

Síndrome de Guillain-Barré simulando muerte cerebral: una presentación inusual

Guillain Barré syndrome simulating brain death: an unusual presentation

Guillermo González-Manrique (1-3), Juan C. Cifuentes-González (1-2) Cristhian F. Ramírez-Ramos (1-4)

RESUMEN

El síndrome de Guillain-Barré continúa siendo la causa más importante de parálisis flácida aguda y subaguda en el mundo, con avances notorios en cuanto a diagnóstico, fisiopatología y manejo. Hay variantes típicamente descritas en esta condición clínica; sin embargo, desde hace algunos años se tienen reportes en escenarios clínicos que se tornan un reto diagnóstico y de particular interés cuando imitan condiciones tan graves desde el punto de vista pronóstico como cuadros de muerte cerebral. Presentamos el caso de un varón de 53 años con un cuadro rápidamente progresivo de síntomas generales, debilidad muscular y progresión temprana a falla ventilatoria que desarrolla signos de compromiso de tallo cerebral y criterios de muerte cerebral y en quien los estudios de electrodiagnóstico permitieron llegar a la conclusión del curso de un síndrome de Guillain Barré imitando una muerte cerebral.

PALABRAS CLAVE: síndrome Guillain Barré; muerte encefálica; electrodiagnóstico; insuficiencia respiratoria; parálisis (DeCS).

SUMMARY

Guillain-Barré syndrome continues to be the most important cause of acute and subacute flaccid paralysis in the world, with notable advances in terms of diagnosis, pathophysiology and management. There are variants typically described in this clinical condition, however, for some years there have been reports in clinical scenarios that become a diagnostic challenge and of particular interest when it imitates such serious conditions from the prognostic point of view as brain death. We present the case of a 53-year-old man with a rapidly progressive picture of general symptoms, muscle weakness and early progression to ventilatory failure who develops signs of brain-length compromise and brain death criteria in whom electrodiagnostic studies allowed to reach the conclusion of the course of a syndrome of Guillain Barré imitating a brain death.

KEYWORDS: Guillain-Barré syndrome; brain death; electrodiagnosis; respiratory insufficiency; paralysis (MeSH).

INTRODUCCIÓN

Desde su primera descripción en 1859 por Jean-Baptiste Octave Landry, y posteriormente a la inmunización contra la poliomielitis, el síndrome de Guillain-Barré se ha convertido en la principal causa de parálisis flácida no traumática en el mundo (1). Esta enfermedad es una emergencia neu-

rológica de tipo polirradiculopatía inflamatoria adquirida. Típicamente produce una parálisis arrefléxica, por lo general simétrica y de carácter ascendente, con compromiso sensitivo, motor o mixto (1).

Si bien la presentación de tipo polineuropatía inflamatoria aguda desmielinizante es la más común, hay variantes

- (1) Semillero de investigación en Medicina Interna -SIMI. Grupo de investigación MI-Dneuropsy, Universidad Surcolombiana Neiva, Colombia.
- (2) Departamento de Medicina Interna, Universidad Surcolombiana, Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo, Neiva, Colombia.
- (3) Neurólogo clínico- internista. Jefe del Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo Neiva, Colombia.
- (4) Especialista en Medicina Interna, Instituto del Corazón y Metrosalud, Medellín, Colombia.

descritas, dentro de las cuales se encuentran la neuropatía axonal motora aguda, la neuropatía axonal sensitivo motora aguda, el síndrome de Miller Fisher, la forma parapléjica y la presentación faríngeo-cérvico-braquial (2). También, de manera muy poco frecuente, se han documentado presentaciones inusuales como pseudoinfarto del tallo cerebral (3), parálisis facial bilateral (4) y en algunas ocasiones imitando cuadros de muerte cerebral de rápida progresión (5), con pobre pronóstico con respecto a la recuperación (6). Y asimismo se registran casos de superposición con otras variantes más usuales de la enfermedad (7).

Presentamos el caso de un varón sin antecedentes de importancia, Con cuadro agudo y rápidamente progresivo de debilidad muscular, falla ventilatoria y signos clínicos de muerte cerebral.

Presentación del caso

Paciente masculino de 53 años procedente de Neiva (Huila) quien ingresa al servicio de urgencias por un cuadro clínico de dos días de evolución de dolor y debilidad en extremidades inferiores, asociado a astenia, adinamia, hipoxemia y desorientación temporoespacial, sin fiebre u otros síntomas. Previamente al cuadro no se registró ningún síntoma de importancia, ni tampoco historia de viajes recientes. Sus antecedentes eran todos negativos. Consulta a primer nivel de atención donde presenta a las 5 horas de la llegada a urgencias del sitio inicial de consulta presenta debilidad muscular generalizada, alteración de la conciencia y signos de falla ventilatoria. Requiere inicio de soporte mecánico ventilatorio invasivo y traslado a unidad de cuidado intensivo en un centro de mayor complejidad. Su examen físico de ingreso no mostraba anormalidades significativas; los paraclínicos iniciales fueron: cuadro hemático que reporta

leucocitos 22.650/mm³; hemoglobina 17 gr/dL; hematocrito 48,1%; plaquetas 253.000/mm³; potasio 2,9 mEq/L; sodio 140 mEq/L; cloro 99 mEq/L; creatinina 0,77 mg/dl; CPK total 718 mg/dL. Se realizó una punción lumbar con un líquido cefalorraquídeo que reportó una presión de apertura normal, con proteínas, glucosa y conteo celular dentro de parámetros normales (tabla 1). Tomografía cerebral simple, sin evidencia de lesiones intra o extra axiales, sin sangrado o isquemia ni agudo o antiguo.

El paciente evolucionó de manera tórpida en la unidad de cuidado intensivo, con pupilas midriáticas y reflejos corneal, pupilares, aquilianos y plantares negativos, por lo que se consideró posible cuadro de muerte cerebral. Se practicó test de apnea que fue positivo (Pco₂ basal 38 mmhg; a los siete minutos pCO₂ 64 mmhg sin movimientos respiratorios), además, una prueba vestibular con frío y test de atropina positivos (se encontró movimiento ocular y aumento de frecuencia cardíaca en más de diez latidos por minuto respecto su basal). Debido a la discrepancia en los estudios practicados con referencia a muerte cerebral (test de apnea positivo, pero con test de atropina y prueba vestibular al frío también positivos) se decidió realizar un electroencefalograma, el cual evidenció actividad cerebral normal y con potenciales evocados auditivos, con hallazgo de muy mala formación de ondas a un estímulo suprafisiológico y visuales con ondas que mostraban buena formación de los potenciales. El estudio de electrodiagnóstico arrojó como resultado neuroconducciones sensitivas y motoras ausentes, con electromiografía que mostraba escasos signos de denervación y ausencia de actividad motora voluntaria. Se realizó punción lumbar de control aproximadamente a la semana del ingreso y se encontró un líquido con un incremento marcado en el nivel de proteínas, sin otras anormalidades (tabla 1).

Tabla 1. Resultado del estudio citoquímico de líquido cefalorraquídeo tomado al ingreso y de control

| Líquido cefalorraquídeo | Punción lumbar n.º 1 | Punción lumbar n.º 2 |
|---------------------------|------------------------|------------------------|
| Proteínas en líquido | 56 mg/dL | 197 mg/dL |
| Glucosa en líquido | 104 mg/dL | 72 mg/dL |
| Leucocitos en LCR | 0 | 0 |
| Polimorfonucleares en LCR | 0 | 0 |
| Eritrocitos en LCR | 0 | 0 |
| Aspecto | Cristal roca | Cristal roca |
| Presión apertura | 14 cm H ₂ O | 10 cm H ₂ O |
| Gram | NegativoNegativo | |
| Ziehl-Neelsen | Negativo | Negativo |
| Cultivo LCR | Negativo | Negativo |

Se consideró, teniendo en cuenta lo anterior, la posibilidad de un síndrome de Guillain-Barré, por lo que se inició manejo con inmunoglobulina intravenosa. Solo a 48 horas de la administración de la inmunoglobulina se evidenciaron cambios a la mejoría como apertura ocular, así como afirmación y negación con movimientos cefálicos; 60 horas después el paciente presentó leves movimientos en extremidades superiores.

Sin embargo, en las horas siguientes inició cuadro de disautonomía que lo llevó a un deterioro rápido, con colapso cardiovascular y muerte.

DISCUSIÓN

Presentamos el caso de un paciente en la sexta década de la vida, sin antecedentes, con un cuadro neurológico rápidamente progresivo, con signos clínicos que simulaban muerte cerebral pero con test discordantes (atropina positivo, respuesta vestibular al frío) y estudios compatibles con un síndrome de Guillain-Barré (disociación albuminocitológica).

El síndrome de Guillain-Barré, con sus características clínicas y paraclínicas como lo conocemos en la actualidad, se atribuye a los autores Guillain, Barré y Strohl, observaciones derivadas de casos presentados por soldados durante la Primera Guerra Mundial (1). Luego de la erradicación de la poliomielitis, esta enfermedad se ha convertido en la causa más importante de parálisis flácida aguda y subaguda en el mundo (8). Por lo general, ocurre en personas previamente sanas y sin carga importante de enfermedad sistémica o autoinmune anterior. La incidencia de esta enfermedad es de 0,5 a 2 casos por 100.000 personas al año, con un leve predominio en el sexo masculino (9). Ocurre durante todas las estaciones del año y el riesgo a lo largo de la vida de padecerla se ha estimado en 1 por cada 1000 (9). Hay una relación bien establecida con una infección respiratoria alta o baja y gastrointestinal entre 10 a 14 días antes del inicio de los síntomas neurológicos; el 70% de los pacientes puede recordar dicha infección precedente (2). Muchos microorganismos han sido relacionados con la enfermedad, dentro de estos se pueden mencionar el citomegalovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, Epstein-Barr, influenza A, *Haemophilus influenzae*, enterovirus y *Campylobacter jejuni*, siendo este último el más importante, pues hasta el 40% de los pacientes tienen anticuerpos séricos contra antígenos de este agente infeccioso positivos (10,11). Recientemente y con evidencia de estudios nacionales, se ha podido establecer una relación entre picos de esta enfermedad y la infección por el virus del zika, lo que denota un grave problema en áreas endémicas como nuestro país, donde además presenta un comportamiento parainfeccioso con un promedio de

inicio de las manifestaciones neurológicas más bajo que lo reportando (siete días en promedio) (12).

Después de la polineuropatía inflamatoria aguda desmielinizante, que es la variante clínica más común, existen otros tipos de presentación entre los que destacan: la neuropatía axonal motora aguda, la neuropatía axonal sensitivo motora aguda, el síndrome de Miller Fisher, la forma parapléjica y la presentación faríngeo-cérvico-braquial (2). Algunas raras y pobremente definidas son la neuropatía autonómica aguda y la neuropatía sensitiva aguda. La de tipo axonal motor agudo es más frecuente en niños, durante el verano y en China (13). Esta presentación es motora pura y no presenta signos o síntomas sensitivos. La de tipo axonal sensitivo motora es similar a la forma anterior, pero con la presencia de compromiso sensitivo; además, difiere en que la edad de presentación es más tardía, tiene una distribución geográfica más amplia, el curso es más prolongado y la recuperación lenta e incompleta (14). El síndrome de Miller Fisher se presenta con la triada de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia; algunos presentan compromiso de tallo cerebral bajo como debilidad facial o faríngea (8). Cuando se presenta con encefalopatía o signos de disfunción del tracto corticoespinal se conoce como encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff (9).

En 1990 se describió por primera vez en la literatura el caso de una paciente de 43 años con un cuadro de debilidad muscular rápidamente progresiva, falla ventilatoria y signos de muerte cerebral. Sus estudios posteriores mostraron evidencia de actividad en el electroencefalograma y nivel de proteínas en líquido cefalorraquídeo elevado; luego del tratamiento y vigilancia, el paciente recuperó lentamente los reflejos de tallo cerebral y la fuerza muscular (15).

Desde entonces se han reportado varios casos en los cuales el síndrome de Guillain-Barré se presenta de una forma poco usual y con signos de compromiso de los reflejos tronculares; todos coinciden en lo siguiente: rápida progresión con falla ventilatoria que suele presentarse a la llegada al servicio de urgencias; ausencia temprana de reflejos de tallo cerebral; las variantes axonal pura y axonal sensitivo motora son las que se encuentran las más de las veces; estudios de electroencefalograma y potenciales evocados normales; criterios incompletos de muerte cerebral como de síndrome de Guillain-Barré; sin embargo, con hallazgos típicos en estudios electrofisiológico como en líquido cefalorraquídeo y por supuesto ausencia de otra alteración metabólica u orgánica que explique estos hallazgos (16-19).

En nuestro caso, se presentó una secuencia de eventos que concuerdan con lo reportado por la literatura: debilidad muscular generalizada con rápida progresión a falla ventilatoria, ausencia de reflejos de tallo cerebral y estudios compatibles con síndrome de Guillain-Barré (punción lumbar).

Ciertamente, este contexto clínico representa la mayoría de las veces un reto diagnóstico; en múltiples oportunidades se ha llegado a este luego de un ejercicio casi netamente de exclusión de otras patologías que expliquen los hallazgos (tóxicos, metabólicos y estructurales del sistema nervioso central). Además, en estos escenarios cobran mayor importancia exámenes de electrodiagnóstico que valoran la función del nervio periférico como el sistema nervioso central en el algoritmo de evaluación integral de estos casos poco frecuentes.

La variedad clínico-electrofisiológica predominante en estos casos posiblemente explica la evolución rápida inicial y la lenta recuperación de este grupo particular de pacientes (2).

El tratamiento de la enfermedad se lleva a cabo con las terapias que han demostrado utilidad en los pacientes con los cuadros típicos, teniendo en cuenta, en particular, el umbral terapéutico para inicio de inmunoglobulina (2,9). El pronóstico de recuperación no suele ser muy benigno y es dominado por el compromiso axonal; las

causas de muerte concuerdan con lo reportado en estos pacientes (1,9).

El paciente finalmente falleció como resultado de la disautonomía asociada a la enfermedad.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Guillain-Barré debe considerarse siempre dentro de los diagnósticos diferenciales de los pacientes que presenten un cuadro de cuadriparesia/cuadriplejía flácida aguda, con o sin compromiso evidente de reflejos, en especial en cuadros de rápida progresión y aun en los raros escenarios en los cuales haya compromiso bulbar predominante y de reflejos de tallo cerebral, más aún cuando no se tengan criterios clínicos fidedignos de muerte cerebral y sin otra explicación orgánica alterna.

Conflictos de interés

Los autores manifiestan no tener conflictos de interés con la realización del presente artículo.

REFERENCIAS

- González Manrique G, Giraldo Bahamón G, González Motta A, Ramírez Ramos C. Síndrome Guillain-Barré: Un mirada actual. *RFS Rev Fac Salud*. 2016;8(2). Disponible en: <https://www.journalusco.edu.co/index.php/rfs/article/view/1408>
- Donofrio PD. Guillain-Barre syndrome. *Continuum*. 2017;23(5):1295-309.
- Paz Abdala JA, Castillo Medina G. Pseudo infarto del tallo cerebral: presentación atípica de síndrome de Guillain-Barré. Vol. 28, *Acta Neurol Colomb*. 2012;28:42-5.
- Lora Andosilla MA, Macia Brun F, Cassiani Miranda CA, Herrera RI, Luján Agámez MA, Hernández Ayazo H. Parálisis facial periférica bilateral como presentación inicial del síndrome de Guillain-Barré: informe de un caso. . Vol. 31, *Acta Neurol Colomb*. 2015;31:440-6.
- Rigamonti A, Basso F, Stanzani L, Agostoni E, Lauria G. Guillain-Barre syndrome mimicking brain death. Vol. 14, *J Peripher Nerv Syst*. 2009;14(2): 316-9.
- Bernard V, Van Pesch V, Hantson P. Guillain-Barre syndrome mimicking brain death pattern: a poorly reversible condition. *Acta Neurol Belg*. 2010;110(1):93-6.
- Tan CY, Ahmad SB, Goh KJ, Latif LA, Shahrizaila N. Overlap of Bickerstaff brainstem encephalitis/Guillain-Barre syndrome simulating brain death. *Neurol India*. 2018;66(5):1475-80.
- Esposito S, Longo MR. Guillain-Barre syndrome. *Autoimmun Rev*. 2017;16(1):96-101.
- Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barre syndrome. *Lancet*. 2016;388(10045):717-27.
- Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, Morgan OW. Population incidence of Guillain-Barre syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology*. 2011;36(2):123-33.
- Schessl J, Luther B, Kirschner J, Mauff G, Korinthenberg R. Infections and vaccinations preceding childhood Guillain-Barre syndrome: a prospective study. *Eur J Pediatr*. 2006;165(9):605-12.
- Parra B, Lizarazo J, Jiménez-Arango JA, Zea-Vera AF, González-Manrique G, Vargas J, et al. Guillain-Barre syndrome associated with zika virus infection in Colombia. *N Engl J Med*. 2016;375(16):1513-23.
- McKhann GM, Cornblath DR, Griffin JW, Ho TW, Li CY, Jiang Z, et al. Acute motor axonal neuropathy: a frequent cause of acute flaccid paralysis in China. *Ann Neurol*. 1993;33(4):333-42.
- Griffin JW, Li CY, Ho TW, Tian M, Gao CY, Xue P, et al. Pathology of the motor-sensory axonal Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol*. 1996;39(1):17-28.
- Coad NR, Byrne AJ. Guillain-Barre syndrome mimicking brainstem death. *Anaesthesia*. 1990;45(6):456-7.
- Joshi MC, Azim A, Gupta GL, Poddar BP, Baronia AK, Singh RK. Guillain-Barre syndrome with absent brainstem reflexes - a report of two cases. *Anaesth Intensive Care*. 2008;36(6):867-9.
- Ravikumar S, Poysofophon P, Poblete R, Kim-Tenser M. A case of acute motor axonal neuropathy mimicking brain death and review of the literature. *Front Neurol*. 2016;7:63.
- Kang BH, Kim KK. Fulminant guillain-barre syndrome mimicking cerebral death following acute viral hepatitis a. *J Clin Neurol*. 2007;3(2):105-7.
- Vargas F, Hilbert G, Gruson D, Valentino R, Gbikpi-Benissan G, Cardinaud JP. Fulminant Guillain-Barre syndrome mimicking cerebral death: case report and literature review. *Intensive Care Med*. 2000;26(5):623-7.