

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

Diagnóstico y manejo del **SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ** EN LA ETAPA AGUDA, en el primer nivel de atención

Guía de referencia rápida

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: SSA-064-08

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



Vivir Mejor

CIE-10: E00-G61.0 Polineuropatía inflamatoria GPC Diagnóstico y manejo del síndrome de Guillain Barré en la etapa aguda, en el primer nivel de atención

Definición

El síndrome de Guillain-Barré es una polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda de origen autoinmune, caracterizada por un déficit motor simétrico progresivo, ascendente, e hiporreflexia o arreflexia generalizada; en su forma clásica se acompaña de síntomas sensitivos, de afectación de los nervios craneales y de trastornos disautonómicos.

En casos severos, la debilidad compromete la función respiratoria, requiriéndose asistencia ventilatoria mecánica. En dos tercios de los casos la enfermedad se encuentra precedida de una infección viral o bacteriana. Habitualmente los síntomas neuropáticos sobrevienen después de un período de latencia de una a cuatro semanas; rara vez ocurren después de seis semanas desde el evento desencadenante.

Se trata de una verdadera urgencia médica, cuya sospecha clínica indica la referencia inmediata a segundo o tercer nivel, en las mejores condiciones disponibles de monitoreo y apoyo durante el traslado.

Factores de riesgo

La incidencia anual del síndrome de Guillain-Barré a nivel mundial se estima que actualmente va de 0.6 a cuatro casos por cada 100,000 habitantes. En México, entre el año 2000 y 2008, la incidencia de parálisis flácida aguda reportada ha sido de alrededor de cuatro casos por millón.

La mayoría de pacientes refieren un proceso infeccioso de vías aéreas o digestivas cuatro semanas previas al inicio de los síntomas. La infección por *Campylobacter jejuni* (26 a

41%) es la más común de las infecciones asociadas con el síndrome de Guillain Barré, seguida por los citomegalovirus (10 a 22%), el virus de Epstein Barr (10%), *Hemophylus influenzae* (2 a 13%), el virus de la varicela-zoster y *Mycoplasma pneumoniae*.

En los Estados Unidos, entre 1990 y 2003, las tasas de reporte anual de síndrome de Guillain-Barré asociado con vacuna contra la influenza han declinado desde 0.17 por 100,000 vacunaciones, máxima en 1993-1994, hasta un mínimo de 0.04 por 100,000 vacunas aplicadas en 2002-2003 ($p < 0.001$). Esta reducción ha estado presente en todos los grupos etáreos. El intervalo entre la vacunación y la aparición del síndrome de Guillain-Barré en este grupo fue de 13 días en promedio.

La asociación entre una disminución en la frecuencia de infecciones por *Campylobacter* en humanos, confirmadas por laboratorio, entre 1996 y 2003, y el inicio en la declinación de reportes de síndrome de Guillain-Barré, pudiera sugerir un mecanismo mediado por infección por *Campylobacter* en huevos de pollo utilizados en la manufactura de algunas vacunas, lo que sugeriría la aplicación de algunas medidas de control de calidad en la fabricación de vacunas.

Según un reporte del Centro Nacional para las Enfermedades Infecciosas en Estados Unidos, en el grupo de personas vacunadas contra la influenza porcina en 1976 en Estados Unidos, la frecuencia de síndrome de Guillain Barré fue menor de 10 casos por millón de vacunados. El riesgo fue mayor en personas de 25 años de edad o mayores, que en menores de 25 años.

Entre 1977 y 1991, los cálculos de riesgo relativo para síndrome de Guillain-Barré después de dicha vacunación no se elevaron significativamente.

Sin embargo, en las estaciones de 1992-93 y 1993-94, el riesgo relativo global fue de 1.7% (IC 95% = 1.0 a 2.8, $p=0.04$), con un mayor número de casos a las dos semanas después de la vacunación, lo que representó un caso adicional de síndrome de Guillain-Barré por cada millón de personas vacunadas. Aunque existen reportes de casos, no se tienen estudios epidemiológicos que documenten una asociación entre infección por virus de la influenza y síndrome de Guillain-Barré.

La incidencia relativa estimada de hospitalización por síndrome de Guillain-Barré durante el intervalo de riesgo primario (semanas dos a la siete) comparada con el intervalo de control (semanas 20 a la 43) fue de 1.45 (95% IC = 1.05 a 1.99, $p=0.02$), indicando un aumento de 45% de riesgo de este síndrome en el periodo inmediato después de la vacunación, aunque no se encontró patrón de estacionalidad después de la institución de la vacunación universal contra la influenza en Ontario, Canadá.

La comparación de la frecuencia de síndrome de Guillain-Barré en adultos, después de la vacunación contra la influenza (estacional), con la frecuencia del mismo síndrome después de la inmunización con una vacuna contra tétanos y difteria como grupo control, entre 1991 y 1999 en los Estados Unidos, mostró que en el primer caso la incidencia de síndrome de Guillain-Barré fue de 9.5 por cada 10 millones de vacunaciones, mientras que en el segundo caso ésta fue de 2.2 por cada 10 millones de inmunizaciones (riesgo relativo, 4.3; riesgo atribuible, 3.3; porcentaje de asociación, 81%, $p<0.0001$; 95% IC = 3.0 a 6.4).

Es prudente evitar la vacunación de personas que no se encuentran en riesgo elevado de

complicaciones por influenza grave y de quienes han presentado un síndrome de Guillain-Barré en las seis semanas posteriores a una vacunación previa contra la influenza. En estos casos debiera considerarse la alternativa de quimioprofilaxis antiviral. Sin embargo, en la mayoría de los casos existe el riesgo de tales complicaciones graves, por lo que aún en estos casos la recomendación sigue siendo vacunarlos.

La decisión a tomar, entre un esquema de vacunación universal contra la influenza y otro de vacunación selectiva a grupos de mayor riesgo, deberá tomar en consideración la probabilidad de presentar complicaciones graves por influenza, contra la probabilidad de presentar complicaciones graves por vacunación contra influenza, como el síndrome de Guillain-Barré, sea en la población general, sea para cada grupo en particular.

La primera probabilidad depende de la composición demográfica y la morbilidad de base de la población, así como de la virulencia de la cepa viral prevalente, y pudiera tratar de inferirse a partir del análisis cuidadoso de las tendencias de los brotes observadas durante la vigilancia epidemiológica.

La segunda probabilidad parece ser uniforme incluso entre países desarrollados y países en desarrollo, o al menos las diferencias no parecen obedecer a algún factor que hasta ahora se haya identificado, aunque podría asociarse con los métodos y materias primas para la manufactura de las vacunas. El síndrome de Guillain-Barré es un efecto idiosincrático de algunas infecciones y vacunas, cuyo patrón de distribución no ha sido explicado aún.

Sin considerar los costos, en la información disponible sobre factores de riesgo para el síndrome de Guillain-Barré, no se encuentran evidencias que contraindiquen por este concepto la aplicación de un esquema de vacunación universal contra la influenza.

Historia clínica

En dos terceras partes de los casos, los síntomas van precedidos de algún evento antecedente potencialmente identificable:

- Infecciones respiratorias: 40% de casos
- Posiblemente asociado con éstas, se encuentra citomegalovirus en 5% de casos en Japón, y 11-13% en Europa
- Gastroenteritis: 20% de casos
- Posiblemente asociado con éstas, en Estados Unidos y Europa se encuentra *Campylobacter jejuni* en 26 a 36% de casos; en Japón, 45%
- En el caso de la aplicación de vacunas como evento antecedente, el tiempo que media entre la vacunación y el inicio del cuadro clínico no es mayor de seis semanas

Los síntomas y signos en el síndrome de Guillain-Barré alcanzan un máximo alrededor de los 12 días de evolución; 98% de los casos ya han alcanzado una meseta a los 28 días, tiempo promedio en que inicia la mejoría, y se recuperan a los 200 días.

Las características clínicas comunes del síndrome de Guillain-Barré que pueden encontrarse al interrogatorio son:

Típicos

- Debilidad muscular y fatiga de músculos del cuello y las extremidades o parálisis
- Falta de coordinación
- Cambios en la sensibilidad; adormecimientos, parestesias
- Dolor muscular (puede similar calambres)

Menos frecuentes

- Visión borrosa o doble (diplopía)
- Torpeza, caídas
- Palpitaciones
- Contracciones musculares
- Cefalea, mareos

- Síntomas gástricos
- Cambios en la sudoración
- Incontinencia vesical o retención urinaria
- Constipación
- Cambios locales de color o temperatura de la piel

Síntomas de alarma o gravedad

- Dificultad para la deglución
- Babeo (sialorrea)
- Dificultad respiratoria o apnea
- Desmayos (lipotimias)
- Otros datos de disfunción autonómica

Exploración física

Las características clínicas comunes del síndrome de Guillain-Barré que pueden encontrarse a la exploración física son:

Disfunción motora

- Debilidad simétrica de extremidades: proximal, distal o global
- Debilidad de músculos del cuello
- Debilidad de músculos de la respiración
- Parálisis de nervios craneales III-VII, IX-XII
- Arreflexia
- Fatiga de músculos de extremidades

Disfunción sensitiva

- Pérdida distal del sentido de posición, de vibración, de tacto y de dolor
- Ataxia

Disfunción autonómica

- Taquicardia o bradicardia sinusales
- Otras taqui- o bradiarritmias.
- Hipertensión o hipotensión postural
- Grandes fluctuaciones del pulso y la presión arterial
- Pupilas tónicas
- Hipersalivación
- Anhidrosis o diaforesis
- Tono vasomotor anormal; ingurgitación venosa y rubor facial

Otros

- Papiledema

En niños con síndrome de Guillain-Barré se pueden observar los siguientes signos y síntomas:

- Hiporreflexia osteotendinosa: 88%
- Debilidad en extremidades: 88%
- Dolor en extremidades: 59%
- Ataxia: 29%
- Parestesias: 17%
- Cefalea: 12%
- Mareo: 12%
- Dolor lumbar: 6%
- Falla respiratoria: 6%
- Taquicardia sinusal: 6%
- Anormalidad en la sudoración: 6%
- Hipertensión arterial: 6%
- Hipotensión arterial: 6%

En México se observan con relativa frecuencia en niños, casos de intoxicación por tullidora o capulín tullidor (*Karwinskia humboldtiana*) que presenta un cuadro clínico casi idéntico al síndrome de Guillain-Barré: paresia o parálisis flácida, simétrica y ascendente, que puede limitarse a los miembros inferiores o puede ocasionar cuadriplegia con compromiso respiratorio que requiera ventilación asistida. Un signo común para establecer la sospecha diagnóstica, como parte de la información a proporcionar en la referencia a segundo o tercer nivel de atención, es la presencia de "manos en garra". Puede ser útil que el médico de primer nivel investigue al respecto con el paciente y sus familiares y vecinos, y obtenga información que incorpore a la nota médica de referencia.

Prevención secundaria en el primer nivel de atención

Se deben vigilar, mientras se prepara y durante el traslado inmediato a un hospital:

Factores asociados a falla respiratoria

- Progresión rápida de la debilidad que motiva la consulta en los primeros siete días desde el inicio de la enfermedad
- Pérdida del reflejo tusígeno
- Incapacidad para flexionar los miembros superiores
- Pérdida del sostén cefálico
- Incapacidad para sostener la bipedestación

Los **criterios de Asbury** señalan dos características clínicas necesarias para establecer el diagnóstico:

- Debilidad progresiva en más de una extremidad
- Arreflexia

A éstos se añaden una serie de criterios clínicos, verificables en el primer nivel de atención, y dos criterios paraclínicos, todos los cuales apoyan fuertemente el diagnóstico, pero ninguno de ellos es indispensable.

- Progresión de la debilidad hasta un máximo de cuatro semanas
- Relativa simetría de los síntomas
- Síntomas o signos sensitivos leves
- Afección de nervios craneales (es común la diplegia facial)
- Comienzo de recuperación tras dos a cuatro semanas después de cesar la progresión
- Disfunción autonómica
- Ausencia de fiebre al comienzo del cuadro clínico

Los dos criterios paraclínicos, derivados del estudio de líquido cefalorraquídeo obtenido por punción lumbar (aumento de proteínas con menos de 10 células/mm³) y el estudio neurofisiológico (disminución de la velocidad de conducción o bloqueo) no son indispensables para establecer el diagnóstico, ni deben diferir la referencia inmediata a un hospital, en todo paciente con debilidad

progresiva en más de una extremidad y arreflexia.

En niños, un 11% de casos puede no cumplir con los criterios de Asbury, por presentar variantes atípicas del síndrome de Guillain-Barré, por lo que debe elevarse el umbral de sospecha en estos pacientes.

Criterios de referencia, traslado y notificación del caso

Todo paciente con síndrome de Guillain-Barré debe ser trasladado de inmediato a un hospital, de segundo o tercer nivel, fundamentalmente por el riesgo de insuficiencia respiratoria de origen neurológico que puede aparecer antes de 24 horas de iniciado el cuadro y, en consecuencia, la indicación de intubación urgente y ventilación mecánica asistida.

La segunda razón para la referencia a un hospital es para recibir tratamiento específico, donde éste se encuentre disponible, sea éste con inmunoglobulina intravenosa, o plasmaféresis (ver guía para el diagnóstico y manejo del síndrome de Guillain-Barré en el segundo y tercer nivel de atención).

Los pacientes con síndrome de Guillain Barré cursan con disautonomías graves y potencialmente fatales incluyendo arritmias e hipotensión o hipertensión arterial, presente en el 20% de casos.

Mientras se dispone de un medio de transporte adecuado para el traslado de pacientes con síndrome de Guillain-Barré, y durante dicho traslado, se debe monitorear la frecuencia cardíaca y la presión sanguínea, la frecuencia respiratoria y la presencia de signos de insuficiencia respiratoria, particularmente cuando existan datos que predicen la inminente falla ventilatoria.

La referencia desde el primer nivel de atención deberá hacerse al hospital más cercano que cuente con recursos para el manejo de procedimientos de intubación traqueal y ventilación mecánica asistida.

En caso de que el primer hospital que recibe al paciente no cuente con los recursos para proporcionar las modalidades de tratamiento específico (segundo nivel de atención), una vez asegurada la vía aérea y la función respiratoria deberá referirse nuevamente a un hospital que cuente con ellos (tercer nivel de atención) en unidad móvil con los mejores recursos disponibles para el monitoreo y el apoyo vital.

En caso de que el hospital más cercano a la unidad médica de primer nivel donde se hace el diagnóstico sea una unidad de tercer nivel, deberá procurarse la referencia directamente a dicho hospital.

Previo al traslado, se recomienda establecer comunicación con el hospital de referencia, indicándose las condiciones del paciente, incluyendo la evaluación funcional según la escala de Hughes y alguna escala de fuerza muscular.

De acuerdo con la legislación mexicana, todo caso de parálisis flácida aguda PFA en población menor de quince años de edad debe ser considerado como un posible brote de poliomielitis, enfermedad motivo de notificación obligatoria ante la autoridad sanitaria en México.

Esta notificación deberá hacerse en cuanto se establezca el diagnóstico clínico de parálisis flácida aguda, sin entorpecer la atención urgente del caso y su traslado al hospital de referencia.

Manejo en la etapa aguda del síndrome de Guillain Barré en el primer nivel de atención

Paciente con paresia o parálisis flácida aguda de más de una extremidad.

1. Considerar dos probables diagnósticos graves, entre otros posibles, particularmente si además existe arreflexia: Síndrome de Guillain-Barré. Poliomielitis.
2. Verificar la necesidad de proporcionar apoyo vital inmediato.
3. Iniciar actividades para la mejor referencia posible al hospital más cercano con recursos para proporcionar ventilación mecánica asistida.
4. Monitorear la función respiratoria, cardíaca, hemodinámica y en general las manifestaciones autonómicas, de inminencia de insuficiencia respiratoria o de falla respiratoria en sí, mientras se arregla el traslado.
5. Registrar en la nota de referencia los hallazgos significativos de la historia clínica (antecedentes, evolución, asociación con la ingesta de alimentos o en especial capulines, medicamentos etc) y la exploración física general y neurológica, incluyendo los criterios de Asbury presentes.
6. De ser posible, establecer comunicación inmediata con el hospital al que se pretenda trasladar al paciente, para asegurar la existencias de los recursos requeridos para recibirlo.
7. Proceder al traslado del paciente al hospital más cercano que cuente con recursos físicos y humanos para una adecuada ventilación mecánica asistida, en el vehículo de transporte con las mejores condiciones de recursos físicos y humanos disponibles, que incluyan, de ser posible: ambulancia, oxígeno suplementario, equipo y dispositivos para intubación orotraqueal y bolsa-ambú, personal certificado en ACLS o APLS. La decisión dependerá del balance que se juzgue, entre el tiempo requerido para reunir los elementos óptimos, y la gravedad y velocidad de evolución del cuadro clínico.
8. Mantener durante el traslado un monitoreo constante de los signos vitales y de manifestaciones de inminencia de, o de falla respiratoria ya presente, así como otros signos de disfunción autonómica, para proporcionar apoyo vital cuando se requiera durante el traslado.
9. Notificar de inmediato el caso de parálisis flácida aguda, a las autoridades sanitarias correspondientes, para las acciones de salud pública que procedan.

Escala funcional de Huges

- 0 Paciente sano
- 1 Paciente con mínimos síntomas motores con capacidades manuales conservadas
- 2 Camina sin ayuda, pero capacidades manuales limitadas
- 3 Requiere ayuda para la de ambulación
- 4 Confinado a silla de ruedas o cama
- 5 Requiere ventilación mecánica
- 6 Muerte

Escala de fuerza muscular

- 0 No realiza ningún movimiento
- 1 Realiza movimiento pero es incapaz de desplazar articulaciones
- 2 El movimiento desplaza articulaciones pero no contra gravedad
- 3 Es capaz de realizar movimientos contra gravedad, pero no vence resistencia
- 4 Es capaz de vencer resistencia de leve a moderada
- 5 Fuerza normal esperada para el sexo y la edad del paciente