

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN EL ANCIANO

REPORTE DE UN CASO

Diego Andrés Osorno Chica
Médico Geriatra, Universidad del Cauca - Popayán
Leonilde Inés Morelo
Médica Geriatra, Pontificia Universidad Javeriana - Bogotá
Victoria Eugenia Arango, Médica Geriatra, Fundación Cardioinfantil - Bogotá

Paciente de 86 años de edad que consulta al servicio de urgencias del Hospital San Ignacio, de la Ciudad de Bogotá, por cuadro agudo de dolor abdominal referido a región dorso-lumbar, asociado a episodios de diarrea líquida, malestar general, ansiedad y náuseas, sin fiebre ni otros signos o síntomas.

Es ingresada al servicio de medicina interna con un diagnóstico de cuadro diarreico agudo. Se encuentra en aparente buen estado general, afebril, sin diarrea y sin hallazgos abdominales de enfermedad. Se identificó una afasia motora asociada a parálisis facial central derecha.

La evaluación paraclínica al ingreso demostró una infección no complicada de vías urinarias, causada por E. Coli, sin evidencia de resistencia antimicrobiana no productora de BLEES y a la cual se le inició tratamiento farmacológico con cefazolina parenteral. Adicionalmente se encontró una ligera elevación de azoados en sangre con un patrón prerrenal que mejoró con hidratación endovenosa.

La evolución clínica de la paciente fue adecuada, disminuyendo la sintomatología abdominal a las 48 horas del ingreso hospitalario.

La paciente, viuda, procedente de la zona urbana de la ciudad de Bogotá, sin escolaridad, vive en compañía de una hija; con una historia funcional buena sin compromiso de las Actividades Básicas Cotidianas Avanzadas, Instrumentales o Físicas a pesar de tener antecedentes patológicos de Enfermedad Coronaria (con fracción de eyección residual post-evento de 35%);

Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica asociada a hipertensión pulmonar moderada con Presión sistólica de arteria pulmonar de 69 mmHg; Hipertensión Arterial y Enfermedad Cerebrovascular Isquémica de episodio agudo que ocurrió dos años antes de este ingreso hospitalario en territorio de la arteria cerebral media izquierda.

A las 72 horas posteriores al ingreso, la paciente se agita, manifestando dolor en extremidades inferiores sin poder especificar las características, dada su dificultad en la comunicación, además de referir molestias abdominales inespecíficas. Los acompañantes refieren episodios fluctuantes del estado de conciencia. Asociado a lo anterior, notaron que no podía pararse, ni sostenerse en bipedestación, pero en cama podía movilizarse e incluso sentarse.

Solicitaron evaluación al servicio de neurología quienes hicieron una impresión diagnóstica de Ataxia Postural, posiblemente relacionada a nuevo episodio de ECV, asociada a Delirium, motivo por el cual solicitan Resonancia Nuclear Magnética cerebral que reporta encefalomalacia parietal izquierda junto a pequeña hemorragia antigua en la cabeza del Núcleo Caudado, sin signos que sugiriesen evento agudo, por lo cual sugieren fisioterapia. Se solicita evaluación por el servicio de Geriatría dado el episodio de Delirium.

Se valora la paciente encontrándose distensión abdominal y fecaloma en marco cólico realizando tacto rectal encontrando ampolla vacía por lo que se sugiere impactación fecal alta por lo que se solicita radiografía de abdomen simple que reporta acumulación de mate-

ria fecal y se realiza tratamiento con enema fosfatado oral obteniendo resolución de la impactación y mejoría en la distensión abdominal.

Persiste la incapacidad para mantener la postura bipedestada, persistencia de las molestias en región dorsolumbar, miembros inferiores y abdomen bajo, sin evidencia de pérdida de la fuerza muscular de las extremidades inferiores, sin aparente modificación de la sensibilidad, sin pérdida de reflejos osteotendinosos profundos ni alteraciones en el tono del esfínter anal y sin otras variaciones en el estado físico basal.

A las 96 horas de la estancia hospitalaria la paciente hace episodio de pérdida aguda de la conciencia posterior a ingesta de alimento y es encontrada estuporosa en cama sin relajación de esfínteres en cuyo momento fue encontrada hipotensa, haciéndose una impresión diagnóstica de un estado postictal vs. hipotensión postprandial. Se solicita un electroencefalograma que reporta enlentecimiento difuso de la actividad cerebral sin evidencia de actividad paroxística, compatible con los hallazgos esperados en pacientes con Delirium.

Posterior al episodio anterior las cifras de presión arterial se tornan inestables con elevaciones moderadas, requiriéndose terapia antihipertensiva con múltiples medicamentos entre ellos amlodipino, clonidina, enalapril y metoprolol sin lograr adecuado control. Ante la hypersomnolencia es necesario suspender la clonidina.

Durante la semana posterior al ingreso se documenta hiponatremia leve, asociada a hipoglucemia basal y posprandial por lo cual se sugiere descartar cuadro de insuficiencia suprarrenal, solicitando niveles de cortisol sérico los cuales fueron normales. Igualmente se solicita TSH que fue reportada con un valor de 19.8 UI/ml. Adicionalmente se solicitan niveles de CPK total, los cuales fueron reportados como normales.

A la segunda semana de estancia la paciente presenta incontinencia urinaria, marcada disminución de la movilidad de miembros inferiores con incapacidad para sentarse, pérdida del tono del esfínter anal, arreflexia osteotendinosa, con paraparesia 2/5 simétrica y marcada disminución de la sensibilidad superficial en miembros inferiores. Se hace impresión diagnóstica de Síndrome de Guillain Barré sin signos de insuficiencia respiratoria por lo que es trasladada a la Unidad de Cui-

dados Intensivos, se solicita neuroconducciones y se inicia terapia con Gammaglobulina Humana Hiperinmune y terapia de reemplazo hormonal con levotiroxina oral.

Durante la estancia en la UCI, el déficit neurológico se extiende a paresia de miembros superiores asimétrica, 3/5 derecha y 4/5 izquierda, sin compromiso respiratorio y leve disfagia, las neuroconducciones reportan en 4 extremidades signos de Neuropatía Desmielinizante Aguda.

El déficit neurológico se estabiliza, se completa esquema de 5 días con Gammaglobulina Hiperinmune, la paciente egresa de la UCI y se realiza punción lumbar de la cual se obtiene líquido cefalorraquídeo con hiperproteorraquia de 257 mg/dl, sin pleiocitosis.

La paciente se estabiliza con cifras tensionales normales y franca mejoría de su estado de conciencia permitiendo su egreso institucional con plan de rehabilitación ambulatorio.

El Síndrome de Guillain Barré en la vejez

Aspectos generales

Hasta hace unos años, la incidencia del Síndrome de Guillain Barré (SGB), también conocido como Polineuritis o Polineuropatía Posinfecciosa Aguda, era incierta e, incluso, existía verdadera discrepancia en relación a la verdad de la incidencia del trastorno en la vejez.

Algunas publicaciones han sugerido una distribución bimodal durante la vida adulta y según los reportes se encuentra sobreestimación y subestimación de las cifras de aparición del SGB en el anciano.

Los estudios a gran escala han mostrado una incidencia en personas mayores de 60 años de entre 0.4 a 1.7 casos por 100.000 habitantes/año, pero se cree que la verdadera incidencia se subestima, dado que no se reportan algunos casos leves del SGB.

El SGB muestra en los viejos una relación mujer a hombre de 2:1 y es 4 veces más frecuente en personas menores de 40 años con un mayor pico entre los 20 y los 25. Se considera que el trastorno tiene una distribución universal, y algunos reportes describen un pico de aumento de la incidencia del SGB en la vejez dados los mecanismos de inmunosenescencia que favorecen una

mayor susceptibilidad a las infecciones por algunos virus, así como por el *Campylobacter jejuni*. La reciente expansión de los programas de inmunización contra la Influenza ha favorecido que haya un aumento en los casos de SGB en personas mayores de 60 años que viven en la comunidad y que conviven con otros en instituciones cerradas de larga estancia y en asilos, siendo 2 veces más frecuente en ancianos institucionalizados.

Los pacientes con edades mayores a los 60 años suelen tener enfermedades rápidamente progresivas, pero que en muchas ocasiones se autolimitan y no progresan a falla ventilatoria. Lo importante, a diferencia de lo anterior, es el hecho de que genera gran discapacidad con importante repercusión en la funcionalidad del viejo con un pronóstico a corto y largo plazo más oscuro puesto que pueden progresar a complicaciones derivadas del inmovilismo.

El pronóstico funcional se define a un año en el cual muchos se recuperan pero un porcentaje importante queda con alguna secuela del SGB y además entre un 3 y un 5% de ellos puede tener recaídas de la polineuropatía característica del SGB. Se sabe que cerca del 85% de los ancianos queda con un efecto residual como estado basal y el 10% con una debilidad discapacitante permanente.

Presentación clínica del SGB en el viejo

Las principales manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain Barré en el anciano, no difieren de las demás personas. En la mayoría de los casos la presentación es la de una Polineuropatía Sensitivo-Motora con Arreflexia: lo característico es que las manifestaciones iniciales son bizarras y el cortejo típico tarda en establecerse, motivo por el cual el diagnóstico se demora en la mayoría de los casos.

Generalmente se pueden encontrar antecedentes previos a la instalación del cuadro clínico de una infección viral con serología positiva para Citomegalovirus, Epstein-Barr virus o antecedente de inmunización para Influenza, e incluso en algunos hay evidencia de una infección bacteriana previa, que generalmente se trata de una enteritis por *Campylobacter jejuni*, aunque esta es la forma asociada con menor frecuencia en ancianos.

Las diferentes variantes clínicas como la Axonal y la Pandisautonomía Aguda son extremadamente raras en

la vejez, pero cuando aparecen, oscurecen el pronóstico a corto plazo ya que son los modos que evolucionan a las formas letales del SGB.

Otras formas de la enfermedad como la forma de Miller – Fisher, la motora pura, la forma faríngeo-cérvico-braquial, la sensorial pura y la variante paraparética, son también poco frecuentes y tienen pronóstico más benigno.

El SGB es de inclusión obligatoria en el estudio del anciano con debilidad inexplicada, disautonomía y alteración sensorial periférica.

Criterios diagnósticos del NINCDS para SGB
<p>Características requeridas para el diagnóstico</p> <p>Debilidad progresiva en piernas y brazos</p> <p>Arreflexia</p>
<p>Características que soportan fuertemente el diagnóstico</p> <p>Progresión de síntomas en días a semanas</p> <p>Simetría relativa de los síntomas</p> <p>Signos o síntomas sensitivos leves</p> <p>Compromiso de nervios craneales</p> <p>Recuperación que inicia en 2 a 4 semanas luego de la estabilización</p> <p>Disfunción autonómica</p> <p>Ausencia de fiebre</p> <p>Hiperproteorraquia con menos de 10 células por ml</p> <p>Características clínicas típicas</p>
<p>Características que hacen dudoso el diagnóstico</p> <p>Nivel sensitivo</p> <p>Asimetría persistente</p> <p>Incontinencia persistente y severa</p> <p>Más de 50 células por ml en LCR</p>
<p>Características que descartan el diagnóstico</p> <p>Diagnóstico de Botulismo, Poliomielitis, Miastenia, Neuropatía tóxica</p> <p>Metabolismo anormal de las porfirinas</p> <p>Difteria reciente</p>

Tabla 1

Diagnóstico del SGB en el viejo

El diagnóstico es eminentemente clínico siguiendo los criterios del National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke – NINCDS, (ver Tabla 1).

Un caso típico está definido por un cortejo sugestivo de Polineuropatía sensitivo-Motora aguda, asociada a Arreflexia que inicia en miembros inferiores y evoluciona en forma ascendente. El dolor en regiones proximales de las extremidades inferiores es un hallazgo típico y el cortejo completo se establece entre 3 días y 4 semanas.

Los casos muy leves en el anciano pasan desapercibidos e interpretados como un caso de desacondicionamiento físico. Los hallazgos en la neuroconducción son los de una polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante aguda, pero cuyo patrón puede cambiar en relación a la variante clínica que el individuo manifieste y que incluso, pueden estar ausentes en el 5% de los pacientes.

El estudio de líquido cefalorraquídeo muestra elevación variable de las proteínas, con franca disociación proteico-citológica y ausencia de pleiocitosis y sin consumo de glucosa. Sólo el 10% de los casos presenta pleiocitosis mononuclear.

Tratamiento del SGB en el viejo

El manejo es hospitalario: se debe realizar profilaxis para úlceras por presión y trombosis venosa profunda; monitorizar la función ventilatoria con mediciones periódicas de gases arteriales, pulsioximetría y Capacidad Vital Forzada (CVF). Una caída de 18 ml/Kg de esta última, asociada a desaturación progresiva indica la necesidad de someter al paciente a ventilación mecánica.

Estos pacientes tienen alto riesgo de fenómenos aspirativos. Debe realizarse una adecuada hidratación y vigilarse los valores de los signos vitales para identificar la aparición de signos sugestivos de disautonomía que pueden anunciar la llegada de una forma disautonómica y requerir de terapia permanente en una UCI.

Tan pronto como se hace el diagnóstico, es necesario iniciar el tratamiento con Gamaglobulina Humana Hiperinmune a dosis altas, o en algunos centros la Plasmaféresis como terapia dirigida específica al trasfondo inmunológico que caracteriza a la enfermedad. Los esteroides carecen de evidencia en la terapia.

La disautonomía, manifestada como una Hipertensión Arterial sostenida se corrige con el uso de Inhibidores de la Enzima Convertidora de Angiotensina o con Betabloqueantes.

Pronóstico del SGB en el viejo

Depende mucho de la edad a la que se presenta el trastorno y de la forma clínica de presentación: la pandisautonomía es la de peor pronóstico, a diferencia de la forma típica desmielinizante aguda.

A un año se define lo residual y se considera que el 85% de los viejos enfermos con SGB queda con algún grado de discapacidad, del 10 al 20% de los casos son letales y entre el 10 y el 20% queda con discapacidad total; el 15% de los casos se refiere a las llamadas formas leves que pasan desapercibidas y el 33% de los ancianos, sin tener una forma letal, requiere de ventilación mecánica en algún momento de la evolución de la enfermedad.

El mal pronóstico está definido por: antecedente de enfermedad diarreica bacteriana previa, infección documentada por Citomegalovirus, dependencia a ventilador y curso recurrente.

Conclusiones

El curso de la enfermedad descrito en la paciente del caso es compatible con los hallazgos teóricos presentados en la revisión: luego de iniciar como una forma paraparéctica se establece el cortejo total de una forma desmielinizante aguda con compromiso disautonómico. En ella el pronóstico funcional se definirá posteriormente.

Las características de la enfermedad tanto clínicas como paraclínicas muestran que a pesar de la vejez las manifestaciones de la enfermedad permanecen constantes y permiten de manera predecible definir su historia natural.

La terapia orientada y oportuna permite estabilización y regresión sintomáticas, con la finalidad de optimizar el pronóstico a corto plazo, con relación a la morbilidad derivada del inmovilismo.

La morbilidad previa puede actuar como distractor en el estudio de un síndrome de debilidad, como ocurre en el caso de la paciente motivo de esta revisión, ya que un antecedente de Enfermedad Cerebrovascular y un Hipotiroidismo no tratado, retardaron la sospecha diagnóstica.

Lecturas recomendadas

1. Newswanger D, Warren CR. Guillain Barré Syndrome. *Am Fam Physician* 2004;69:2405-10.
2. Seneviratne U. Guillain-Barré syndrome. *Postgrad Med J* 2000; 76:774-82.
3. Allen SC, Tomas M. Guillain Barré Syndrome in elderly patients. *J HK Geriatr Soc* 1995; 6: 11- 13.
4. Sridharan JV, Tallis RC, Gautam PC. Guillain-Barré Syndrome in the Elderly: A retrospective comparative study. *Gerontology* 1993;37(3):170-175.
5. Rapper AH. The Guillain-Barré Syndrome. *New Engl J Med* 1992;17:1130-1136.
6. Van Der Meche, Schmitz PM. Dutch Guillain-Barre Study Group. A randomized trial comparing intravenous immunoglobulin and plasma exchange in Guillain-Barré Syndrome. *New Engl J Med* 1992;326:1123-1129.
7. Hughes RAC. Ineffectiveness of high dose intravenous methylprednisolone in Guillain-Barré Syndrome. *Lancet* 1991;338:1142.
8. Winner SJ and Grimley Evans J. Age specific incidence of Guillain-Barré Syndrome in Oxfordshire. *Qart J Med* 1990;77(284):1297-1304.
9. Aloor M. The epidemiology of Guillain-Barré Syndrome. *Ann Neural* 1990; 27(sup): 57.80.
10. Passmore AP, Taylor IC, McConnell JG. Acute Guillain-Barré Syndrome presenting as acute spinal cord compression in an elderly woman. *J Sot Med* 1990; 83:333-334
11. National Institute of Neurological and Communication Disorders and Stroke; ad hoc committee. Criteria for diagnosis of Gulllain-Barré Syndrome. *Ann Neurol* 1990;42:1053-1057.