

Guillain-Barré

Polirradiculoneuropatía aguda autoinmune que afecta nervios periféricos y raíces nerviosas de la médula espinal por mimetismo molecular entre antígenos microbianos y antígenos de los nervios. Se trata de la causa más común de parálisis neuromuscular.

Epidemiología

Causa común de parálisis flácida. Incidencia de 0.6 a 4 casos por 100,000 habitantes. Tiene 2 picos de edad: 15 a 34 y 60 a 74 años. Mortalidad del 4 a 8%. El 20% requieren ventilación asistida. Y, el 80% mejora, empero el 85% presenta secuelas neurológicas.

Etiología

2024

Asociado anticuerpos IgG anti-gangliósidos por mimetismo molecular. Infecciones previas por *Campylobacter jejuni* (20-50%), *citomegalovirus* (5-22%) y *Haemophilus influenzae* (2-13%). Vacunación contra influenza (2 a 7 sem).

Clínica

2022

- Ocurre 7 a 14 días post-estímulo inmune. 66% asociado a infecciones previas (común por *Campylobacter jejuni*) o vacunación contra influenza.
- Se manifiesta con debilidad progresiva en más de una extremidad, arreflexia o hiporreflexia, progresión simétrica y ascendente. Parestesias o disestesias, afectación de pares craneales y disfunción autonómica.

ENARMAD | Dr. E. Madera | Dr. D. Guzmán



ENARMAD | Dr. E. Madera | Dr. D. Guzmán

2024

Auxiliares

Criterios diagnósticos de Asbury y Cornblath (1990)

Criterios diagnósticos requeridos:

- Debilidad progresiva en más de una extremidad.
- Arreflexia o hiporreflexia osteotendinosa.

Hallazgos que apoyan fuertemente el diagnóstico:

- Progresión de los síntomas por máximo de 4 semanas (común 2 semanas).
- Simetría relativa de los síntomas (la simetría es rara).
- Síntomas o signos sensitivos leves (excepto, la neuropatía axonal motora aguda).
- Afectación de nervios craneales, especialmente parálisis facial bilateral.
- Disautonomías o dolor.

Auxiliares

2024

En el SGB, el líquido cefalorraquídeo suele ser normal en las primeras 48 horas. A la semana, el 25% de los pacientes presenta disociación albúmino-citológica; a las 2 semanas, hasta el 90%, con proteínas elevadas y celularidad normal.

Parálisis facial.

Dificultad respiratoria.

Parestesias periféricas.

Disminución de reflejos.

Parálisis asimétrica ascendente.

Escala de Hughes: Discapacidad y gravedad

0	Sin discapacidad.	4	Confinado a una cama o silla sin poder caminar.
1	Signos y síntomas menores, puede correr.	5	Requiere asistencia respiratoria.
2	Capaz de caminar 10 metros sin ayuda, pero no corre.	6	Muerte.
3	Capaz de caminar 10 metros con ayuda.		

Otras variedades o subtipos de presentación

Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda
Variante más común, predomina síntomas motores. Buen pronóstico.

Síndrome de Miller-Fisher
Tríada: oftalmoplejía parcial o completa + ataxia sensitiva + arreflexia. Causada por anticuerpos anti-gangliósidos GQ1b.

Neuropatía axonal motora aguda
Es una neuropatía sensitiva – motora, generalmente involucra pares craneales y es de mal pronóstico.

Mal pronóstico: > 68 años, NAMA, progresión rápida, Infección por *Campylobacter jejuni* o CMV, alto grado de discapacidad.

ENARMAD | Dr. E. Madera | Dr. D. Guzmán



ENARMAD | Dr. E. Madera | Dr. D. Guzmán

La disfunción neuromuscular respiratoria puede presentarse en el 30 a 51 % de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré, comprometiendo la ventilación. Más del 40 % de los pacientes hospitalizados requiere tratamiento de rehabilitación intensiva durante su estancia, la inmovilización en este padecimiento es un factor de riesgo para el desarrollo de trombosis venosa.

Tratamiento

1. **Primera elección:** Inmunoglobulina IV 2 g/kg, iniciar en los primeros 5 días desde el inicio de los síntomas. Puede considerarse aplicación hasta 4 semanas después.
2. **Segunda elección:** Plasmaféresis, es más efectiva si se realiza dentro los primeros siete días del déficit motor.

Manejo del dolor: Paracetamol, AINEs, gabapentina y CBZ.
Anticoagulación profiláctica: enoxaparina y medias elásticas.

Complicaciones

Con tratamiento oportuno, la mortalidad se reduce al 4 al 8%. Sin embargo, > 20 % de los pacientes requiere ventilación asistida y al menos el 50 % presenta secuelas a largo plazo, pese a que el 80 % logra una recuperación funcional inicial.



Eaton Lambert

2022

Síndrome miasténico paraneoplásico, que representa un trastorno autoinmune presináptico poco común en la transmisión de la unión neuromuscular, ocasionado por anticuerpos contra CCDV, que se manifiesta de forma primaria con debilidad muscular.

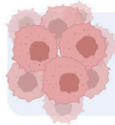
Etiología

Es causado por una anomalía presináptica de la liberación de acetilcolina (ACh) ocasionada por la presencia de auto anticuerpos contra los canales de calcio dependientes de voltaje.



Epidemiología

Tiene una prevalencia que es estimada a 2.8 por 1,000,000 de habitantes, y una incidencia de 0.7/1,000,000/año. Además, aproximadamente el 50% de los pacientes tienen malignidad asociada, típicamente cáncer pulmonar de células pequeñas.



Las otras neoplasias malignas asociadas con el síndrome de Eaton Lambert son los trastornos linfoproliferativos, incluido el linfoma de Hodgkin.

Diagnóstico

El estudio neurofisiológico, con prueba de estimulación nerviosa repetitiva es el de elección para confirmar el diagnóstico. Los estudios serológicos de anticuerpos contra canales de calcio voltaje dependientes (CCDV) son solamente complementarios.

Imagenología

Se le debe realizar una tomografía de tórax a todos los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Eaton-Lambert para descartar que haya presencia de cáncer pulmonar.

Tratamiento

El manejo se basa fundamentalmente en el tratamiento de la neoplasia asociada al síndrome y en el manejo de los síntomas.

- Los de primera línea son amifampridina y la piridostigmina.
- Y para casos refractarios, la inmunoglobulina intravenosa.

Clínica

Los síntomas ocurren más en la mañana

Boca seca

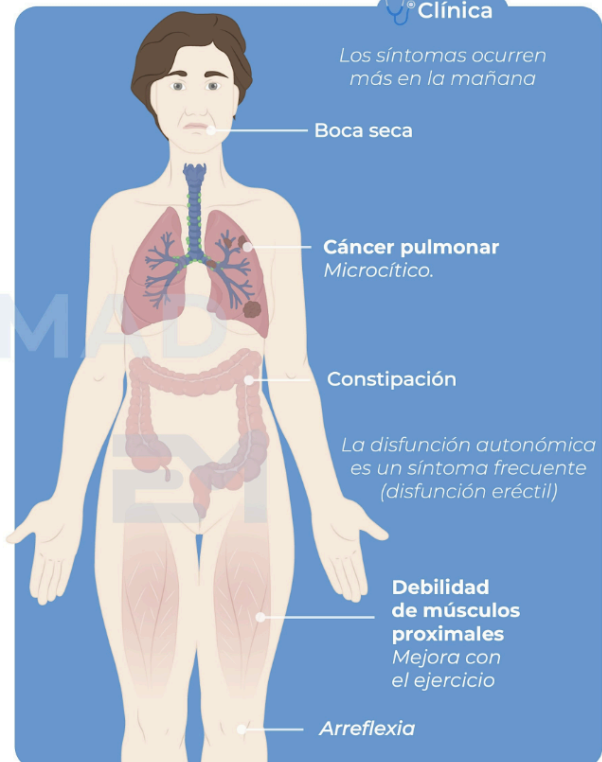
Cáncer pulmonar
Microcítico.

Constipación

La disfunción autonómica es un síntoma frecuente (disfunción eréctil)

Debilidad de músculos proximales
Mejora con el ejercicio

Arreflexia



Complicaciones

Están relacionadas principalmente con la debilidad e incluyen: caídas, fracturas y neumonía por aspiración. Además de estreñimiento, disfagia y disfunción eréctil, por la disfunción autonómica, que resultan en pérdida de peso y emaciación.

Miastenia gravis

Enfermedad neuromuscular autoinmune causada por anticuerpos (en el 90%) anti-AChR (anti receptores de acetilcolina), anti-MuSK (contra el receptor tirosinocinasa muscular específico) o LRP4, que se dirigen contra la membrana muscular postsináptica.

Epidemiología

Prevalencia de 150 a 250 casos por millón; con incidencia dos picos, uno en sexo femenino antes de los 40 años, y otro después de los 50 años, que predomina en el sexo masculino.

Anticuerpos anti-MuSK están en el 38 a 50% y se asocia con peor pronóstico en comparación a anticuerpos anti-AChR.

Diagnóstico

1. Inicialmente clínico, ante debilidad muscular fluctuante que empeora con ejercicio y debilidad de músculos oculares. En caso atípico considerar diferenciales.
2. Solicitar anticuerpos anti-AChR, que son el estudio de elección para confirmar diagnóstico, si son positivos (85% de casos) iniciar tratamiento, si son negativos, medir anticuerpos anti MuSK.
3. Si anti MuSK son negativos, pedir estimulación nerviosa repetitiva, si es anormal tratar paciente, si es normal se debe solicitar electromiografía de fibra única.
4. Realizar prueba terapéutica en los casos de alta probabilidad y diferenciales, si responde, continuar; si no, pedir anticuerpos en 6 meses y hacer diferenciales.

Solicitar TAC de tórax a todos los pacientes para descartar presencia de timoma. Remover tumor o hacer timectomía.

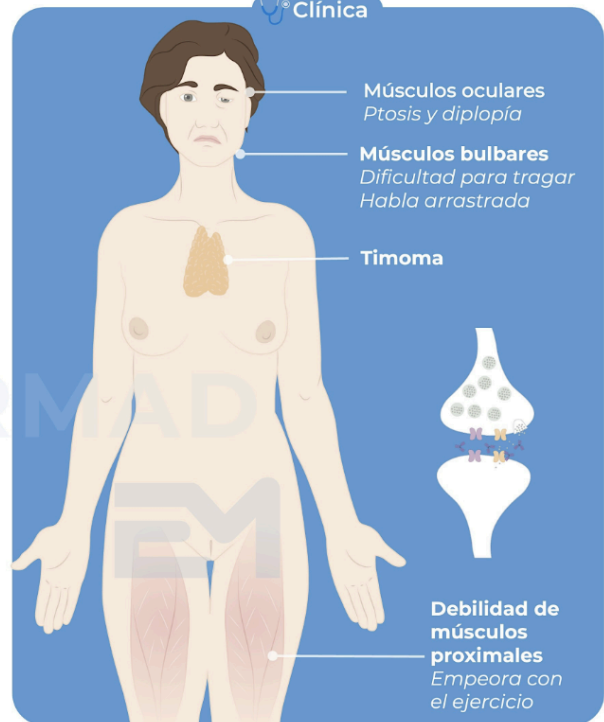
La **clasificación de Osserman** se usa para clasificar a la Miastenia Gravis en 5 grupos diferentes según la clínica que presenten: I-ocular, II –generalizada leve, III - moderada, IV - severa y V- en intubación (con o sin ventilación mecánica asociada).

Tratamiento

2022

- La piridostigmina (inhibidor de enzima colinesterasa) es el tratamiento de primera línea (incluso durante el embarazo).
- Agregar prednisona en caso de una crisis miasténica, y azatioprina en caso de que no haya respuesta a prednisona.

Clínica



Complicaciones

Las complicaciones más frecuentes son las crisis miasténicas y las crisis colinérgicas (secundario a piridostigmina). Siempre iniciar piridostigmina a dosis mínimas de 30 a 60 mg cada 8 horas para evitar la presentación de las crisis colinérgicas.