

Síndrome de Guillain Barré imitando Muerte Encefálica

Dr. Luis Alberto Santos Pérez¹, Dr. Carlos Herrera Cartaza¹,

Dr. Mauro López Ortega¹, Dr. Mario Domínguez Perera¹

Resumen

El Síndrome de Guillain Barré es una de las patologías neurológicas que ingresa a la Unidad de Cuidados Intensivos con relativa frecuencia, sobre todo si existe compromiso hemodinámico y/o ventilatorio asociado a la polineuropatía. La muerte encefálica es el cese irreversible de todas las funciones del sistema nervioso central; sin embargo, en raras ocasiones el Guillain Barré puede imitar esta entidad, recuperándose los pacientes al cabo de días o semanas. Presentamos el caso de una paciente que evolucionó, de esta manera, en la Unidad de Cuidados Intensivos.

Palabras clave: Doppler Transcraneal, Guillain Barré, Muerte Encefálica, Polineuropatía.

Abstract

Guillain Barré Syndrome is a neurological disease frequently admitted to the Intensive Care Unit, especially if there is associated hemodynamic or ventilatory compromise. Brain death is the irreversible cessation of all functions of Central Nervous System, and rarely, Guillain Barré Syndrome can mimic it, with subsequent recovery in the next few days or weeks. We report a case admitted to the Intensive Care Unit, with this type of evolution.

Key words: Transcranial doppler, Guillain Barre, Brain death, Polyneuropathy.

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 15, No 2-3, 2007

Introducción

El Síndrome de Guillain Barré (SGB) es un trastorno desmielinizante, difuso, agudo, afebril, con síntomas predominantemente motores, usualmente simétricos —con algunas variantes—, considerado desde la desaparición de la poliomielitis como la causa más frecuente de tetraparesia flácida aguda en los países occidentales,¹ con una incidencia anual estimada entre 1.3 y 8.6 casos por 105 habitantes por año. Afecta ambos sexos y todas las edades, con menor frecuencia en la infancia. Ésta aumenta en la adolescencia tardía y en adultos jóvenes —probablemente coincidiendo con un aumento de las infecciones por Citomegalovirus y *Campilobacter jejuni* en esas edades— y en la senectud, donde existe cierta ineficacia en los mecanismos inmunológicos.^{2, 3} El presente reporte describe una presentación inusual del SGB en una mujer de 39 años con un cuadro de parálisis faringo-cérvico-braquial de comienzo súbito, seguida de debilidad progresiva de los cuatro miembros, con evolución hacia una condición clínica que simuló la muerte encefálica, siendo éste el primer caso conocido en Cuba.

Caso Clínico

Una mujer previamente saludable de 39 años, con antecedentes de un episodio catarral 6 días antes y sin tratamiento con psicofármacos, fue admitida en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) por dificultad para deglutir y para la fonación, e intensa debilidad del cuello y los cuatro miembros. El examen inicial reveló un Glasgow en 15 puntos, reflejo nauseoso ausente, paresia facial bilateral, arreflexia osteotendinosa e hipotonía. La sensibilidad y el fondo de ojo eran normales. Debido a un patrón ventilatorio rápido y superficial (fr. 35 rpm) la paciente fue intubada y ventilación artificial mecánica (VAM) fue iniciada.

Hemograma completo, electrolitos séricos, hemoquímica sanguínea, calcio y Rx de tórax fueron todos normales. El LCR fue claro y transparente, con 1 cel x mm³, Pandy negativo y proteínas 26 mg %. No se pudo realizar porfobilinógeno urinario. El APACHE II fue de 6 puntos. Se trató desde el primer día con Intacglobín a 400 mg/kg (dosis total 2g). Al cuarto día, presentó deterioro neurológico con pupilas isocóricas, no reactivas a la luz. Los reflejos del tallo encefálico estaban conservados. Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo apreciándose gran edema cerebral y se inició tratamiento con manitol e hiperventilación. Al día siguiente se mantuvo en coma profundo, con Glasgow de 3 puntos, los reflejos de tallo estaban ausentes, por lo que se sospechó muerte encefálica (ME). Se indicaron

potenciales evocados (normales) y doppler transcraneal (DTC) que mostró un flujo cerebral normal en ambos territorios, descartándose el diagnóstico de ME. Se mantuvo 7 días en coma con Glasgow de 3 puntos, simulando la ME. Se realizó estudio de conducción nerviosa que reveló bloqueo de la conducción periférica sensitiva y motora, incluyendo ambos nervios faciales. Se repitió estudio del LCR que mostró disociación albúmino–citológica (aspecto claro y transparente, Pandy ++, proteínas 134 mg/dl, células 1 x mm³). Al octavo día se constató apertura ocular al llamado y mímica facial presente, persistiendo la cuadríplejía flácida. Al decimosegundo día comenzó a movilizar grupos musculares proximales, continuando su recuperación de manera lenta y progresiva. Se realizó traqueostomía (82 días con VAM), gastrostomía, y recibió nutrición parenteral. A los 83 días se logró exitosamente el destete, decanulándose 5 días después. La paciente desarrolló neumonía asociada a la VAM, atelectasia de base pulmonar derecha, infección urinaria, sepsis asociada al catéter venoso central, trombosis venosa profunda femoral derecha y del miembro superior derecho y úlceras por decúbito en regiones occipital, sacra y calcáneas. A su egreso de la UCI, permaneció en silla de ruedas en tratamiento con fisioterapia. Actualmente deambula sin ayuda.

Comentario

La ME es definida como el cese irreversible de todas las funciones encefálicas, cuando otros órganos y sistemas continúan funcionando. Antes de plantearse el diagnóstico, debe establecerse una causa irreversible que explique el cuadro clínico, por lo que la depresión del tallo cerebral por drogas, agentes bloqueadores neuromusculares, hipotermia, estados de severa hipoperfusión cerebral y por trastornos metabólicos debe ser descartado. En nuestra UCI, habitualmente exploramos los reflejos vestibulares (test calórico) y realizamos test de apnea cuando, en un paciente comatoso con ausencia de los reflejos del tallo, se han descartado causas reversibles de depresión del tronco encefálico. El DTC ha sido de gran utilidad en el diagnóstico de la ME y, en este caso en particular, se evidencia su importancia cuando la causa no ha sido claramente determinada, más aún, cuando el test de apnea deja de ser útil en un paciente cuadríplejico, con ausencia de función del tallo cerebral.⁴ El SGB imitando la ME es raro, pero se ha reportado.^{5, 10} Sin embargo, no tenemos conocimiento de que un caso similar con esta evolución inusual haya sido publicado anteriormente en nuestro país. El diagnóstico de SGB estuvo basado en la disociación albúmino–citológica y en el examen electrofisiológico. La importancia de este caso radica en la habilidad para descartar la ME.

Bibliografía

1. Codina PA., Cervera RC Síndrome de Guillain Barre. *Med Clin* 29, 2002; 118. 142-45
2. Ang CW, De Klerk MA, Endtz HP, Jacobs BC, Laman JD, Van derMeche FG, et al. Guillain-Barré syndrome and Miller Fisher syndrome associated *Campylobacter jejuni* lipopolysaccharides induce anti-M(1) and anti- GQ(1b) antibodies in rabbits. *Infect Immun* 2001; 69: 2462-9.
3. Síndrome de Guillain Barre en Manual de diagnóstico y tratamiento en especialidades clínicas. Colectivo de autores Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. OPS, OMS. 2002;441-42
4. Criado MA, Pérez NJL, Frías PMA, Antón GM, Ibarra RI, Síndrome de Guillain Barre prolongado *An Pediatr* 2003;50:74-6
5. Vargas F, Hilbert G, Gruson D, Valentino R, Gbikpi- Benissan G, Cardinaud JP. Fulminant Guillain-Barré syndrome mimicking cerebral death: case report and literature review. *Intensive Care Med* 2000; 26: 623-7.
6. Rajdev SK, Sarma D, Singh R, Uttam R, Khilnani P. Guillain Barre syndrome mimicking cerebral death. *Indian J Crit Care Med* 2003;7:50-52
7. Hassan T, Mumford C. Guillain Barre Syndrome mistaken for brain stem death. *Postgrad Med J* 1991;67:280-1.
8. Marti-Masso JF, Suárez J, López De Muannin A, Carrera N. Clinical signs of brain stem death simulated by Guillain Barre Syndrome. *J Neurol Sci* 1993;20:115-7.
9. Hughes R, McGuire G. Neurologic disease and the determination of brain death; the importance of a diagnosis. *Crit Care Med* 1997;25:1923-4.
10. Vargas F, Gilbert G, Gruson D, Valentino R, Gbikpi- Benissan G, Cardinaud JP. Fulminant Guillain Barre Syndrome mimicking cerebral death. Case report and literature review. *Intensive Care* 2000;26:623-7.