


# CASO CLINICO

YADIRA MUÑOZ ALARCON

R1-Neurofisiologia Clinica





Varón 69 años

HTA, No DLP, No DM.

Exfumador

AP:

ACV 2010 probable origen aterotrombotico, sin secuelas.

Adenocarcinoma de unión gastroesofágica (2011) T2N0 (QT+Cirugia posterior).  
Seguimientos semestrales por oncologia. Actualmente libre de enfermedad.

Tto Habitual:

Clopidogrel 75mg/dia. Folidoce 2/400, Lorazepam 1mg/dia.

➤ EA:

Hinchazón a nivel de ambos tobillos + dolor en ambas regiones gemelares sobretodo a la compresión de 20 días de evolución. Progresiva debilidad de MMII. 4 Días antes de ingreso de forma súbita caída por pérdida de fuerza en MMII .

EF:

ACP: Rítmico. MVC sin ruidos sobreañadidos.

ABD: Blando, depresible, no doloroso a la palpación.

MMII: No edemas. Dolor a la palpación de pantorrillas. No artritis. No signos de TVP. Pulsos pedios y femorales presentes y simétricos.

GU: No incontinencia ni retención urinaria.

E. Neurológica:

-Funciones superiores conservadas.

-PC: Sin alteraciones

-Motor: MMII 2/5 bilateral. MSI 4-/5. MSD 5/5.

-Reflejos ausentes (Bicipital, tricipital, estiloradial, rotuliano).

-No disimetría D-N.

► P. Complementarias:

-**AAS:**CPK normal. RFA normal. Hemograma y Bioquímica normal. TSH normal.

-**Eco doppler** MMII: Sin signos de TVP.

-**Ecografía Muscular:** Quiste de Backer cara posterior rodilla izquierda.

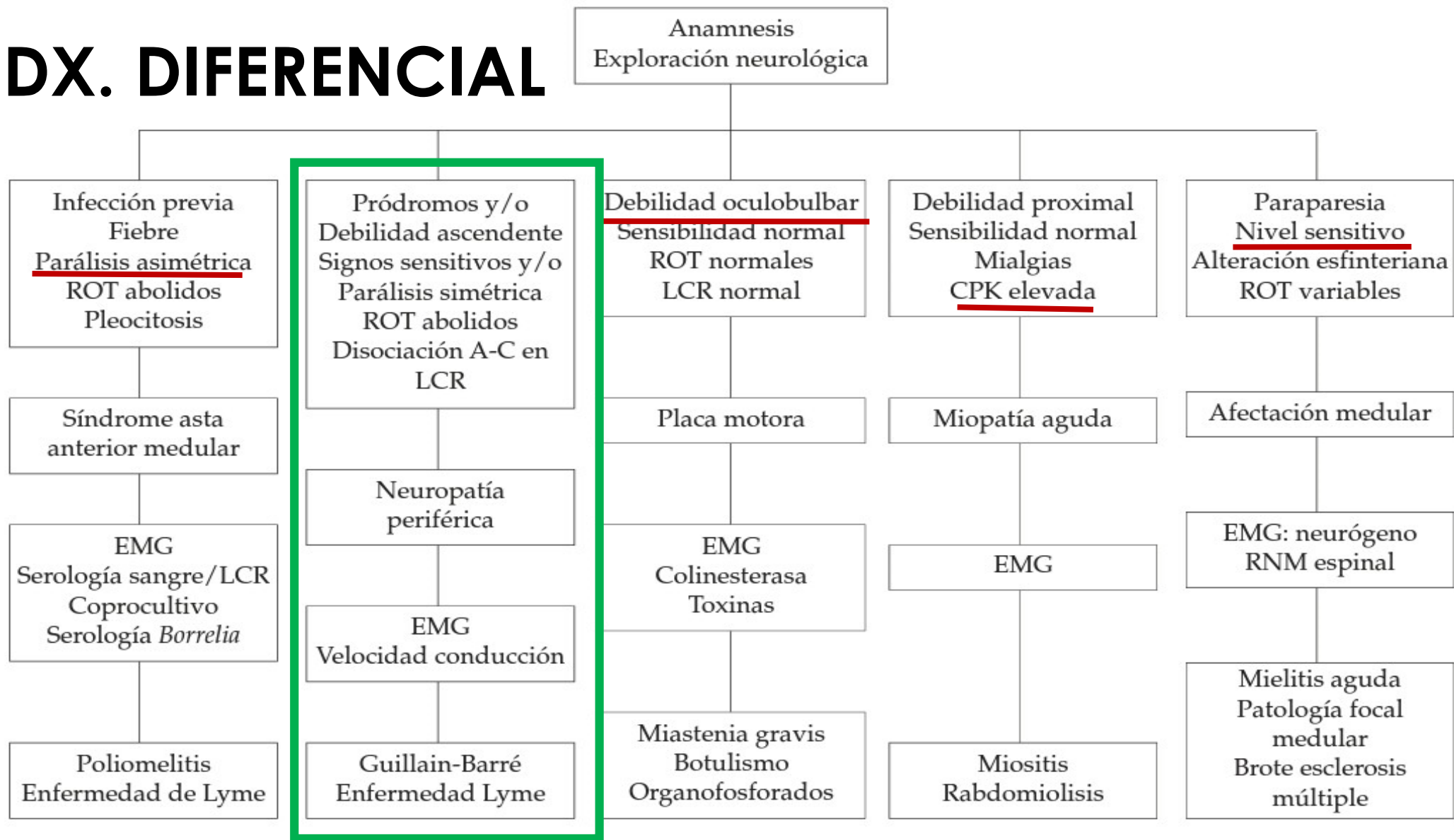
-**TAC toraco-abdomino-pélvico:** Cambios postquirúrgicos. Pequeño derrame pericárdico. No masas ni colecciones retroperitoneales. Pérdida de altura de espacios discales y osteofitos en columna dorsolumbar.

-**RMN columna:** Retrolistesis grado I (L2-L3) (L3-L4) (L4-S1). Espondiloartrosis y discartrosis lumbar difusos. Protrusión posteromedial leve del disco D11-D12. Múltiples protrusiones y hernias discales lumbares con afectación en los agujeros de conjunción.

-**EMG:** Polineuropatía aguda motora. Mas sensitiva. De tipo mixto. Mucho mas axonal afectación de MS y mucho mas MI. No existen bloqueos de la conduccion neural.

-**Punción Lumbar:** Citología negativo. Proteínas normales.

# DX. DIFERENCIAL



ROT: reflejos osteotendinosos; LCR: líquido cefalorraquídeo; Disociación A-C: disociación albúminocitológica; EMG: electromiograma; RNM: resonancia nuclear magnética. (Tomado de Ulloa Santamaría E [9])

**Figura 1.** Diagnóstico diferencial de la parálisis fláccida.





# **POLINEUROPATIAS AGUDAS**

# POLINEUROPATIAS

- Proceso generalizado que ataca los nervios periféricos
- Debilidad simétrica** y evoluciona en ambos lados
- Arreflexia** en las zonas afectadas, pero sobre todo en el tarso
- Síntomas de déficit sensitivo son más notables en sentido distal y en los pies antes que en las manos, en muchos casos

## DISTAL, BILATERAL, SIMETRICA EN EXTREMIDADES

### CLASIFICACION:

- MOTORAS
- SENSITIVAS
- VEGETATIVAS
- MIXTAS**

### Según la forma de comienzo:

- AGUDAS** (días)
- SUBAGUDAS (semanas)
- CRONICAS (meses)

DESMIELINIZANTES  
AXONALES

## SÍNTOMAS Y SIGNOS POSITIVOS Y NEGATIVOS DE POLINEUROPATÍA

		Negativos	Positivos
<b>Motores</b>		Debilidad Hipo/arreflexia Deformidades esqueléticas	Fasciculaciones Calambres Mioquimias
<b>Sensitivos</b>	<b>Fibras gruesas</b>	Disminución sensibilidad vibratoria, táctil, posicional Hipo/arreflexia Ataxia	Parestesias Disestesias
	<b>Fibras finas</b>	Disminución sensibilidad algésica y térmica	Dolor lancinante, paroxístico
<b>Autónomicos</b>		Hipotensión ortostática Disminución sudoración Disfunción sexual Retención urinaria	Hipertensión arterial Aumento de sudoración



**Tabla 1**  
**Diagnóstico diferencial del**  
**Síndrome de parálisis flácida aguda.**  
**Adaptada de Peter van Doorn.<sup>2</sup>**

• Enfermedad de motoneurona

- Progresiva (esclerosis lateral amiotrófica)
- Forma bulbar (disartria, disfagia y denervación de lengua)
- Poliomiélitis viral aguda
- Otros virus neurotrópicos (Coxsackie, Ecovirus, Enterovirus, Virus del Oeste del Nilo)

• Polineuropatía

- Síndrome de Guillain-Barré: polirradiculopatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA)
- Otras formas de Guillain-Barré: neuropatía motora axonal aguda, neuropatía aguda motora-sensitivo, pandisautonomía aguda, Miller-Fisher
- Intoxicación por tullidora
- Polineuropatía del enfermo grave en terapia intensiva
- Porfiria
- Vasculitis, paraproteinemia
- Neurotoxicidad por metales (arsénico, plomo, talio) abuso o intoxicación por sustancias y drogas, toxinas biológicas, efecto medicamentos
- Borreliosis (enfermedad de Lyme)

• Trastornos de la transmisión neuromuscular

- Síndrome miasténico paraneoplásico
- Botulismo
- Hipermagnesemia
- Aminoglucósidos
- Agentes bloqueadores neuromusculares (pancuronio o vecuronio)

• Trastornos musculares y metabólicos

- Parálisis hipokalemica aguda
  - Depleción crónica de potasio
  - Parálisis tirotóxica periódica
  - Parálisis hipokalemica periódica familiar
- Parálisis hiperkalemica periódica familiar
- Miopatías necrotizantes
- Deficiencia de maltasa ácida
- Miopatía mitocondrial

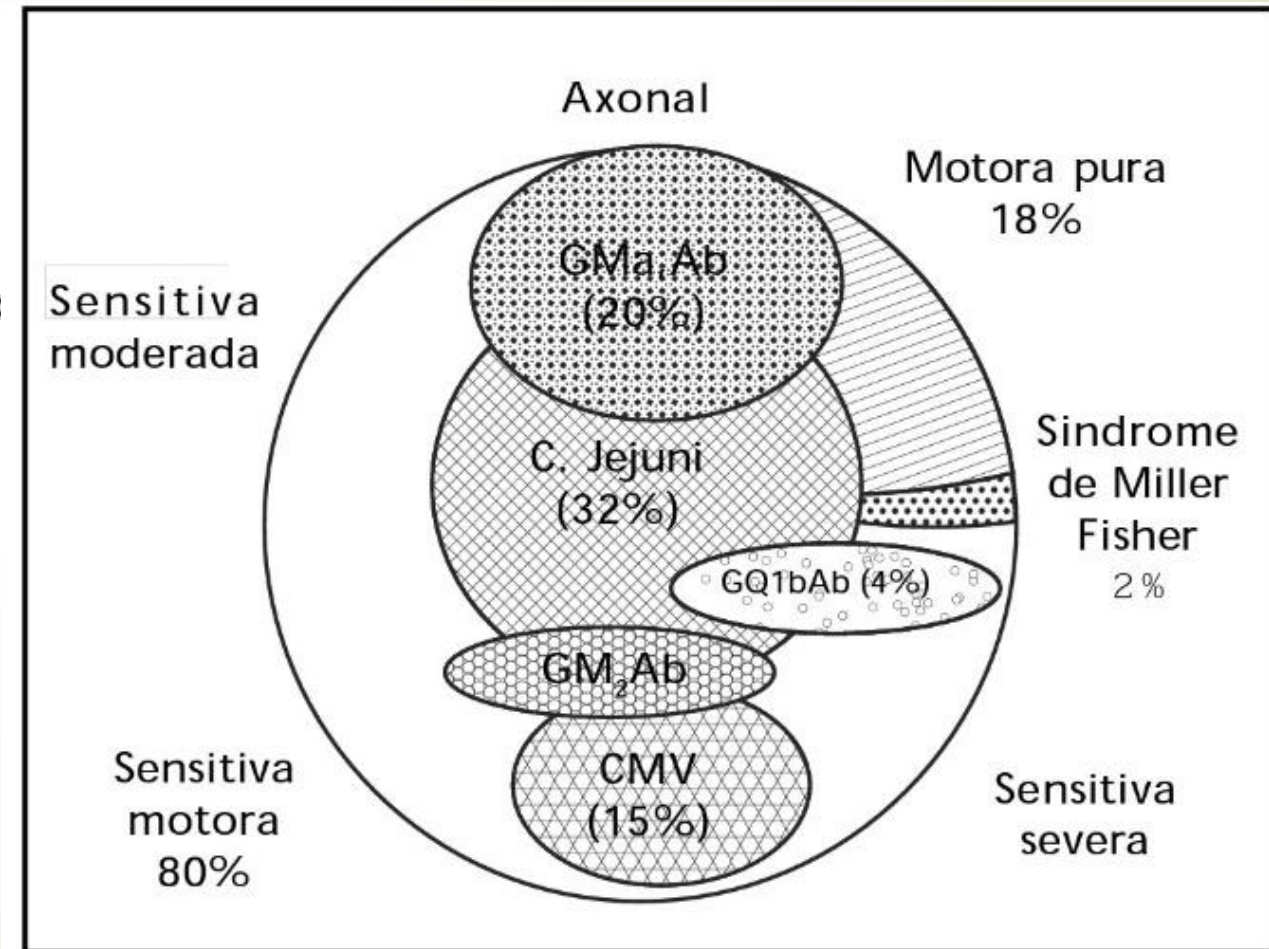
\* Lesiones de médula espinal y/o tronco cerebral que remedan SGB.

# Síndrome de Guillain Barre y Stohl

- Causa mas frecuente de parálisis generalizada aguda o subaguda. Incidencia 1.7 casos por 100.000 personas por año.
- 1-3 semanas previo a síntomas infección vías respiratorias altas o gastrointestinal leve 60% casos.(C, Jejuni: el mas frecuente aunque explica pocos casos).
- CMV, EBV, Enfermedad de Lyme, Vacunas (rabia y Vacuna de la influenza A/New Jersey 1976.
- ACTUALMENTES SINDROME HETEROGENEO CON MULTIPLES VARIANTES.

# Patogenia y Etiología

- Reacción inmunológica mediada por células dirigida contra los nervios periféricos
- El factor neuritogénico era un péptido específico situado en la proteína P2.
- Se puede lesionar cualquier número de elementos de mielina y quizá axónicos en la reacción inmunológica.
- Anticuerpos:
  - Anti/GQ1b:Oftalmoplejia.
  - anticuerpos anti-GM1: 1/3 pacientes predominio motor y daño axónico.
  - anticuerpos contra GD1a o GT1b: variante faringobraquiocervical



# VARIANTES CLINICAS SGB

**Tabla 4**  
Subtipos del síndrome de Guillain-Barré.

1. PIDA
2. Síndrome Miller Fisher
3. Formas axonales
  - a. Predominantemente motora,
  - b. Forma mixta sensitivo-motora
  - c. Predominio autonómico

**Tabla 5.**  
**Características clínicas, patológicas y serológicas de las variantes del SGB**  
**(Adaptada de Griffin JW, 2005).<sup>1</sup>**

Síndrome	Patología	Enfermedad anecedente	Antígeno relacionado
Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda(PIDA)	Desmielinización con degeneración axonal variable e inflamación linfocítica	Herpesvirus, Campilobacter jejuni. Mycoplasma pneumoniae	14 a 25% tienen Ac IgG Anti GM <sub>1</sub>
Síndrome de Fisher	Sin datos	Ocasionalmente Campylobacter jejuni, la mayoría de los casos con antecedente desconocido o Mycoplasma pneumoniae	GQ <sub>1b</sub> y gangliósidos relacionados
Formas axonales	<u>Degeneración axonal</u>	Campylobacter jejuni	GD <sub>1a</sub> , GM <sub>1</sub> Ga1NAc, GD <sub>1a</sub> , GM <sub>1b</sub>
Neuropatía motora axonal aguda (AMAN)	motora con pequeña inflamación o desmielinización		
Neuropatía motora sensitiva axonal aguda (AMSAN)	Similar con involucro sensitivo	Campylobacter jejuni	Probablemente gangliósidos
Pandisautonomía aguda	Cambios axonales y ganglios autonómicos	Ninguna	Antirreceptor acetilcolina en ganglios autonómicos

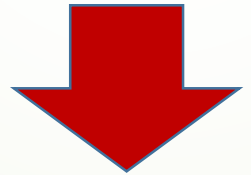


## A. AIDP(ACUTE INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYRADICULONEUROPATHY)

- FORMA MAS COMUN EN EEUU Y EUROPA 90% DE LOS CASOS
- ETIOLOGIA: ATAQUE INMUNE A LA MIELINA NERVIO PERIFERICO



ENLENTECIMIENTO DE LA  
CONDUCCION Y BLOQUEOS



DEBILIDAD MUSCULAR

- REMIELINIZACION OCURRE RELATIVAMENTE RAPIDO (SEMANAS/MESES)
- EN UN PEQUEÑO PORCENTAJE DE PACIENTES SE SOBREIMPONE DEGENERACION AXONAL QUE IMPLICA RETRASO Y RECUPERACION INCOMPLETA.



## B. **AMAN** (ACUTE MOTOR AXONAL NEUROPATHY) Y **AMSAN** (ACUTE SENSORIMOTOR AXONAL NEUROPATHY)

- FORMAS PRIMARIAS AXONALES DE GB.
- representan únicamente el 3-5% de los casos de SGB en países occidentales. Mas frecuente en américa latina y Asia (30-50%)
- Feasby y col. 5 pacientes poli neuropatía arreflectica aguda similar al SGB pero afectación axonica amplia e intensa .Evolución rápida y recuperación lentísima e inadecuada.
- Valores de proteínas normales o ligeramente aumentadas.
- **AMSAN** es generalmente una forma grave de SGB y el porcentaje de recuperación es bajo.



## C. Síndrome Miller Fisher

### Oftalmoplejia completa + ataxia + Arreflexia.

- ↯ 5% de los SGB
- ↯ Ataxia: errores en la afluencia de propiocepción de las espirales o husos musculares y la información cinestésica de los receptores en las articulaciones
- ↯ Los estudios electrodiagnósticos demuestran afección axonal predominantemente sensitiva y mínima afección motora

Ac anti-GQ1b.



# **DIAGNOSTICO**

# Criterios Diagnósticos

Características requeridas para el diagnostico:

- ✓ Progresiva debilidad de piernas y brazos.
- ✓ Arreflexia.

Características clínicas que apoyan el diagnostico:

- ✓ Progresión en días a 4 semanas.
- ✓ Relativa simetría de los signos
- ✓ Leves síntomas o signos sensoriales.
- ✓ Compromiso de nervios craneales.
- ✓ Recuperación en 2-4 semanas desde el final de la progresión
- ✓ Disfunción autonómica
- ✓ Ausencia de fiebre al comienzo.
- ✓ Estudio de laboratorio que apoya el diagnostico.
- ✓ Aumento de las proteínas en LCR < 10 cel/ul.
- ✓ Características electrodiagnósticas de disminución de la conducción nerviosa o bloqueo.

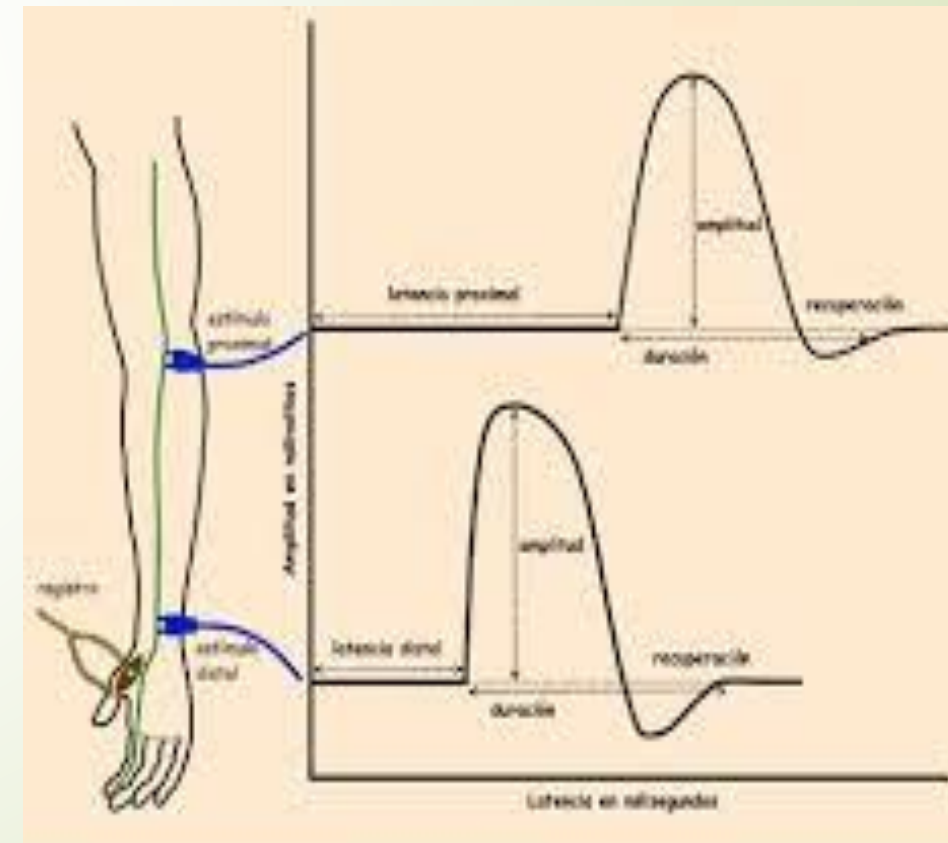


# Punción lumbar (LCR):

- Presión normal.
- acelular
- Proteínas normales en primeros días en que surgen los síntomas, máximo en 4-6 semanas.
- Disociación Albuminocitologica.  $1/3$  LCR – si precoz.

# Estudios de la conduccion nerviosa y EMG

- (DX y PX: daño "axónico" = Recuperación lenta y deficiente)
- Disminución en amplitud de PA musculares
- Lenificación en velocidad de conduccion.
- Bloqueos de conduccion de nervios motores.
- Prolongación de latencias distales.
- Prolongación o ausencia de las respuestas F(afeccion proximal de nervios y raíces).
- Reflejo H muy tardío o ausente.





# Criterios para definir entre neuropatía axonal y desmielinizante

	AXONAL	DESMIELINIZANTE
<b>Velocidad de conducción nerviosa sensitivo motora (m/s)</b>	Normal o disminuido	<b>Disminución importante</b>
<b>Amplitud de potencial compuesto de unidad motora y sensitiva</b>	<b>Disminución importante</b>	Normal o disminuido
<b>Electromiografia</b>	<b>Signos de denervacion</b>	No especifico
<b>Latencias proximales Ondas F y reflejos H</b>	Normal Disminuidas o ausentes	<b>Bloqueo de la conduccion</b> Disminuidas o ausentes

# Tratamiento

- Asistencia respiratoria
- Control inestabilidad autónoma cardiovascular
- Prevención del desequilibrio electrolítico, la hemorragia digestiva y embolia pulmonar en personas que están confinadas a una cama (mediante el uso de heparina subcutánea o botas de compresión neumática)
- Traqueostomía:
  - Incapacidad para mantener permeables de manera efectiva las vías respiratorias traqueobronquiales
  - Necesidad de prolongar la ventilación mecánica
- Plasmaféresis y administración de concentrado inmunoglobulínico (IGIV (0.4 g/kg de peso al día durante cinco días consecutivos): **disminuyen a la mitad:**
  - Periodo de hospitalización
  - Duración de la ventilación mecánica
  - Tiempo necesario para lograr la ambulación independiente



# Pronostico

- 3 a 5% no sobrevive a la enfermedad (paro cardiaco, derivadas por inmovilización prolongada).
- La mayoría de los sujetos se recupera por completo o casi del todo (con déficit motor o sensitivo discreto en los pies o piernas).
- La debilidad residual: EMG amplitudes gravemente reducidas de los potenciales de acción muscular y denervación diseminada, ambas indicativas de lesión axónica
- Rapidez de recuperación variable, avance permanente, a menudo en un lapso de semanas o meses
- Entre 5 y 10% de los individuos una o más recaídas de la polineuropatía aguda



# Conclusiones

- SGB causa mas frecuente e importante de parálisis flácida.
- SGB actualmente es un Síndrome heterogéneo con múltiples variantes.
- La variante axonal (AMSAN) se relaciona con recuperación mas lenta e incompleta.
- La mayoría de los sujetos se recupera por completo o casi del todo.
- Amplio espectro de síntomas sensitivos, motores vagos o inespecíficos, insuf. Respiratoria aguda o fulminante.
- Pruebas electrofisiológicas permiten determinar el patrón de afectación y el pronostico.



# BIBLIOGRAFIA

- Gutiérrez-Rivas E, Bárcena J, Zarranz JJ. (2008). Enfermedades del sistema nervioso periférico. En: Zarranz JJ (Ed), Neurología, (pp 659-705). Madrid: Elsevier.
- Vriesendorp, Francine. Clinical features and diagnosis of Guillain Barre síndrome in adults. Septiembre 2014.
- Romper, Allan. Brown, Robert. Principios de neurología 8ª Edición. McGraw-Hill.2005.
- Iriarte franco, Jorge. Artieda González-Granda, Julio. Manual de Neurofisiología Clínica. Editorial panamericana.2012.





GRACIAS....

