

Medicent Electrón. 2019 ene.-mar.;23(1)

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE VILLA CLARA

CARTA AL EDITOR**Estudios electrofisiológicos en pacientes con Síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl****Electrophysiological studies in patients with Landry-Guillain-Barré-Strohl Syndrome****Jypsys de la Caridad Cabrera Evin, Juan José Morales Viera, Keidys Teresa Machado Olano**

Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Cuba. Correo electrónico:

jypsyscce@infomed.sld.cu**Señor Editor:**

El síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl (SGB), también conocido con las denominaciones de: polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, polineuritis aguda post infecciosa, neuronitis aguda y parálisis ascendente de Landry, es la causa más frecuente de parálisis aguda generalizada.

Es una enfermedad de origen autoinmune que se caracteriza por una parálisis motora ascendente o descendente bilateral, con relativa simetría, hiporreflexia o arreflexia, toma bulbar, no ocurrencia de trastornos sensitivos objetivos, presencia de síntomas disautonómicos y la parálisis respiratoria que es la complicación más grave.^{1,4}

Este síndrome se describió inicialmente por Landry en 1859 y posteriormente en 1916 por Guillain, Barré y Strohl; además de los hallazgos del examen neurológico encontraron un marcado aumento de la albúmina en el líquido cefalorraquídeo (LCR) sin pleocitosis. En décadas recientes con el advenimiento de los estudios electrofisiológicos se demostraron las alteraciones eléctricas que caracterizan esta enfermedad.^{2,3}

Este síndrome es de distribución mundial, afecta por igual a todas las razas, en ambos sexos, aunque la mayor parte de los autores comunican un predominio en el sexo masculino, pero se pueden encontrar informes en los que predomina el sexo femenino. La edad media en la que se presenta el SGB varía en los diferentes informes entre 30 y 50 años.^{3,4}

Los modelos de la pérdida sensorial a menudo indican el nivel de afectación del sistema nervioso. La pérdida simétrica de la sensibilidad en las extremidades, que afecta las piernas más que los brazos, por lo general significa un trastorno generalizado de múltiples nervios periféricos (polineuropatía).⁵

Algunos autores plantean que la incidencia se incrementa con la edad y que puede mostrar una distribución bimodal, con un pico en edades tempranas (adolescentes y adultos jóvenes) y otro en edades avanzadas. Los criterios sobre los niveles de incidencia del SGB en menores de 15 años son diversos, a nivel mundial está cerca de 2 casos por millón de habitantes.^{5,6}

El factor autoinmune es fuertemente invocado como el mediador del síndrome de Guillain-Barré; sin embargo, permanece desconocido el mecanismo íntimo por el cual esto ocurre. La infección microbiana o cualquier otro factor biológico o no, que resulte en una respuesta inmune idiosincrática y provoque una reacción cruzada contra las proteínas básicas del nervio (P0, P2 y proteína básica de la mielina), permanece todavía como la hipótesis más aceptada universalmente y que sirve de base en las investigaciones actuales. Los pacientes tienen asociación diferente de fenómenos precedentes y pueden ser de origen infeccioso, relacionados con preparados biológicos y uso de fármacos.

En el grupo de los virus se destacan el herpes zoster, herpes simple, epstein barr, citomegalovirus, varicela, sarampión, echo virus 7 y 9, coxackie A4 y B5, VIH, virus humano T linfotrófico, rabia, parotiditis, hepatitis A y B, influenza y adenovirus. Entre las bacterias las más representativas son el campilobacter jejuni, plasmodium falciparum, escherichia coli, shiguella, salmonella y micoplasma neumoniae. De las vacunas están vinculadas las de la influenza, tétanos, hepatitis B, rabia, hemophylus influenzae, viruela, poliomielitis, parotiditis, rubéola, sarampión y fiebre tifoidea. Se puede decir que en los individuos susceptibles, el microorganismo induce una respuesta inmune humoral y celular. El microorganismo y las estructuras neuronales afectadas comparten determinantes antigénicos, lo que facilita la ocurrencia de mimetismo molecular, la respuesta inmune inducida reacciona contra regiones inmunogénicas dianas en la superficie de las membranas de las células de Schwann, y origina una neuropatía aguda desmielinizante (en el 85-90 %) o reacciona contra determinantes antigénicos contenidos en la membrana axonal, lo que ocasiona la forma axonal aguda (en el 10-15 %).⁶

En un grupo de los pacientes se aprecia parálisis o paresia facial periférica, casi siempre bilateral y simétrica; en algunos enfermos es más intenso el defecto en los músculos proximales de las extremidades, mientras que en otros, predomina en los músculos distales. Más del 90% de los pacientes está impedido de caminar sin ayuda en las primeras 72 h de la evolución del proceso, es una característica importante de esta enfermedad, la hipotonía muscular y la hiporreflexia o arreflexia profunda en los segmentos afectados.

El defecto motor trae aparejado un serio compromiso de la mecánica ventilatoria, que pone en peligro la vida del paciente. Los síntomas sensitivos, que a veces preceden por algunas horas a los motores, casi siempre están constituidos por parestesias en las extremidades y dolores en las masas musculares o en la columna vertebral. Debe destacarse que existe desproporción entre los síntomas sensitivos y los signos al examen físico de la sensibilidad.⁷

La función sensitivo-motriz-visceral suele afectarse en pacientes con gran intensidad del proceso, con participación de las raíces correspondientes a las columnas de Clark al nivel dorsal. Se manifiesta por inestabilidad tensional, de la frecuencia cardíaca, cambios vasomotores de la piel y de la temperatura; en la función respiratoria puede ocurrir broncoespasmo, hipoventilación y atelectasia. En la función digestiva se describe la dilatación gástrica, entre otras. De acuerdo con la literatura médica consultada las formas clínicas frecuentes en el síndrome de Guillain-Barré son la ascendente de Landry, síndrome de Miller y Fisher (ataxia, arreflexia, oftalmología), frustre de pares craneales, pandisautonomía aguda, axonal (inicio agudo con cuadriplejía, trastornos bulbares y respiratorios), y cérvico-faríngeo-braquial.^{7,8}

En las diferentes series analizadas el desarrollo natural de la enfermedad se caracterizó por 3 períodos fundamentales: de progresión, con una duración mínima de 3 días y máxima de 21 días, (aunque existen pacientes que han alcanzado 4 semanas); período de estabilización, que oscila entre 0 y 30 días, (esta etapa puede pasar inadvertida) y período de recuperación, que generalmente comienza a partir de 1 mes y puede prolongarse hasta 1 año. Existen pacientes donde la recuperación de la enfermedad se logró mucho tiempo después.⁸

Diversos estudios han mostrado que existen pacientes que tienen mal pronóstico, como es en el caso de pacientes con edades avanzadas, rápidas tetraparesis, cuando necesitan de ventilación artificial, con una grave disminución del potencial de acción de los músculos (20 %) y una reducción motora y sensorial. El empleo de técnicas neurofisiológicas permite clasificar el SGB en subtipos, caracterizar el proceso patológico que afecta los nervios periféricos y definir las subpoblaciones selectivas de axones involucrados en las variantes del síndrome.

Los criterios neurofisiológicos dependen, principalmente, de la identificación de la desmielinización segmentaria de los nervios periféricos. La presencia de bloqueos de conducción, dispersión temporal significativa, marcado enlentecimiento de las latencias distales motoras, velocidades de

conducción o latencias de las ondas F son hallazgos necesarios para definir la desmielinización segmentaria.

Cuando se encuentra que son multifocales o asociados con bloqueos de conducción, o ambos, es muy fuerte la evidencia de neuropatía desmielinizante adquirida, la enfermedad tiene un amplio rango de manifestaciones en los estudios de neuroconducción, que, además, pueden cambiar en el tiempo por efecto de la remielinización o la degeneración walleriana, esto incluye el enlentecimiento o la ausencia de la onda F, y el patrón de conservación del nervio sural. Estos criterios confirman el diagnóstico de esta enfermedad en las primeras dos semanas, con alta especificidad y un valor predictivo positivo del 95-100 %, y con una sensibilidad moderada de cerca del 65 %.^{1,8,9}

Estudios secuenciales, particularmente en las primeras semanas de la enfermedad, son muy valiosos en el SGB. El proceso patológico es dinámico durante las primeras semanas, y un simple muestreo puede no ser suficiente para establecer el diagnóstico.

Muchos pacientes son dados de alta para facilitar la rehabilitación antes de la tercera semana, y los estudios secuenciales con frecuencia no se solicitan porque la decisión clínica se toma en función del inicio del tratamiento. Los estudios secuenciales tienen varias ventajas: durante las primeras dos semanas de enfermedad, solo el 30-50 % de los pacientes cumple todos los criterios para la desmielinización, comparado con el 85 % en la tercera semana.

Se pueden detectar bloqueos de conducción precoces que sugieren desmielinización. Sin embargo, estudios secuenciales prueban en estos pacientes que el bloqueo de conducción se produjo por pérdida axonal (no continuidad axonal, pérdida axonal temprana o bloqueo de conducción por discontinuidad axonal), y la alteración realmente es axonal.^{7,9}

Otra importante función de los estudios de conducción es la predicción del pronóstico del SGB. Las lesiones desmielinizantes segmentarias o las pérdidas axonianas, que afectan las grandes fibras de conducción rápida, pueden identificarse al encontrar pruebas de enlentecimiento diferencial causado por la dispersión de la respuesta. La reducción de las amplitudes motoras y sensitivas es un indicador más específico y sensible de la pérdida axoniana que el enlentecimiento de la velocidad de conducción o la prolongación de las latencias distantes.

El estudio de la onda F que se produce mediante la estimulación de las fibras motoras que viajan de manera antidrómica hacia las células del cuerno ventral, donde un número pequeño de estas células pueden activarse y producir una respuesta ortodrómica que se registra en un músculo distal, muestra que esta viaja hacia la raíz ventral y puede desencadenarse en cualquier número de músculos una respuesta F anormal y reflejos H ausentes.

Los estudios de potenciales evocados (motores, craneales y somato-sensoriales) son técnicas que tienen utilidad en las enfermedades que afectan las raíces espinales, donde se aplica un estímulo magnético que induce un impulso eléctrico a través de un electrodo, que permiten registrar respuestas sensoriales evocadas de sitios a lo largo del nervio y del plexo.⁹

Los estudios de las características electrofisiológicas en los pacientes con polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda posibilita la identificación de los tipos de fibras dañadas, la naturaleza de los daños, axonal o mielínico, correlacionar parámetros con complicaciones de los pacientes, pronósticos y evolución de las posibles secuelas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Subasi A. Classification of EMG signals using PSO optimized SVM for diagnosis of neuromuscular disorders. *Comput Biol Med.* 2013;43(5):576-86.
2. Dyck P. *Peripheral Neuropathy.* Rochester: Elsevier Inc.; 2005.
3. Dimachkie MM, Barohn RJ. Guillain-Barré Syndrome and Variants. *Neurol Clin.* 2013;31(2):491-510.
4. Bosch EP, Smith BE. Disorders of peripheral nerves. En: Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J. *Bradley's Neurology in Clinical Practice.* Vol. 2. 6th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2012. p. 2299-402.
5. Sanders DB. Electrophysiologic Study of Disorders of Neuromuscular Transmission. En: Aminoff MJ, editor. *Aminoff's Electrodiagnosis in Clinical Neurology.* 6th ed. USA: Elsevier Saunders; 2012. p. 385-406.

6. Van Den Berg B, et al. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nat Rev Neurol*. 2014;10(8):469-82.
7. Arias V, Claytor B, Oroskar A, Akhter M, Kattah J. Guillain-Barre in a Small Illinois Community: An Epidemiology Perspective (P6.036). *Neurology*. 2014 Apr. 8;82(10 Suppl.).
8. Bayas A, Gold R, Naumann M. Long-term treatment of Lewis–Sumner Syndrome with subcutaneous immunoglobulin infusions. *J Neurol Sci*. 2013;324(1-2):53-6.
9. Nobile-Orazio E, Gallia F. Multifocal Motor Neuropathy: Current Therapies and Novel Strategies. *Drugs*. 2013;73(5):397-406.

Recibido: 20 de marzo de 2018

Aprobado: 15 de septiembre de 2018

Jypsys de la Caridad Cabrera Evin. Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: jypsyscce@infomed.sld.cu