



---

## REVISIÓN DE CASO

---

# REVISIÓN DE SÍNDROME DE GUILLIAN-BARRÉ ATÍPICO: A PROPÓSITO DE UN CASO.

### *ATYPICAL GUILLIAN-BARRÉ SYNDROME REVIEW: DUE TO A CASE.*

Vanessa Ruf<sup>1</sup>, Víctor Sylvester<sup>1</sup>, Claudia Cid<sup>1,2</sup>, Andrés Eltit<sup>1</sup>, Nicolás Pavez<sup>3</sup>.

<sup>1</sup> Interno de Medicina, Universidad de Concepción, Concepción, Chile.

<sup>2</sup> Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina, Universidad de Concepción, Concepción, Chile.

<sup>3</sup> Médico-Cirujano, Hospital Clínico Regional Guillermo Grant Benavente, Concepción, Chile.

---

## RESUMEN

---

**Introducción:** El síndrome de Guillian-Barré (SGB) “clásico” corresponde a tetraparesia ascendente arrefléctica predominantemente distal, con líquido cefalorraquídeo (LCR) y electromiografía (EMG) compatible<sup>(1-3)</sup>. Existen presentaciones clínicas distintas, sin embargo, presentan una fisiopatología similar. Las “variantes” son menos frecuentes, pero sus formas se encuentran documentadas, y por lo tanto deben ser sospechadas. Presentamos un caso de un paciente con SGB atípico.

**Caso Clínico:** Varón de treinta y cuatro años con 24 horas de cefalea, cervicobraquialgia, paresia fasciobraquiocrural derecha y parálisis de VI par izquierdo. Con tomografía computada (TC) de cerebro que sugiere infarto de tronco encefálico bilateral, se hospitaliza. Presentando paro cardiorrespiratorio (PCR) por actividad eléctrica sin pulso (AESP), recuperado, se conectó a ventilación mecánica (VM), controlándose con radiografía de tórax que muestra bronquiectasias. Resonancia magnética y AngioTC de cerebro y cuello descartan lesión isquémica. Evolución con neuropatía craneal múltiple, arreflexia y tetraparesia flácida, se plantea SGB atípico, cuyo estudio de LCR inicial resulta sugerente de meningitis aséptica. Mayor compromiso motor, parálisis facial periférica bilateral, tetraplejía flácida, replantea diagnóstico. Nuevo análisis de LCR, muestra menor celularidad, aumento de proteínas, que sumado a electromiografía concluyen neuropatía axonal motora aguda.

**Discusión:** A pesar de que la polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria aguda es la forma de presentación más frecuente, en nuestra zona las formas variantes alcanzan 1/5 de los casos. Este caso de neuropatía motora axonal aguda se caracteriza por daño selectivo de nervios motores y patrón electrofisiológico axonal. Es necesario reconocer estas variantes para llegar a un diagnóstico precoz que permita iniciar un tratamiento adecuado al corto plazo.

**PALABRAS CLAVE:** *síndrome de Guillian-Barré; infarto de tronco encefálico.*

---

## ABSTRACT

---

**Introduction:** The “Classic” Guillian-Barré syndrome (GBS) corresponds to a predominantly distal ascending tetraparesis and areflexia with compatible cerebrospinal fluid (CSF) and electromyogram (EMG)<sup>(1-3)</sup>. There are distinct clinical presentations, however they have a similar physiopathology. “Variants” are less frequent, but they are documented, and therefore should be suspected. We report a case of a patient with atypical SGB.





**Clinical Case:** Male, thirty-four years, 24 hours of headache, cervicobrachialgia, right fasciobraquiocrural paresis and paralysis of VI left pair. Brain computed tomography (CT) suggesting bilateral brainstem infarction, therefore patient is hospitalized. Presenting recovered cardiorespiratory arrest (PCR) with pulseless electrical activity (PEA) he is connected to mechanic ventilation (VM), controlling with chest x-rays showing bronchiectasis. Nuclear Magnetic Resonance and CT Angiogram of brain and neck rule out ischemic injury. Progression with multiple cranial neuropathy, arreflexia and flabby tetraparesia suggests atypical SGB, whose initial CSF study is suggestive of aseptic meningitis. Increased weakness, bilateral peripheral facial paralysis and flaccid quadriplegia drives us to reconsider diagnosis. New CSF analysis shows less cellularity, increased protein, which together with electromyography drives us to conclude acute motor axonal neuropathy.

**Discussion:** Although acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy is the most common form of presentation, in our area variants forms reach 1/5 of the cases. This case of acute motor axonal neuropathy is characterized by a selective damage to motor nerves and an electrophysiological axonal pattern. We must recognize these variants to reach an early diagnosis so appropriate treatment can be initiated in the short term.

**KEYWORDS:** *Guillian-Barré syndrome; brainstem infarction.*

---

## INTRODUCCIÓN

---

El SGB es la principal causa a nivel mundial de parálisis flácida, siendo una de las pocas enfermedades autoinmunes que afecta con mayor frecuencia a hombres. Se le ha descrito una incidencia baja, 0,6 a 4 por 100.000 por año, existiendo escasa información epidemiológica chilena y latinoamericana.

A pesar de su baja incidencia su gran impacto radica en la invalidez transitoria generada, hospitalizaciones prolongadas con cuidados intensivos, procedimientos de alto costo, discapacidad secuelar en hasta un 20% de los casos y mortalidad entre el 2% al 10%<sup>(4)</sup>.

Desde su descripción inicial “clásica” por Georges Guillian, Jean-Alexander Barré y André Sthrol, como tetraparesia ascendente arrefléctica predominantemente distal, se han descrito presentaciones heterogéneas ahora comprendidas dentro de un contexto fisiopatológico similar. Es importante reconocerlas, pues frente a un paciente con parálisis flácida de inicio agudo se deben tomar decisiones diagnósticas y terapéutica oportunas para modificar el curso de la enfermedad, reducir el daño secuelar, disminuyen morbilidad y mortalidad.

---

## CASO CLÍNICO

---

Paciente varón de 34 años, hipertenso, procedente de Lebu,

sin otros antecedentes mórbidos, presentó cuadro de 24 horas de evolución consistente en cervicobraquialgia que se asoció a cefalea frontal con posterior paresia fasciobraquicrural derecha y de VI par craneal izquierdo.

Al momento de consultar en servicio de urgencia del Hospital Guillermo Grant Benavente (HGGB) paciente se encontraba en *Glasgow coma scale* 15, con hipertensión severa, que una vez manejada se inició estudio neurológico con TC de cerebro que informó infarto de tronco encefálico bilateral, con sospecha de disección vertebral. Ingresándose para manejo de accidente cerebro vascular (ACV) isquémico.

Una vez hospitalizado presentó PCR por AESP, recuperado, requiriendo intubación y conexión a VM, con posterior toma radiografía de tórax que resultó compatible con neumonía aspirativa derecha, iniciando ceftriaxona y metronidazol.

Posterior a PCR, se ingresó unidad de cuidados intensivos (UCI) médica hemodinamicamente inestable con requerimiento de drogas vasoactivas y necesidad de soporte ventilatorio.

Radiografía de tórax de control, posterior a instalación de catéter 3 de lúmenes subclavio y sonda nasogástrica (SNG) para alimentación nasointestinal, sugiere presencia de bronquiectasias, asociado a broncorrea abundante, por lo que se agrega ceftazidima a tratamiento antibiótico, para





cobertura empírica de *Pseudomona aeruginosa*, previo cultivo de secreción bronquial, cuyo resultado sería informado más tarde como negativo.

Ya a 48 horas de su ingreso paciente evolucionó con neuropatía craneal múltiple, arreflexia y tetraparesia flácida, sugiriéndose evaluar posibilidad de SGB atípico con estudio de LCR, junto a resonancia magnética de cerebro y AngioTC de cerebro y cuello por sospecha inicial de ACV isquémico. Este último, descartó lesiones isquémicas, mientras que estudio de LCR dio salida de líquido claro a velocidad normal, con 1.100 leucocitos/mm<sup>3</sup> de predominio 90% mononuclear, adenosina deaminasa (ADA) normal, glucosa normal y Pandy (-) y tinción de Gram sin observación de bacterias, orientando hacia meningitis aséptica.

Con resultados obtenidos hasta ese momento se optó por suspender ceftazidima, agregar ampicilina, como cobertura empírica de *Listeria monocytogenes* y aciclovir ante probable etiología viral de meningitis.

En contexto de paciente portador de bronquiectasias, se solicitó TC de tórax que informa múltiples áreas de árbol en brote en lóbulo superior e inferior derecho, con signos de compromiso de la vía aérea pequeña, asociado a adenopatías mediastínicas, de probable origen infeccioso; condensaciones atelectásicas subsegmentarias en lóbulo superior e inferior; múltiples bronquiectasias quísticas. Además, se tomaron baciloscopías en dos oportunidades con resultado negativo.

Ante confirmación de bronquiectasias asociado a meningitis a líquido claro y franco predominio de tuberculosis pulmonar como causa de bronquiectasias en nuestra población<sup>(4)</sup> se sospechó de probable meningitis tuberculosa, iniciando cobertura para *Mycobacterium*.

A pesar de estudio y manejo paciente persistió con requerimiento de soporte ventilatorio, progresión de compromiso motor con parálisis de VI par craneal bilateral y III par craneal derecho, parálisis facial periférica flácida, arreflexia difusa y tetraplejía flácida, conservando escasa movilidad de pie izquierdo.

Se recibió estudio de reacción en cadena de polimerasa para Citomegalovirus (CMV), Virus Herpes Simple (VHS), Virus Epstein-Barr (VEB), Virus Inmunodeficiencia Humana (VIH), *Mycobacterium bovis* y tuberculosis que resultaron negativos, decidiéndose suspender tratamiento con aciclovir y antituberculosos.

A una semana desde su ingreso, aun sin confirmación diagnóstica se planteó encefalitis autoinmune, linfoma con compromiso de sistema nervioso central (SNC), encefalopatía primaria por virus de la rabia, para lo que se solicita respectivamente perfil inmunológico, citometría de flujo en LCR y biopsia de muslo derecho, enviada a Instituto de Salud Pública. Resultados de estos mostraron ANA(-), AntiDNA(-), complemento C3 y C4 dentro de rangos normales, citometría de flujo normal y biopsia cuyo resultado negativo se recibió más tarde.

Se opta proseguir estudio con resonancia magnética (RM) de cerebro con contraste, EMG en contexto de tetraplejía flácida y electroencefalograma (EEG).

RM se realizó sin incidentes, sin embargo, posterior al examen presentó nuevo PCR con AESP, recuperado, evolucionando al día siguiente con neumotórax severo a derecha, requiriendo instalación de sonda endopleural en 2° espacio intercostal derecho.

Al 15° día de hospitalización, a la espera de EMG y EEG, se planteó nuevamente estudio citoquímico de LCR. Este mostró disminución de celularidad y aumento de proteínas, disociación albumino-citológica, replanteándose SGB. Dos días más tarde se tomó EEG sin hallazgos significativos y EMG concluyente para neuropatía axonal motora sin compromiso sensitivo ni patrón de lesión presináptica, compatible con neuropatía axonal motora aguda (AMAN), variante de SGB.

Con estos hallazgos sumado a cultivo de secreción bronquial(+) para *Klebsiella pneumoniae* spp betalactamasa de espectro entendido, se inicia flebogamma® e.v. e imipenem, suspendiendo resto de tratamiento antibiótico, obteniendo mejoría clínica parcial del paciente.



## DISCUSIÓN

El diagnóstico de SGB es netamente clínico, sin embargo, puede llegar a ser uno desafío diagnóstico para el médico no especialista. Su presentación clásica corresponde a una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA), en la que se asocian las siguientes características<sup>(2)</sup>:

- Debilidad muscular inicial fundamentalmente en las piernas,
- Debilidad muscular respiratoria, llegando a requerir soporte ventilatorio,
- Parestesia en mano y pies en el 80% de los paciente,
- Debilidad facial y oro faríngeo se hace presenta en el 50% de los casos,
- Alteraciones oculomotora en 15% de los pacientes,
- Dolor neuropático principalmente en extremidades y espalda,
- Disautonomía manifestada con taquicardia, retención urinaria, hipertensión que alterna con hipotensión, arritmias. Importante reconocer pues se asocia ocasionalmente a muerte súbita,
- Antecedentes de infección dentro de las 6 semanas anteriores, en su mayoría similares a gripe o gastroenteritis, y
- Suelen presentar nadir de la enfermedad cerca de la 4° semana de iniciado los síntomas.

A pesar de los antes descrito el SGB es una condición heterogénea, con diversas variantes, que pueden incluso llegar superponerse.

El hallazgo clásico de laboratorio, disociación albuminocitológica, es una elevación de las proteínas en LCR, que varía desde 45 a 200mg/dl, pudiendo llegar hasta 10gr/dl, con celularidad normal de hasta 5cel/mm<sup>3</sup>, sin embargo, alrededor del 11% puede presentar celularidad de hasta 30cel/mm<sup>3</sup>. Siendo importante considerar que esta “clásica” alteración se hace presenta en solo un 50% a 66% de los pacientes en la primera semana luego de la aparición de los síntomas<sup>(3)</sup>, aumentando su frecuencia con el transcurso de la enfermedad, describiéndose hasta en un 75% para la tercera semana<sup>(2)</sup>. Característica que hace necesaria la toma de muestras seriada de LCR ante la sospecha no

confirmada.

De gran ayuda diagnóstica son los estudios electrofisiológicos, electromiografía (EMG) y estudio de velocidad de conducción nerviosa (VCN) que evidencian un predominio desmielinizante en la PDIA. No existe consenso del mejor momento para efectuar estudios de conducción nerviosa, si está claro que tienen una gran utilidad en definir el grado de pérdida axonal y pronóstico<sup>(1)</sup>. Además permiten identificar los subtipos y excluir “trastornos simuladores”<sup>(5)</sup> (Tabla 1).

Aunque no muy disponible, el estudio inmunológico permite definir claramente la fisiopatología de las variantes de SGB (Tabla 2).

### Variantes SGB<sup>(7,8)</sup>

- Neuropatía axonal motora Aguda (AMAN): se caracterizan por su exclusivo compromiso motor, junto a un patrón electrofisiológico de tipo axonal, y
- Neuropatía axonal sensitiva y motora (AMSAN): correspondería una forma más severa de AMAN, donde el compromiso degenerativo axonal es tanto motor como sensitivo. La degeneración axonal se demuestra por denervación extensa en estudios de EMG.

Tanto AMAN como AMSAN han sido relacionados fuertemente con infecciones por *Campylobacter jejuni*, además tienen una relación demostrada con la presencia de anticuerpos anti-gangliósidos<sup>(9)</sup>. Los Gangliósidos GM1 y GD1 son fuertemente expresados en los nodos de Ranvier, donde se localizan canales de sodio voltaje dependiente (NaV). Cuando los anticuerpos anti-GM1 y anti-GD1 contactan con el axolema, se produce una disminución de los *cluster* de NaV y la disociación de la mielina al axolema, provocando falla en la conducción nerviosa y debilidad muscular con posteriormente ocurre degeneración axonal<sup>(10)</sup>.

- Síndrome de Miller Fisher (MFS): La presentación típica de esta variante es el desarrollo de oftalmoplejia con ataxia y arreflexia. Cerca del 25% de los pacientes cursan con debilidad en extremidades,
- Encefalitis de Bickerstaff: Esta encefalopatía de



tronco cerebral e hiporreflexia puede acompañarse de oftalmoplejía y ataxia, compartiendo anticuerpos con el MFS, y

- Debilidad faríngea-cervico-braquial (FCB): Una variante con debilidad orofaríngea, cervical y disfunción deglutoria.

Estas tres últimas son entendidas como expresiones que se superponen a un síndrome de anticuerpos anti GQ1b.

Otras variantes menos comunes son variantes paraparética,

pandisautonomía aguda, SGB sensitivo puro y parálisis de VI par y parestesia distal.

Frente a una parálisis flácida debemos actuar con prontitud a fin de iniciar medidas terapéuticas y reducir complicación y secuelas, sin embargo la clínica y el laboratorio en el SGB son evolutivos, por tanto no podemos descartar el diagnóstico cuando los hallazgos no son conclusivos. Como en el caso expuesto debemos manejar diagnósticos diferenciales, y recurrir a las estrategias diagnósticas a nuestra disposición de manera criteriosa y oportuna.

Diagnóstico Diferencial de parálisis flácidas de inicio agudo. Tabla adaptada de Hughes and Cornblath, 2005.
Neuropatía periférica <ul style="list-style-type: none"> <li>• Neuropatía vasculítica</li> <li>• Neuropatía diftérica</li> <li>• Porfiria intermitente aguda</li> <li>• Neuropatía de paciente crítico</li> <li>• Neuropatía post-vacuna antirábica</li> </ul>
Trastornos de la unión Neuromuscular <ul style="list-style-type: none"> <li>• Miastenia Gravis</li> <li>• Síndrome de Eaton-Lambert</li> </ul>
Trastornos del Músculo <ul style="list-style-type: none"> <li>• Miopatía inflamatorio</li> <li>• Rabdiomiolosis aguda/Miopatía tóxica</li> <li>• Hipokalemia</li> <li>• Hipofosfemia</li> <li>• Infecciones</li> </ul>
Trastorno de Sistema Nervioso Central <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ictus de Tallo</li> <li>• Encefalitis de Tallo</li> <li>• Mielopatía aguda (cervical alta)</li> <li>• Poliomiелitis aguda</li> </ul>

**Tabla 1.** Adaptada de Hughes and Cornblath, 2005.

Espectro de trastornos en el Síndrome de Guillain - Barré y Asociados anticuerpos antigangliósidos <sup>(2)</sup>	
Subtipos y variantes	Ig G contra
<b>Síndrome de Guillain-Barré</b>	
PDIA	Ninguno
AMAN	GM1, GD1a
AMSAN	GM1, GD1a
Variante faríngea-cérvico-braquial	GT1a>GQ1b>>GD1a
<b>Síndrome Miller Fisher</b>	
Formas incompletas	
Oftalmoparesia aguda	GQ1b, GT1a
Neuropatía atáxica aguda	GQ1b, GT1a
Encefalitis de Bickerstaff	GQ1b, GT1a

**Tabla 2.**





---

### Información sobre el artículo

---

Recibido el 17 de septiembre de 2016.

Aceptado el 10 de noviembre de 2016.

Publicado el 29 de noviembre de 2016.

Autor corresponsal: Andrés Eltit Silva; andres.eltit.silva@gmail.com.

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para la realización de este trabajo.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses en relación a este trabajo.

El reporte de caso cuenta con el Consentimiento Informado correspondiente.

Citar de la siguiente forma en formato de la National Library of Medicine (Vancouver):

Ruf V, Sylvester V, Cid C, Eltit A, Pavez N. Revisión de síndrome de Guillain-Barré atípico: a propósito de un caso. Rev Chil Estud Med. 2016 Nov; 9(3):485-490.

---

### Referencias

---

1. Hughes R, Comblath D. Guillain-Barré syndrome. Lancet. 2005;366(9497): 1653-1666
2. Yuki N, Hartung H. Guillain-Barré Syndrome. N Engl J Med. 2012;366(24): 2294-2304.
3. Vriesendorp, F. 1. Uptodatecom. [Online]. Available from: [https://www-uptodate-com.proxy.bib.udec.cl/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-guillain-barre-syndrome-in-adults?source=search\\_result](https://www-uptodate-com.proxy.bib.udec.cl/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-guillain-barre-syndrome-in-adults?source=search_result) [Accessed 15 June 2016].
4. Cea G, Jara P, Quevedo F. Características epidemiológicas del síndrome de Guillain-Barré en población chilena: estudio hospitalario en un período de 7 años. Rev Med Chile.2015;143(2): 183-189.
5. Paz J, Castillo G. Pseudo infarto de tallo cerebral: presentación atípica de síndrome de Guillain-Barré. Acta Neurol Colomb. 2012;28(1): 42-45.
6. Cereceda J, Samso C, Segura A, Sanhueza P. Retrospective evaluation of bronchiectasis characteristics in adults at a chilean general hospital A 5 years experiencia (1998-2003). Rev Chil Enf Resp. 2005;21(3): 171-178.
7. Dimachkle M, Barohn R. Guillain-Barré Syndrome and Variants. Neurol Clin.2013;31(2): 490-510.
8. Kuwabara S, Yuki N. Axonal Guillain-Barré syndrome: concepts and controversies.Lancet Neurol. 2013;12(12): 1180-1188.
9. Islam Z, Jacobs BC, Van belkum A, Mohammad QD, Islam MB, et al. Axonal variant of Guillain-Barré syndrome associated with Campylobacter infection in Bangladesh.Neurology. 2010;74(7): 581-587.
10. Alvarado J, Vergara L. Electrophysiological assessment in Guillain-Barré syndrome in adults. Rev Chil Neuro-Psiquiat. 2016;54(2): 123-132.

