejos de estiramiento muscular al ingreso, 3 días y 7 días.....	46
Figura 10: Signos de disautonomía.....	47
Figura 11: Valores de Proteinorraquia.....	48
Figura 12: Año de ingreso por estudio de neuroconducción. ....	48
Figura 13: Tratamiento de sostén recibido.....	49
Figura 14: Ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos. ....	50
Figura 15: Uso de Ventilación mecánica y evolución clínica.....	50
Figura 16: Tratamiento modificador de la enfermedad. ....	51
Figura 17: Relación del inicio de IGIV y el inicio de mejoría clínica.....	52
Figura 18: Complicaciones presentadas en los pacientes con SGB.....	52
Figura 19: Egreso hospitalario por sexo .....	53
Figura 20: Mortalidad según sexo y edad.....	54
Figura 21: Días de estancia hospitalaria. ....	54
Figura 22: Escala de Hughes al ingreso y a los 7 días.....	55
Figura 23: Niveles de certeza según los criterios de Brighton.....	57

### Aprobación del tutor

En mi carácter de tutor de la presente tesis que lleva por título *Comportamiento clínico y epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barre ingresados en el Hospital Alemán Nicaragüense durante el periodo abril 2016- noviembre 2018*, elaborada por Dra. Ana Patricia Aguilar, para optar al título de Especialista en Medicina Interna. Considero que dicho trabajo reúne los requisitos metodológicos y científicos, así como los méritos suficientes para ser sometido a la presentación pública y evaluación por parte del jurado examinador que designe.

En la ciudad de Managua a los veinte y ocho días del mes de febrero del año dos mil diecinueve.

Atentamente.

Dr. Wilber Mejía.

Especialista en Medicina Interna.

## **Agradecimientos.**

*A Dios* por ser fuente de luz, sabiduría y dador de vida.

*A mis maestros*, en especial al Dr. Wilber Mejía por ser el principal guía de este trabajo.

*A mi madre* quien ha sido apoyo incondicional desde mi infancia.

*A mi esposo*, por su apoyo y comprensión para alcanzar esta meta.

## **Dedicatoria.**

*A mi hija Danielita, por ser mi motivación más grande para concluir con éxito este proyecto.*

## **Resumen.**

**Comportamiento clínico y epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barre ingresados en el Hospital Alemán Nicaragüense durante el periodo comprendido entre abril 2016 – noviembre 2018. Autores: Aguilar, Ana. Mejía, Wilber.**

---

Con el objetivo de describir los aspectos clínicos y epidemiológicos de los pacientes diagnosticados con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Alemán Nicaragüense en el periodo abril 2016-noviembre 2018. Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo de corte transversal de tipo serie de casos. Durante el periodo estudiado se encontraron 15 pacientes, de los cuales se logró determinar que el grupo de edad más frecuente fue entre los 21-30 años, sin diferencia significativa en el sexo, resaltando el año 2016 con la mayor incidencia de 2.06 por 100000 habitantes y concomitante con la primer epidemia nacional de Zika en el país. El antecedente de infección se reportó en 73 % de los pacientes sobretodo gastrointestinales, solo se estableció relación causal en un caso de chikungunya. Se utilizaron los criterios de Brighton para su diagnóstico prevalenciando un nivel certeza 2. El 80% de los pacientes se les indica inmunoglobulina endovenosa. El 60% de los pacientes requirió UCI. La principal complicación fue neumonía asociada a ventilador. La mortalidad se encontró en 33 % de la población afectada. Se realizaron recomendaciones tanto para identificación clínica y tratamiento, utilidad de los criterios de Brighton y escala de Hughes. En este estudio se demuestra que ha variado el comportamiento clínico y epidemiológico en los últimos años.

Palabras claves: síndrome de Guillain Barré. Criterios de Brighton. Incidencia. Escala de Hughes



## 1. Introducción

El síndrome de Guillain Barre (SGB), es una patología neurológica, caracterizada por parálisis arrefléctica aguda y disociación albumino citológica, descrito en 1916. <sup>(7)</sup> Dado que la poliomielitis ha sido casi eliminada, el SGB es actualmente la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en todo el mundo y constituye una de las emergencias serias en medicina interna y neurología. Un error común es que el síndrome de Guillain-Barré tiene un buen pronóstico, pero hasta el 20% de los pacientes permanecen gravemente discapacitados y aproximadamente el 5% mueren, a pesar de la inmunoterapia. <sup>(28)</sup>

Se han descrito distintas variantes del SGB de acuerdo a sus características clínicas y neurofisiológicas, dentro de ellas: la polirradiculopatía inflamatoria aguda desmielinizante (AIDP), la neuropatía axonal motora aguda (AMAN), la neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN), el síndrome de Miller-Fisher y encefalitis de Bickerstaff. <sup>(16)</sup>

El síndrome de Miller Fisher, que se caracteriza por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia, fue reportado en 1956 como una posible variante del síndrome de Guillain-Barré, porque el líquido cefalorraquídeo de los pacientes afectados mostró disociación albúmino-citológica. <sup>(16)</sup>

Diversos estudios de la inmunopatogenia del síndrome de Guillain-Barré sugieren que la enfermedad en realidad abarca un grupo de trastornos de nervios periféricos, cada uno se distingue por la distribución de la debilidad en las extremidades o nervio craneal, músculos inervados y fisiopatología subyacente. <sup>(42)</sup>

Existe evidencia sustancial para apoyar una causa autoinmune de este síndrome, y el perfil del autoanticuerpo ha sido útil para confirmar la relación clínica y electrofisiológica del síndrome típico de Guillain-Barré. <sup>(42)</sup>

Su incidencia estimada a nivel mundial es de 0,6 a 1,91 casos por 100 000 habitantes por año, aunque un aumento del 20% se ve con cada aumento de 10 años en la edad después de la primera década de la vida. <sup>(23)</sup> Dos tercios de los casos van precedidos de síntomas de infección del tracto respiratorio superior o gastrointestinal. El agente infeccioso identificado con mayor frecuencia asociado a la patogenia del SGB es *Campylobacter jejuni*, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma*

pneumoniae, Citomegalovirus, virus de Eipstein Barr, virus del dengue, virus Zika, entre otros.  
(20,31)

El diagnóstico del SGB se basa en el cuadro clínico, los hallazgos del líquido cefalorraquídeo (LCR) y estudios de neuroconducción; además se debe tener en cuenta el tiempo de evolución de los pacientes, ya que se considera una enfermedad monofásica alcanzando pico máximo de debilidad muscular sobre las cuatro semanas. Una vez realizado el diagnóstico se debe ofrecer tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulina endovenosa ya que ambas tienen eficacia similar. <sup>(10)</sup>

## 2. Antecedentes

Desde los siglos XIX se reconoce en la literatura médica informes sobre cuadros de entumecimiento con debilidad que evolucionaban por un período corto y tenían recuperación espontánea. En la primera edición de *Clinical lectures* de 1848, Robert Graves propuso que en la epidemia de París la parálisis flácida aguda tenía su origen en la lesión de los nervios periféricos. En 1858 Jean Baptiste Octave Landry de Thezillat describió de manera formal Ascending paralysis, conocida en 1876 como parálisis de Landry. Posteriormente Ostler en 1892 realizó la descripción de seis tipos de polineuropatía y acuñó el nombre de polineuritis aguda febril en el que se considera que algunos pacientes de Landry probablemente cursaron con un proceso inflamatorio de la médula espinal. Los casos descritos por Ostler son similares a lo que ahora se conoce como Síndrome de Guillain Barre. Hasta 1916 Guillain, Barré y Strohl describieron las características de la forma clásica del cuadro; en 1958 Miller Fisher contribuyó con la descripción de una variante consistente en oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. <sup>(11)</sup>

En 1990 Asbury, et al. Incluye los criterios diagnósticos para SGB con base en la cohorte; debilidad progresiva de la musculatura pélvica y braquial, ascendente, con hiporreflexia o arreflexia. <sup>(2)</sup>

El grupo holandés en 2014 para el estudio de SGB del University Medical Centre Rotterdam incluyó 567 pacientes emitió los criterios de Brighton, los cuales sustituyeron a los de Asbury, por ser estos últimos poco útiles en la práctica clínica. <sup>(10)</sup>

En este año The GBS Classification Group publicó en la revista Nature los nuevos criterios para SGB, subtipos y síndrome de Miller Fisher; basándose en la evidencia clínico serológica de acuerdo al tipo de antígeno que expresa cada nervio. <sup>(30)</sup>

A nivel internacional polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP) es la forma más común en los Estados Unidos y Europa, representando aproximadamente el 85 al 90 por ciento de los casos. La variante clínica del síndrome de Miller Fisher (SMF), caracterizada por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia, ocurre en el 5 por ciento de los casos en los Estados Unidos y en el 25 por ciento de los casos en Japón. <sup>(40)</sup>

En febrero 2016, OMS/OPS publican un boletín en el cual se expresa la situación de Nicaragua respecto al SGB, en el período de 1997-2012, evidenciándose un total de 123 defunciones, afectándose predominantemente sexo masculino y población joven, más del 50 por ciento en el SILAIS Managua, considerando que anualmente fallecen ocho personas en promedio. <sup>(15)</sup>

Ruiz, en 2015 realizó un estudio sobre el comportamiento clínico del SGB en el hospital La Mascota encontrando mayor afectación en el sexo masculino. El manejo específico fue con inmunoglobulina la cual se le aplicó al 63.5 por ciento de los pacientes y de estos solo el 30 por ciento requirió soporte ventilatorio mecánico. La estancia hospitalaria fue de 8 a 15 días, presentando principalmente disfunciones motoras como complicaciones y se registró una mortalidad del 3.8 por ciento. <sup>(34)</sup>

Salmerón, en 2016 realiza un estudio en HEALF con el objetivo de determinar el comportamiento clínico epidemiológico del SGB en dicho hospital en el que concluye que el grupo etario con mayor afectación es en la cuarta y quinta década de la vida, sin diferencia significativa entre ambos sexos, aumentando la incidencia en el año 2016 concomitando con la epidemia nacional de Zika en el país. <sup>(37)</sup>

### **3. Justificación**

Se desconoce el comportamiento clínico y epidemiológico del síndrome de Guillain Barré en los pacientes atendidos en el Hospital Alemán Nicaragüense al no existir estudios previos.

Se han reportados diferentes tipos de procesos infecciosos asociados a su aparición, aunque siendo de baja incidencia, es una enfermedad de gran trascendencia debido a que crea grandes gastos para las instituciones, estancias hospitalarias prolongadas, requerimiento de unidad de cuidados intensivos, diferentes tipos de complicaciones, además que su abordaje diagnóstico y terapéutico es complejo.

Según estadísticas nacionales la mortalidad de esta patología es elevada en nuestro país, por lo que considero de importancia conocer la epidemiología local, ya que al identificar el comportamiento de dicho síndrome lograremos una detección temprana de la misma, la optimización del tratamiento médico y la reducción de sus complicaciones y secuelas.

#### **4. Planteamiento del problema**

El síndrome de Guillain Barre es considerado la causa más importante de parálisis flácida aguda a nivel mundial. A pesar de su baja incidencia, es una enfermedad que tiene un alto impacto debido a que genera invalidez, hospitalizaciones prolongadas, uso de cuidados intensivos, procedimientos y tratamientos de alto costo, discapacidad y secuelas hasta en 20% de los casos y mortalidad entre 4%-12%.

Dado que en el año 2016 se incrementaron los casos de SGB nos formulamos la interrogante ¿Cuál es el comportamiento clínico- epidemiológico del síndrome de Guillain Barré, en pacientes ingresados en el Hospital Alemán Nicaragüense en el periodo 2016- 2018?

## **5. Objetivos**

### **5.1 Objetivo general**

Describir los aspectos clínicos y epidemiológicos de los pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barre ingresados en el hospital Alemán Nicaragüense durante el período comprendido entre abril 2016- noviembre 2018.

### **5.2 Objetivos específicos**

1. Describir las características socio demográficas de los pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barre ingresados en el hospital Alemán Nicaragüense durante el período comprendido entre abril 2016- noviembre 2018.
2. Identificar la incidencia de los casos de síndrome de Guillain Barre ingresados en el hospital Alemán Nicaragüense durante el período abril 2016- noviembre 2018.
3. Determinar la mortalidad y evolución clínica en los pacientes hospitalizados por síndrome de Guillain Barré.
4. Conocer las complicaciones más frecuentes que se encontraron en los pacientes con síndrome de Guillain Barré.
5. Emplear los criterios de Brighton para una mejor precisión en el diagnóstico del SGB y la escala de Hugues para evaluar la mejoría clínica y funcional tras el tratamiento modificador de la enfermedad.

## **6. Marco Teórico.**

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) se define como una polirradiculoneuropatía progresiva mediada por una respuesta inflamatoria autoinmune que aparece de forma típica luego de infecciones respiratorias o gastrointestinales. El SGB se caracteriza por la presencia de parálisis flácida con debilidad simétrica de extremidades asociado a hiporreflexia o arreflexia. <sup>(30)</sup>

La enfermedad se considera monofásica alcanzado el pico máximo de debilidad muscular sobre las 4 semanas. Esta patología suele iniciar con dolor lumbar severo asociado a parestesias y debilidad muscular de las extremidades inferiores, con posterior progresión llegando a comprometer tórax, extremidades superiores y los músculos respiratorios. <sup>(32)</sup>

Se calcula que la enfermedad produce discapacidad severa en aproximadamente 14% de los casos con una mortalidad relacionada con insuficiencia respiratoria, neumonía y arritmias que alcanza el 4% de los pacientes en el primer año de enfermedad. Por lo anterior, se considera que el SGB es una urgencia médica con alta morbilidad y mortalidad significativa. <sup>(28)</sup>

### **6.1 Epidemiología.**

La incidencia de SGB alrededor del mundo varía de acuerdo a la localización geográfica. La incidencia oscila entre 0,40 y 3.25 casos por 100,000 personas, dependiendo de en ubicación geográfica. Los datos epidemiológicos de esta enfermedad en Latinoamérica son escasos. Sin embargo, un estudio realizado en Chile y publicado en el año 2016 reportó una incidencia de 2,1 por cada 100.000 habitantes. Para Colombia, según reportes del Instituto Nacional de Salud, en el período comprendido entre 2009-2015 se presentaron 250 casos nuevos por año. <sup>(22,25)</sup>

Afecta a todos los grupos etarios, la incidencia incrementa en un 20 % con cada 10 años aumenta la edad mas allá de la primera década de la vida, la incidencia es ligeramente mayor en hombres. La proporción de hombres a mujeres con el síndrome es 1.78 (intervalo de confianza del 95%, 1.36 a 2.33) <sup>(23)</sup>



## 6.2 Patogénesis

Un mecanismo propuesto para SGB es que una infección antecedente provoca una respuesta inmune, que a su vez reacciona de forma cruzada con los componentes nerviosos periféricos debido a la distribución de epítomos de reacción cruzada (mimetismo molecular). El resultado final es una polineuropatía aguda. Esta respuesta inmune puede dirigirse hacia la mielina o el axón del nervio periférico. <sup>(42)</sup>

Las reacciones inmunitarias dirigidas contra los epítomos en la membrana de la superficie celular de Schwann o la mielina pueden causar neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP). La patología es la de la desmielinización inflamatoria multifocal a partir de las raíces nerviosas. Los cambios más tempranos se ven con frecuencia en los nodos de Ranvier. Tanto las respuestas inmunes celulares como las humorales participan en el proceso. La invasión por células T activadas es seguida por una desmielinización mediada por macrófagos con evidencia de complemento y deposición de inmunoglobulina en las células de mielina y de Schwann. No se han identificado antígenos de mielina específicos. <sup>(42)</sup>

Las reacciones inmunitarias contra epítomos contenidos en la membrana axonal causan las formas axónicas agudas de SGB: neuropatía axonal motora aguda (AMAN) y neuropatía axonal motora y sensitiva aguda (AMSAN). Estas formas son poco comunes en los Estados Unidos, pero la fisiopatología de estas variantes se entiende mejor que la de la AIDP. <sup>(42)</sup>

Mimetismo molecular: un informe de un caso de Japón en 1990 que vinculaba AMAN con una infección previa con *Campylobacter jejuni* y anticuerpos contra GM1 (monosialogangliósido) provocó interés en el papel de *Campylobacter* y anticuerpos antigangliósidos en SGB. Los estudios en pacientes chinos con AMAN han demostrado la deposición de anticuerpos y complementos en los axones nerviosos periféricos, seguidos de la unión de macrófagos y colapso axonal. En AMSAN, el mismo proceso es más severo y conduce a la degeneración axonal completa. <sup>(17)</sup>

Esto proporciona información sobre el mecanismo de la disfunción nerviosa y respalda la hipótesis de que la infección antecedente provoca que el sistema inmunitario ataque los componentes del nervio periférico a través del mimetismo molecular en SGB: <sup>(17)</sup>

- La mayoría de los casos de SGB están precedidos por infección

La infección con *C. jejuni* puede generar anticuerpos contra gangliósidos específicos, incluidos GM1, GD1a, GalNac-GD1a y GD1b, que están fuertemente asociados con AMAN o AMSAN. De manera similar, la infección por *C. jejuni* puede generar anticuerpos contra el gangliósido GQ1b, un componente de la mielina del nervio oculomotor, que se asocia con síndrome de Miller Fisher. Los pacientes con enteritis por *C. jejuni* no complicada por SGB no producen los anticuerpos específicos contra los gangliósidos. Se piensa que los polimorfismos genéticos en los genes de biosíntesis de liposacáridos en *C. jejuni* que modifican la expresión de los gangliósidos, así como los factores inmunogenéticos en el huésped, desempeñan un papel en el desarrollo del SGB. <sup>(31)</sup>

- Existen antígenos de gangliósidos compartidos entre los componentes nerviosos periféricos y el núcleo externo de la capa de lipooligosacáridos de la bacteria *Campylobacter jejuni*. <sup>(31)</sup>
- Los conejos sensibilizados con lipooligosacáridos de *C. jejuni* o GM1 desarrollan anticuerpos IgG anti-GM1, debilidad de la extremidad flácida y cambios patológicos en los nervios periféricos idénticos a los presentes en pacientes con SGB axonal. Otros estudios en este modelo de conejo han enfatizado que los anticuerpos anti-GM1 se unen a los canales de sodio dependientes de voltaje en los nodos de Ranvier. De manera similar, los anticuerpos anti-GQ1b en un modelo de ratón de Síndrome de Miller Fisher se unen a los canales de sodio en la terminal nerviosa presináptica. Este proceso causa un bloqueo del canal de sodio que puede conducir a un fallo reversible de la conducción nerviosa. La unión del anticuerpo es dependiente del complemento y mejorada por los inhibidores del complemento. También existe una asociación entre la infección por *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*, citomegalovirus, zika

y antígenos glicolípidos específicos en el SGB, pero estas relaciones no están tan bien documentadas. <sup>(31, 20)</sup>

### **6.3 Anticuerpos antigangliósidos.**

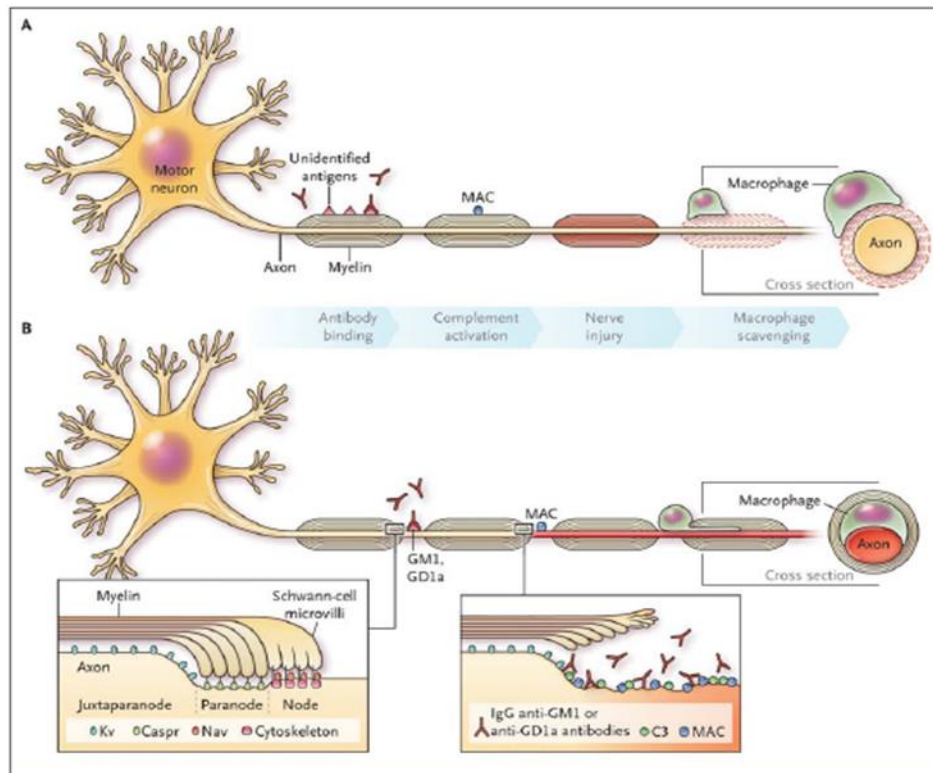
Los gangliósidos, que están compuestos por una ceramida unida a uno o más azúcares (hexosas) y contienen ácido siálico (ácido N-acetilneuramínico) unido a un núcleo de oligosacárido, son componentes importantes de los nervios periféricos. Cuatro gangliósidos - GM1, GD1a, GT1a y GQ1b - difieren con respecto al número y la posición de sus ácidos siálicos, donde M, D, T y Q representan los grupos mono, di, tri- y cuadri-sialosilo. Los autoanticuerpos IgG contra GM1 y GD1a se asocian con neuropatía axonal motora aguda y sus subtipos más extensos y menos extensos, neuropatía axonal motor-sensorial aguda y neuropatía aguda con bloqueo de la conducción motriz, respectivamente, pero no con polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda. Los nervios motores y sensoriales expresan cantidades similares de GM1 y GD1a, pero su expresión dentro de varios tejidos puede diferir. Esto podría explicar la lesión motor-axón preferencial observada en la neuropatía axonal motora aguda. <sup>(41)</sup>

Los autoanticuerpos IgG contra GQ1b, que reaccionan de manera cruzada con GT1a, están fuertemente asociados con el síndrome de Miller Fisher, sus formas incompletas (oftalmoparesia aguda y neuropatía atáxica aguda) y su variante del sistema nervioso central, la encefalitis del tronco cerebral de Bickerstaff, que incluye oftalmoplejía aguda, ataxia y alteración de la conciencia después de un episodio infeccioso. Los pacientes con debilidad faríngeo-cervico-braquial tienen más probabilidades de tener anticuerpos IgG anti-GT1a, que pueden presentar reacciones cruzadas con GQ1b; también tienen menos probabilidades de tener anticuerpos IgG anti-GD1a, lo que sugiere un vínculo con el síndrome de Guillain-Barré axonal. <sup>(41)</sup>

La localización de estos antígenos de gangliósidos diana se ha asociado con distintos patrones clínicos de oftalmoplejía, ataxia y parálisis bulbar. GQ1b se expresa fuertemente en los nervios oculomotor, troclear y abducens, así como en los husos musculares en las extremidades. Los

nervios glossofaríngeo y vago expresan fuertemente GT1a y GQ1b, posiblemente causando disfagia. <sup>(42)</sup>

En algunas situaciones, se desarrollan anticuerpos contra complejos que consisten en dos gangliósidos diferentes, en lugar de anticuerpos contra un solo gangliósido, en pacientes con el síndrome de Guillain-Barré, lo que sugiere un reconocimiento específico de un nuevo epítipo conformacional formado por estos glicolípidos. <sup>(41)</sup>



**Figura 1: Posible inmunopatogénesis del síndrome de Guillain-Barré.**

#### 6.4 Antecedentes y enfermedades asociadas

La infección por citomegalovirus o virus de Epstein-Barr se asocia con el síndrome desmielinizante de Guillain-Barré, mientras que la infección por *C. jejuni* se asocia con el síndrome axonal de Guillain-Barré y con el síndrome de Miller Fisher. <sup>(32)</sup>

La infección por *Campylobacter jejuni* que porta lipooligosacáridos tipo GM1 o tipo GD1a induce anticuerpos anti-GM1 o anti-GD1a en algunos pacientes. Estos autoanticuerpos se unen a GM1 o GD1a expresados en los nervios motores de las extremidades, dando como resultado el síndrome axonal de Guillain-Barré. En contraste, la infección por *C. jejuni* que lleva lipooligosacárido que imita a GQ1b provoca la generación de anticuerpos anti-GQ1b. Los autoanticuerpos, al unirse a GQ1b expresado en los nervios oculomotores y los husos musculares, pueden causar el síndrome de Miller Fisher. <sup>(31)</sup>

Alrededor del 70% de los pacientes informó antecedente de infecciones en los 15 días previos al comienzo de la enfermedad. La enteritis por *Campylobacter jejuni* es el antecedente infeccioso más frecuente en pacientes con Síndrome de Guillain Barré. <sup>(40)</sup>

Otras causas frecuentes son infecciones respiratorias bacterianas y virales (citomegalovirus, virus del herpes, de la hepatitis y del Epstein Bar) <sup>(40)</sup>

El virus Zika es el antecedente infeccioso más recientemente identificado, con mayor incidencia reportada en varios países a partir de 2016. <sup>(20,37)</sup>

La infección por HIV debe investigarse también, ya que puede ser la primera manifestación de infección por este virus.

Las vacunas provocan reacciones alérgicas caracterizadas por desmielinización aguda monofásica en menos de 1 por cada 100 000 vacunados. Cirugía general, anestesia peridural y embarazos son otros antecedentes reconocidos, aunque la relación causal es dudosa. <sup>(32)</sup>

## **6.5 Diagnóstico**

### **6.5.1 Características clínicas.**

Las características clínicas cardinales del síndrome de Guillain-Barré (SGB) son entumecimiento, parestesia, debilidad, dolor en las extremidades o alguna combinación de estos síntomas. La característica principal es la debilidad bilateral progresiva y relativamente simétrica de las extremidades, y progresiva durante un período de 12 horas a 28 días antes de que se alcance una meseta. Un historial de síntomas infecciosos o diarrea del tracto respiratorio superior 3 días a 6 semanas antes del inicio no es infrecuente. Los estudios realizados en los Estados Unidos y Europa, lo que refleja principalmente los pacientes con polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP), muestran que el SGB se asocia con las siguientes características clínicas: <sup>(32)</sup>

A pesar de que la debilidad comienza en extremidades inferiores, se inicia en los brazos o los músculos faciales en un 10 por ciento de los pacientes. <sup>(41)</sup>

Que requiera asistencia respiratoria secundaria a debilidad muscular severa se desarrolla en el 10 al 30 por ciento de los casos reportados en series diferentes. <sup>(41)</sup>

Disminución o abolición de los reflejos en brazos o piernas afectados se encuentran en aproximadamente el 90 por ciento de los pacientes en la presentación a todos los pacientes con progresión de la enfermedad. <sup>(41)</sup>

La debilidad facial ocurre en más del 50 por ciento y la debilidad orofaríngea, finalmente, se produce en el 50 por ciento. <sup>(41)</sup>

Debilidad oculomotora se produce en aproximadamente el 15 por ciento de los pacientes.

Las parestesias en manos y pies acompañan a la debilidad en más del 80 por ciento de los pacientes, pero las anomalías sensoriales en el examen son con frecuencia leves.

El dolor normalmente se encuentra en la parte posterior y en las extremidades, puede ser un elemento que se informó durante la fase aguda en un 66 por ciento de los pacientes con todas las formas de SGB.

Características inusuales de SGB, incluyen papiledema , mioquimia facial, pérdida de la audición, signos meníngeos, parálisis de las cuerdas vocales, cambios en el estado mental y el síndrome de secreción inadecuada de la hormona antidiurética. Además, el síndrome de encefalopatía posterior reversible, también conocido como síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible, se ha asociado con este síndrome en adultos y niños, probablemente relacionado con la hipertensión aguda de la disautonomía. <sup>(40)</sup>

El SGB generalmente progresa durante un período de aproximadamente dos semanas. A las cuatro semanas después de iniciado los síntomas el 90 por ciento de los pacientes con SGB pueden haber alcanzado el punto más bajo de la enfermedad. La progresión de la enfermedad durante más de ocho semanas es consistente con el diagnóstico de la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. <sup>(33)</sup>

Los criterios diagnósticos para SGB con base en la cohorte de Asbury et al (1990) clásicamente incluyen: debilidad progresiva de la musculatura pélvica y braquial, ascendente, con disminución o ausencia de reflejos de estiramiento muscular (Tabla 1). <sup>(2)</sup>

En 2014 el grupo holandés<sup>20</sup> para el estudio del SGB del *University Medical Centre Rotterdam* con una cohorte que incluyó a 567 pacientes emitió los criterios diagnósticos de Brighton del SGB (Tabla 3) <sup>(10)</sup>, que sustituyeron a los de Asbury por ser estos últimos poco útiles en la práctica clínica.

En ese mismo año The GBS Classification Group publicó en la revista *Nature* los nuevos criterios para SGB, subtipos y síndrome de Miller Fisher (Tabla 2) <sup>(30)</sup>

Tabla 1: Criterios de Asbury.

<b>Características necesarias para el diagnóstico</b>	Debilidad progresiva en ambos brazos y piernas. Arreflexia (o hiporreflexia).
<b>Características que apoyan del diagnóstico</b>	La progresión de los síntomas durante días a 4 semanas. Simetría relativa. Signos o síntomas sensoriales leves. Afectación del nervio craneal, debilidad facial especialmente bilateral. La recuperación a partir del 2 a 4 semanas después de que cese la progresión. Disfunción autonómica. Ausencia de fiebre de inicio. Hallazgos en líquido cefalorraquídeo típicos (disociación albumino-citológica). Electromiografía/velocidades de conducción del nervio (signos característicos de un proceso desmielinizante en los nervios periféricos).
<b>Características que ponen en duda el diagnóstico</b>	Debilidad asimétrica. Disfunción vesical e intestinal persistente. Disfunción vesical e intestinal inicial . >50 células en el LCR. Presencia de nivel sensitivo.
<b>Características que descartan el diagnóstico</b>	Abuso de hexacarbonos (solventes inhalados, N-hexano y N-butilcetona), incluye inhalación de thinner y pegamento. El metabolismo de la porfirina anormal. Infección reciente de la difteria. Intoxicación por plomo. Otras condiciones similares: la poliomielitis, botulismo, parálisis histérica, neuropatía tóxica.

Tabla 2: Criterios diagnósticos de SGB, Síndrome de Miller Fisher y sus subtipos 2014 por el The GBS Classification Group.

<b>Clasificación</b>	<b>Características clínicas</b>	<b>Comentarios</b>	<b>Soporte diagnóstico</b>
Todo el espectro de SGB	Patrón simétrico de debilidad en las extremidades/nervios craneales Enfermedad de curso monofásico con un intervalo del inicio y nadir de la debilidad de 12 hrs y 28 días seguidos de un	Los diagnósticos alternativos deben excluirse.	Antecedente de síntomas de carácter infeccioso. Presencia de parestesia distal antes del inicio de la debilidad. Presencia de disociación albuminocitológica en



	comportamiento clínico en meseta.		líquido cefalorraquídeo
<b>Diagnostico específico</b>			
SGB clásico	Debilidad, arreflexia y/o hiporreflexia en las 4 extremidades.	La debilidad usualmente inicia en las piernas, pero puede iniciar en los brazos. Los reflejos de estiramiento muscular pueden ser normales o aumentados en el 10% de los casos.	Evidencia electrofisiológica de neuropatía
Debilidad faringo-cervico-braquial	Debilidad orofaríngea, del cuello y brazo simétrica o unilateral; con arreflexia o hiporreflexia del brazo. Ausencia de debilidad en las piernas. Ausencia de debilidad de las extremidades e hipersomnolencia, oftalmoplejía y ataxia Ausencia de debilidad de las extremidades.	En algunos casos la debilidad en las piernas puede estar presente, pero la debilidad faringo-cervico-braquial debe ser prominente.	Evidencia electrofisiológica de neuropatía Presencia de anticuerpos IgG anti-GT1a o anti-GQ1b.
SGB paraparético	Debilidad en las piernas/arreflexia/hiporreflexia,	Típicamente la función vesical	Evidencia electrofisiológica de

	los miembros torácicos respetados	esta conservada y no hay un nivel sensitivo definido.	neuropatía
--	-----------------------------------	---	------------

<b>Clasificación</b>	<b>Características clínicas</b>	<b>Comentario</b>	<b>Soporte diagnóstico.</b>
Debilidad facial bilateral y parestesias.	Debilidad facial Ausencia de oftalmoplejía, ataxia y debilidad de extremidades.	En algunos pacientes las parestesias de las extremidades están ausentes y los reflejos de estiramiento muscular pueden ser normales.	Evidencia electrofisiológica de neuropatía.
Síndrome de Miller Fisher	Oftalmoplejía, ataxia y arreflexia/hiporreflexia Ausencia de debilidad de las extremidades e hipersomnolencia	Las ausencias de ciertas características clínicas indican un SMF incompleto: neuropatía atáxica aguda y Oftalmoparesia aguda.	Presencia de anticuerpos IgG anti-GQ1b
Encefalitis de Bickerstaff	Hipersomnolencia, oftalmoplejía y ataxia Ausencia de debilidad de las extremidades	Pacientes sin oftalmoplejía tienen la forma incompleta de la EB conocida como hipersomnolencia atáxica aguda.	Presencia de anticuerpos IgG anti-GQ1b

Tabla 3: Criterios de Brighton

Nivel 1 de certeza diagnóstica	Nivel 2 de certeza diagnóstica	Nivel 3 de certeza diagnóstica
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Debilidad bilateral y flácida de los miembros; y</li> <li>• Reflejos tendinosos profundos atenuados o ausentes en los miembros con debilidad; Y</li> <li>• Enfermedad monofásica, con intervalo de 12 h a 28 días entre el inicio y el nadir de la debilidad y meseta clínica posterior; Y</li> <li>• Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad; Y</li> <li>• Disociación citoalbumínica (es decir, elevación de las proteínas del LCR* por encima del valor normal del laboratorio y cifra total de leucocitos en el LCR&lt;50 células/<math>\mu</math>l; Y</li> <li>• Datos electrofisiológicos compatibles con SGB.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Debilidad bilateral y flácida de los miembros; y</li> <li>• Reflejos tendinosos profundos atenuados o ausentes en los miembros con debilidad; Y</li> <li>• Enfermedad monofásica, con intervalo de 12 h a 28 días entre el inicio y el nadir de la debilidad y meseta clínica posterior; Y</li> <li>• Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad; Y</li> <li>• Disociación citoalbumínica (es decir, elevación de las proteínas del LCR* por encima del valor normal del laboratorio y cifra total de leucocitos en el LCR&lt;50 células/<math>\mu</math>l; O bien estudios electrofisiológicos compatibles con SGB.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Debilidad bilateral y flácida de los miembros; y</li> <li>• Reflejos tendinosos profundos atenuados o ausentes en los miembros con debilidad; Y</li> <li>• Enfermedad monofásica, con intervalo de 12 h a 28 días entre el inicio y el nadir de la debilidad y meseta clínica posterior; Y</li> <li>• Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad.</li> </ul>

### 6.5.2 Estudios electrofisiológicos.

Los estudios de neuroconducción y electromiografía son útiles para el diagnóstico de síndrome de Guillain Barré, ya que ayudan a confirmar la presencia, el patrón y la gravedad de la neuropatía. <sup>(1)</sup>

Estos estudios pueden tener resultados normales en estadios tempranos de la enfermedad, evidenciándose alteraciones a las 2 semanas posteriores al inicio de la debilidad. Sin embargo, en ocasiones en que se requiere confirmar el diagnóstico en un paciente con alta sospecha de SGB cuya debilidad ha progresado rápidamente, un retraso de dos semanas puede ser demasiado, por lo que ha habido múltiples intentos para describir hallazgos precoces que permitan optimizar la conducta clínica. <sup>(1)</sup>

Para mejorar el rendimiento diagnóstico, es recomendable realizar estudios de neuroconducción en al menos tres nervios sensitivos y cuatro motores además de ondas F y reflejo H, siendo las alteraciones más precozmente encontradas la prolongación o ausencia de estas respuestas. <sup>(1,16)</sup>

En los casos leves, los cambios patológicos pueden consistir en leve edema de los nervios o raíces con mínimo infiltrado inflamatorio. En contraste, el SGB fulminante muestra inexcitabilidad de los nervios periféricos con degeneración axonal secundaria a inflamación. El segmento de máxima participación varía entre un paciente a otro, esto explicaría la diversidad de hallazgos clínicos y anomalías de la neuroconducción en los diferentes casos. <sup>(1)</sup>

La electromiografía de aguja en AIDP revela el característico patrón desmielinizante: sin denervación, potenciales de acción de unidad motora (PAUMs) de morfología normal, pero con reclutamiento disminuido en los músculos débiles, excepcionalmente se pueden observar descargas mioquímicas. En los casos de pérdida axonal, se pueden observar potenciales de fibrilación que se desarrollan dentro de 2 a 5 semanas, con un pico máximo a las 6 a 10 semanas. Las fibrilaciones son igualmente comunes en músculos distales y proximales, un hallazgo que probablemente representa patología multifocal aleatoria y que puede persistir durante muchos meses. Después de la denervación, los PAUMs pueden llegar a ser más polifásicos, seguido de un aumento de su amplitud y duración, explicado por el proceso de reinervación por colaterales. <sup>(9,16)</sup>

En las últimas tres décadas, se han propuesto diferentes criterios electrodiagnósticos, basados inicialmente en detectar lentificación de conducción nerviosa como evidencia de un proceso de desmielinización, posteriormente con la descripción del subtipo axonal, estos criterios han sido reevaluados. Ninguno de ellos incluye hallazgos en electromiografía. <sup>(1)</sup>

Es relevante mencionar que, si bien el establecer precozmente el subtipo de SGB no cambia la indicación de inmunoterapia, sí es determinante para definir el pronóstico funcional, y para que, el equipo de rehabilitación, se informe al paciente respecto a los tiempos de recuperación y establecer las acciones de rehabilitación que permitan optimizar su reinserción familiar, social y laboral. <sup>(1)</sup>

La punción lumbar generalmente se realiza en pacientes con sospecha de síndrome de Guillain Barré, principalmente para descartar enfermedades infecciosas, como la enfermedad de Lyme, o afecciones malignas, como el linfoma. Un error común sostiene que siempre debe haber disociación albuminocitológica. Sin embargo, la disociación albuminocitológica está presente en no más del 50% de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré durante la primera semana de la enfermedad, aunque este porcentaje aumenta al 75% en la tercera semana. La elevación inicial de la proteína del LCR varía de 45 a 200 mg / dL y algunas elevaciones de proteínas tan altas como

1000 mg / dL. Algunos pacientes con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana y Guillain. El síndrome de Barré tiene pleocitosis. <sup>(32)</sup>

Todos los estudios publicados actualmente reportan en un 30 a 60% de anticuerpos anti gangliósidos en el SGB, predominantemente en las formas axonales. Si bien estas pruebas están disponibles, el costo y tiempo de obtener estos resultados, en muy pocos casos pueden ser de utilidad, como por ejemplo para identificar otras variantes clínicas. Se han descrito 8 anticuerpos antigangliosidos, entre los cuales podemos mencionar; GM1 GD1a, GD1b, Gal Nac, GD1a, GT1a, GQ1b, y GM2. <sup>(42)</sup>

### 6.6 Diagnósticos diferenciales.

<b>Trastornos musculares y metabólicos</b>	<b>Enfermedades de la motoneurona</b>	<b>Trastornos de la transmisión neuromuscular</b>	<b>Polineuropatías</b>
Parálisis hipokalémica aguda Depleción crónica de potasio Parálisis tirotóxica periódica Parálisis hipokalémica periódica familiar Parálisis hiperkalémica periódica familiar Miopatías necrotizantes Deficiencia de maltasa ácida Miopatías mitocondriales	Forma aguda de esclerosis lateral amiotrófica. Forma bulbar (disartria, disfagia y denervación de lengua) Poliomieltis viral aguda (Coxackie, Echovirus, Enterovirus, Virus del Oeste del Nilo)	Miastenia gravis autoinmune Síndrome miasténico paraneoplásico Botulismo Hipermagnesemia Aminoglucósidos Agentes bloqueadores neuromusculares	Polirradiculopatía inflamatoria desmielinizante crónica Intoxicación por tullidora Polineuropatía del paciente en estado crítico Porfiria Vasculitis, paraproteinemias Neurotoxicidad por metales (arsénico, plomo, talio) abuso o intoxicación por sustancias y drogas, toxinas biológicas, efecto medicamentoso. Enfermedad de Lyme Polineuropatía aguda axonal secundaria al consumo de alcohol.

## 6.7 Variantes clínicas.

Las características histológicas del síndrome de Guillain-Barré respaldan una clasificación que incluye subtipos desmielinizantes y axonales: polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda y neuropatía axonal motora aguda. La clasificación se basa en estudios de conducción nerviosa y hay una notable diferencia en la distribución geográfica de los subtipos del síndrome. <sup>(17)</sup>

En Europa y América del Norte, el síndrome desmielinizante de Guillain-Barré representa hasta el 90% de los casos, mientras que, en China, Japón, Bangladesh y México, la frecuencia del síndrome axonal de Guillain-Barré varía del 30% al 65% y la frecuencia del síndrome desmielinizante de Guillain-Barré varía de 22% a 46%. En una cohorte italiana, los estudios de conducción nerviosa sobreestimaron la incidencia del síndrome desmielinizante de Guillain-Barré cuando los estudios se realizaron temprano en el curso la enfermedad y los estudios posteriores de conducción nerviosa en los mismos pacientes indicaron la necesidad de reclasificación: la proporción de casos que se clasificaron como subtipo desmielinizante disminuyó de 67% a 58% y la proporción clasificada como subtipo axonal aumentó de 18 % a 38%. En general, se piensa que los resultados de las pruebas obtenidas temprano en el curso de la enfermedad pueden llevar a una clasificación errónea del subtipo y que, por lo tanto, los estudios serios de conducción nerviosa son importantes para una clasificación precisa de subtipos. <sup>(40)</sup>

En la neuropatía axonal motor-sensitiva aguda, hay una clara implicación de las fibras sensoriales, pero estudios detallados han sugerido que se producen cambios leves en los nervios sensoriales de algunos pacientes con neuropatía axonal motora aguda. La neuropatía aguda por bloqueo de la conducción motriz es leve forma de neuropatía axonal motora aguda, pero no progresa a degeneración axonal. <sup>(16)</sup>

Existen formas localizadas del síndrome de Guillain-Barré que se distinguen por la participación de ciertos grupos musculares o nervios;

La displejia facial con parestesia es una forma localizada del síndrome desmielinizante de Guillain-Barré.

Debilidad faríngea-cervico-braquial, que se caracteriza por una debilidad aguda de los músculos orofaríngeos, del cuello y los hombros, representa una forma localizada de Síndrome de Guillain Barré axonal.

El síndrome de Miller Fisher es más común entre los pacientes que viven en el este de Asia, y ocurre en hasta el 20% de los pacientes en Taiwán y el 25% de los pacientes en Japón. La mayoría de los pacientes con el síndrome de Miller Fisher tienen evidencia de infección 1 a 3 semanas antes del desarrollo de oftalmoplejía o ataxia; en un estudio, el 20% de los pacientes tenía infección por *C. jejuni* y el 8% tenía infección por *Haemophilus influenzae*.<sup>(40)</sup>

La presencia de parestesia distal está asociada con el síndrome de Miller Fisher. La evaluación clínica cuidadosa y las investigaciones enfocadas, como las imágenes del cerebro y los exámenes electrofisiológicos, pueden descartar otras afecciones, como la apoplejía del tronco encefálico, la encefalopatía de Wernicke, la miastenia grave y el botulismo. La enfermedad alcanza su punto máximo en una mediana de 1 semana y la mejoría a menudo comienza en una mediana de 2 semanas. La recuperación de la ataxia y de la oftalmoplejía toman un aproximado de 1 y 3 meses, respectivamente. A los 6 meses del inicio de los síntomas neurológicos, la mayoría de los pacientes se han recuperado de la ataxia y la oftalmoplejía.<sup>(32)</sup>

Encefalitis Bickerstaff requiere los siguientes criterios diagnósticos; oftalmoplejía externa, progresiva y relativamente simétrica, ataxia durante cuatro semanas y la alteración de los signos de conciencia o piramidales. El diagnóstico se realiza con base en su manifestación clínica.<sup>(30)</sup>

## **6.8 Tratamiento modificador de la enfermedad**

Las principales modalidades de tratamiento para el síndrome de Guillain-Barré (SGB) son la plasmaféresis y la administración de inmunoglobulina intravenosa (IVIG). Estos tratamientos aceleran la recuperación, los pacientes se recuperan antes cuando son tratados temprano. Se cree que los efectos beneficiosos del intercambio de plasma y la IgIV son equivalentes, mientras que la combinación de los dos tratamientos no es beneficiosa.<sup>(3)</sup>

Se recomienda el tratamiento con intercambio de plasma en pacientes adultos no ambulatorios con SGB que se encuentren dentro de las cuatro semanas posteriores al inicio de los síntomas. La elección entre el intercambio de plasma y la IgIV depende de la disponibilidad local y de las preferencias del paciente, los factores de riesgo y las contraindicaciones. Los pacientes que están levemente afectados y que ya se están recuperando no requieren terapia modificadora de la enfermedad. Estas recomendaciones están en general de acuerdo con las pautas de la Academia Americana de Neurología. Cuando ambas terapias están igualmente disponibles y no hay contraindicaciones para ninguna de ellas, sugerimos un tratamiento con IgIV. <sup>(26)</sup>

Se cree que la plasmaféresis elimina los anticuerpos circulantes, el complemento y los modificadores de la respuesta biológica soluble. El mecanismo de acción preciso para IVIG en SGB es desconocido, pero puede incluir proporcionar anticuerpos anti-idiopáticos, modular la expresión y función de los receptores Fc, interferir con la activación del complemento y la producción de citoquinas e interferir con la activación y las funciones efectoras de las células T y B. <sup>(4)</sup>

**Intercambio de plasma:** los ensayos multicéntricos grandes y aleatorizados han establecido la efectividad del intercambio de plasma en pacientes con SGB grave. Se ha demostrado una mejoría temprana en la fuerza muscular, una menor necesidad de ventilación mecánica y una mejor recuperación. En un metaanálisis actualizado (2012) de seis ensayos controlados aleatorios y 649 pacientes con SGB, el tratamiento con intercambio de plasma fue superior a la atención de apoyo: <sup>(29)</sup>

- El tiempo medio para recuperarse caminando con ayuda fue más corto en el grupo de intercambio de plasma que en el grupo control en dos ensayos que informaron esta medida de resultado.
- El tiempo de inicio de la recuperación motora en pacientes levemente afectados fue significativamente más corto en el grupo de intercambio de plasma en el único ensayo que informó esta medida de resultado.



- El intercambio de plasma se asoció con una proporción significativamente mayor de pacientes que mejoraron en uno o más grados de discapacidad a las cuatro semanas en cinco ensayos.

Además, el tratamiento de intercambio de plasma en comparación con el control se asoció con una mejoría significativa según el tiempo para recuperarse caminando sin ayuda, el porcentaje de pacientes que requieren ventilación mecánica, la duración de la ventilación, la recuperación de la fuerza muscular total después de un año y las secuelas graves después de un año.

- El intercambio de plasma fue más efectivo cuando se inició dentro de los siete días del inicio de los síntomas. <sup>(14)</sup>

**Dosificación y efectos secundarios:** el intercambio de plasma generalmente se administra durante cuatro a seis recambios durante ocho a diez días. Las principales complicaciones son hipotensión, sepsis y problemas con el acceso intravenoso. <sup>(14)</sup>

**Inmunoglobulina intravenosa:** la IGIV es tan efectiva como el intercambio de plasma para el tratamiento del SGB. Se llegó a esta conclusión mediante una revisión sistemática y un metanálisis de 2014 <sup>(13)</sup> y por una guía de 2012 de la Academia Americana de Neurología sobre la IGIV en el tratamiento de los trastornos neuromusculares. <sup>(26)</sup>

La combinación de IG IV con intercambio de plasma no parece ser beneficiosa para los pacientes con SGB. Las pruebas de apoyo provienen de un ensayo de 379 pacientes no ambulatorios con SGB grave que estuvieron dentro de las dos semanas posteriores al inicio de los síntomas y fueron asignados al azar al tratamiento con cinco o seis intercambios de plasma, o cinco días de IGIV, o intercambio de plasma seguido de IGIV. No hubo diferencias significativas en las medidas de recuperación entre los pacientes tratados con intercambio de plasma, IgIV o la combinación de intercambio de plasma e IGIV. <sup>(21,45)</sup>

**Dosificación y efectos secundarios:** la inmunoglobulina intravenosa se administra durante cinco días a 0,4 gramos / kg por día. Los efectos secundarios incluyen meningitis aséptica, erupción cutánea, insuficiencia renal aguda (principalmente relacionada con productos que contienen

sacarosa) e hiperviscosidad que conduce a un accidente cerebrovascular. La deficiencia de IgA puede llevar a la anafilaxia. <sup>(13)</sup>

## **6.9 Otras medidas de tratamiento**

La atención de apoyo para pacientes con síndrome de Guillain-Barré (SGB) es extremadamente importante debido al riesgo asociado de insuficiencia respiratoria y disfunción autonómica con afectación cardiovascular potencialmente grave. Los pacientes en la fase progresiva de SGB requieren una estrecha vigilancia de la función respiratoria y cardiovascular, a menudo en la unidad de cuidados intensivos. <sup>(39)</sup>

La profilaxis para la trombosis venosa profunda, el cuidado de la vejiga y los intestinos, la terapia física y ocupacional y el apoyo psicológico son esenciales. Se recomiendan heparina de bajo peso molecular y medidas de soporte hasta que los pacientes puedan caminar independientemente. Los pacientes con encamamiento deben tener reposicionamientos frecuentes para evitar las úlceras por presión. <sup>(14)</sup>

El control adecuado del dolor es necesario. El reconocimiento y tratamiento tempranos son importantes, los opioides, la gabapentina y la carbamazepina pueden ser efectivos, mientras que los glucocorticoides no lo son. <sup>(21)</sup>

**Insuficiencia respiratoria:** la vigilancia es esencial cuando se atiende a un paciente con SGB, ya que el deterioro debido a la progresión de la debilidad muscular puede ocurrir rápidamente.

La insuficiencia respiratoria es común, entre el 15 y el 30 por ciento de los pacientes necesitan asistencia respiratoria. Por lo tanto, el monitoreo respiratorio cercano con medición frecuente cada cuatro horas de la capacidad vital y la fuerza inspiratoria negativa debe instituirse inicialmente en todos los pacientes.

La disfunción bulbar con problemas para tragar y la incapacidad para eliminar las secreciones pueden aumentar la necesidad de apoyo ventilatorio. <sup>(38)</sup>

Se debe evitar la succinilcolina cuando sea necesario un manejo invasivo de la vía aérea.

Los siguientes parámetros advierten sobre un paro respiratorio inminente y son una indicación de intubación: <sup>(35)</sup>

- Capacidad vital forzada <20 mL / kg
- Presión inspiratoria máxima <30 cmH<sub>2</sub>O
- Presión espiratoria máxima <40 cmH<sub>2</sub>O

Los hallazgos clínicos específicos y las mediciones al ingreso predicen un alto riesgo de insuficiencia respiratoria. Los siguientes factores fueron identificados como predictores de insuficiencia respiratoria: <sup>(38)</sup>

- Tiempo de inicio al ingreso menos de siete días.
- Incapacidad para toser
- Incapacidad para mantenerse de pie.
- Incapacidad para levantar los codos.
- Incapacidad para levantar la cabeza.
- Aumento de enzimas hepáticas

En pacientes con al menos cuatro de estos seis predictores, se requirió ventilación mecánica en > 85 por ciento. <sup>(38)</sup>

**Disfunción autonómica:** la disfunción autonómica es una característica bien conocida del SGB y es una fuente importante de mortalidad. La disautonomía ocurre en el 70 por ciento de los pacientes y se manifiesta como síntomas que incluyen taquicardia, retención urinaria,

hipertensión alterna con hipotensión, hipotensión ortostática, bradicardia, otras arritmias, íleo y pérdida de sudor.

Los trastornos autonómicos graves ocurren en aproximadamente el 20 por ciento de los pacientes, principalmente en pacientes que desarrollan debilidad severa e insuficiencia respiratoria.

En consecuencia, el monitoreo cercano de la presión arterial, el estado de los fluidos y el ritmo cardíaco es esencial para el manejo de los pacientes.<sup>(27)</sup>

**Manejo cardiovascular:** las complicaciones cardiovasculares del SGB son una causa importante de morbilidad. Las manifestaciones comunes incluyen fluctuaciones paroxísticas en la presión arterial, taquí y bradiarritmias, mientras que las manifestaciones menos frecuentes incluyen afectación miocárdica que va desde la miocarditis hasta la insuficiencia cardíaca. Por lo tanto, se debe monitorear el ritmo cardíaco y la presión arterial en pacientes en fase progresiva de SGB. La monitorización debe iniciarse en el momento del ingreso y continuar hasta que ya no sea necesaria la asistencia respiratoria o hasta que se inicie la recuperación en pacientes que no necesitan ventilación mecánica.<sup>(24)</sup>

Los consejos prácticos para el manejo de pacientes con SGB incluyen los siguientes:

- Los pacientes cuadripléjicos no deben dejarse solos en la posición sentada sin evaluar la hipotensión ortostática.
- El volumen intravascular debe mantenerse, especialmente durante la ventilación con presión positiva.
- Deben evitarse las drogas con efectos secundarios hipotensivos si es posible.
- Las arritmias ocurren frecuentemente durante la succión.

- El intercambio de plasma puede causar hipotensión y trastornos electrolíticos.

**Presión arterial:** tanto la hipertensión paroxística como la hipotensión ortostática son frecuentes y ocurren en el 24 y 19 por ciento de los pacientes con SGB, respectivamente, mientras que la hipertensión sostenida ocurre en el 3%.

El monitoreo intraarterial debe instituirse en presencia de fluctuaciones significativas de la presión arterial. La hipotensión generalmente se puede tratar con líquidos, pero la fenilefrina en dosis bajas se puede usar si los líquidos no son efectivos. En presencia de disautonomía, solo se deben usar dosis bajas de agentes vasoactivos de acción corta cuidadosamente titulados para el tratamiento de la hipotensión y la hipertensión debido a la posibilidad de sobrepasar la presión arterial deseada en el contexto de una posible hipersensibilidad a la denervación.

Los episodios de hipertensión grave (presión arterial media > 125 mmHg) se pueden tratar con labetalol, esmolol o nitroprusiato. En los casos de disfunción cardiovascular autónoma, deben excluirse otras afecciones, como tromboembolismo pulmonar, hipoxemia, sepsis, hemorragia gastrointestinal y alteraciones de líquidos y electrolitos. <sup>(24)</sup>

**Arritmias:** la taquicardia sinusal sostenida es la arritmia cardíaca más común, que afecta a 25 a 38 por ciento de los pacientes con SGB, y generalmente no requiere tratamiento. Las bradiarritmias también son bastante comunes. Arritmias adicionales y cambios en el electrocardiograma que se han notificado incluyen fibrilación auricular, aleteo auricular, taquicardia paroxística, taquicardia ventricular, segmentos ST elevados o deprimidos, ondas T planas o invertidas, prolongación del intervalo QT, desviación del eje y diversos bloqueos de conducción. Las causas de otras enfermedades cardiovasculares distintas de SGB deben excluirse si se observan estas anomalías.

Las arritmias cardíacas graves o potencialmente mortales, como el bloqueo auriculoventricular y la asistolia, pueden ocurrir y requieren intervención con la administración de atropina y estimulación cardíaca. <sup>(24)</sup>

**Cuidado del intestino y la vejiga:** los problemas autonómicos adicionales asociados con el SGB incluyen fleo adinámico y retención urinaria. Para el tratamiento del fleo, la eritromicina o la neostigmina pueden ser eficaces. <sup>(14)</sup>

**Rehabilitación:** la rehabilitación en fase aguda debe incluir un programa individualizado de fortalecimiento suave, que incluya ejercicios isométricos, isotónicos, isocinéticos, resistivos manuales y progresivos. La rehabilitación debe enfatizar el posicionamiento adecuado de las extremidades, la postura y la ortesis, así como la nutrición. Puede ser necesario un dispositivo para ayudar con la comunicación.

Después de la fase aguda, los pacientes discapacitados deben ser tratados por un equipo de rehabilitación multidisciplinario. Un programa de ejercicios puede ser beneficioso para la fatiga persistente. <sup>(32)</sup>

#### **6.10 Curso clínico y pronóstico:**

El pronóstico del síndrome de Guillain-Barré (SGB) no es tan bueno como podría esperarse. Entre los pacientes con SGB, el 30% no responde a la terapia de inmunoglobulina intravenosa (IgIV) y el 10% puede empeorar después del tratamiento inicial (fluctuación relacionada con el tratamiento). Ensayos prospectivos recientes muestran que el 16% de los pacientes con SGB no pueden caminar independientemente un año después de la aparición de la enfermedad. El pronóstico de la SGB está influenciado por factores clínicos, electrofisiológicos y biológicos, de los cuales los factores clínicos son los más importantes. <sup>(33)</sup>

El Puntaje de Insuficiencia Respiratoria Erasmus SGB (EGRIS) y el EGOS modificado (Puntaje de Resultado Erasmus SGB) [Tabla 4] son muy útiles para la predicción de la ventilación mecánica o la caminata asistida. Un pequeño aumento en la IgG sérica dos semanas después del

tratamiento con IGIV es útil como un marcador de pronóstico biológico que se asocia significativamente con una recuperación lenta y ayuda para caminar a los 6 meses. El uso de estos factores hace posible predecir el pronóstico de los pacientes con SGB, e identificar a los pacientes con un mal pronóstico en la fase temprana de la enfermedad y brindarles un tratamiento intensivo a estos pacientes. Una predicción precisa del nivel de discapacidad es importante para mejorar el pronóstico de SGB. <sup>(39)</sup>

En la mayoría de los pacientes, el síndrome de Guillain-Barré continúa progresando hasta 1 a 3 semanas después del inicio de los síntomas. Dos tercios de los pacientes no pueden caminar independientemente cuando se alcanza la máxima debilidad. La insuficiencia respiratoria ocurre en el 25% de los pacientes, y en el 60% de los pacientes intubados se desarrollan complicaciones mayores, como neumonía, sepsis, embolia pulmonar y hemorragia gastrointestinal. Entre los pacientes gravemente afectados, el 20% sigue sin poder caminar 6 meses después del inicio de los síntomas. Las variaciones en la tasa y el grado de recuperación en el síndrome de Guillain-Barré dificultan el pronóstico. <sup>(39)</sup>

Un sistema de puntuación clínica que se ha desarrollado utiliza la edad del paciente, la presencia o ausencia de diarrea previa y la gravedad de la enfermedad para predecir si un paciente podrá caminar de forma independiente a 1, 3 o 6 meses. Otra escala de pronóstico utiliza la cantidad de días entre el inicio de la debilidad y el ingreso hospitalario, la presencia o ausencia de debilidad facial o bulbar y la gravedad de la debilidad de la extremidad para predecir la probabilidad de que se desarrolle insuficiencia respiratoria. Ambas escalas, validadas en sus respectivas poblaciones de pacientes, pueden ser útiles en la atención de pacientes con SGB. <sup>(30)</sup>

Tabla 4: Escala pronostica EGRIS y EGOS

Factores pronósticos	Categorías	EGRIS	EGOS modificado		EGRIS
			Admisión hospitalaria	Admisión hospitalaria	
Edad de inicio	<40 41-60 >60		0 1 2	0 1 2	1 0.5 0
Diarrea en las 4 semanas que precedieron al inicio de la debilidad	Ausente Presente		0 1	0 1	0 1
Días entre el inicio de la debilidad	>7 días 4-7 días < 3 días	0 1 2			
Debilidad facial o bulbar	Ausente Presente	0 1			
Escala de fuerza <i>Medical Research Council</i>	60-51 50-41 40-31 30-21 <20 <30	0 1 2 3 4	0 2 4	0 3 6	
Escala de discapacidad SGB	2 3				1 2 3



Tabla 5: Escala de discapacidad en el SGB (Hughes et al 1978)

**Síndrome de Guillain-Barré Escala de Incapacidad (Hughes)**

0	Saludable
1	Síntomas o signos menores de neuropatía pero capaz de trabajo manual/capaz de correr
2	Capaz de caminar sin ayuda de un bastón (5m en un espacio abierto), pero incapaz de trabajo manual/correr
3	Capaz de caminar con un bastón, aparato o soporte (5m en un espacio abierto)
4	Confinados a la cama o silla
5	Requieren ventilación asistida (por cualquier parte del día o de noche)
6	Muerte

El período de tiempo para el inicio de la recuperación se acorta en alrededor de 40 a 50 por ciento mediante el tratamiento con intercambio de plasma o inmunoglobulina intravenosa (IVIG). Los datos del ensayo de intercambio de plasma en América del Norte que estudió a 245 pacientes tratados dentro de los 30 días posteriores al inicio del déficit motor ilustran el grado de mejoría con la terapia modificadora de la enfermedad. <sup>(8)</sup>

- El tiempo medio para mejorar un grado en el intercambio de plasma y los grupos de control fue de 19 y 40 días.
- El tiempo medio para caminar sin ayuda en los grupos de control de intercambio de plasma fue de 53 y 85 días.
- La mejora de al menos un grado al mes en los grupos de intercambio y control de plasma ocurrió en 59 y 39 por ciento de los pacientes

Factores pronósticos: los factores asociados con un pronóstico desfavorable para la recuperación de SGB incluyen: <sup>(39)</sup>

- Edad avanzada
- Inicio rápido (menos de siete días) antes de la presentación
- Debilidad muscular severa al ingreso
- Necesidad de apoyo ventilatorio.
- Una reducción de la amplitud media de la respuesta del motor distal a <20 por ciento de lo normal
- Enfermedad diarreica previa.

Se puede utilizar la escala ERASMUS, la cual utiliza un sistema de puntuación una o dos semanas después del ingreso para estimar el riesgo de no poder caminar a los seis meses. Una semana después de la admisión, la puntuación incorpora la edad del paciente, la presencia o ausencia de diarrea previa y la fuerza, según lo medido por la puntuación total del Consejo de Investigación Médica (MRC). A las dos semanas, un puntaje de discapacidad SGB reemplaza al puntaje MRC. Cuanto mayor sea la puntuación, mayor será el riesgo de no poder caminar a los seis meses. <sup>(39)</sup>

**Recaídas:** las recaídas con mayor debilidad se producen en hasta el 10 por ciento de los pacientes con SGB. <sup>(1)</sup>

- Los pacientes ocasionales diagnosticados con SGB pueden continuar deteriorándose después del tratamiento inicial con intercambio de plasma o IVIG. Esto puede reflejar la historia natural de la enfermedad o un error en el diagnóstico.

- Una minoría de pacientes con SGB tendrá una mejoría inicial después del tratamiento con intercambio de plasma o IVIG seguido de un deterioro secundario, una situación denominada "fluctuación relacionada con el tratamiento". En un informe de 147 pacientes con SGB que recibieron terapia con intercambio de plasma o IgIV, se produjeron fluctuaciones relacionadas con el tratamiento en el 10 por ciento de los pacientes en una mediana de 21 días (rango de 10 a 60 días) después del inicio del tratamiento. Las recaídas generalmente no fueron tan graves como la fase progresiva inicial de SGB antes del tratamiento. <sup>(19)</sup>

Aproximadamente del 2 al 5 por ciento de los pacientes diagnosticados inicialmente desarrollarán la debilidad crónica recurrente de la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP). Distinguir entre el SGB con fluctuaciones relacionadas con el tratamiento y la CIDP de inicio agudo puede ser difícil, pero varios patrones clínicos pueden apuntar a diagnóstico de CIDP en lugar de SGB: <sup>(33)</sup>

- Deterioro después de ocho semanas desde el inicio de la debilidad
- El deterioro ocurre  $\geq 3$  veces
- Sin pérdida de la ambulación independiente.
- Ausencia de afectación del nervio craneal.

## **7. Diseño metodológico**

### **7.1 Enfoque de Investigación**

El presente estudio es observacional y según el nivel de profundidad es descriptivo (Piura, 2006). De acuerdo, al tiempo de ocurrencia de los hechos y registro de la información, el estudio es retrospectivo, por el período y secuencia del estudio, debido a que se realizó en el periodo comprendido entre abril de 2016 y noviembre de 2018. En el campo clínico-epidemiológico, la presente investigación es un estudio de casos (Piura, 2006).

### **7.2 Área de estudio**

Hospital Alemán Nicaragüense, sala de medicina interna y unidad de cuidados intensivos durante el período comprendido de abril 2016 a noviembre 2018.

### **7.3 Universo y muestra**

La población objeto de estudio fue definida por todos los pacientes con diagnóstico de Polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda o Síndrome de Guillain Barré, ingresados en el Hospital Alemán Nicaragüense durante el período de abril 2016 a noviembre 2018. El tamaño de la muestra en el presente estudio, se corresponde con el censo de todos los individuos disponibles para esta la población en estudio que cumplieran con los criterios de inclusión y exclusión. El total de pacientes en estudio fue de 15 pacientes. Los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré fueron confirmados ya sea por clínica y estudios paraclínicos.

#### **7.3.1 Criterios de Inclusión:**

Egresados con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré.

Pacientes con historia clínica y examen neurológico completo.

Pacientes con al menos 1 criterio diagnóstico de SGB.

Pacientes con edad mayor o igual a 15 años.

### 7.3.2 Criterios de Exclusión:

Que no cumpla los criterios de inclusión.

### 7.4 Operacionalización de las variables.

<b>VARIABLES</b>	<b>CONCEPTO</b>	<b>VALORES</b>
<b>Edad</b>	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo.	a. 15-20 años b. 21-40 años c. 41-60 años d. mayor de 60 años
<b>Sexo</b>	Características orgánicas propias que establecen diferenciación física y constitutiva de la especie humana.	a. Masculino b. Femenino
<b>Manifestaciones neurológicas.</b>	Dolor Parestesia Debilidad muscular Hiporreflexia y/o arreflexia Afección de pares craneales .	Son trastornos del sistema nervioso central y periférico.
<b>Compromiso respiratorio</b>	Dificultad para deglutir Disfonía Dificultad respiratoria Pobre reflejo tusígeno	
<b>Características terapéuticas.</b>	Traslado a unidad de cuidados intensivos Ventilación Mecánica Manejo con inmunoglobulina Manejo con plasmaféresis	
<b>Antecedente de proceso infeccioso.</b>	Gastrointestinal Infección de vías respiratorias Citomegalovirus	Antecedentes de cuadro infeccioso de 2-4 semanas previas a Dx de SGB.

	Dengue Zika	
<b>Estudios paraclínicos</b>	Proteinorraquia Electromiografía Velocidad de conducción nerviosa	Proteínas en líquido cefalorraquídeo mayor a 40 mg/dl. VCN reporte de polineuropatía que indique las variantes AIDP, ANMSAN, AMAN.
<b>Complicaciones:</b>	Sepsis Neumonía asociada a ventilador Ulceras por presión Trombo embolismo.	Es una evolución o consecuencia desfavorable de una enfermedad o una terapia.
<b>Escala de Hughes.</b>	Es una escala útil para valorar el grado de discapacidad en SGB.	0: saludable. 1: signos o síntomas menores de neuropatía 2: capaz de caminar 5m sin apoyo 3: capaz de caminar 5 m con sostén 4 :confinado a silla o cama 5: requiere apoyo ventilatorio 6: muerte.
<b>Criterios de Brighton</b>	Niveles d certeza para diagnostico de Síndrome de Guillain Barré.	Nivel 1: Características clínicas. Disociación citoalbumínica y datos electrofisiológicos compatibles con SGB. Nivel 2: Características clínicas. Disociación citoalbumínica o bien datos electrofisiológicos compatibles con SGB. Nivel 3: Características clínicas

## 7.5 Instrumentos de Recolección de datos

Para la recolección de los datos se diseñó una ficha de recolección de datos, la cual será aplicada a los expedientes de los pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré y polirradiculoneuropatía, con el fin de recolectar la información necesaria que permitió cumplir con los objetivos del presente estudio.

## **7.6 Procedimientos para la recolección de datos**

Se solicitó en el departamento de estadísticas los datos de los pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré y polirradiculoneuropatía, se descartaron los que no cumplieron con los criterios de inclusión, posteriormente se llenó una ficha elaborada con los expedientes clínico uno por uno para tener un control exacto de los datos.

## **7.7 Plan de análisis y tabulación**

A partir de los datos obtenidos a través de la ficha de recolección de los expedientes clínicos, se diseñó la base de datos correspondientes, utilizando el software estadístico SPSS, v. 19 para Windows. Una vez que fue realizado el control de calidad de los datos registrados, se realizaron los análisis estadísticos pertinentes, tal como sigue:

De acuerdo al tipo de variables y siguiendo la lógica de los objetivos, se realizó el análisis descriptivo correspondiente a las variables: (a) El análisis de frecuencia, (b) las estadísticas descriptivas según cada caso. Además, se realizaron gráficos del tipo: (a) pastel o barras de manera univariadas para variables de categorías en un mismo plano cartesiano.

## **7.8 Aspectos Éticos:**

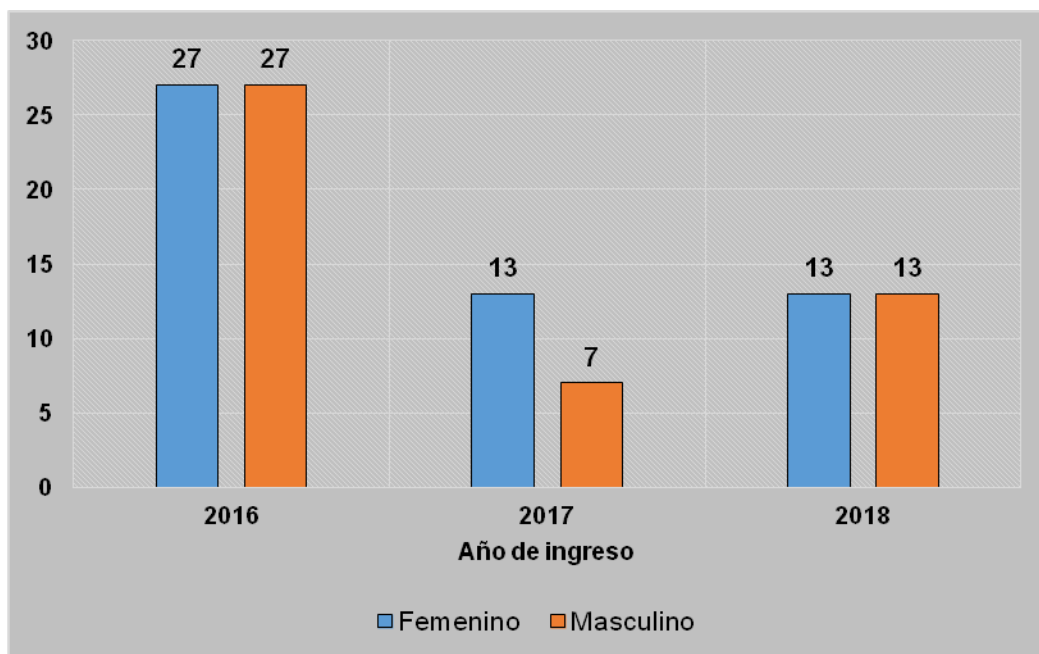
Este estudio se considera sin riesgo de acuerdo a la declaración de Helsinki. Durante todo el trabajo se guardó la confidencialidad de la identidad de los pacientes garantizando los derechos de cada uno de los sujetos involucrados en el estudio.

No tiene conflicto de interés.

## 8. Análisis de los Resultados.

Se encontró un total de 15 pacientes con diagnóstico de síndrome de Guillain Barre en el período comprendido entre marzo del 2016 hasta noviembre del 2018. La tasa de incidencia acumulada en la población de 15 años es de 2.06 por 100000 habitantes para el año 2016, para el 2017 es de 1.03 por 100000hab. y para el año 2018 es de 0.77 por 100000 habitantes. con una incidencia acumulada para los tres años de 3.87.

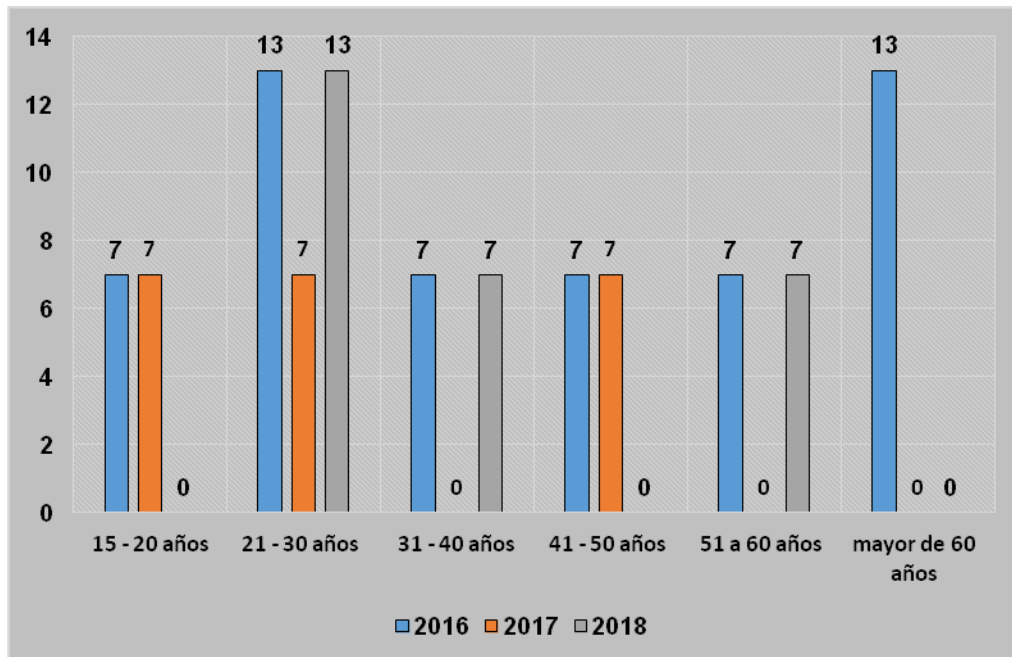
Identificándose la mayor incidencia de casos en el año 2016, en un 54 por ciento, del total de pacientes estudiados el 53 % fueron mujeres y el 47 % hombres con una relación 1:1. Como se muestra en la siguiente figura:



**Figura 2: Año de ingreso por sexo**

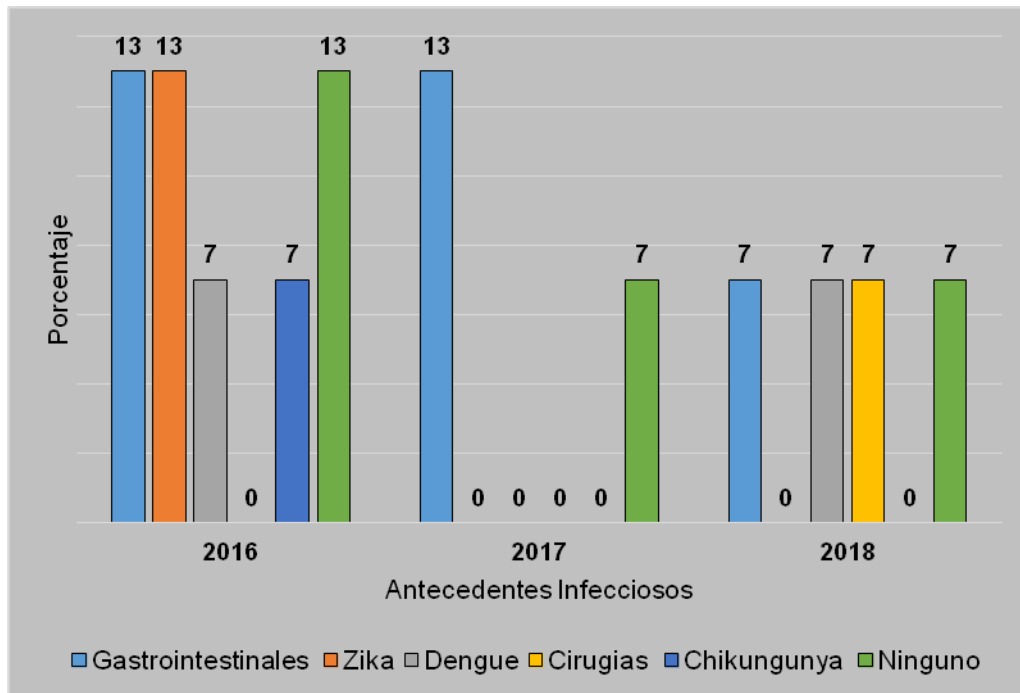
En cuanto al grupo etario con mayor afectación fue la población de 21 a 30 años, siguiendo en orden de frecuencia los mayores de 60 años para el año 2018, la edad mínima fue de 15 años, máxima de 75 años y una mediana de 37 años. Ver la figura 3:



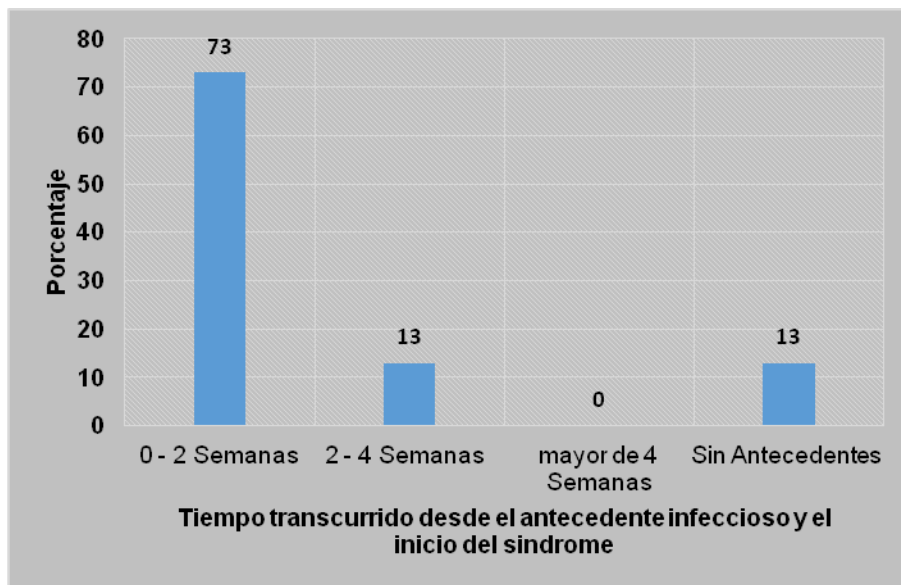


**Figura 3: Año de Ingreso por edad**

Se identificó en un 73 % el antecedente de una infección reciente, documentándose 33 % infección gastrointestinal y en segundo lugar infección por virus Zika con un 13%; detectándose estos solo para el año 2016. En 23 % de los casos no se demostró antecedente infeccioso. De los casos el 73% la infección previa se presentó de 0-2 semanas posteriores al inicio de la enfermedad, como se observa en las figuras 4 y 5.

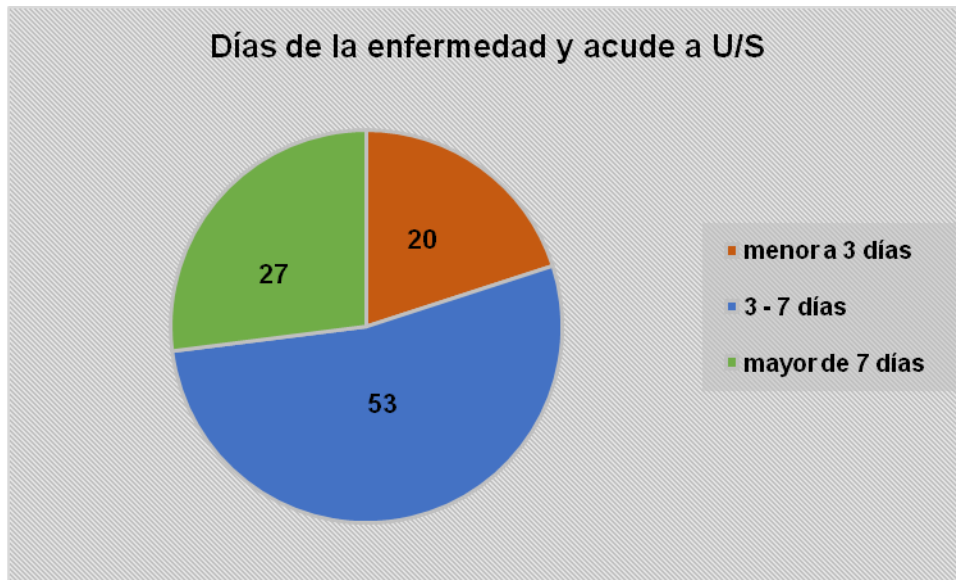


**Figura 4: Año de ingreso por antecedentes infecciosos**



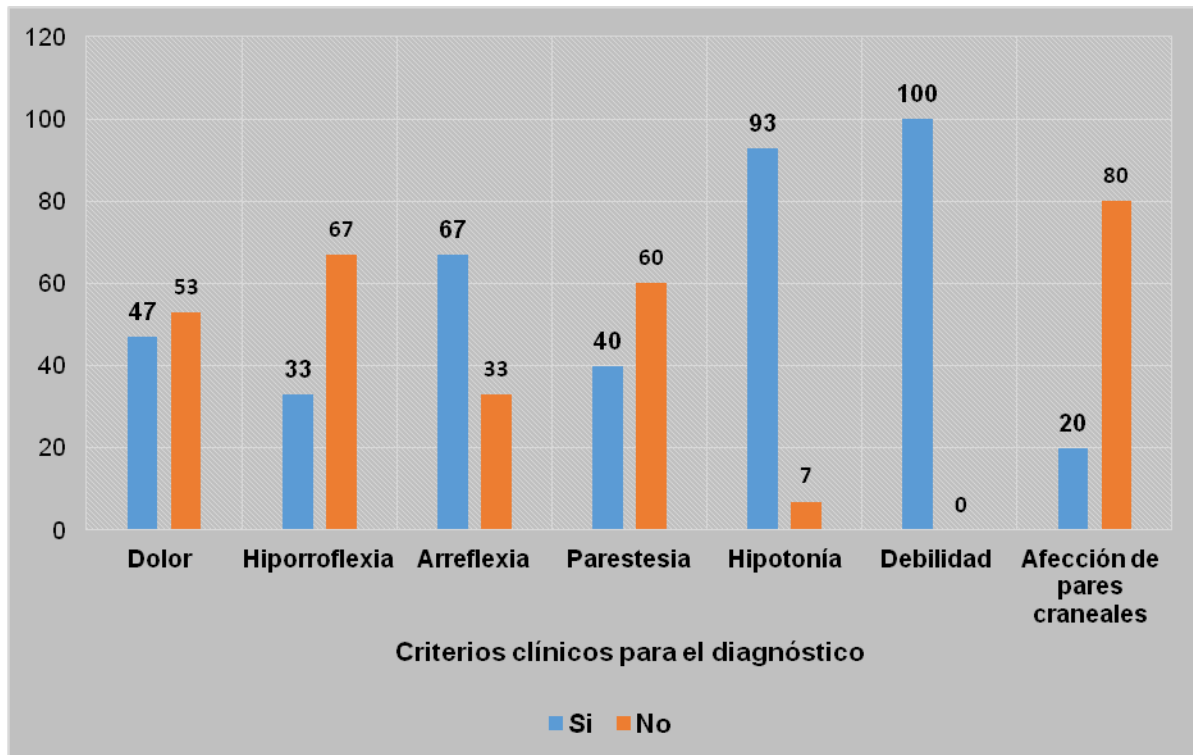
**Figura 5: Tiempo transcurrido del antecedente infeccioso al inicio del síndrome.**

El 53 % de los pacientes afectados acudieron entre el día 3 y 7 del inicio de síntomas. Ver figura 6



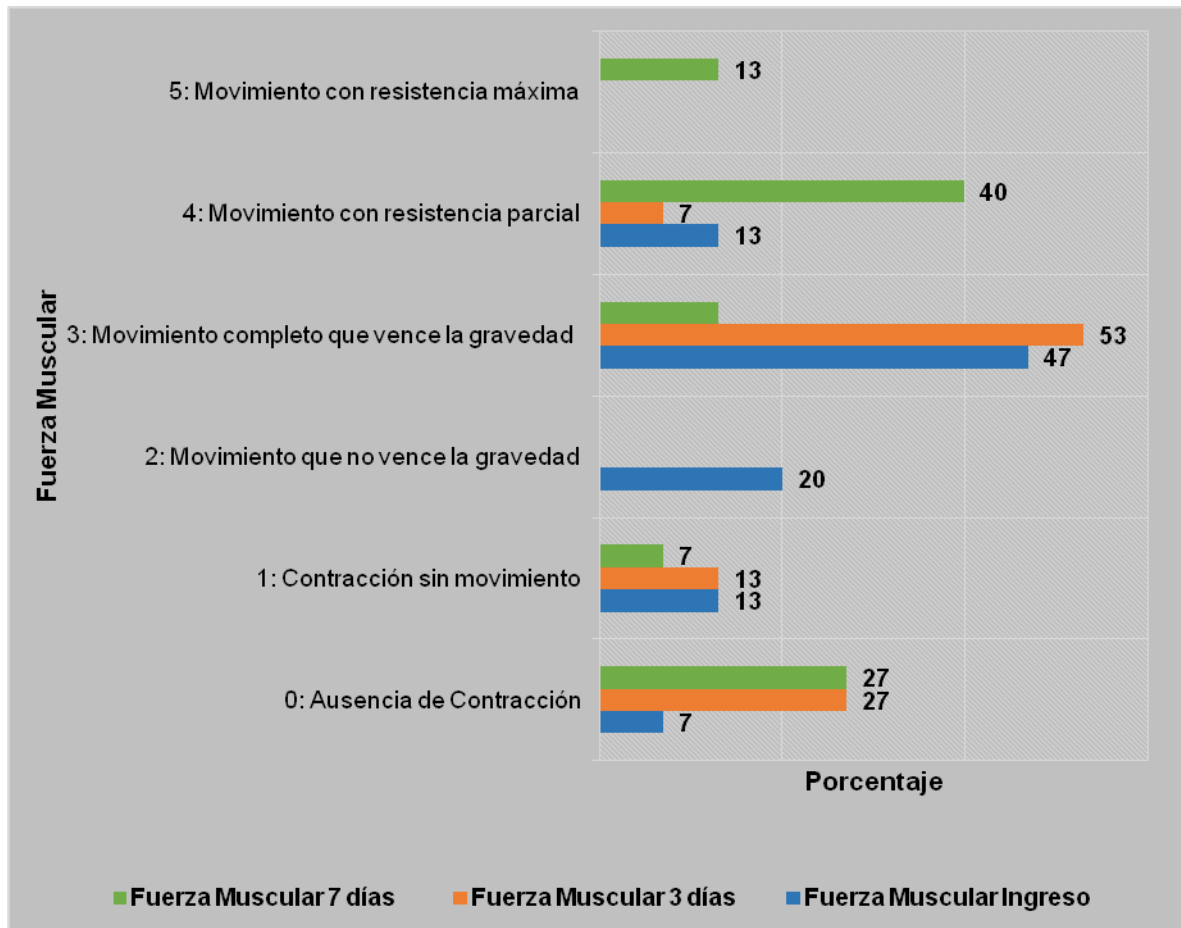
**Figura 6: Días enfermedad en que acude a la U/S.**

Las características clínicas que predominaron fueron debilidad simétrica en 100% de los pacientes, asociado a parestesia en 67% de los casos, así misma alteración de los reflejos de estiramiento muscular en 100%, correspondiendo a hiporreflexia y arreflexia, con 33 y 67% respectivamente, tan solo 20 % tenía hallazgos de alteración de los nervios del cráneo, como se observa en la figura 7.



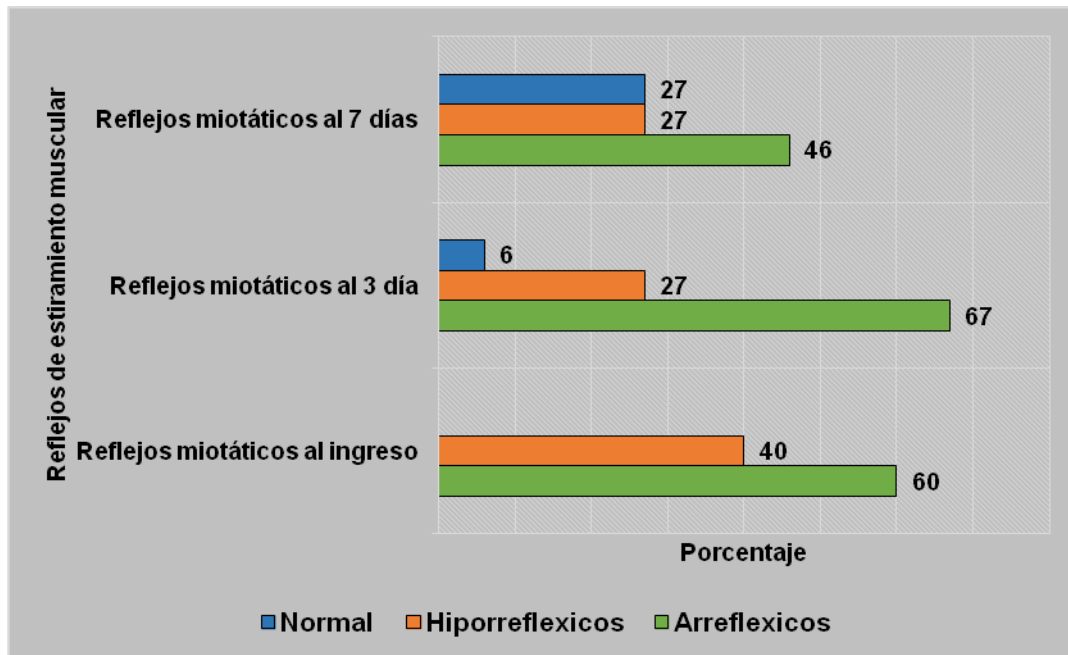
**Figura 7: Criterios clínicos para el diagnóstico.**

Valorándose fuerza muscular con la escala de Daniels, encontrando que al ingreso los pacientes se clasifican 43% en escala 3 (movimiento completo que vence la gravedad), y a los siete días en escala 4 y 5 un 53% (movimiento con resistencia parcial y resistencia máxima), considerando una respuesta positiva a la terapia. Ver figura 8



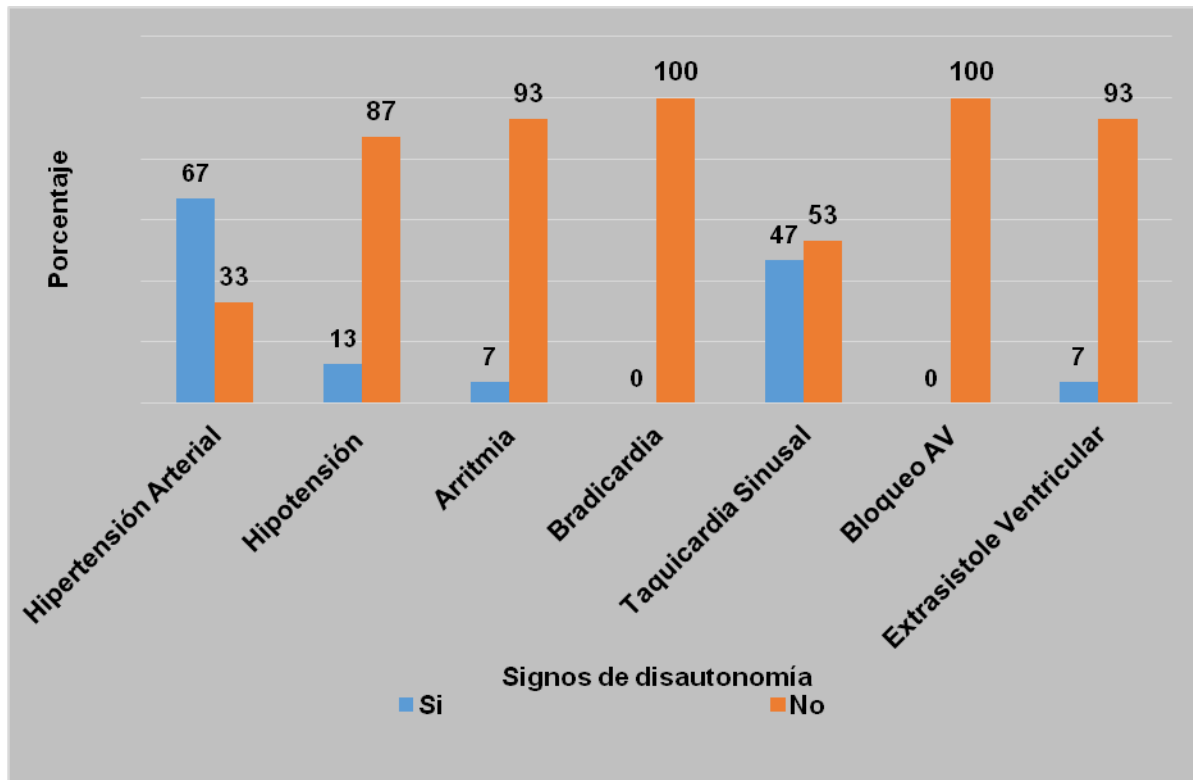
**Figura 8: Fuerza muscular al ingreso, 3 días y 7 días**

En cuanto a la recuperación de los reflejos de estiramiento muscular al ingreso, el 60 % abolidos, manteniéndose al día 7 de igual manera 46%; lo que concuerda con el curso clínico de la enfermedad respecto a la mejoría del déficit motor es mayor en el día 19 al 30 posterior al tratamiento, como se observa en la figura 9



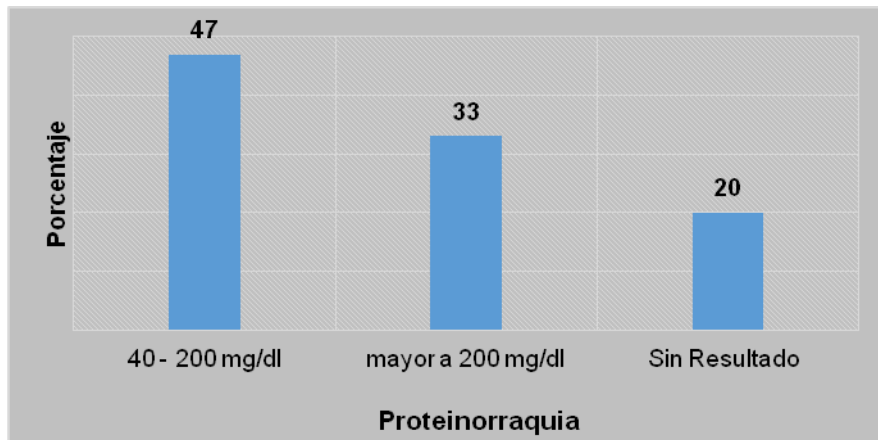
**Figura 9: Reflejos de estiramiento muscular al ingreso, 3 días y 7 días.**

En cuanto a datos de disautonomía el más frecuente fue hipertensión arterial presentándose en 67% de la población afectada, seguido de taquicardia sinusal con 47%, en ninguno de los pacientes se registraron bloqueos AV siendo estos los de mayor gravedad. Ver figura 10



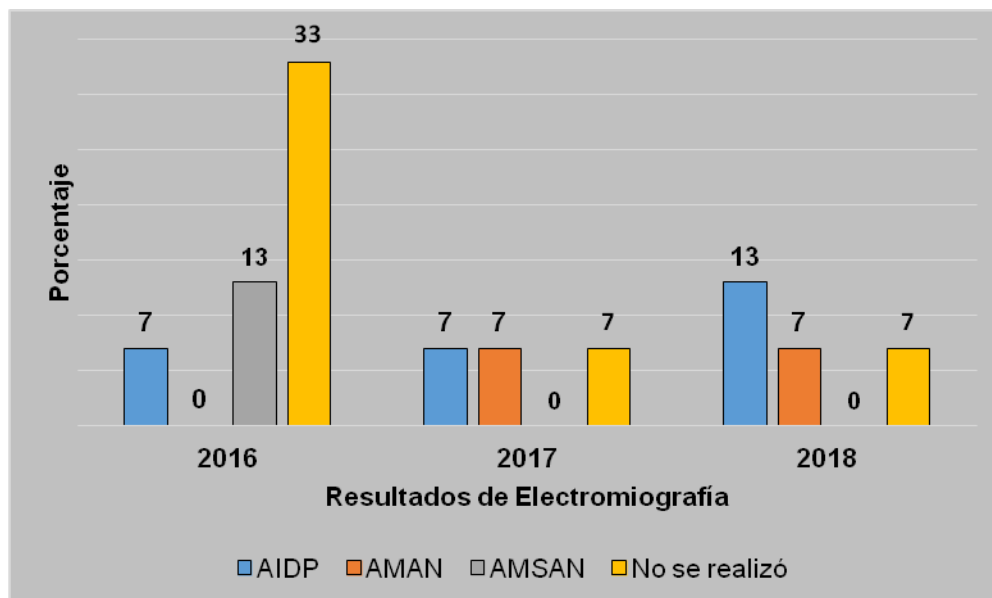
**Figura 10: Signos de disautonomía.**

Respecto a los exámenes paraclínicos, se les realizó punción lumbar al 100 %. Sin embargo, se les realiza químico de líquido cefalorraquídeo al 80 %, habiendo disociación citoalbuminica en todos ellos, con valores de proteinorraquia de 40 a 200 mg/dl en 47% y el restante en valores mayores a 200mg/dl de los casos, siendo este un criterio de gran importancia para realizar diagnóstico de dicha patología. Ver figura 11:



**Figura 11: Valores de Proteinorraquia.**

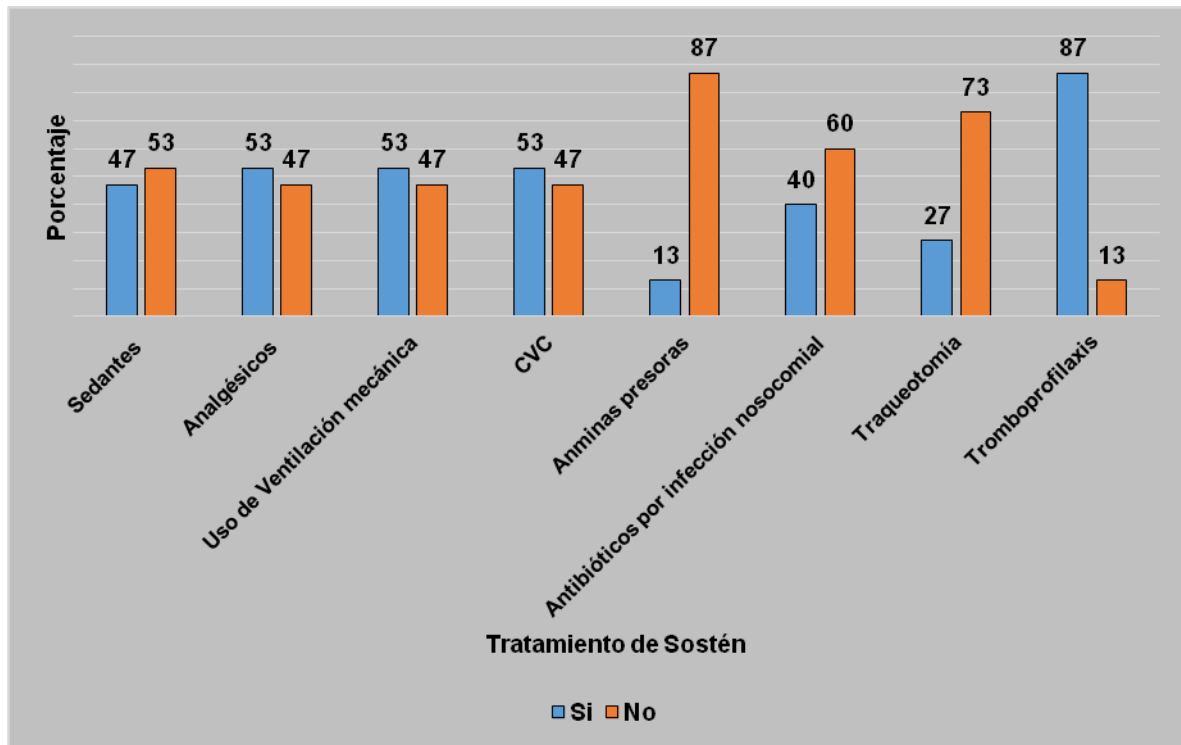
Al 53% se les realizó estudios de neuroconduccion, según los resultados el compromiso encontrado fue polineuropatia, de los cuales las variantes más predominantemente fue AIDP (polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda), seguido de axonal motora en 14% de los casos, se indicaron la menor cantidad de estudios en el año 2016, como se evidencia en la figura 12.



**Figura 12: Año de ingreso por estudio de neuroconducción.**

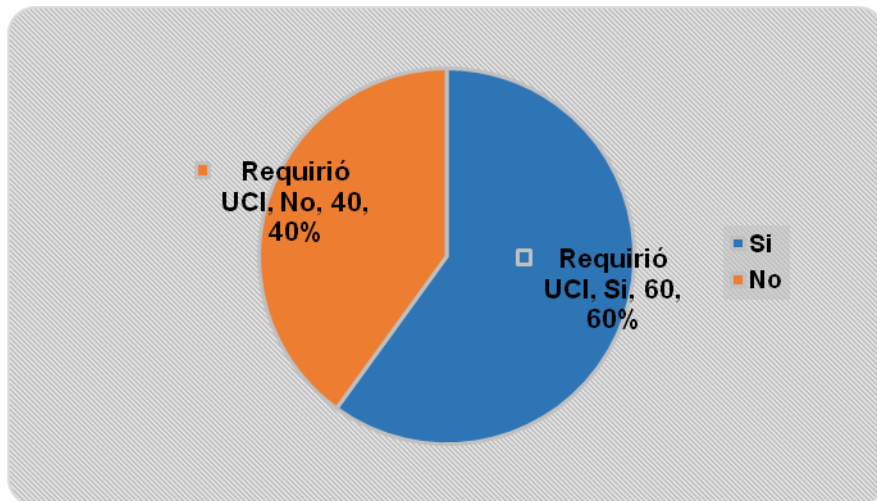


Del total de pacientes, al 87% se les indicó tromboprolifaxis con heparina sódica, el 53% requirieron ventilación mecánica y de ellos un 27% se les realiza traqueostomía por intubación prolongada; como se observa en la figura 12:



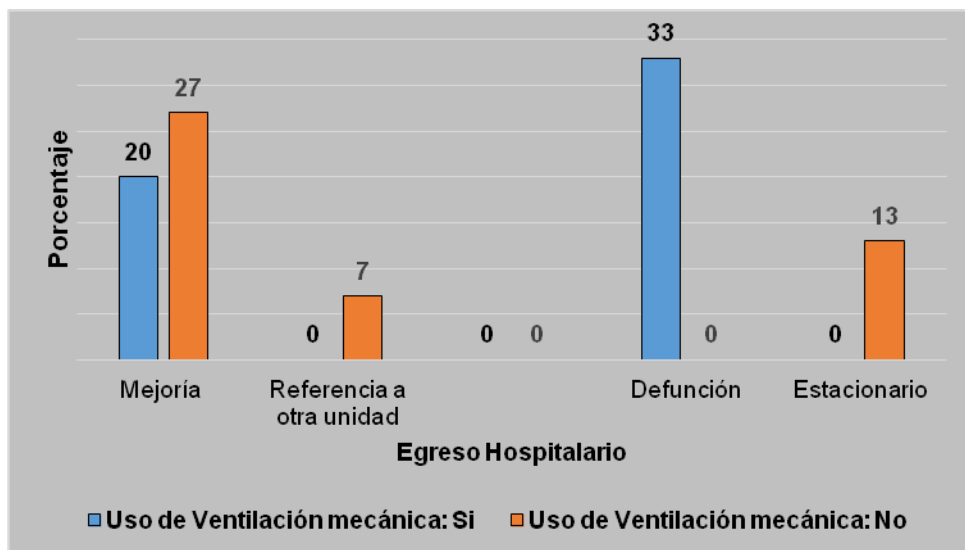
**Figura 13: Tratamiento de sostén recibido**

El 60% de los pacientes requirió ingresar a UCI, el motivo de ingreso a las unidades fue riesgo de falla respiratoria y necesidad de intubación orotraqueal.



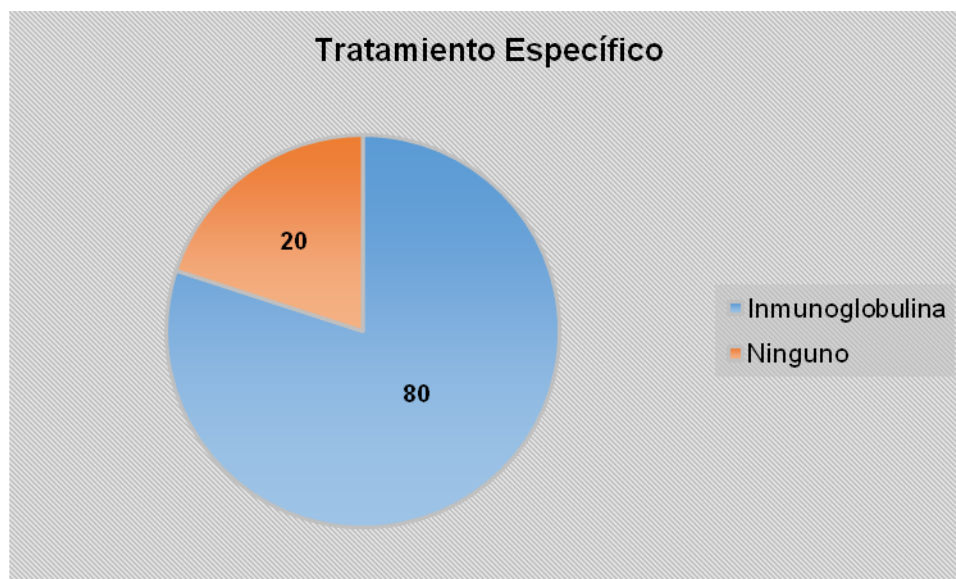
**Figura 14: Ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos.**

De los pacientes que ameritaron soporte ventilatorio se observa mejoría en 20% y el total de defunciones 33% fue en pacientes en los que se usó ventilación mecánica, dado a su condición de gravedad, considerándose este un factor de mal pronóstico según lo referido en la literatura. Ver figura 15:



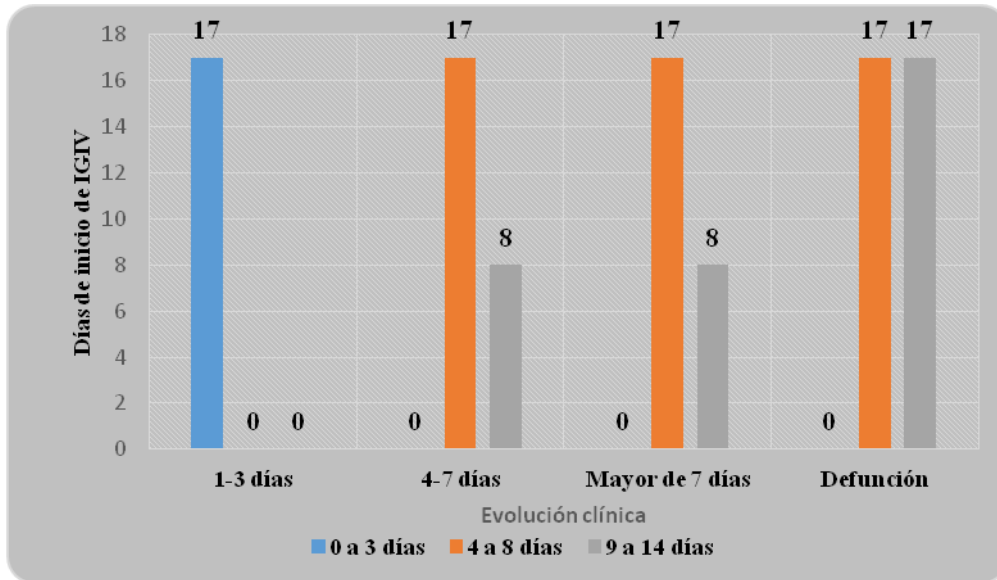
**Figura 15: Uso de Ventilación mecánica y evolución clínica.**

De acuerdo al tratamiento modificador de la enfermedad al 80% de los pacientes se les indicó inmunoglobulina endovenosa, en ninguno de los pacientes se usó plasmaferesis; del restante 20 % que no recibió terapia se justifica, porque uno de los casos se traslada a otra unidad hospitalaria, otro de los casos presentó recuperación de forma espontánea y un tercer paciente acudió a los 26 días de enfermedad y se llega a su diagnóstico posterior a los 28 días por lo que no tiene utilidad el indicar dicho tratamiento. Ver figura 16:



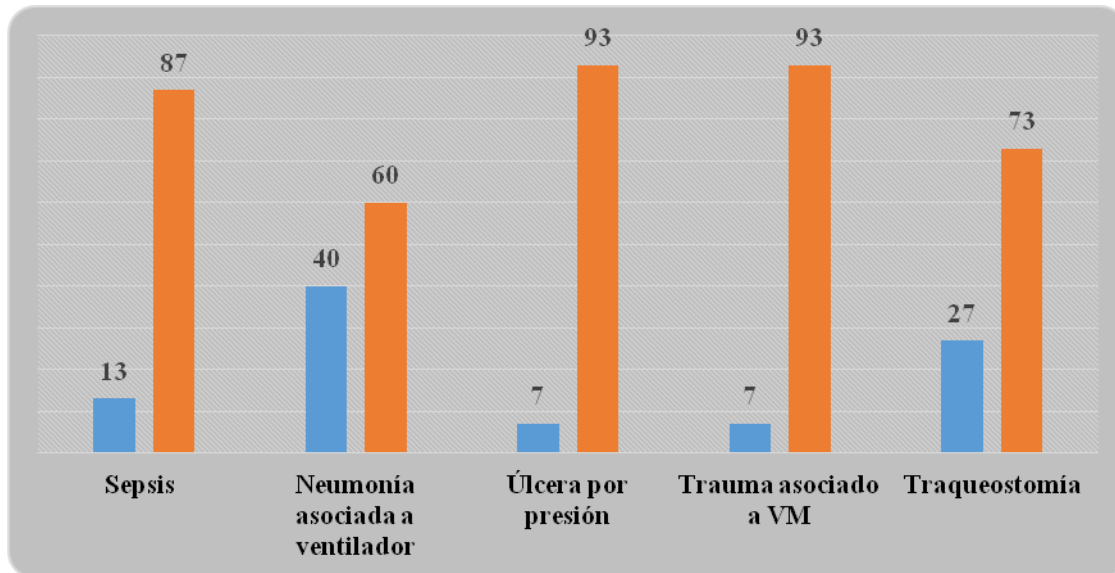
**Figura 16: Tratamiento modificador de la enfermedad.**

Relacionando el inicio de inmunoglobulina endovenosa con la evolución de los pacientes, se evidencia que al iniciar la terapia de forma temprana, se obtiene mejores resultados en los primeros tres días, no así en los pacientes en los cuales se inicia de forma tardía, siguiendo la historia natural de la enfermedad, aumentándose la tasa de mortalidad; el 34% de los pacientes a los cuales se les inicia terapia posterior al día 4 presentaron evolución tórpida como se observa en la figura 17:



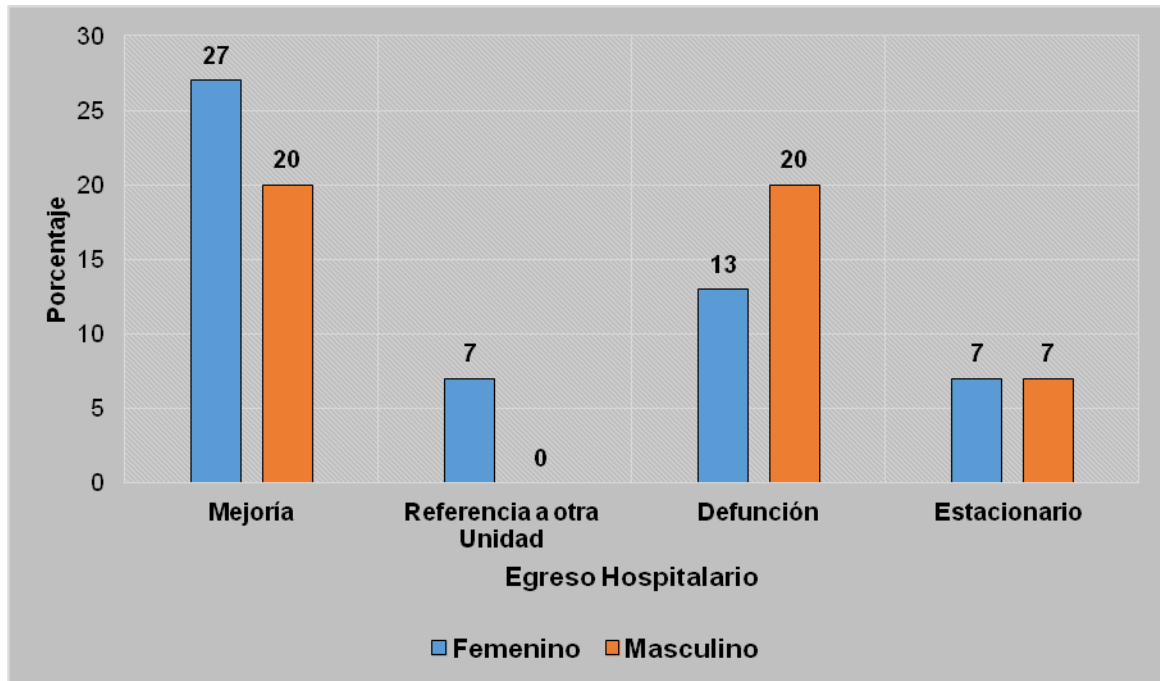
**Figura 17: Relación del inicio de IGIV y el inicio de mejoría clínica**

Las complicaciones más frecuentes reportadas son neumonía asociada al ventilador en 40% de los casos, seguido de traqueostomía en 27%, en tercer lugar, sepsis en 13% de los pacientes, úlceras por presión y traumas asociados a ventilador ocupan un menor porcentaje. Ver figura 18



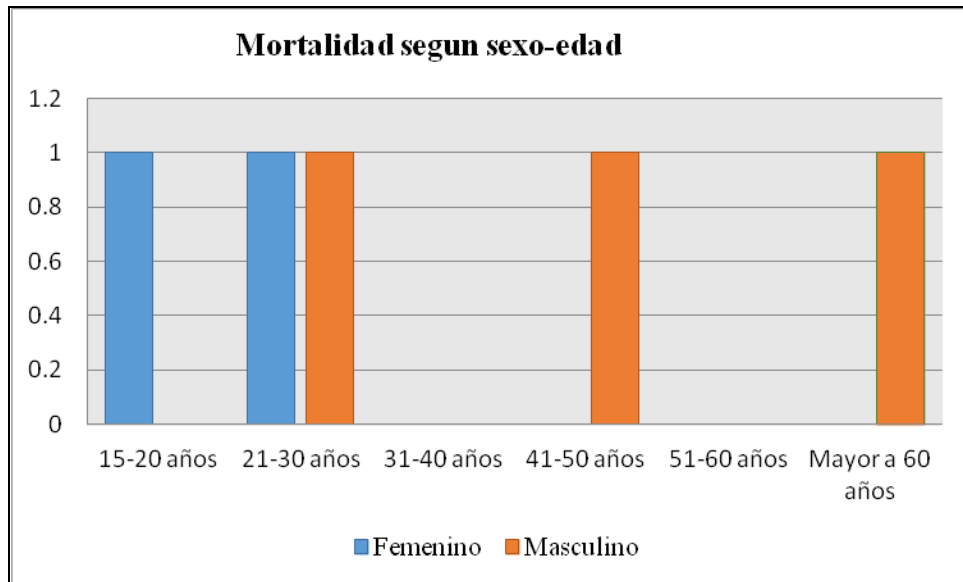
**Figura 18: Complicaciones presentadas en los pacientes con SGB**

En la siguiente figura se relaciona el sexo con el egreso hospitalario, evidenciándose que la mayoría de pacientes de sexo femenino tuvieron una adecuada evolución, con mejoría en el 27% de ellas, y en el sexo masculino la evolución fue similar tanto para mejoría como muerte. Ver figura 19:



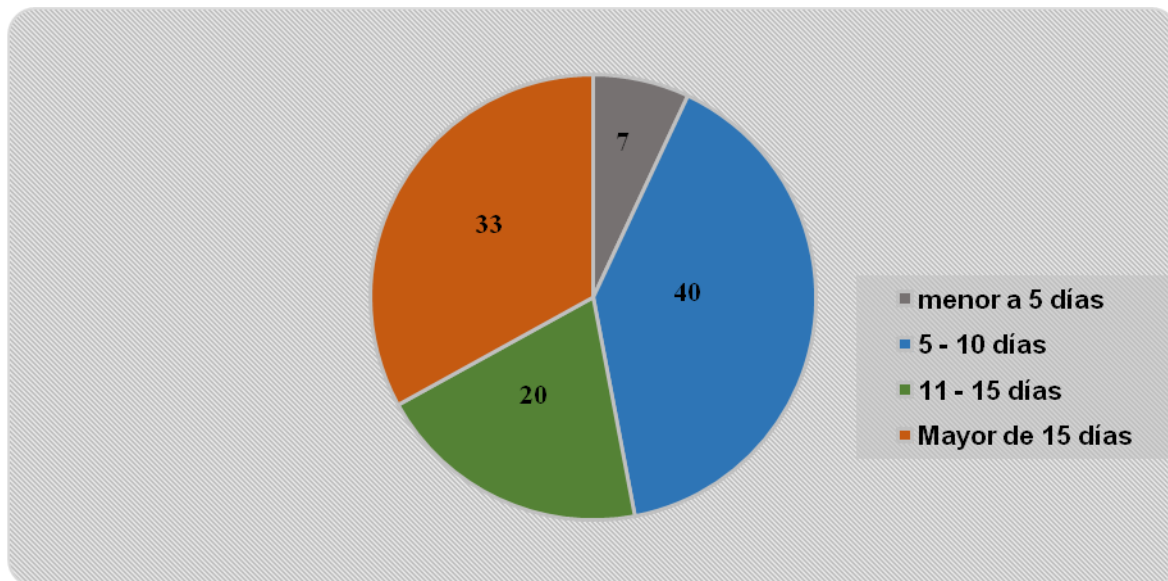
**Figura 19: Egreso hospitalario por sexo**

Del total de defunciones  $n=5$ , el 40% corresponde a población joven entre las edades de 21-30 años, similar en ambos sexos con respecto a este grupo etario; además se observa afectación de pacientes mayores de 40 años, como se observa en la figura 20:



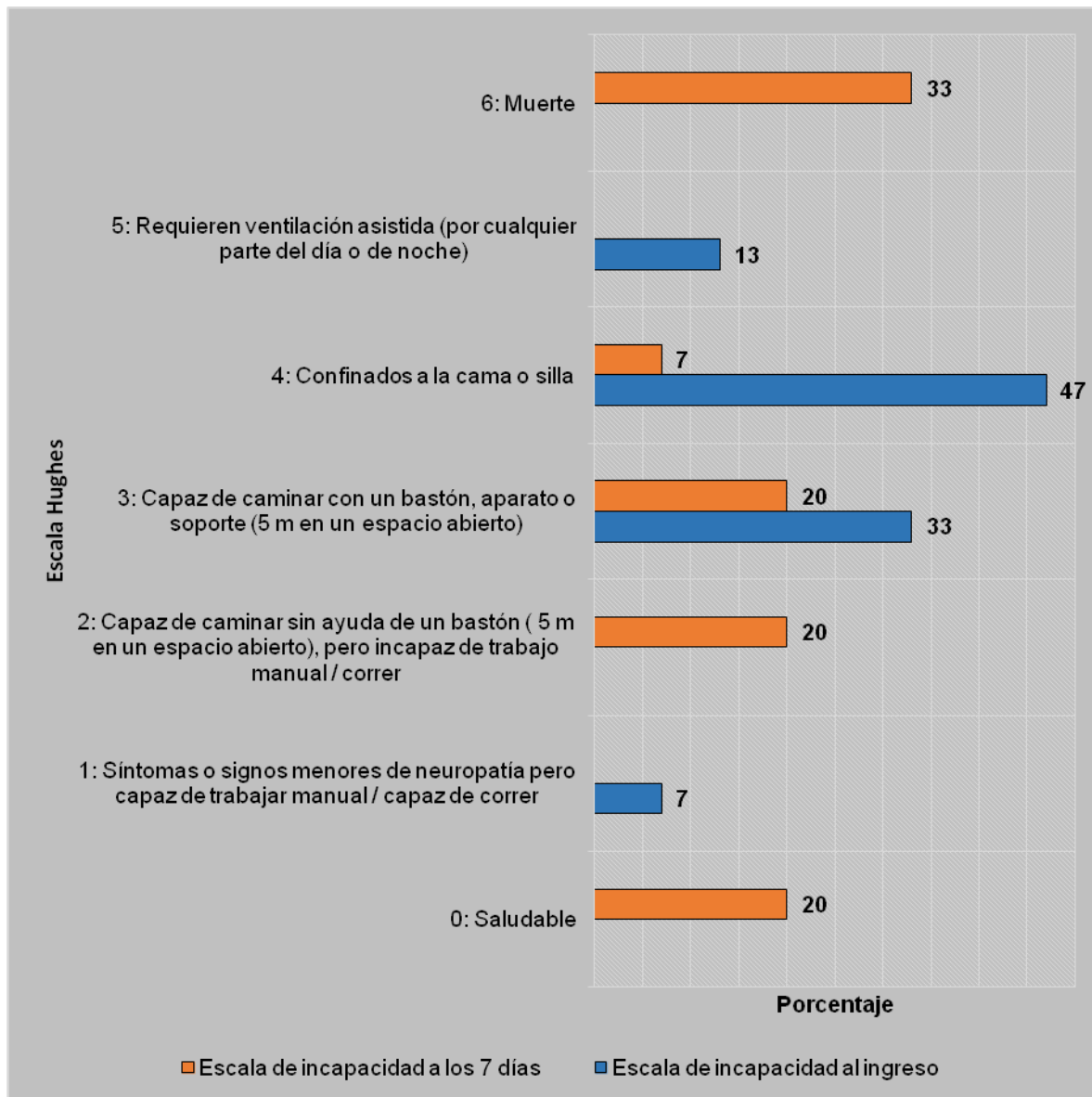
**Figura 20: Mortalidad según sexo y edad**

En correspondencia a los días de hospitalización, el 40% permaneció la unidad hospitalaria de 5 a 10 días y 33% de los casos durante un período mayor a 15 días; siendo el menor tiempo 3 días y el mayor 133 días, con una media de 19 días. Ver figura 20:



**Figura 21: Días de estancia hospitalaria.**

Se utilizó la escala adaptada de discapacidad de Hughes para describir el curso clínico del síndrome de Guillain Barré, para observar las fluctuaciones clínicas y durante el tratamiento, lo que destaca en la gráfica 21 es que la mayoría de los pacientes durante la admisión hospitalaria se encontraban confinados a cama o silla de ruedas 47%, la mayoría de ellos mostraron recuperación en cierta medida, ubicándose en escala 0,2 y 3 con 60% del total de casos, algunos de ellos con fluctuación transitoria durante el tratamiento y en escala 6 un número importante de casos. Ver figura 22:



**Figura 22: Escala de Hughes al ingreso y a los 7 días**

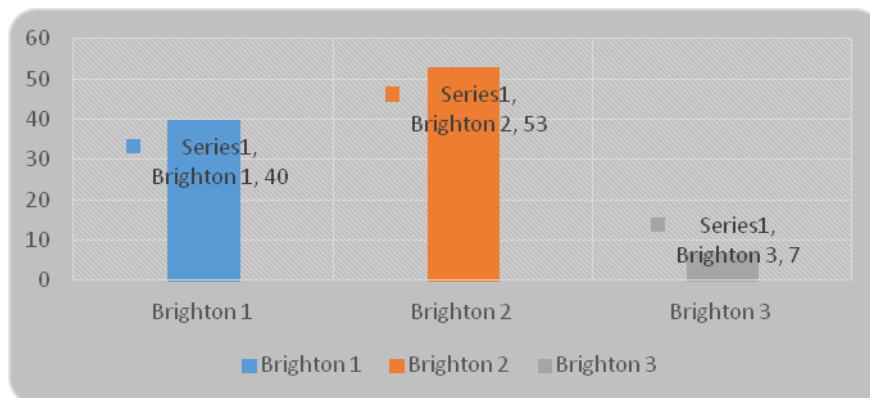
En lo referente a los criterios de Brighton todos cumplieron con los criterios clínicos, respecto a los estudios paraclínicos, el 80% tenía proteinorraquia mayor de 40 mg/dl, y solamente al 53% se le logra realizar estudios de conducción nerviosa, cabe mencionar que al restante que no se le realiza dicho estudio es dado a su condición clínica, como se observa en la tabla 1:

Criterio diagnóstico	n	%
Debilidad bilateral y flácida de los miembros.	14	93
Reflejos de estiramiento muscular disminuidos o ausentes.	15	100
Enfermedad monofásica con intervalo de 12 horas a 28 días entre el inicio y el nadir de la debilidad y meseta clínica posterior	15	100
Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad	0	0
Elevación de las proteínas del líquido cefalorraquídeo	12	80
Estudios electrofisiológicos compatibles con SGB.	8	53

Tabla 1: Criterios diagnósticos de Brighton.

Según los niveles de certeza de los criterios de Brighton, el 53% de los casos cumplió para el nivel 2 que corresponde al criterio clínico y a uno de los paraclínicos, ya sea estudios de líquido cefalorraquídeo o electrofisiológicos, seguido de un 40% que cumplió los 3 requisitos clasificándose con nivel de certeza 1, como se evidencia en la figura 21:





**Figura 23: Niveles de certeza según los criterios de Brighton.**

## 9. Discusión de los resultados

El síndrome de Guillain Barré es una enfermedad que afecta, predominantemente a individuos previamente sanos, en edad productiva y que puede ser devastadora incluso para el entorno familiar afectado, dado a las secuelas. Es de comportamiento agudo y rápido deterioro.

Los resultados de este estudio arrojan información que difiere de lo reportado habitualmente en la bibliografía internacional, en este estudio no se observó un aumento en el número de casos relacionados con el incremento de la edad de los pacientes. La edad que predomina es la comprendida entre los 21-30 años y hubo un pico de incidencia en el 2018 en los mayores de 40 años; probablemente este patrón se atañe a que la población de nuestro país es predominantemente joven.

En relación al sexo más afectado se reporta en estudios observacionales y metaanálisis de los mismos una mayor incidencia en hombres, siendo en este estudio el sexo femenino el más afectado en una relación casi mutua y coincidiendo con los estudios realizados previamente en el hospital escuela Antonio Lenin Fonseca, lo que puede justificarse a que la mayor parte de la población nicaragüense es del sexo femenino en una relación 6:1 respecto al masculino. <sup>(22,37)</sup>

El mayor número de casos se presenta en el año 2016, existiendo estrecha relación con el aumento de casos por zika para esta fecha; como se reporta en estudios realizados en México y en el Hospital Antonio Lenin Fonseca; además se documentaron el antecedente de infección gastrointestinal como probable desencadenante de la enfermedad, sin lograr documentar una relación causal con *Campylobacter jejuni* o el virus zika, porque en nuestro medio no se solicita serología de manera rutinaria, solamente en uno de los casos se confirma caso positivo de chikungunya. Este comportamiento es similar en estudios efectuados en China y México. <sup>(20,37)</sup>

Coincide en una alta relación de proceso infeccioso previo a los síntomas neurológicos en dos tercios de los casos y principalmente en las dos semanas previas al inicio del síndrome, se encontró en porcentaje similar a lo reportado en otros estudios. <sup>(5)</sup>

La presentación clínica más frecuente fue la debilidad simétrica y alteración de los reflejos de estiramiento muscular lo que coincide con la literatura consultada.

La presencia de disociación albúmino-citológica se ha descrito superior al 50% en la primera semana y en más del 75% en la tercera semana, en este estudio la frecuencia de disociación en la primera semana es del 80%, es de gran valor clínico, sobretodo en los casos en que no contamos con estudios electrofisiológicos. <sup>(24)</sup>

En nuestro estudio la variedad AIDP y la axonal presentaron similares porcentajes (27%), igualmente la variante axonal motora y sensitivo motora se mantuvo similar; para el año 2016 es donde se presentan todos los casos en los que se reporta AIDP, lo cual está en relación con infección por zika que muestra predilección por esta variante, estos resultados coinciden con el estudio incidencia de zika y SGB en México; sin embargo los tipos de variantes varían respecto al área geográfica, siendo en China las de tipo axonal las más frecuentes y en Estados Unidos las de tipo desmielinizantes hasta en 90% de los casos. <sup>(12,20)</sup>

Un dato interesante es el hecho de que el 73% de los pacientes ingresaron al hospital en los primeros siete días de evolución lo que los convierte en pacientes ideales para iniciar el tratamiento modificador de la enfermedad con lo que se esperaría un mejor pronóstico; sin embargo, durante este estudio no se evidencia dicho comportamiento, quizá debido al retraso en el diagnóstico e inicio de la terapia, ya que en algunos casos se observó limitante en obtener los

resultados de los estudios de líquido cefalorraquídeo y retraso en la obtención de inmunoglobulina hasta de 10 días, pese en algunos casos a tener un diagnóstico precoz.

Con respecto a la mortalidad en la bibliografía consultada se habla de 4-12%, sin embargo en nuestro estudio se incrementó en un 33%, lo que probablemente este en relación a los factores antes mencionados y a la severidad de los casos; además coincide con mayor aumento de la mortalidad en el año 2016, en el cual hubo un ascenso en la frecuencia de casos, y es justo durante este período que se presentan estas brechas en cuanto al abordaje diagnóstico y terapéutico.<sup>(6)</sup>

El período de estancia hospitalaria dominante fue de 5 a 10 días en 40% y un 33% mayor a 15 días, de estos el de más días hospitalizado fue 133 días lo que se traduce en altos costos para la unidad hospitalaria, siendo los pacientes que ingresaron a UCI y que precisaron soporte ventilatorio los que más días de hospitalización requirieron, estos datos coinciden con un estudio realizado en Colombia sobre la experiencia del síndrome de Guillain Barré en UCI.<sup>(6)</sup>

Encontramos que el 53% de los pacientes presentaron complicaciones tales como neumonía asociada al ventilador en 40% de los casos y de estos traqueostomía en 27% de los casos. Otro estudio describió que el 82% de los pacientes presentó complicaciones y el 50% fue neumonía asociada a ventilador, coincidiendo con nuestros resultados. Paradójico a un estudio que se realiza en un hospital de Costa Rica en el que solo 12% de los casos requirieron apoyo ventilatorio.<sup>(5)</sup>

El tratamiento modificador de elección en nuestro hospital fue el uso de inmunoglobulina endovenosa, igualmente efectivo que el recambio de plasma.

En relación a la mejoría clínica se observó que esta ocurre en la primera semana luego de la administración de tratamiento con un promedio del día 3 y 7, la mayoría de ellos mostraron recuperación en cierta medida, ubicándose en escala 0,2 y 3 con 60% del total de casos, ésta fue medida con la mejoría de la fuerza muscular, reflejos y escala de incapacidad de Hughes lo que concuerda con la literatura internacional y nacional respecto a curso favorable de la enfermedad con tratamiento específico para la mayor parte de los pacientes.

Referente a la prevalencia de los criterios de Brighton, en nuestro estudio se observó que los criterios del nivel de certeza 2 se cumplen principalmente con 53%, en un estudio realizado en Colombia el 90% cumplieron para nivel de certeza 1, lo que podría estar en relación a que en nuestro estudio, sólo a la mitad de los pacientes se les realiza estudios de neuroconducción, esto se justifica que dada a las condiciones de gravedad de los pacientes al ingreso se difiere por el mayor riesgo de complicaciones al momento de movilizarlos al hospital Aldo Chavarría y conjuntamente las limitantes en 20% de los casos de obtener resultados de LCR por falta de reactivo en nuestra unidad de salud, pese a que se realiza punción lumbar. <sup>(25)</sup>

## 10. Conclusiones

Al final el estudio se concluye que el comportamiento clínico y epidemiológico ha variado en los últimos años.

- ✓ La incidencia acumulada durante los tres años del periodo de estudio es de 3.87 por 100000 habitantes.
- ✓ El sexo predominante fue el femenino, con mayor afectación de la población joven entre las edades de 21 a 30 años.
- ✓ El mayor número de casos se presenta en el año 2016 relacionándose principalmente con pacientes con antecedentes infecciosos gastrointestinales y de infección por virus zika.
- ✓ Las complicaciones más frecuentes fueron neumonía asociada a ventilador, traqueostomía y disautonomías.
- ✓ La mejoría clínica se presentó en más del 50% de los casos, evaluándose con la escala de Hughes ubicándose en la escala 0,2 y 3 posterior a los siete días de iniciada la terapia con inmunoglobulina endovenosa.
- ✓ El síndrome de Guillain Barré es una causa importante de debilidad aguda y un gran porcentaje de pacientes requirió de ventilación mecánica y manejo en UCI.
- ✓ La mortalidad es alta, en relación a otros estudios, lo que podría estar en relación con diversos factores, tales como retraso en el diagnóstico (demora en los resultados de estudios de LCR y estudios de neuroconducción), y el inicio de terapia, a la gravedad de los casos, al requerimiento de ventilación mecánica.
- ✓ Se utilizaron tanto los parámetros clínicos, estudios de líquido cefalorraquídeo y estudios de neuroconducción para realizar el diagnóstico de síndrome de Guillain Barré, la mayoría de los casos cumple con un nivel de certeza diagnóstica de 2 según los criterios de Brighton.

## 11.Recomendaciones

- ✓ Identificar de forma temprana signos y síntomas clínicas en relación al síndrome de Guillain Barré asociados a eventos epidemiológicos, determinando un incremento de casos.
- ✓ Garantizar de forma precoz el tratamiento modificador de la enfermedad, ya sea con inmunoglobulina endovenosa o recambio de plasma.
- ✓ Realizar estudios complementarios en relación a los posibles agentes infecciosos precedentes a la enfermedad para establecer relación causal entre los mismos y de esta forma ser de utilidad tanto en el ámbito epidemiológico como para futuros estudios
- ✓ Utilizar los criterios de Brighton para el diagnóstico y según el nivel de certeza indicar la terapia, en caso de no contar con los parámetros de los estudios de LCR y electrofisiológicos iniciar tratamiento modulador de la enfermedad con nivel de certeza 3 diagnóstica.
- ✓ Aplicar la escala de Hughes para valorar el grado de discapacidad y de esta forma establecer un programa de rehabilitación en este tipo de pacientes.
- ✓ Posterior a la terapia, según la evolución clínica referir a los pacientes afectados al Hospital Aldo Chavarría para continuar con la terapia de rehabilitación.
- ✓ Realizar un estudio de seguimiento a largo plazo de los pacientes para valorar el grado de recuperación funcional.

## 12. Bibliografía

1. Alvarado L, Jimena y Vergara B, Loreto. Estudio electrodiagnóstico en síndrome de Guillain Barré en adultos. *Rev. Chil. Neuro-psiquiatr.* 2016, vol.54, n.2
2. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 1990; 27 Suppl: S21-4.
3. Bril V, Ilse WK, Pearce R, et al. Pilot trial of immunoglobulin versus plasma exchange in patients with Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1996; 46:100.
4. Buchwald B, Ahangari R, Weishaupt A, Toyka KV. Intravenous immunoglobulins neutralize blocking antibodies in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 2002; 51:673.
5. Cabrera, Asdrubal. Análisis clínico y epidemiológico del síndrome de Guillain Barre en pacientes internados en el Hospital Mexico durante el período del II semestre 2011 al período I semestre 2015. Costa Rica 2016.
6. González, et al. Experiencia del síndrome de Guillain Barré en una Unidad de Cuidados Intensivos neurológicos. *Colombia* 2016; 31: 389-394.
7. Clifford R. *History of British Neurology.* 1<sup>a</sup> ed. Imperial College Press; 2012.
8. Dalakas MC. The use of intravenous immunoglobulin in the treatment of autoimmune neuromuscular diseases: evidence-based indications and safety profile. *Pharmacol Ther* 2004; 102:177.
9. Dionne A, Nicolle MW, Hahn AF. Clinical and electrophysiological parameters distinguishing acute-onset chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy from acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 2010; 41:202.
10. Fokke C, Van den Berg B, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain.* 2014; (33)137: 33–43.

11. Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire: remarques sur les caractères cliniques et graphiques des reflexes tendineux. Bull Memoires Soc Med Hopitaux Paris. 1916;40:1462-1470.
12. H. Carrillo, Peña, Daniel. Síndrome de Guillain Barré en el Hospital General del Estado de Sonora: revisión de casos entre los años 2007-2011. Med Int México 2013, 29: 458-468.
13. Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2014.
14. Hughes RA, et al. Treatment for Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2009; 66:569.
15. <https://www.paho.org/nic/index.php-vigilancia-de-la-salud-publica&boletin-informativo-de-guillain-barre>.
16. Kimura J. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle principles and practice. Third. New York: Oxford University Press; 2001 661-664.
17. Kalita J, Misra UK, Goyal G, Das M. Guillain-Barré syndrome: subtypes and predictors of outcome from India. J Peripher Nerv Syst 2014; 19 (1): 3643.
18. Kleyweg RP, van der Meché FG. Treatment related fluctuations in Guillain-Barré syndrome after high-dose immunoglobulins or plasma-exchange. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991; 54:957.
19. Kuitwaard K, de Gelder J, Tio-Gillen AP, et al. Pharmacokinetics of intravenous immunoglobulin and outcome in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2009; 66:597.
20. L. Del Carpio Orantes L, et al. Incidencia de síndrome de Guillain-Barré durante la oleada de zika el 2016 en un hospital de segundo nivel. Neurología. 2017. <Http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2017.07.019>



21. Liu J, Wang LN, Mcnicol ED. Pharmacological treatment for pain in Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2015.
22. Jara, Paula, et al. Características epidemiológicas del síndrome de Guilain Barré en población chilena: estudio hospitalario en un período de 7 años. *Rev. Medica Chile* 2015; 143; 183-189.
23. Mcgrogan A, Madle GC, Seaman HE, de Vries CS. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome worldwide: A systematic literature review. *Neuroepidemiology*. 2009; 32(2): 150-63.
24. Mukerji S, Aloka F, Farooq MU, et al. Cardiovascular complications of the Guillain-Barré syndrome. *Am J Cardiol* 2009; 104:152.
25. Palmezano J, et al. Perfil Clínico de Pacientes con Síndrome de Guillain Barré en un Hospital Universitario en Colombia. Vol. 13 No. 4: 1 doi: 10.3823/1370.
26. Patwa HS, Chaudhry V, Katzberg H, et al. Evidence-based guideline: intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2012; 78:1009.
27. Pfeiffer G, Schiller B, Kruse J, Netzer J. Indicators of dysautonomia in severe Guillain-Barré syndrome. *J Neurol* 1999; 246:1015.
28. Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012; 83:711.
29. Raphaël JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2012.
30. Rebolledo-García Daniel, et al. Síndrome de Guillain Barré: viejos y nuevos conceptos. *Rev Mex Neuroci* 2018; 19 (1): 80-93.
31. Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RA. *Campylobacter jejuni* infection and Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1995; 333:1374.

32. Rojas M. Aspectos clínicos y terapéuticos del Síndrome de Guillain Barré. Rev méd Trujillo 2018;13(2):95-9
33. Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, et al. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barre syndrome: a prospective study. Neurology 2010; 74:1680.
34. Ruiz López, Holman. Comportamiento clínico de pacientes con síndrome de Guillain Barré que ingresaron al Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” del 01 de Enero 2012 al 31 de Diciembre del 2015.
35. Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, et al. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Crit Care Med 2003; 31:278.
36. Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, Morgan OW. Population incidence of Guillain-Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis. Neuroepidemiology 2011;36:123-33.
37. Salmerón, Domingo. Comportamiento clínico epidemiológico del síndrome de Guillain Barré en el Hospital Escuela Antonio Lenin Fonseca. Managua, 2016.
38. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2010; 67:781.
39. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barre syndrome. Neurology 2011; 76:968.
40. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2016; 388:717.
41. Wijdicks EF, Klein CJ (2017) Guillain-Barre Syndrome. Mayo Clinic proceedings 92: 467-479.
42. Yuki N, Hartung, et al. Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med. 2012; 366:2294-304.

## **13. Anexos**

### **FICHA DE RECOLECCION DE DATOS**

Comportamiento clínico epidemiológico de pacientes con Síndrome de Guillain Barré que ingresaron al Hospital alemán Nicaragüense en el periodo comprendido de marzo 2016 a noviembre del 2018.

#### **I. Datos generales.**

No de Ficha \_\_\_\_ No de Expediente: \_\_\_\_\_ Edad: \_\_\_\_ Sexo: \_\_\_\_

Origen: \_\_\_\_\_ Fecha de ingreso:

#### **II. Antecedentes personales patológicos.**

1. Diabetes: \_\_\_\_ 2. Hipertensión arterial: \_\_\_\_
3. Cardiopatías: \_\_\_\_ 4. OTRAS: \_\_\_\_ 5. Ninguno: \_\_\_\_

#### **III. Antecedentes infecciosos**

1. Gastrointestinal: \_\_\_\_ 2. Infección de vías respiratorias: \_\_\_\_
3. Zika: \_\_\_\_ 4. Dengue: \_\_\_\_ 5. Cirugías: \_\_\_\_ 6. Sin antec.: \_\_\_\_

#### **IV. Tiempo de transcurrido desde el antecedente infeccioso y el inicio del síndrome.**

1. 0-2 semanas \_\_\_\_ 2. 2-4 semanas \_\_\_\_ 3. mayor de 4 semanas \_\_\_\_

#### **V. Día de la enfermedad que acude a U/S: \_\_\_\_**

#### **VI. Criterios clínicos para el diagnóstico.**

1. Dolor \_\_\_\_ 2. Hiporreflexia: \_\_\_\_ 3. Arreflexia: \_\_\_\_
4. Parestesia: \_\_\_\_\_ 5. Debilidad muscular: \_\_\_\_

6. Hipotonía: \_\_\_\_ 7. Afección de pares craneales: \_\_\_\_

Fuerza muscular ingreso \_\_\_\_\_ 3° día \_\_\_\_\_ 7° día \_\_\_\_\_

Reflejos de estiramiento muscular al ingreso \_\_\_\_\_ 3° día \_\_\_\_\_ 7° día \_\_\_\_\_

### **VII. Signos de disautonomía.**

1. Hipertensión arterial: \_\_\_\_ 2. hipotensión: \_\_\_\_ 3. Arritmia: \_\_\_\_ 4. Bradicardia: \_\_\_\_

5. Taquicardia sinusal: \_\_\_\_ 5. bloqueo AV: \_\_\_\_ 6. Extrasístole ventricular: \_\_\_\_

### **VIII. Punción lumbar** si \_\_\_\_ no \_\_\_\_

1) Leucocitos: \_\_\_\_ Valores: \_\_\_\_

2) Proteinorraquia: \_\_\_\_ Valores: \_\_\_\_

### **VIII Resultado de electromiografía:**

AIDP: \_\_\_\_ AMAN: \_\_\_\_ AMSAN: \_\_\_\_

### **IX Tratamiento de sostén**

1. Sedantes: \_\_ 2. Analgésicos: \_\_ 3. Uso de ventilación mecánica: \_\_

4. Días de vent. mecánica: \_\_ 5. CVC: \_\_ 6. Aminas presoras: \_\_

7. Antibióticos x infección nosocomial: \_\_\_\_

8. Traqueotomía: \_\_\_\_ 9. Tromboprolifaxis: \_\_\_\_

### **X Tratamiento específico**

1. Inmunoglobulina IV. Dosis \_\_\_\_\_ N° de dosis \_\_\_\_\_

2. Plasmaferesis. Dosis de recambio \_\_\_\_\_

Inicio mejoría sin ningún tratamiento \_\_\_\_\_

Inicio de inmunoglobulina en relación a inicio de síntomas \_\_\_\_\_ Inicio de mejoría luego de inmunoglobulina (días): \_\_\_\_\_

Escala de Incapacidad ingreso (Hughes) \_\_\_\_\_

Escala de Incapacidad ingreso 7 días (Hughes) \_\_\_\_\_

**XI. Complicaciones:**

1) Sepsis: \_\_\_\_\_

2) Neumonía asociada a ventilador: \_\_\_\_\_

3) Ulceras por presión: \_\_\_\_\_ 4) Trombo embolismo: \_\_\_\_\_

5) Trauma asociado a la ventilación mecánica: \_\_\_\_\_

6. Traqueostomía: \_\_\_\_\_

**XII Días de estancia hospitalaria:** \_\_\_\_\_

**XIII. Requirió UCI:** \_\_\_\_\_

**XIV. Egreso hospitalario**

1 Mejoría: \_\_ 2. Referencia a otra unidad: \_\_ 3. Defunción: \_\_