

HOSPITAL GENERAL DOCENTE "LEOPOLDITO MARTÍNEZ". SAN JOSÉ DE LAS LAJAS.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ, VARIANTE MILLER-FISHER Y ESTADO DE COMA PROFUNDO

Dr. Richard Alexander Sera Blanco¹, Dra. Moraima García Díaz.², Dr. Felipe Benicio González Vega³, Dr. Renán Hernández Núñez⁴.

1. Especialista de I grado en Medicina Interna. Especialista de II grado en Medicina de Urgencias, Emergencias y Cuidados Intensivos del Adulto. Master en Urgencias Médicas en APS. Profesor Instructor.
2. Especialista de I grado en Medicina General Integral. Diplomada en Ultrasonido Diagnóstico.
3. Especialista de II grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. Master en Urgencias Médicas en APS.
4. Especialista de I grado en Medicina General Integral. Especialista de I grado en Medicina Interna. Profesor Instructor.

RESUMEN

La siguiente presentación esta basada en un paciente masculino de 31 años de edad con antecedentes patológicos personales (APP) de asma bronquial, procedente de la zona urbana de San José de las Lajas, que acudió a la sala de emergencias del hospital "Leopoldito Martínez" el día 19 de noviembre de 2006 en horas de la mañana por presentar debilidad muscular generalizada a predominio de ambos miembros superiores, dificultad para tragar, para hablar, para respirar, para levantar la cabeza y para expulsar secreciones de sus vías aéreas con la tos. Dos horas después fue necesario acoplarlo a la respiración artificial mecánica con el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré (SGB) a forma descendente. Se mantuvo todo el tiempo acoplado al respirador artificial en modalidad controlada. Después de 4 días de estadía en la unidad de cuidados intensivos (UCI), comienza a evolucionar progresivamente hacia la oftalmoplejía internuclear (movimientos no conjugados de la mirada), parálisis del reflejo fotomotor bilateral, diplejía facial y braquial, así como paraparesia y estado de coma profundo. Fallece en asistolia 11 días después de su ingreso a consecuencia de una disfunción bulbar severa.

INTRODUCCIÓN

El caso clínico que presentamos tiene valor dada la atipicidad de la presentación de la patología por la que fue atendido en nuestro centro. El síndrome de Guillain-Barré tiene como característica esencial ¹, el comienzo de una debilidad muscular aguda progresiva ascendente, precedida por un episodio de enfermedad diarreica aguda o infección respiratoria aguda quince a veinte días antes ². Su comienzo típico afecta primero las extremidades inferiores, después el tronco, los miembros superiores, la musculatura respiratoria, los músculos faríngeos y el aparato de la fonación con la consecuente necesidad de usar la ventilación mecánica artificial para el soporte de la función respiratoria hasta en un 20% de los pacientes ¹.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de un paciente masculino, blanco, procedente de la zona urbana del municipio de San José de las Lajas, técnico en electrónica, de 31 años de edad con antecedentes de ser fumador desde hacía \pm 15 años, así como de asma bronquial durante la infancia, cuyos episodios al llegar a la edad adulta remitieron espontáneamente, actualmente se encontraba sin crisis y sin necesidad de tratamiento apropiado. El día 19 de noviembre de 2006, en horas del mediodía, es llevado por sus familiares a la sala de emergencias médicas del hospital general “Leopoldito Martínez” del municipio de San José de las Lajas, porque notan que el paciente tiene dificultades para caminar y para sentarse, el propio paciente se encontraba conciente, refiriendo que tenía dificultades para hablar, para toser y para tragar. Al examen físico se constató debilidad motora generalizada, disminución proximal de la fuerza muscular de las 4 extremidades, a predominio de las superiores, arreflexia osteotendinosa generalizada. No presentaba alteraciones de la sensibilidad táctil, térmica y dolorosa; muestra marcada incapacidad para contar, refiere que se siente “cansado” y se agota fácilmente. Se mantiene conciente, sin rigidez nuchal y afebril.

En el transcurso de las dos primeras horas de evolución en la sala de emergencias, se observa rápido deterioro de su estado clínico. Estable hemodinámicamente con tiraje intercostal bajo, sibilancias discretas y abundantes roncocal diseminados en ambos hemitórax, evidente incapacidad para hablar, utiliza la prensa abdominal para expulsar las secreciones respiratorias que cada vez son más abundantes, frecuencia respiratoria de 12 por minuto. Saturación periférica de la oxihemoglobina del 82%.

El paciente se sometió a intubación orotraqueal bajo efecto de sedación y es trasladado a la UCI donde se acopla al respirador artificial (SAVINA) en modalidad controlada y se comienza tratamiento con Intacglobín (Gammaglobulina humana) a la dosis de 400 mg x Kg x día.

Después de 24 horas, se observa recuperación de la conciencia, pero se mantuvo la cuadriplejía con arreflexia de las 4 extremidades e imposibilidad para levantar la cabeza y sin autonomía

respiratoria. El día 22/11/06 mantiene la cuadriplejía descrita, se constata actividad conciente ya que realizaba movimientos espontáneos no conjugados con los ojos al llamado; era capaz de responder con el movimiento de ellos. Presentaba midriasis bilateral con ausencia del reflejo fotomotor, así como del corneal bilateral; reflejo oculocefálico presente pero muy débil. El resto de los parámetros vitales son normales, continúa acoplado al respirador artificial (SAVINA) sin criterio para ser cambiado a la modalidad de asistida. No presenta reacción al dolor en ninguna extremidad. A partir del día 23/11/06, se constató que el paciente está en estado de coma profundo, con cuadriplejía flácida y arreflexia osteotendinosa generalizada; mantiene la midriasis bilateral con ausencia de los reflejos fotomotor, corneal y oculocefálico. Se mantiene acoplado a la respiración artificial en modalidad controlada. Mantiene estabilidad hemodinámica, presión arterial: 110/70, Fc: 76 lat/min. Al monitor cardiovascular no arritmias.

Los complementarios realizados el día 19/11/06 en la UCI, fueron los siguientes:

Hb: 148gr/L. Conteo de leucocitos: 12.0×10^9 , polimorfonucleares: 90, linfocitos: 06, monocitos: 02, eosinófilos: 02. TGP: 8uds/l. Glicemia: 5.8Mmol/L. Urea: 2.3Mmol/L. Creatinina: 58.2Mmol/L. Parcial de orina: negativo.

Punción lumbar: Líquido claro como agua de roca. Células: 0. Glicemia: 2.85 Mmol/L. Pandy: negativo. Rx Tórax (AP): Catéter de abordaje venoso profundo (AVP) visible y localizado en proyección de vena cava superior; reforzamiento de la trama broncovascular bilateral. No lesiones pleuropulmonares. El doppler de arterias transcraneales no mostró detención de la circulación cerebral como signo de muerte encefálica en ningún momento. En la TAC de cráneo general y de fosa posterior, no se encontraron lesiones en ninguna zona explorada.

Todo el tiempo se mantuvo acoplado al respirador artificial en modalidad controlada.

Finalmente, falleció el día 30/11/06, después de 11 días de evolución en la UCI, en el transcurso de una parada cardíaca en asistolia de la cual no pudo recuperarse.

COMENTARIOS

El SGB es una polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA) que afecta la raíz de los nervios craneales y periféricos, de causa desconocida ². Fue descrito inicialmente por Guillain et al ³ en 1916 como una parálisis flácida aguda con arreflexia y proteinorraquia sin pleocitosis del fluido cerebrospinal. Esta condición puede ser fatal debido a la falla respiratoria aguda y a las anomalías severas de la función autonómica que la pueden acompañar ¹. Suele comenzar de una a tres semanas después de una infección benigna del tracto respiratorio superior o gastrointestinal ⁴, causada por diferentes agentes infecciosos, como el Citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, Herpes Simplex, Micoplasma, Clamidia y Campilobacter Jejuni. Se ha invocado también la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (HIV), así como otras condiciones como la inmunización, la cirugía general, el trasplante renal, la enfermedad de Hodgkin y el lupus eritematoso sistémico ⁵.

Las principales formas clínicas de este trastorno descritas por la literatura ⁶, incluyen la parálisis

ascendente progresiva, la descendente progresiva con parálisis bulbar, la pandisautonomía aguda severa, la diplejía facial, la anestesia ascendente progresiva aislada y la variante clínica Miller-Fisher ⁷ que se caracteriza por oftalmoplejía internuclear, parálisis del reflejo fotomotor, ataxia y arreflexia. La parálisis respiratoria afecta del 10% al 25% de los pacientes lo cual obliga al uso de la ventilación mecánica artificial hasta que esta función se restablezca ¹. En estudios de anatomía patológica se ha demostrado ⁸ la desmielinización multifocal y la destrucción axónica aislada o combinada de los nervios motores periféricos de la médula espinal, del tronco encefálico y del sistema nervioso autonómico que contiene fibras amielínicas, causada por el ataque de la vaina de mielina y de las prolongaciones axónicas, por anticuerpos de tipo IgG. La infiltración linfocítica no solo afecta las fibras mielínicas y amielínicas, sino también las prolongaciones axónicas de los cuerpos neuronales sensitivos y motores a lo largo de todo el cilindroeje, siendo la degeneración axonal aguda la forma patológica mas grave y severa ^{9,10}.

La literatura consultada no hace mención a la forma clínica del estado de coma que puede producirse en pacientes con SGB, sin embargo el caso clínico que nos ocupa por los hallazgos clínicos y de laboratorio es compatible con una combinación de dos formas clínicas: La parálisis descendente progresiva, dado por el predominio de la toma bulbar y de miembros superiores al comienzo del cuadro y la variante Miller-Fisher (Oftalmoplejía internuclear, arreflexia y parálisis del reflejo fotomotor bilateral). El estado de coma profundo, pudiera explicarse en este paciente, por la presencia de una degeneración axonal aguda y progresiva de las fibras nerviosas pertenecientes a las neuronas del tallo encefálico situadas en la vecindad de la sustancia reticular activadora ascendente del interior del puente y del mesencéfalo, que como conocemos, se relacionan con los mecanismos que permiten mantener el estado de vigilia ¹⁰. En este paciente es obvio que la afectación bulbar severa fue la responsable de las manifestaciones clínicas principales que a continuación resumimos: 1- Parálisis descendente, 2- Oftalmoplejía internuclear y 3. Estado de coma profundo, de la cual insistimos que no son mencionadas en la literatura que sobre este tema hemos consultado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bella IR, Chad DA. Neuropathy and myopathy in the intensive care unit. En: Irwin and Rippe's Intensive Care Medicine 5 ed. Lippincott Williams & Wilkins Publishers; 2003. p.192.
2. Ropper AH: The Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med1992; 326:1130.
3. Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculonevrite avec hyperalbuminose du liquide cephalo-rachidien sans reaction cellulaire: remarques sur les caracteres cliniques et graphiques des reflexes tendineux. Bull Mem Soc Med Hop Paris1916; 40:1462.
4. Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré syndrome. Philadelphia: FA Davis; 1991.
5. Arnason BGW. Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. En: Dyck PJ, Thomas PK, Griffin JW, editors. Peripheral neuropathy. Philadelphia: WB Saunders;

1993. p. 1437.

6. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990; 27(suppl): 21.
7. Fisher CM. Unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *N Engl J Med* 1956; 255: 57.
8. Powell HC, Myers RR. The axon in Guillain-Barré syndrome: immune target or innocent bystander? *Ann Neurol* 1996; 39: 4.
9. Yuki N, Yamada M, Sato S. Association of IgG anti-GD1a antibody with severe Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve* 1993; 16: 642.
10. Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis: its role in pathogenesis. *Medicine* 1969; 489:173.

SUMMARY

The following presentation is based on a masculine patient of 31 years of age with personal pathological antecedents (PPA) of Bronchial asthma, coming from the urban zone of San José of the Lajas, who went to the emergency room of the "Leopoldito Martinez" Hospital on November 19th, 2006 in the morning hours referring generalized muscular weakness with predominance of both superior members, difficulty to swallow, to speak, to breathe, to raise the head and to expel secretions out of his air ways with cough. Two hours later it was necessary to connect him to the Mechanical artificial respiration with the diagnosis of the Guillain-Barré Syndrome (GBS) to descendent form. He remained connected to the artificial respirator in controlled modality all along. After 4 days of estadía in the Intensive Care Unit (ICU), he began to evolve progressively towards internuclear oftalmoplegy (nonconjugated movements of the eyes), paralysis of bilateral photomotor reflex, facial and brachial diplegy, as well as paraparesia and deep state of comma. After eleven days of his admission he deceased in asistoly as a result of a severe bulbar dysfunction.

Subject Headings: **GUILLAIN-BARRE SÍNDROME**

Dr. Richard Alexander Sera Blanco

E-mail: richardsera@infomed.sld.cu