



El síndrome de Guillain-Barré

U.S. DEPARTMENT OF HEALTH
AND HUMAN SERVICES
National Institutes of Health

El síndrome de Guillain-Barré

¿Qué es el síndrome de Guillain-Barré?

El síndrome de Guillain-Barré (GBS) es un trastorno neurológico poco frecuente en el cual el sistema inmunitario del cuerpo ataca parte de su sistema nervioso periférico: la red de nervios que se ubica fuera del cerebro y la médula espinal. El GBS puede variar desde un caso muy leve con debilidad breve a una casi parálisis devastadora, lo que deja a la persona incapaz de respirar de manera independiente. Afortunadamente, la mayoría de las personas finalmente se recupera incluso de los casos más graves del GBS. Después de la recuperación, algunas personas continuarán teniendo algún grado de debilidad.

El síndrome de Guillain-Barré puede afectar a cualquiera. Puede atacar a cualquier edad (aunque es más frecuente en adultos y personas mayores), y ambos sexos son igualmente propensos al trastorno. Se estima que el GBS afecta aproximadamente a una persona en 100,000 cada año.

¿Qué causa el síndrome de Guillain-Barré?

No se conoce la causa exacta del GBS. Los investigadores no saben por qué ataca a algunas personas y a otras no. No es contagioso ni se hereda.

Lo que se sabe es que el sistema inmunitario de la persona afectada comienza a atacar a su propio cuerpo. Se piensa que, al menos en algunos casos, este ataque inmunitario se inicia para combatir una infección y que algunas sustancias químicas sobre las bacterias o virus infecciosos se parecen a las de las células nerviosas, las cuales a su vez, también se vuelven destino del ataque. Debido a que el propio sistema inmunitario del cuerpo ocasiona el daño, el GBS se denomina enfermedad autoinmune (“auto” significa “a sí mismo”). Normalmente, el sistema inmunitario utiliza anticuerpos (moléculas producidas en una respuesta inmunitaria) y glóbulos blancos especiales para protegernos atacando microorganismos infecciosos (bacterias y virus). Sin embargo, en el síndrome de Guillain-Barré el sistema inmunitario ataca por error a los nervios sanos.

La mayoría de los casos suele comenzar pocos días o semanas después de una infección viral respiratoria o gastrointestinal. En ocasiones, una cirugía desencadena el síndrome. En casos poco frecuentes, las vacunas pueden aumentar el riesgo del GBS. Recientemente, algunos países informaron sobre un aumento de la incidencia del GBS después de la infección por el virus del Zika.

¿Cuáles son los síntomas del GBS?

Las sensaciones inexplicadas ocurren, a menudo, primero, como hormigueo en los pies y manos o incluso dolor (especialmente en niños) que comienza en las piernas o en la espalda. Los niños también presentarán síntomas de dificultad para caminar y pueden negarse a hacerlo. Esas sensaciones tienden a desaparecer antes de que aparezcan los síntomas más importantes y de largo plazo. La debilidad en ambos lados del cuerpo es el síntoma más importante que le indica a la mayoría de las personas que busquen atención médica. La debilidad puede aparecer primero como dificultad para subir escaleras o para caminar. Los síntomas, a menudo, afectan los brazos, los músculos respiratorios e incluso la cara, y reflejan daño nervioso más diseminado. Ocasionalmente, los síntomas comienzan en la parte superior del cuerpo y bajan a las piernas y los pies.

La mayoría de las personas alcanzan el mayor estadio de debilidad en las primeras dos semanas después de que aparecen los síntomas, para la tercera semana, 90% de las personas afectadas presentan el mayor grado de debilidad.

Además de la debilidad muscular, los síntomas pueden incluir:

- Dificultad con los músculos oculares y la visión
- Dificultad para tragar, hablar o masticar

- Sensaciones de punción o de alfileres o agujas en manos y pies
- Dolor que puede ser intenso, particularmente de noche
- Problemas de coordinación e inestabilidad
- Frecuencia o latidos cardíacos o presión arterial anormales
- Problemas con la digestión o el control de la vejiga

Esos síntomas pueden aumentar en intensidad en un período de horas, días o semanas hasta que ciertos músculos ya no se pueden utilizar y, cuando es grave, la persona está totalmente paralizada. En esos casos, el trastorno pone en riesgo la salud y posiblemente interfiera con la respiración y, a veces, con la presión arterial o la frecuencia cardíaca.

¿Qué sucede en el GBS?

Muchos de los nervios del cuerpo son como los cables del hogar. Existe un núcleo conductor central en los nervios llamado el axón que transporta la señal eléctrica. El axón (una extensión de una célula nerviosa) está rodeado por una cubierta, como un aislante, llamada mielina. La vaina de mielina que rodea al axón acelera la transmisión de las señales nerviosas y permite la transmisión de señales a largas distancias.

Debilidad

Cuando nos movemos, por ejemplo, una señal eléctrica desde el cerebro, viaja a través y fuera de la médula espinal a los nervios periféricos y músculos de las piernas, los brazos y otras partes; se llaman nervios motores. En la mayoría de los casos del GBS, el sistema inmunitario daña la vaina de mielina que rodea los axones de muchos nervios periféricos; sin embargo, también puede dañar a los propios axones. Como consecuencia, los nervios no pueden transmitir las señales con eficiencia y los músculos comienzan a perder su capacidad de responder a las órdenes del cerebro. Esto produce debilidad.

La debilidad que se ve en el GBS, normalmente, aparece rápidamente y empeora en horas o días. Los síntomas son usualmente iguales en ambos lados del cuerpo (se les dice simétricos). Además de la debilidad de las extremidades, los músculos que controlan la respiración pueden debilitarse al punto en que la persona debe conectarse a una máquina para recibir soporte respiratorio.

Cambios en la sensibilidad

Debido a que los nervios se dañan en el GBS, el cerebro puede recibir señales sensoriales anormales del resto del cuerpo. Esto trae como consecuencia sensaciones espontáneas e inexplicadas llamadas parestesias, que se pueden presentar como hormigueo, sensación de insectos caminando bajo la piel, y dolor. Se puede experimentar dolor muscular profundo en la espalda o en las piernas.

¿Cómo ocurre el daño nervioso?

Se han propuesto varias ideas para explicar cómo se desarrolla el GBS. Una se conoce como la teoría del “mimetismo molecular o espectador inocente”. Según esta explicación, las moléculas en algunos nervios son muy similares a algunos microorganismos o son moléculas imitadoras. Cuando esos microbios infectan a alguien, el sistema inmunitario las ataca de manera correcta. Y si el microbio y la mielina se parecen, el sistema inmunitario comete un error y ataca a la mielina.

Diferentes mecanismos pueden explicar cómo el concepto del mimetismo molecular puede funcionar. Cuando el síndrome de Guillain-Barré está precedido por una infección viral o bacteriana, es posible que el agente infeccioso haya cambiado la estructura química de algunos nervios. El sistema inmunitario trata a esos nervios como cuerpos extraños y por error los ataca. Es también posible que el virus haga que el propio sistema inmunitario discrimine menos y ya no pueda reconocer sus propios nervios. Algunas partes del sistema inmunitario—en especial los glóbulos blancos llamados linfocitos y macrófagos—perciben la mielina como un cuerpo extraño y la atacan. Los glóbulos blancos especializados llamados linfocitos T (del timo) cooperan con los linfocitos B (que se originan en la médula ósea) para producir anticuerpos contra la propia mielina de la persona y la dañan.

En algunas formas del GBS, los anticuerpos que la persona creó para combatir una infección bacteriana por *Campylobacter jejuni* atacan los axones de los nervios motores. Esto ocasiona neuropatía axonal motora aguda, que es una variante del GBS que incluye parálisis aguda y pérdida de los reflejos sin pérdida de la sensibilidad. Las infecciones por *Campylobacter* se pueden producir por la ingesta de alimentos contaminados o por otras exposiciones. Entonces, el cuerpo de la persona infectada crea los anticuerpos contra el *Campylobacter*. Algunas moléculas de *Campylobacter* se parecen a las moléculas de los axones nerviosos de las personas, por lo que cuando los anticuerpos de la persona combaten esa bacteria, también atacan los axones que se le parecen. Esto entorpece la conducción nerviosa y produce parálisis. Los científicos están investigando varios subtipos del GBS para descubrir por qué el sistema inmunitario reacciona anormalmente en este síndrome y a otras enfermedades autoinmunes.

¿Qué trastornos están relacionados al GBS?

El síndrome de Guillain-Barré es uno de los muchos trastornos que producen debilidad debido al daño de nervios periféricos ocasionado por el sistema inmunitario de la persona. Mientras que el GBS aparece rápidamente en días o semanas y la persona, por lo general, se recupera, otros trastornos se desarrollan lentamente y pueden persistir o reaparecer.

El tipo de GBS más frecuentemente visto en los Estados Unidos es la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP, por sus siglas en inglés). En la AIDP, la respuesta inmunitaria daña la cubierta de mielina e interfiere con la transmisión de señales nerviosas. En otros dos tipos de síndrome de Guillain-Barré, la neuropatía axonal motora aguda (AMAN, por sus siglas en inglés) y la neuropatía axonal motosensorial aguda (AMSAN, por sus siglas en inglés), la respuesta inmunitaria daña a los axones como tal.

El síndrome de Miller-Fisher es una enfermedad nerviosa adquirida y poco frecuente variante del síndrome de Guillain Barré. Se caracteriza por alteración de la coordinación muscular con mal equilibrio y marcha torpe, debilidad o parálisis de los músculos del ojo y ausencia de reflejos tendinosos. Como el GBS, los síntomas pueden venir después de una enfermedad viral. Entre los síntomas adicionales están debilidad muscular generalizada e insuficiencia respiratoria. La mayoría de las personas con síndrome de Miller-Fisher tienen un anticuerpo único que caracteriza al trastorno.

Entre los trastornos de nervios periféricos asociados con inicio lento y síntomas persistentes o recurrentes se encuentran polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP, por sus siglas en inglés) y neuropatía motora multifocal. La CIDP presenta debilidad que puede recurrir, repetidamente, en el curso de los años. La neuropatía motora multifocal, por lo

general, afecta muchos músculos diferentes en una pequeña parte de alguna extremidad. Usualmente, los síntomas son más intensos en un lado del cuerpo.

¿Cómo se diagnostica el síndrome de Guillain-Barré?

Los signos y síntomas iniciales del GBS son variados y hay muchos trastornos con síntomas similares. Por lo tanto, los médicos tienen dificultad para diagnosticar el GBS en sus etapas más tempranas.

Los médicos notarán si los síntomas aparecen en ambos lados del cuerpo (el hallazgo típico en el síndrome de Guillain-Barré) y la velocidad con que los síntomas aparecen (en otros trastornos la debilidad muscular puede avanzar en meses en lugar de días o semanas). En el GBS, los reflejos tendinosos profundos de las piernas como los tirones de las rodillas, por lo general, se pierden. También pueden estar ausentes en los brazos. Debido a que las señales que viajan a lo largo de los nervios son lentas, una prueba de velocidad de conducción nerviosa (NCV, por sus siglas en inglés, la cual mide la capacidad de un nervio de enviar una señal) puede proporcionar pistas para ayudar a hacer el diagnóstico. Hay un cambio en el líquido cefalorraquídeo que baña la médula espinal y el cerebro en las personas con GBS. Los investigadores encontraron que el líquido contiene más proteínas de lo normal pero muy pocas células inmunitarias (medidas por los glóbulos blancos). Por tanto, un médico puede decidir realizar una punción

espinal o lumbar para obtener una muestra de líquido cefalorraquídeo para analizarla. En este procedimiento, se inserta una aguja en la espalda baja de la persona y se extrae una pequeña cantidad de líquido cefalorraquídeo de la médula espinal. Este procedimiento es, por lo general, seguro y con complicaciones poco frecuentes.

Entre los hallazgos diagnósticos clave se encuentran:

- Inicio reciente, en días o un máximo de cuatro semanas de debilidad simétrica que, normalmente, comienza en las piernas
- Sensaciones anormales como dolor, entumecimiento y hormigueo en los pies que acompañan a la debilidad o incluso que aparecen antes de esta
- Ausencia o disminución de reflejos tendinosos profundos en las extremidades débiles
- Aumento de las proteínas del líquido cefalorraquídeo sin contaje celular elevado. Esto puede tardar en desarrollarse hasta 10 días desde el inicio de los síntomas
- Hallazgos de alteración de la velocidad de conducción nerviosa, como conducción lenta de la señal
- A veces, una infección viral reciente o diarrea

¿Cómo se trata el síndrome de Guillain-Barré?

No existe cura para el síndrome de Guillain-Barré. Sin embargo, algunas terapias pueden disminuir la gravedad de la enfermedad y acortar el tiempo de recuperación. Existen también varias maneras de tratar las complicaciones de la enfermedad.

Debido a las posibles complicaciones de la debilidad muscular, los problemas pueden afectar a cualquier persona paralizada (como neumonía o escaras) y la necesidad de equipo médico sofisticado, las personas con síndrome de Guillain-Barré, por lo general, se ingresan y tratan en la unidad de cuidados intensivos de un hospital.

Atención aguda

Actualmente hay dos tratamientos que se usan frecuentemente para interrumpir el daño nervioso relacionado a la inmunidad. Uno es el intercambio del plasma (PE, por sus siglas en inglés y también llamado plasmaféresis); el otro es la terapia con altas dosis de inmunoglobulina (IVIg, por sus siglas en inglés). Ambos tratamientos son igual de eficaces si se comienzan en un plazo de dos semanas del inicio de los síntomas del GBS, pero la inmunoglobulina es más fácil de administrar. Usar ambos tratamientos en la misma persona no ha demostrado ningún beneficio.

En el proceso de intercambio del plasma, se inserta un tubo plástico llamado catéter en una vena a través del cual se saca un poco de sangre. Se extraen las células sanguíneas de

la parte líquida de la sangre (plasma) y se le devuelven a la persona. Esta técnica parece reducir la gravedad y duración del episodio de Guillain-Barré. El plasma contiene anticuerpos y el PE elimina parte del plasma; el PE puede actuar eliminando los anticuerpos malos que han estado dañando los nervios.

Las inmunoglobulinas son proteínas que el sistema inmunitario crea de manera natural para combatir organismos infecciosos.

La terapia IVIg implica la inyección intravenosa de esas inmunoglobulinas.

Las inmunoglobulinas se crean de un grupo de cientos de donantes sanos. Cuando se administra IVIg a personas con GBS, el resultado puede ser una disminución del ataque inmunitario sobre el sistema nervioso.

La IVIg también puede acortar el tiempo de recuperación. Los investigadores creen que este tratamiento también disminuye los niveles o la eficacia de los anticuerpos que atacan los nervios tanto “diluyéndolos” con anticuerpos no específicos como proporcionando anticuerpos que se unan a los nocivos y los saque de funcionamiento.

El síndrome de Miller-Fisher también se trata con plasmaféresis e IVIg.

Las hormonas esteroideas antiinflamatorias llamadas corticoesteroides han demostrado reducir la gravedad del síndrome de Guillain-Barré. Sin embargo, ensayos clínicos controlados han demostrado que este tratamiento no es eficaz.

La atención de apoyo es muy importante para abordar las muchas complicaciones de la parálisis mientras el cuerpo se recupera y los nervios dañados comienzan a sanar. La insuficiencia respiratoria puede ocurrir en el GBS, por lo que el monitoreo cercano de la respiración de la persona se debe instaurar desde el principio. A veces se utiliza un ventilador mecánico para ayudar a controlar o dar soporte respiratorio. El sistema nervioso autónomo (que regula las funciones de los órganos internos y algunos músculos del cuerpo) también se puede alterar y producir cambios en la frecuencia cardíaca, en la presión arterial, en los hábitos para ir al baño o en la sudoración. Por lo tanto, la persona debe tener un monitor cardíaco o un equipo que mida y registre la función del cuerpo. Ocasionalmente, el daño nervioso relacionado al GBS puede llevar a dificultad para manejar secreciones en la boca y la garganta. Además de que la persona se ahogue o se babee, las secreciones pueden pasar a la vía respiratoria y causar neumonía.

Atención de rehabilitación

A medida que la persona comienza a mejorar, por lo general, se le traslada del hospital de atención aguda a un ambiente de rehabilitación. Ahí, pueden recuperar la fuerza, recibir rehabilitación física y otras terapias para retomar las actividades de la vida diaria y prepararse para volver a la vida que tenía antes de la enfermedad.

Las complicaciones del GBS pueden afectar varias partes del cuerpo. A menudo, incluso antes de que comience la recuperación, los cuidadores pueden usar muchos métodos para evitar o tratar las complicaciones. Por ejemplo, un terapeuta puede ser instruido en mover y posicionar manualmente las extremidades de la persona para ayudar a mantener los músculos flexibles y evitar el acortamiento muscular. Las inyecciones de anticoagulantes pueden ayudar a evitar que se formen los peligrosos coágulos sanguíneos en las venas de las piernas. También se pueden colocar bandas inflables alrededor de las piernas para proporcionar compresión intermitente. Cualquiera de esos métodos ayuda a evitar la estasis sanguínea y estancamiento (la acumulación de glóbulos rojos en las venas que pudiera llevar a disminución del flujo sanguíneo) en las venas de las piernas. Es posible que la fuerza muscular no se recupere de manera uniforme; algunos músculos que se fortalecen más rápido tienden a realizar la función que normalmente realiza un músculo más débil; se llama sustitución. El terapeuta debe seleccionar ejercicios específicos para mejorar la fuerza de los músculos más débiles de modo que puedan recuperar su función original.

Las terapias ocupacional y vocacional ayudan a las personas a aprender nuevas maneras de manejar las funciones diarias que pueden ser afectadas por la enfermedad, así como las demandas del trabajo y la necesidad de dispositivo de asistencia y otros equipos de adaptación y tecnología.

¿Cuál es el pronóstico a largo plazo para personas con síndrome de Guillain-Barré?

El síndrome de Guillain-Barré puede ser un trastorno devastador debido al inicio repentino, rápido e inesperado de debilidad; y, por lo general, parálisis real. Afortunadamente, 70 % de las personas con GBS finalmente presentan recuperación completa. Con una cuidadosa atención intensiva y el tratamiento exitoso de las infecciones, de la disfunción autonómica y de otras complicaciones médicas, incluso aquellas personas con insuficiencia respiratoria usualmente sobreviven.

Normalmente, el momento de mayor debilidad se presenta desde días hasta un máximo de 4 semanas después de que aparecen los primeros síntomas. Los síntomas luego se estabilizan en este nivel por un período de días, semanas o, a veces, meses. Sin embargo, la recuperación puede ser lenta o incompleta. El período de recuperación puede ser tan corto como unas pocas semanas hasta algunos años. Algunas personas aún presentan mejoría continua después de los 2 años. Aproximadamente, 30 % de las personas con Guillain-Barré tienen debilidad residual después de 3 años. Aproximadamente, 3 % pueden sufrir una recaída de la debilidad muscular y de las sensaciones de hormigueo muchos años después del ataque inicial. Aproximadamente, 15 % de las personas presentan debilidad a largo plazo; algunas pueden requerir el uso continuo de caminadoras, silla de ruedas o soporte para los tobillos. Es posible que la fuerza muscular no vuelva de manera uniforme.

Fatiga continua, dolor y otras sensaciones molestas pueden ser, a veces, incómodas. La fatiga se maneja mejor con actividades con ritmo y al dar tiempo para el descanso cuando se establece la fatiga. Las personas con síndrome de Guillain-Barré enfrentan no solo dificultades físicas, sino períodos emocionalmente dolorosos también. A menudo, es extremadamente difícil para las personas adaptarse a una parálisis repentina y depender de otros para actividades de la rutina diaria. A veces, las personas necesitan asesoramiento psicológico que las ayude a adaptarse. Los grupos de apoyo pueden aliviar la tensión emocional y brindar información valiosa.

¿Qué investigaciones se están realizando?

La misión del National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS) es buscar el conocimiento fundamental sobre el cerebro y el sistema nervioso y usarlo para disminuir la carga de enfermedades neurológicas. El NINDS realiza investigación sobre los trastornos incluido el síndrome de Guillain-Barré y financia la investigación en instituciones y universidades importantes. El NINDS es un componente de los Institutos Nacionales de Salud (NIH, por sus siglas en inglés), el patrocinador líder de la investigación biomédica en el mundo.

Neurocientíficos, inmunólogos, virólogos y farmacéuticos están trabajando en colaboración para conocer cómo prevenir el GBS y hacer que mejores terapias estén disponibles para cuando este ataque.

Los científicos están concentrados en hallar tratamientos nuevos y refinar los existentes. Los científicos también están buscando en el funcionamiento del sistema inmunitario para encontrar qué células son las responsables del comienzo del ataque sobre el sistema nervioso y cómo se desarrolla. El hecho de que muchos casos de síndrome de Guillain-Barré comiencen después de una infección viral o bacteriana sugiere que ciertas características de algunos virus y bacterias pueden activar de manera inadecuada el sistema inmunitario. Los investigadores están buscando esas características. Ciertas proteínas o péptidos en los virus y bacterias pueden ser iguales a las encontradas en la mielina y la producción de anticuerpos para neutralizar a virus y bacterias invasores pudiera desencadenar el ataque sobre la vaina de mielina.

Algunos estudios demuestran que las variaciones normales en ciertos genes pudieran aumentar el riesgo de desarrollar síndrome de Guillain-Barré; sin embargo, se necesita más investigación para identificar y confirmar los genes asociados. Ya que muchos genes que pueden aumentar el riesgo de síndrome de Guillain-Barré están involucrados en el sistema inmunitario, sus roles en combatir las infecciones pudieran contribuir al desarrollo de la afección.

Los investigadores financiados por el NINDS han desarrollado un modelo en ratones con un gen regulador autoinmune alterado que genera autoinmunidad contra el sistema nervioso periférico (SNP). Al usar este modelo, los científicos esperan identificar qué proteínas

del SNP tienen más riesgo de ataque autoinmune y qué componentes del sistema inmunitario contribuyen a la respuesta autoinmune contra el SNP. Una mayor comprensión de cómo el sistema inmunitario daña el SNP pudiera llevar a mejores tratamientos para trastornos autoinmunes como el GBS.

Otros investigadores financiados por el NINDS están investigando los mecanismos por los cuales el tratamiento con IVIg reduce los síntomas del GBS. Al entender esos mecanismos, es posible desarrollar tratamientos más eficaces.

¿Dónde puedo encontrar más información?

Para obtener más información sobre trastornos neurológicos o programas de investigación financiados por el NINDS, comuníquese con la Red de Información y Recursos para el Cerebro del instituto (BRAIN, por sus siglas en inglés) al:

BRAIN

P.O. Box 5801

Bethesda, MD 20824

800-352-9424

www.ninds.nih.gov

Hay más información disponible por parte de las siguientes organizaciones:

GBS/CIDP Foundation International

375 East Elm Street
Conshohocken, PA 19428
610-667-0131
866-224-3301
www.gbs-cidp.org

National Library of Medicine

8600 Rockville Pike
Bethesda, MD 20894
301-594-5983
www.nlm.nih.gov





National Institute of
Neurological Disorders
and Stroke

NIH . . . Turning Discovery Into Health

Preparado por:

Office of Communications and Public Liaison
National Institute of Neurological Disorders and Stroke
National Institutes of Health
Department of Health and Human Services
Bethesda, Maryland 20892-2540

Publicación de los NIH N.º 19-NS-2902s Junio 2018