



UNIVERSIDAD NACIONAL MAYOR DE SAN MARCOS

FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

ESCUELA DE POST-GRADO

Influencia de la plasmaféresis en la evolución clínica de los pacientes con síndrome de Guillain Barré en el Hospital Nacional Dos de Mayo, enero 2005 - mayo 2010

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

Para optar el Título de Especialista en Neurología

AUTOR

María Luzmila del Carmen Calle Vilca

LIMA – PERÚ
2015

DEDICATORIA

A mis hijos Diego Rodrigo y María Fernanda por ser el motivo más grande para lograr cada uno de mis sueños.

A toda mi familia

AGRADECIMIENTOS

A Dios por permitirme culminar satisfactoriamente esta etapa de mi carrera.

A mis padres por su amor, sus enseñanzas y su apoyo durante toda mi carrera.

A mis hermanos por su apoyo y su amor.

A mi esposo Denis por su gran amor, por hacerme tan feliz y por su ayuda en la realización de mi tesis.

A todos las personas que me han dejado alguna enseñanza y han permitido que sea mejor persona y médico.

ÍNDICE

	Pág.
RESUMEN	04
ABSTRACT	05
CAPITULO I: INTRODUCCION	06
CAPITULO II: PLANTEAMIENTO DEL ESTUDIO	07
2.1.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	07
2.2.- ANTECEDENTES DEL PROBLEMA	08
2.3.- MARCO TEÓRICO	10
2.4.- HIPÓTESIS	21
2.5.- OBJETIVOS	21
2.5.1.- OBJETIVO GENERAL	21
2.5.2.- OBJETIVOS ESPECÍFICOS	21
CAPITULO III: MATERIAL Y MÉTODOS	23
3.1.- TIPO DE ESTUDIO	23
3.2.- DISEÑO DE INVESTIGACION	23
3.3.- UNIVERSO	23
3.4.- MUESTRA	23
3.5.- CRITERIOS DE INCLUSIÓN	23
3.6.- CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	24
3.7.- DESCRIPCIÓN DE VARIABLES	24
3.7.1.- VARIABLE INDEPENDIENTE	24
3.7.2.- VARIABLE DEPENDIENTE	24
3.7.3.- VARIABLES INTERVINIENTES	24
3.8.- RECOLECCIÓN DE DATOS	26
3.8.1.- TÉCNICA	26
3.8.2.- INSTRUMENTO	26
3.9.- PROCESAMIENTO Y ANÁLISIS DE DATOS	26
CAPITULO IV: RESULTADOS	28
CAPITULO V: DISCUSIÓN	40
CAPITULO VI: CONCLUSIONES	44
CAPITULO VII: RECOMENDACIONES	45
CAPITULO VIII: BIBLIOGRAFIA	46
CAPITULO IX: ANEXOS	48

RESUMEN

Trabajo de Investigación: “Influencia de la plasmaféresis en la evolución clínica de los pacientes con Síndrome de Guillain Barré en el Hospital Nacional “Dos de Mayo”. Enero 2005 – Mayo 2010”

Autora: María Luzmila del Carmen Calle Vilca

Objetivos: Determinar si los pacientes con Síndrome de Guillain Barré que han recibido plasmaféresis tienen mejor evolución clínica respecto a los que no han recibido plasmaféresis.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional, analítico, de casos. Se revisaron 97 historias clínicas de pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré que fueron atendidos en el Hospital Nacional “Dos de Mayo” desde Enero del 2005 a Mayo del 2010, y que tuvieran sus datos completos consignados en la historia clínica. Se usó la escala de discapacidad de Hughes, considerando los grados 0 y I como buena evolución y grados II, III, IV y V como mala evolución.

Resultados: La media de edad fue 45 años, desde 16 hasta 70 años, 78.4% fueron varones. 17.5% tuvo antecedente de infección gastrointestinal y 29.9% respiratoria. Predominó la debilidad distal (86.6%), 20.6% tuvo hiporreflexia y 78.4% arreflexia. Hubo alteración en la sensibilidad táctil (21,6%), dolorosa (25.8%) y palestésica (29.9%). El 50.5% tuvo alteración del nervio facial, 20.6% en los oculomotores y 14.4% en el glossofaríngeo y vago. El 72.2% presentó signo de Lasegue. El 20.6% ingresó con dificultad respiratoria, 21.6% requirió ventilación mecánica y 15.5% fue traqueostomizado. Hubo disociación albuminocitológica en 60.8%. La electromiografía mostró 44.3% con patrón desmielinizante, con afectación sensitivo-motora en el 53.6%. La escala de Hughes al ingreso y al alta fue grado IV en el 69,1 y 61.9%; a los 6 meses predominó el grado II y al año el grado I con 36.1%. De los 97 pacientes, 64 (66%) recibieron plasmaféresis y 33 (34%) no la recibieron. Al alta (29 días promedio) ningún paciente tuvo buena evolución (Hughes 0 ó I), a los 6 meses 18.8% tuvo buena evolución en el grupo tratado y 18.2% en el que no; al año incrementó a 64.1% en los tratados y 48.5% en los que no. Los pacientes con ventilación mecánica que recibieron plasmaféresis tuvieron buena evolución al año en 44.5%, mientras el 100% de los pacientes que no la recibieron quedaron con secuela grave (Hughes IV). La duración de ventilación mecánica fue 12.7 días en promedio en el grupo tratado y 30 en el no tratado, la traqueostomía duró 113.2 días en los tratados y 156.3 días en los no tratados.

Conclusiones: Los pacientes con Síndrome de Guillain Barré que han recibido plasmaféresis tienen menor tiempo de ventilación mecánica y traqueostomía, además tienen mejor evolución clínica al año respecto a los que no han recibido plasmaféresis.

Palabras clave: Plasmaféresis, escala de Hughes, síndrome de Guillain Barré.

ABSTRACT

Research work: "Influence of plasmapheresis in the clinical course of patients with Guillain Barré at the National Hospital" Dos de Mayo ". January 2005 - May 2010"

Author: María del Carmen Luzmila Calle Vilca

Objectives: To determine whether patients with Guillain Barré syndrome who received plasmapheresis have better clinical outcome compared to those who have not received plasmapheresis.

Methods: An observational, analytical case study was conducted. Medical records of 97 patients with diagnosis of Guillain Barré syndrome who were treated in the "Dos de Mayo" National Hospital from January 2005 to May 2010, and they had their complete information in the medical record. The Hughes disability scale was used, considering the grades 0 and I like good performance and grades II, III, IV and V as poor outcome.

Results: The mean age was 45 years, ranging from 16-70 years old, 78.4% were male. 17.5% had a history of gastrointestinal infection and respiratory 29.9%. Distal weakness predominated (86.6%), 20.6% and 78.4% had hyporeflexia and areflexia. There were alterations in tactile sensitivity (21.6%), pain (25.8%) and palestésica (29.9%). 50.5% had altered the facial nerve, 20.6% in the oculomotor and 14.4% in the glossopharyngeal and vagus. 72.2% showed signs of Lasegue. 20.6% were admitted with respiratory distress requiring mechanical ventilation 21.6% and 15.5% needed tracheostomy. The cerebrospinal fluid showed dissociation albuminocytologic in 60.8%. Electromyography showed 44.3% with demyelinating pattern, 18.6% axonal and 37.1% mixed, with sensory-motor involvement in 53.6% and only 46.4% in the motor. The Hughes Disability Scale at admission and at discharge was grade IV in 69.1 and 61.9%, respectively; 6 months prevailed grade II and grade year I with 36.1% in both cases. Of the 97 patients, 64 (66%) received plasmapheresis and 33 (34%) did not. At month patient had not good evolution (Hughes 0 or I), at 6 months 18.8% had good performance in the treated group and 18.2% in the no; year increased to 64.1% in treated and 48.5% in those without. The hospitalization lasted 29 days on average in both groups. The mechanically ventilated patients who received plasmapheresis had good performance at 44.5% per year, while 100% of patients who did not receive left with serious sequelae (Hughes IV). The duration of mechanical ventilation was 12.7 days on average in the treated group and 30 in the untreated, tracheostomy lasted 113.2 days in treaties and 156.3 days in untreated.

Conclusions: Patients with Guillain Barré syndrome who received plasmapheresis have shorter mechanical ventilation and tracheostomy, also have better clinical evolution per year compared to those who have not received plasmapheresis.

Keywords: plasmapheresis, scale Hughes, Guillain Barré syndrome.

CAPÍTULO I

INTRODUCCION

El síndrome de Guillain Barré es una enfermedad neurológica autoinmunitaria que requiere manejo hospitalario por su potencial capacidad de producir complicaciones y discapacidad según su gravedad.

En el manejo de esta patología se puede optar por administrar inmunoglobulina y realizar plasmaféresis con la finalidad de reducir la gravedad durante su evolución; estos tratamientos son aplicados para esta enfermedad desde las décadas de los 80s y 90s.

En nuestro país, el uso de estos tratamientos ha sido limitado por escasos recursos hospitalarios, aplicando plasmaféresis en los hospitales del Ministerio de Salud recién desde aproximadamente una década; en la actualidad no contamos con inmunoglobulina y la mayoría de hospitales no cuentan con equipo para plasmaféresis por lo que no se administra a muchos pacientes; inclusive, a pesar de la evidencia existente, en muchos casos y hospitales no se indica este tratamiento y se opta por la observación clínica en los casos leves.

El estudio de la evolución clínica de nuestros pacientes con esta enfermedad que recibieron plasmaféresis en relación a los que no la recibieron nos permitirá un sustento racional de su uso en nuestro medio.

CAPÍTULO II

PLANTEAMIENTO DEL ESTUDIO

2.1.- Planteamiento del problema

El Síndrome de Guillain Barré, es una enfermedad autoinmune, caracterizada típicamente por una cuadriparesia flácida ascendente simétrica, que, en la mayoría de casos, se resuelve sin mediar tratamiento alguno, sin embargo, un 20% cursa con complicaciones y secuelas importantes que conlleva a una mortalidad del 5%.

Debido a que la progresión es rápida puede haber afectación de los nervios craneales, trastornos autonómicos y debilidad orofaríngea, del diafragma y de los músculos respiratorios; requiriéndose ventilación mecánica en aproximadamente un tercio de los pacientes hospitalizados con este síndrome.

La incidencia anual a nivel mundial se estima en 1 - 2 por 100000 personas y en el Hospital Nacional Dos de Mayo se atienden aproximadamente 35 pacientes/año con este diagnóstico en diferentes estadios de la enfermedad, provenientes de nuestra jurisdicción o pacientes referidos de otras instituciones o de provincias, ya que este es un centro de referencia para la realización de plasmaféresis.

En nuestro hospital se reciben pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré en diferentes estadios de la enfermedad, ya sean pacientes de nuestra jurisdicción o pacientes referidos de otras instituciones o de provincias, ya que este es un centro de referencia para la realización de plasmaféresis.

No todos nuestros pacientes con el diagnóstico de Síndrome de

Guillain Barré reciben tratamiento con plasmaféresis o con inmunoglobulina debido a múltiples factores entre los que se encuentran el retraso en su llegada a nuestro hospital (no hay beneficio después de 4 semanas de iniciada la enfermedad), carencia de recursos económicos y la no cobertura de estos tratamientos por el seguro de salud que actualmente existe.

Teniendo una realidad caracterizada por la carencia de recursos, y con un aumento en la demanda de pacientes; sería útil contar con una guía o protocolo que estandarice el uso de la plasmaféresis en pacientes con diagnóstico de Guillain Barré, ya que el uso de inmunoglobulina en nuestro medio es casi imposible por el alto costo que demandaría a los pacientes. Existen estudios que indican que el tratamiento con Plasmaféresis o la administración de Inmunoglobulina durante las primeras semanas de enfermedad reducen las complicaciones, el ingreso a UCI y la mortalidad. Sin embargo, no hay muchos estudios que se refieran a la correlación entre el tratamiento oportuno y la mejoría de la evolución clínica a largo plazo. Consideramos necesaria la justificación y la implementación de guías o protocolos de manejo que nos permitan trabajar de manera apropiada y eficiente con los recursos con los que se cuenta; es por ello que realizamos el presente trabajo de investigación en nuestro medio.

2.2.- Antecedentes del problema

El estudio randomizado de plasmaféresis, inmunoglobulina y tratamientos combinados en Síndrome de Guillain Barré realizado por Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Es un estudio multicéntrico, internacional de 383 adultos con Síndrome de Guillain Barré, donde se evaluó el tratamiento con plasmaféresis, inmunoglobulina y tratamiento combinado, cuyos resultados fueron que no había diferencias significativas en cuanto

al uso de éstos tratamientos.

Osterman en 1984 realizó un estudio con 38 pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, que tenían 2 semanas de enfermedad para recibir aleatoriamente plasmaféresis (18 pacientes) o terapia de soporte (20 pacientes). De los cuales 14/18 pacientes con plasmaféresis y 6/20 pacientes con terapia de soporte mejoraron en uno o más grados de discapacidad en un mes. Al año 17/18 pacientes tratados tuvieron una recuperación completa de la fuerza muscular, comparado con 16/20 del grupo control.¹²

McKhann en 1985 realizó un estudio aleatorizado con 245 niños y adultos con Síndrome de Guillain Barré en un plazo de 30 días de inicio del déficit motor, los cuales recibieron terapia de apoyo o plasmaféresis. 39% de los pacientes del grupo control vs 59% de los pacientes tratados mejoro en uno o más grados en un mes. El tiempo promedio para empezar a caminar se redujo en 32 días para los pacientes tratados. A los 6 meses el 18% del grupo tratado no logró caminar sin ayuda frente al 29% del grupo control.⁹

Raphael en 1997 realizó un estudio con 91 adultos con Síndrome de Guillain Barré que eran capaces de ponerse de pie o caminar sin asistencia (grado de discapacidad 1 - 3) quienes recibieron terapia de soporte o plasmaféresis (2 sesiones en tres días). En los pacientes tratados el tiempo de recuperación motora se redujo en comparación con el grupo control (8 días frente a 4 días), el número de pacientes con mejoría de uno o más grados de discapacidad fue mayor en el grupo tratado 26/45 comparado con 13/46 del grupo control.¹⁵

Según el Estudio de Carbajal-Ramírez en pacientes con SGB tratados con plasmaféresis temprana la mejoría clínica de acuerdo a

la escala de Hughes se observó sólo a partir de la cuarta sesión de recambio plasmático.⁴

El estudio Indicators of rapid clinical recovery in Guillain-Barré syndrome muestra que pacientes que se recuperan más rápidamente son los tratados con IgG EV comparado con los que reciben plasmaféresis.⁷

El French Cooperative Group reportó 556 pacientes con SGB/PDIA estratificados de acuerdo a la severidad de la enfermedad. Éste estudio direccionó el número de sesiones de plasmaféresis para cada grupo. Ara el grupo leve: 2 sesiones fueron mejor que ninguna (se demostró el doble de posibilidades de recuperación motora con plasmaféresis que en los controles). En el grupo moderado: 4 sesiones son mejores que 2 (con una relativa mejoría de la recuperación motora en 1.2). En el grupo severo: 6 sesiones no fueron mejores que 4.⁶

De acuerdo a las recomendaciones de la Academia Americana de Neurología la Plasmaféresis debería ser ofrecida en el tratamiento de SGB/PDIA severa capaz de impedir la marcha independiente o que requiera ventilación mecánica (nivel de evidencia A). La Plasmaféresis debería ser considerada en el tratamiento de la presentación clínica leve de SGB/PDIA (nivel de evidencia B).¹

2.3.- Marco teórico

El Síndrome de Guillain Barré o Polirradiculoneuropatía aguda es una enfermedad autoinmune que afecta al sistema nervioso periférico, caracterizándose por una parálisis flácida progresiva ascendente que puede llegar a afectar los músculos respiratorios incluyendo al diafragma, tras lo cual produce parálisis respiratoria.

Las características clínicas fueron descritas por Landry en 1859. En 1916, Guillain, Barré y Sthrol describe las características del líquido cefalorraquídeo encontrando un incremento de la concentración de proteínas y un N celular normal (disociación albumino - citológica) en 2 soldados franceses que desarrollaron parálisis aguda con arreflexia que se recuperó espontáneamente.³

La incidencia de Síndrome de Guillain Barré es de 1 – 2 por 100 000 habitantes.^{3, 5,11} La mayoría de los estudios han encontrado que la incidencia se incrementa linealmente con la edad y los hombres 1.5 veces más afectados que las mujeres.

Alrededor del 70% presenta antecedentes de infecciones 1 a 3 semanas previas a comienzo de la enfermedad.⁹ La frecuencia de enteritis por *Campylobacter jejuni* es alta (26 – 41%), asociado sobre todo a las variantes axonal y Síndrome de Miller Fisher; pero el antecedente de infecciones respiratorias también es importantes asociado a gérmenes como: Citomegalovirus (10 – 22%), Epstein Baar (10%) *Haemophilus influenzae* (2 – 13%), *Mycoplasma pneumoniae*. Otras causas son infección por Herpes, Influenza, Hepatitis). La infección por VIH debe investigarse siempre porque puede ser una manifestación de seroconversión.

Muchos reportes han documentado la ocurrencia de SGB poco tiempo después de vacunaciones, operaciones o eventos estresantes. Las vacunas de influenza, hepatitis, rabia y tétanos (tienen 2 veces más riesgo de recaídas de SGB) pueden provocar reacciones alérgicas caracterizadas por desmielinización aguda monofásica en menos de 1/1000000 vacunados.⁴ Esto principalmente surgió luego de la observación de un leve incremento en la incidencia de SGB después de que las vacunas contra la gripe porcina fueron dadas en USA en 1976. Cirugía general, anestesia peridural y embarazos son

otros factores de riesgo. También puede presentarse como un síndrome paraneoplásico.

El diagnóstico de la enfermedad se realiza por:

1. Características requeridas para el diagnóstico:¹⁴
 - Debilidad ascendente progresiva simétrica. La debilidad podría afectar a todos los músculos de los miembros, o predominantemente a los músculos proximales o distales.
 - Arreflexia o disminución de los reflejos, al menos en los miembros afectados.

2. Características que apoyan fuertemente el diagnóstico: ¹⁴
 - Progresión de los síntomas de días hasta 4 semanas.
 - Relativa simetría de los síntomas.
 - Leves signos o síntomas sensitivos.
 - Compromiso de nervios craneales, especialmente debilidad bilateral de músculos faciales.
 - Disfunción autonómica.
 - Dolor (a menudo presente).
 - Alta concentración de proteínas en LCR.
 - Características electrodiagnósticas típicas.

3. Características que deben plantear duda sobre el diagnóstico: ¹⁴
 - Disfunción pulmonar severa con limitada debilidad de miembros al inicio.
 - Severos signos sensoriales con limitada debilidad al inicio.
 - Disfunción vesical o rectal al inicio.
 - Fiebre al inicio.

- Nivel sensitivo.
- Lenta progresión con limitada debilidad sin compromiso respiratorio (considerar Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Subaguda o PCID).
- Marcada asimetría persistente de la debilidad.
- Persistente disfunción vesical o rectal.
- Incremento del número de células mononucleares en LCR ($> 50 \times 10^6/L$).
- Células Polimorfonucleares en LCR.

La progresión es rápida, aproximadamente el 50% alcanza su progresión máxima a las 2 semanas, 80% dentro de las 3 semanas y más del 94% a las 4 semanas.

Los pacientes a menudo desarrollan debilidad de nervios craneales, sobre todo el facial (50%) o debilidad faríngea. Aproximadamente un tercio de los pacientes hospitalizados con Síndrome de Guillain Barré requiere ventilación mecánica por debilidad orofaríngea o de los músculos respiratorios.

Existe disociación albumino citológica en LCR: Una elevada concentración de proteínas en LCR, con N celular normal (≤ 10 células). La concentración de proteínas en pacientes con SGB son a menudo normales durante la primera semana, pero se incrementan en más del 90% de los pacientes al final de la segunda semana.¹⁴ En un Gran Estudio de pacientes con Síndrome de Miller Fisher la proporción de pacientes con elevación de las proteínas en LCR fue de 25% en la primera semana y de 84% la tercera semana.

En cuanto a la Electromiografía podemos encontrar:

- Signos de desmielinización: Presencia de bloqueo de conducción, dispersión temporal, enlentecimiento de la velocidad de

conducción, ausencia de reflejo H, prolongación de las latencias distales y de la latencia de la onda F.

- Signos de daño axonal: disminución de la amplitud, presencia de denervación.

Los disturbios autonómicos se presentan en más del 50%. Usualmente se manifiestan como taquicardia, pero pueden ocurrir trastornos más serios arritmias, hipotensión, hipertensión y dismotilidad gastrointestinal.

Después de la fase aguda, empieza una remisión gradual. Con recuperación usualmente lenta que puede tomar años. Los pacientes experimentan la mayoría de la recuperación durante el primer año, pero muchos pacientes continúan recuperándose durante el segundo al sexto año.

Variantes clínicas:

- Polirradiculoneuropatía desmielinizante Inflamatoria Aguda (PDIA) 85 – 90%
- Neuropatía Axonal Motora Aguda (AMAN)
- Neuropatía Axonal Sensitivo Motora Aguda (ASMAN)
- Síndrome de Miller Fisher que se caracteriza clínicamente por oftalmoparesia externa, ataxia y arreflexia. Todos los pacientes se recuperan totalmente dentro de los 6 meses de inicio de la enfermedad, con resolución de la oftalmoplejía en 1 – 2 meses y de la ataxia en 3 – 4 meses; independientemente de si reciben o no tratamiento.
- Faringo-cervico-braquial

En cuanto a la fisiopatología de la polirradiculoneuropatía

desmielinizante inflamatoria aguda, se caracteriza por desmielinización, infiltración linfocítica y destrucción de mielina mediada por los macrófagos. Aproximadamente 2/3 están precedidos de infecciones, los cuales tienen epítopes en su superficie similares a las epítopes en la superficie de los nervios periféricos (gangliósidos, glicolípidos, etc) por lo que el nervio actúa como una molécula similar al del agente infeccioso. Como los carbohidratos de los gangliósidos (GM1, GD1a, GQ1b, etc) que se encuentra en la superficie de los nervios periféricos que son similares a los lipooligosacáridos del *Campylobacter jejuni*. Por lo tanto, durante una infección leve el complemento fija los anticuerpos Ig G, para atacar la infección, pero también se une a los gangliósidos de los nervios periféricos, induciendo injuria autoinmune.

La desmielinización se produce a lo largo del nervio, pero sobre todo en la parte proximal de las raíces nerviosas y en el nervio intramuscular distal.

El 99% de personas infectadas con cepas de *Campylobacter jejuni* similares a los gangliósidos no desarrollan significativamente anticuerpos contra los gangliósidos/lipooligosacáridos o Síndrome de Guillain Barré.

En lo que se refiere a la Neuropatía Axonal Aguda, se producen posterior a una infección por *Campylobacter jejuni*, que contienen una epítope en sus Lipooligosacáridos similar a la presente en el carbohidrato GM1 del gangliósido del nervio. Es un desorden mediado por Complemento e Ig G.

Existe una diferencia en cuanto al Síndrome de Miller Fisher y PDIA o la Neuropatía Axonal Aguda, que es la activación de anticuerpos GQ1b y GT1a que tienen su blanco en los nervios

oculomotores y bulbares, que tienen una gran concentración de GQ1b y GT1a en los gangliósidos.

En cuanto al manejo de ésta patología se debe tener en cuenta las medidas de soporte y la terapia específica de las que están disponibles: Plasmaféresis y uso de Inmunoglobulinas.

Las medidas de soporte básico consisten en:

- Monitoreo regular de la disfunción autonómica (presión arterial, frecuencia cardíaca, pupilas, íleo) inicialmente con monitoreo continuo del ritmo cardiaco (ECG), pulso y presión arterial.
- Monitoreo constante de la función pulmonar y manejo potencial de complicaciones fatales, inicialmente cada 2 – 4 h, y en la fase estable cada 6 – 12 h. y evaluación precoz de la necesidad de uso de ventilación mecánica.
- En un estudio de 722 pacientes, 313 necesitaron ventilación, y se identificaron predictores de la necesidad de Ventilación: el tiempo del inicio de la enfermedad al ingreso hospitalario menor de 7 días, la incapacidad de toser, la incapacidad para ponerse de pie, la incapacidad para flexionar los brazos o la cabeza, el aumento de las enzimas hepáticas y capacidad vital menor del 60%.
- Si el paciente va a necesitar de intubación prolongada se recomienda la realización de Traqueostomía, en general después de las 2 semanas.
- Control de la disfunción para pasar los alimentos.
- Uso de heparina fraccionada o no fraccionada y el uso de medias de soporte en pacientes adultos hasta que vuelvan a caminar para evitar la trombosis venosa profunda y la embolia pulmonar.

- Dado que el dolor es un síntoma temprano, con una incidencia de 33% – 71%. Se recomienda el uso de AINES aunque no se provee un adecuado alivio del dolor, o el uso de carbamazepina o gabapentina para el tratamiento de dolor en la fase aguda del Síndrome de Guillain Barré (tratar de evitar los opioides).
- Prevenir las úlceras corneales debido a la debilidad facial.
- Prevenir las úlceras de decúbito y contracturas.

El término plasmaféresis (palabra proveniente del griego apheresis) fue utilizado por primera vez por Abel JJ en 1914 al describir sus experimentos en animales para la obtención de antisueros. En la segunda guerra mundial se utilizó para obtener plasma de donantes voluntarios, y en la década de los cincuenta se utilizó por primera vez con fines terapéuticos para aliviar los síntomas de hiperviscosidad, utilizándose en el tratamiento del mieloma y de la Macroglobulinemia de Waldenström. Posteriormente, en la década de los setenta, el recambio plasmático terapéutico se ha utilizado en una amplia variedad de enfermedades de naturaleza muy diversa (hematológicas, neurológicas, renales, pulmonares y otras).¹⁰

La plasmaféresis ha sido usada desde la época de 1980, siendo el primer tratamiento para el Síndrome de Guillain Barré. En 1990 fue demostrada la eficacia de la inmunoglobulina endovenosa (Ig EV). La Plasmaféresis es un procedimiento mediante el cual, por medio de una máquina, se separa el plasma de las células usando membranas de filtración o centrifugación. Las células son reinfundidas al pacientes mientras el plasma es removido, se utiliza plasma fresco congelado o albúmina, eliminando los auto-anticuerpos circulantes.

El fundamento de la aféresis terapéutica es la reducción de la carga

de elementos y sustancias tóxicas a niveles que permitan mejorar la salud del paciente y/o prevenir complicaciones; también se utiliza para alterar la proporción o eliminar complejos antígeno-anticuerpo y modificar los mediadores inflamatorios o inmunológicos.

Se ha obtenido beneficios con el uso de plasmaféresis para disminuir el tiempo de enfermedad, la gravedad de los síntomas y disminuir el riesgo de uso de ventilación mecánica; sobre todo cuando se usa dentro de los siete primeros días de iniciada la enfermedad, pero existe evidencia de que puede usarse hasta los 30 días de iniciada la enfermedad.

En el Hospital Nacional Dos de Mayo se inicia el procedimiento de Recambio plasmático terapéutico hace aproximadamente 11 años con un equipo de flujo discontinuo, el objetivo era convertirse en un centro de referencia de pacientes que requerían este tipo de procedimiento dentro de su tratamiento.

En el año 2011, el procedimiento a cargo del Departamento de Patología Clínica y Anatomía Patológica, inicia por primera vez el procedimiento utilizando un equipo de flujo continuo, con el cual se abrevia el tiempo y se expone menos al paciente a los efectos adversos.

Actualmente en el Hospital Nacional Dos de Mayo se realizan: Plaquetaféresis y Plasmaféresis, a cargo del Servicio de Patología Clínica.

El equipo utilizado se caracteriza por tener protocolos de recolección de hemocomponentes y procedimientos terapéuticos, tecnología de flujo continuado, los hemocomponentes son recolectados fuera del compartimiento de la centrífuga, excepcional

seguridad para donantes y pacientes, kits con dispositivo de recolección de muestras sanguíneas pre-aféresis (donación), proceso de gestión de datos automático, equipada con impresora de serie. Nuestro equipo además puede realizar: Cambio de hematíes, cambio de leucocitos, recolección de Stem Cell



La estrategia típica recambio plasmático es el intercambio de 200-250 ml de plasma del paciente por kg de peso corporal durante 10-14 días, se reemplaza con albúmina al 5%. Dado que los pacientes pueden presentar disautonomías son más susceptibles a los cambios de volumen, presión arterial y frecuencia cardíaca durante el procedimiento.¹⁸

Los efectos secundarios de la plasmaféresis son hipotensión, trastorno de coagulación, hipocalcemia, riesgo de sepsis.

Takei H et al exponen que la plasmaféresis por inmunoabsorción es un método para depurar los factores inmunes circulantes en el SGB y determinan que el día crítico a partir del cual se inicia la mejoría en los pacientes con plasmaféresis es el sexto día.¹⁶

El tratamiento alternativo es el uso de inmunoglobulina endovenosa (IgEV). En 1990 fue demostrada la eficacia de la inmunoglobulina endovenosa en pacientes con síndrome de Guillain Barré. La dosis usada es de 2 mg/Kg de peso dividido en 5 dosis.

Los efectos secundarios de la Ig endovenosa son meningismo, insuficiencia renal aguda, síndrome coronario agudo, irritación en la zona de punción, riesgo de reacción anafiláctica si hay déficit de Ig A (1/1 000), náuseas y vómitos.

El estudio Indicators of rapid clinical recovery in Guillain-Barré Syndrome muestra que pacientes que se recuperan más rápidamente son los tratados con IgG EV comparado con los que reciben plasmaféresis.⁷

El Hospital Nacional Dos de Mayo, no cuenta con inmunoglobulina endovenosa.

Al menos 20% de los pacientes con síndrome de Guillain Barré, tienen secuelas importantes y tiene una mortalidad aproximada de 5%.¹¹

Los factores de mal pronósticos más importantes son: estar precedido por diarreas (infección por *Campylobacter jejuni*), infección por citomegalovirus.¹⁶

El grado de discapacidad que se va a tomar en cuenta es la Escala de Wines – Hughes en el que se toman 6 grados de discapacidad (0 - 5) que van desde la recuperación total hasta la muerte. Según Acosta ésta escala ayuda a la correcta clasificación en cuanto a la gravedad de la enfermedad, y con ella puede clasificarse la evolución.⁴

2.4.- Hipótesis

H₁: los pacientes con Síndrome de Guillain Barré que han recibido plasmaféresis tienen mejor evolución clínica respecto a los que no han recibido plasmaféresis.

H₀: los pacientes con Síndrome de Guillain Barré que han recibido plasmaféresis no tienen mejor evolución clínica respecto a los que no han recibido plasmaféresis.

2.5.- Objetivos

2.5.1.- Objetivo general

- Determinar si los pacientes con Síndrome de Guillain Barré que han recibido plasmaféresis tienen mejor evolución clínica respecto a los que no han recibido plasmaféresis.

2.5.2.- Objetivos específicos

- Describir características clínicas, de laboratorio y electromiográficas de los pacientes con Síndrome de Guillain Barré.
- Determinar el porcentaje de pacientes con antecedentes de enfermedad diarreica o respiratoria.
- Comparar el grado de severidad durante el estadio agudo de la enfermedad entre los pacientes que reciben y no reciben plasmaféresis.

- Comparar el porcentaje de pacientes que requirieron ventilación mecánica entre los pacientes que reciben y los que no reciben plasmaféresis.
- Comparar evolución clínica a mediano plazo entre los pacientes que recibieron y los que no recibieron plasmaféresis.

CAPÍTULO III

MATERIAL Y MÉTODOS

3.1.- Tipo de estudio

Observacional, analítico.

3.2.- Diseño de investigación

Observacional, transversal.

3.3.- Universo

Pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré que hayan sido atendidos en los servicios de emergencia y/o hospitalización del Hospital Nacional “Dos de Mayo” desde Enero del 2005 a Mayo del 2010.

3.4.- Muestra

Aproximadamente atendemos 3 pacientes por mes con el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré; y en un período de 5 años se atenderían aproximadamente 180 pacientes que constituirían la población total.

3.5.- Criterios de inclusión

- Pacientes que cumplan con los criterios clínicos, laboratoriales y electromiográficos para el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré.
- Edad de 16 a 70 años.

3.6.- Criterios de exclusión

- Pacientes diagnosticados como Síndrome de Miller Fisher.
- Pacientes con historias clínicas incompletas.

3.7.- Descripción de variables

Independiente

- Tratamiento con plasmaféresis

Dependiente

- Evolución clínica del Síndrome de Guillain Barré

Intervinientes

- Infección diarreica
- Patrón axonal en electromiografía.

Variable	Tipo	Definición conceptual	Definición operacional	Indicador	Valores finales
Tratamiento con plasmaféresis	Cualitativa nominal	Procedimiento mediante el cual, a través de una máquina separadora celular, se produce extracción Y recambio de plasma, con restitución de los otros componentes sanguíneos.	Tratamiento por el cual se realiza un recambio de plasma para poder eliminar autoanticuerpos circulantes.	---	Recibió plasmaféresis No recibió
Evolución clínica	Cualitativa Ordinal	Presencia o no de deficiencias evidenciadas con la pérdida significativa de alguna o algunas de sus funciones físicas, mentales o sensoriales, que impliquen la disminución o ausencia de la capacidad de realizar una actividad dentro de formas o márgenes considerados normales.	Presencia o no de una limitación física que puede llegar hasta la muerte	Escala de Winer – Hughes	BUENA (Si obtuvo grados 0-1 en es la escala de WH) MALA (Si obtuvo los grados II-VI).
Antecedente de enfermedad diarreica aguda	Cualitativa nominal	Antecedente de diarrea previas al inicio de la enfermedad que podrían ser indicadores de mala evolución clínica en caso de ser causadas por <i>Campylobacter jejuni</i> .	Presencia de diarrea en las 2 semanas previas al inicio de la enfermedad.	---	Antecedente No antecedente

3.8.- Recolección de datos

3.8.1.- Técnica

Se revisará las historias clínicas de los pacientes con Síndrome de Guillain-Barré los cuales serán clasificados de la siguiente manera:

Grupo 1: Recibió tratamiento con plasmaféresis.

Grupo 2: Recibió otro tratamiento que no incluyó plasmaféresis.

Se revisará las evaluaciones (que de ordinario son realizadas periódicamente durante 1 año) con la finalidad de evaluar la influencia de la plasmaféresis sobre la evolución clínica de la enfermedad. Se obtendrá datos clínicos, admisión a UCI, necesidad de ventilación mecánica, presencia de complicaciones, mortalidad.

La evolución clínica será considerada buena si al final del tratamiento y en las evaluaciones alcanzan el grado 0 ó I en la escala de Winer-Hughes y será considerada mala si alcanzan los grados II-VI.

3.8.2.- Instrumento

Toda la información obtenida en base a las variables planteadas fue recopilada en una Ficha de Recolección de Datos de elaboración propia (ver anexo).

3.9.- Procesamiento y análisis de datos

Se utilizó el programa SPSS 21.0 para elaborar la base de datos y el procesamiento de los mismos. Para el análisis se empleo estadística descriptiva presentando los datos en tablas de contingencia,

determinando el OR con un Intervalo de confianza de 95 %. Se evaluará la asociación de las variables por estadística inferencial mediante el Test del Chi cuadrado con un nivel de significación estadística $P < 0.05$.

CAPÍTULO IV RESULTADOS

Un total de 97 pacientes cumplieron los criterios diagnósticos establecidos, el 78,4% fueron varones y el 21,6% mujeres; la media de la edad fue de 45,03+/-13,5 años, siendo la mínima de 16 años y la máxima de 70 años. La media de la edad de los varones fue de 44,3+/-13,8 años y la de las mujeres fue de 47,4+/-12,6 años.

Tabla 1
Media de la edad según sexo de los pacientes con síndrome de
Guillain Barré.
Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
Enero 2005 – Mayo 2010.

Sexo	Media	N	Mínimo	Máximo	% del total
Masculino	44.3684	76	16.00	70.00	78.4%
Femenino	47.4286	21	20.00	67.00	21.6%
Total	45.0309	97	16.00	70.00	100.0%

Fuente: ficha de recolección de datos

En los antecedentes de los pacientes, el 29.9% tuvo infección respiratoria y 17.5% infección gastrointestinal previos al inicio de la sintomatología. El 2.1% presentó el antecedente de hepatitis B y el 1,0% tuvo antecedente de cirugía (cesárea) previa a la enfermedad.

Tabla 2
 Antecedentes de los pacientes con síndrome de Guillain Barré.
 Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
 Enero 2005 – Mayo 2010.

	N	%
Infección gastrointestinal	17	17.5%
Infección respiratoria	29	29.9%
Hepatitis B	2	2.1%
Cirugía	1	1.0%

Fuente: ficha de recolección de datos

Con respecto al cuadro clínico de los pacientes al momento de la evaluación inicial, el 55.7% de los pacientes presentó debilidad a predominio distal, el 13.4% a predominio proximal y el 30.9% se encontró similar debilidad a nivel proximal como distal.

En cuanto a los reflejos, se halló arreflexia en un 78.4% e hiporreflexia en un 20.6%.

Tabla 3
 Características clínicas del sistema motor de los pacientes con
 síndrome de Guillain Barré.
 Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
 Enero 2005 – Mayo 2010.

		N	%
Debilidad	Proximal	13	13.4%
	Distal	54	55.7%
	Proximal y distal	30	30.9%
ROT	Normal	1	1.0%
	Disminuido	20	20.6%
	Ausente	76	78.4%

Fuente: ficha de recolección de datos

En la evaluación sensitiva se halló que el 21.6% de los pacientes presentó alteraciones en la sensibilidad táctil, el 25.8% en la sensibilidad dolorosa y el 29.9% en la sensibilidad palestésica. Estas alteraciones se encontraron a predominio distal de extremidades.

Tabla 4
Características clínicas de la sensibilidad de los pacientes con
síndrome de Guillain Barré.
Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
Enero 2005 – Mayo 2010.

		N	%
Táctil	Normal	76	78.4%
	Alterada	21	21.6%
Dolor	Normal	72	74.2%
	Alterada	25	25.8%
Palestesia	Normal	68	70.1%
	Alterada	29	29.9%

Fuente: ficha de recolección de datos

En relación a los pares craneales, el 50.5% presentó paresia facial, el 20.6% presentó paresia de los oculomotores y el 14.4% presentó alteración del glossofaríngeo y vago.

Tabla 5
 Características clínicas de pares craneales de los pacientes con
 síndrome de Guillain Barré.
 Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
 Enero 2005 – Mayo 2010.

	N	%
Paresia de nervio facial	49	50.5%
Paresia de oculomotores	20	20.6%
Alteración de glossofaríngeo y vago	14	14.4%

Fuente: ficha de recolección de datos

La afección radicular, evaluada con el signo de Lasegue estuvo presente en el 72,2% de los pacientes con Síndrome de Guillain Barré.

Tabla 6
 Signo de Lasegue en los pacientes con síndrome de Guillain Barré.
 Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
 Enero 2005 – Mayo 2010.

		N	%
Lasegue	Presente	70	72.2%
	Ausente	27	27.8%

Fuente: ficha de recolección de datos

El 20.6% de los pacientes presentó dificultad respiratoria al ingreso, y durante su hospitalización el 32% ingresó a la UCI, el 21.6% requirió ventilación mecánica y el 15.5% traqueostomía

Tabla 7
 Dificultad respiratoria y necesidad de tratamiento de soporte en
 pacientes con síndrome de Guillain Barré.
 Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
 Enero 2005 – Mayo 2010.

		N	%
Dificultad respiratoria al ingreso	Si	20	20.6%
	No	77	79.4%
Ingreso UCI	Si	31	32.0%
	No	66	68.0%
Ventilación Mecánica	Si	21	21.6%
	No	76	78.4%
Traqueostomía	Si	15	15.5%
	No	82	84.5%

Fuente: ficha de recolección de datos

El 90.7% (88) de los pacientes incluidos tuvieron estudio de líquido cefalorraquídeo, obteniéndose que el 60.8% presentó disociación albumina-citológica

Tabla 8
 Características de laboratorio de los pacientes con síndrome de
 Guillain Barré.
 Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
 Enero 2005 – Mayo 2010.

		N	%
Disociación albúmino citológica	Si	59	60.8%
	No	29	29.9%

Fuente: ficha de recolección de datos

El estudio neurofisiológico se realizó a todos los pacientes, encontrándose que el 44,3% de los pacientes presentó patrón desmielinizante, el 18.6% patrón axonal y el 37.1% patrón mixto; además se observó que el 46.4% presentó afectación motora y el 53.6% sensitivomotora.

Tabla 9
Características electromiográficas de los pacientes con Síndrome de
Guillain Barré.
Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
Enero 2005 – Mayo 2010.

	N	%
Patrón desmielinizante	43	44.3%
Patrón axonal	18	18.6%
Patrón mixto	36	37.1%
Afectación motora	45	46.4%
Afectación sensitiva	0	0.0%
Afectación sensitivo motora	52	53.6%

Fuente: ficha de recolección de datos

La escala de discapacidad de Hughes al ingreso y al alta fue predominantemente de grado IV con 69,1 y 61.9% respectivamente; mientras que en el seguimiento a los 6 meses predominó el grado II y al año el grado I con 36.1% en ambos casos.

Tabla 10
 Escala de discapacidad de Hughes de los pacientes con síndrome de
 Guillain Barré.
 Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
 Enero 2005 – Mayo 2010.

Escala de Hughes	Ingreso	Alta	6 meses	1 año
0	-	-	4.1%	22.7%
I	-	-	14.4%	36.1%
II	-	8.2%	36.1%	24.7%
III	10.3%	29.9%	32.0%	9.3%
IV	69.1%	61.9%	13.4%	7.2%
V	20.6%	-	-	-

Fuente: ficha de recolección de datos

De los 97 pacientes, 64 (66%) recibieron plasmaféresis y 33 (34%) no la recibieron; en ambos grupos la escala de Hugues predominante al ingreso fue de IV y V, sumando 93.8% el grupo que recibió plasmaféresis y 81.8% en el que no la recibió; de aquellos que requirieron asistencia ventilatoria al ingreso, la mayoría recibió plasmaféresis (26.6 vs 9.1%); al alta ningún paciente tuvo escala de 0 ó I (evolución clínica buena), recién a los 6 meses hubo un 18.8% de pacientes con esta escala en el grupo que recibió plasmaféresis, y un 18.2% en el que no la recibió; esta semejanza cambió al año de seguimiento, en que presentaron buena evolución el 64.1% de los pacientes que recibieron plasmaféresis, y solo el 48.5% de los que no la recibieron.

Tabla 11
Evolución del grado de discapacidad entre los pacientes con
síndrome de Guillain Barré que recibieron y no recibieron
plasmaféresis.

Hospital Nacional “Dos de Mayo”.

Enero 2005 – Mayo 2010.

		Plasmaféresis			
		Si		No	
		N	%	N	%
Huges Ingreso	III	4	6.3%	6	18.2%
	IV	43	67.2%	24	72.7%
	V	17	26.6%	3	9.1%
Huges alta	II	6	9.4%	2	6.1%
	III	17	26.6%	16	36.4%
	IV	41	64.1%	15	57.6%
Huges_6meses	0	3	4.7%	1	3.0%
	I	9	14.1%	5	15.2%
	II	19	29.7%	16	48.5%
	III	23	35.9%	8	24.2%
	IV	10	15.6%	3	9.1%
Huges_1año	0	14	21.9%	8	24.2%
	I	27	42.2%	8	24.2%
	II	12	18.8%	12	36.4%
	III	7	10.9%	2	6.1%
	IV	4	6.3%	3	9.1%

Fuente: ficha de recolección de datos

Tabla 12
Evolución clínica a mediano plazo entre los pacientes que
recibieron y los que no recibieron plasmaféresis.
Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
Enero 2005 – Mayo 2010.

		Plasmaféresis			
		Si		No	
		N	%	N	%
Evolución clínica a los 6 meses	Buena	12	18.8%	6	18.2%
	Mala	52	81.3%	27	81.8%
Evolución clínica al año	Buena	41	64.1%	16	48.5%
	Mala	23	35.9%	17	51.5%

Fuente: ficha de recolección de datos

La duración de la hospitalización fue de 28.45 días como promedio en el grupo que recibió plasmaféresis y de 29.93 días en el que no lo recibió.

Tabla 13
Días de hospitalización de pacientes con síndrome de Guillain Barré
con y sin plasmaféresis.
Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
Enero 2005 – Mayo 2010.

		Media	Mínimo	Máximo
General	Días	29.10	10	93
Con plasmaféresis	Días	28.45	11	91
Sin plasmaféresis	Días	29.93	10	102

Fuente: ficha de recolección de datos

En cuanto a la relación entre plasmaféresis y ventilación mecánica, se encontró que 20 pacientes ingresaron con requerimiento de ventilación asistida (escala de Hugues V), y en total 21 pacientes recibieron esta asistencia; de todos ellos, 18 recibieron plasmaféresis y 3 no la recibieron; en el grupo que recibió plasmaféresis la evolución clínica al año fue buena en 8 de ellos (44.5%) y solo 3 (16.7%) tuvieron escala de IV, mientras que en el grupo que no recibió plasmaféresis el 100% de los pacientes permaneció con escala de Hughes IV hasta el año de evolución.

Tabla 14

Comparación de la evolución clínica entre los pacientes que requirieron ventilación mecánica y recibieron o no plasmaféresis.

Hospital Nacional “Dos de Mayo”.

Enero 2005 – Mayo 2010.

Evolución clínica de pacientes con ventilación mecánica		Plasmaféresis			
		Si		No	
		N	%	N	%
Hugues ingreso	IV	1	5.6%	0	-
	V	17	94.4%	3	100.0%
Hugues alta	III	4	22.2%	0	-
	IV	14	77.8%	3	100.0%
Hugues_6meses	II	5	27.8%	0	-
	III	6	33.3%	0	-
	IV	7	38.9%	3	100.0%
Hugues_1año	0	1	5.6%	0	-
	I	7	38.9%	0	-
	II	3	16.7%	0	-
	III	4	22.2%	0	-
	IV	3	16.7%	3	100.0%

Fuente: ficha de recolección de datos

La duración de ventilación mecánica fue, en promedio, de 12.7 días en aquellos pacientes que recibieron plasmaféresis y de 30.0 en quienes no la recibieron.

En aquellos que requirieron traqueostomía, esta tuvo una duración promedio de 113.2 días en los pacientes que recibieron plasmaféresis y 156.3 días en quienes no la recibieron.

Tabla 15

Días de duración de ventilación mecánica y traqueostomía en pacientes con síndrome de Guillain Barré con y sin plasmaféresis Hospital Nacional “Dos de Mayo”.
Enero 2005 – Mayo 2010.

		Promedio	Plasmaféresis	
			Si	No
Ventilación mecánica	Días	15.3	12.7	30
Traqueostomía	Días	123.2	113.2	156.3

Fuente: ficha de recolección de datos

En relación al número de sesiones de plasmaféresis usadas, se comparó las sesiones administradas a los pacientes que tuvieron buena y mala evolución clínica al año, encontrándose que fue de 3,2+/-1,1 en los pacientes que tuvieron buena evolución y de 3,6+/-1,0 en los que tuvieron mala evolución.

Tabla 16
Evolución clínica a los doce meses según número de sesiones de
plasmaféresis.

Hospital Nacional “Dos de Mayo”.

Enero 2005 – Mayo 2010.

Evolución al año	Media	N	Desv. típ.	Mínimo	Máximo	% del total
Buena	3.2927	41	1.10100	1.00	6.00	64.1%
Mala	3.6957	23	1.06322	1.00	6.00	35.9%
Total	3.4375	64	1.09653	1.00	6.00	100.0%

Fuente: ficha de recolección de datos

CAPITULO V

DISCUSIÓN

En las características demográficas se evidencia un marcado predominio del sexo masculino en la población afectada por el Síndrome de Guillain Barré (78,4% vs 21,6%), con mayoría de casos en la quinta década de la vida y promedio a los 45 años de edad.

Se aprecia la existencia de una relación entre enfermedades infecciosas y la producción del síndrome de Guillain Barré, ya que el 47.4% de los pacientes presentó antecedente de infección aguda reciente, sea en vías respiratorias o gastrointestinales.

El cuadro clínico predominante fue de debilidad a predominio distal con arreflexia asociado en la minoría de los casos a alteración sensitiva.

Existe alteración de pares craneales sobre todo el nervio facial (50.5%), existe además afección radicular en la mayoría de los casos, encontrándose el signo de Lasegué en un 72.2%.

En los estudios de líquido cefalorraquídeo la mayoría (60.8%) tuvo disociación albumina-citológica, y en los estudios neurofisiológicos se halló patrones tanto desmielinizante, axonal y mixto, siendo el primero el más frecuente (44,3%) y el tipo de afectación fue sensitivomotora en la mayoría de casos (53.6%).

Los pacientes presentan altos porcentajes de dificultad respiratoria al ingreso (20.6%), admisión en UCI (32%), ventilación mecánica (21.6%) y traqueostomía (15.5%).

En cuanto al grado de discapacidad, los pacientes ingresaron al hospital con escala Hugues desde III al V, siendo predominante el grado IV (confinados a silla o cama), durante la evolución de los pacientes de ambos grupos se aprecia discreta mejoría en el grupo que recibió plasmaféresis, hallando que 37 de 64 pacientes del grupo tratado con plasmaféresis (57.8%) tuvo mejoría en uno o más grados de discapacidad al alta frente a 15 de 33 del grupo que no recibió plasmaféresis (45.5%); sin embargo aún no presentaban una escala de discapacidad que se pueda catalogar como buena.

Teniendo en cuenta que la duración de la hospitalización fue similar entre aquellos pacientes que recibieron y los que no recibieron plasmaféresis con un promedio de 29.1 días, podemos decir que la evolución al alta de la mayoría de pacientes corresponde a su evolución al mes de la enfermedad, y que además, nuestros hallazgos son comparables a los de Raphael que realizó un estudio con 91 adultos con Síndrome de Guillain Barré que recibieron terapia de soporte o plasmaféresis, obtuvo que al mes, el número de pacientes con mejoría de uno o más grados de discapacidad fue mayor en el grupo tratado comparado con del grupo control, 26 de 45 (57.8%) vs 13 de 46 (28.3%); asimismo Osterman realizó un estudio con 38 pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré, que recibieron aleatoriamente plasmaféresis (18) o terapia de soporte (20), encontrando que el 77.8% del primer grupo y el 30% del segundo mejoraron en uno o más grados de discapacidad en un mes. Por último, McKhann realizó un estudio aleatorizado con 245 pacientes con Síndrome de Guillain Barré, los cuales recibieron terapia de apoyo o plasmaféresis, 39% de los pacientes del grupo control vs 59% de los pacientes tratados mejoro en uno o más grados en un mes.

A los seis meses encontramos que ambos grupos presentaron pacientes con escala de Hugues de 0 y I (Buena evolución) en un 18% aproximadamente en ambos casos, al año de seguimiento la diferencia se hace significativa con un 64.1% de pacientes con buena evolución clínica en el grupo que recibió plasmaféresis contra 48.5% en el grupo que no la recibió, lo que indicaría que el efecto de este tratamiento es más evidente en la evolución en este plazo.

Estos datos guardan relación con los hallazgos de Osterman, quien encontró en su estudio que, al año de evolución, 17 de 18 pacientes tratados con plasmaféresis (94.5%) y 16 de 20 del grupo control (80%) tuvieron una recuperación completa de la fuerza muscular.

Observamos que la mayoría de pacientes que requirieron ventilación mecánica ingresaron con dificultad respiratoria (20 de 21), de estos la mayoría recibió plasmaféresis (18) y tuvo una evolución buena al año de 44.5%, mientras que los que no recibieron plasmaféresis (3) tuvieron evolución mala en el 100%, permaneciendo con escala de Hugues de IV; asimismo, el tiempo de ventilación mecánica fue menor en el grupo tratado (12.7 vs 30 días) y también el tiempo de uso de traqueostomía fue menor en este grupo (113.2 vs 156.3 días); estos hallazgos claramente indican que la plasmaféresis es beneficiosa como tratamiento en pacientes con síndrome de Guillain Barré con dificultad respiratoria.

Estos hallazgos son concordantes con el estudio de Raphael, en el cual se realizó un análisis individual para los pacientes que requerían asistencia ventilatoria, encontrando que el promedio de tiempo requerido para el inicio de la recuperación de la capacidad para caminar con ayuda fue menor en el grupo de pacientes con plasmaféresis comparado con los del grupo control (76 vs 50 días).

Es evidente que la terapia con plasmaféresis genera una recuperación más rápida de los pacientes con síndrome de Guillain Barré, por lo que coincidimos con lo reportado por la Academia Americana de Neurología que recomienda que la plasmaféresis debería ser ofrecida en el tratamiento de los casos que lleguen a impedir la marcha independiente o que requiera ventilación mecánica, además que debería ser considerada en el tratamiento de la presentación clínica leve.

No encontramos diferencias significativas entre el número de sesiones de plasmaféresis entre los pacientes que tuvieron buena o mala evolución clínica al año.

CAPÍTULO VI

CONCLUSIONES

En el estudio, la mayoría de pacientes con Síndrome de Guillain Barré fueron varones mayores de 40 años, con antecedente de infección respiratoria o gastrointestinal, el cuadro clínico predominante fue de debilidad distal con ausencia de reflejos osteotendinosos asociado a afección de pares craneales, especialmente el nervio facial, así como afección radicular; la mayoría tuvo disociación albumino-citológica en el líquido cefalorraquídeo y patrón desmielinizante con afectación sensitivo motora en el estudio electromiográfico.

Los pacientes con Síndrome de Guillain Barré que han recibido plasmaféresis tienen mejor evolución clínica al año respecto a los que no han recibido plasmaféresis.

Los pacientes con Síndrome de Guillain Barré que han recibido plasmaféresis y requieren ventilación mecánica, tienen menor tiempo de uso ventilador y de traqueostomía que los que no la recibieron.

CAPÍTULO VII

RECOMENDACIONES

Protocolizar el uso de plasmaféresis en todos los pacientes con Síndrome de Guillain Barré en el Hospital Nacional Dos de Mayo.

Realizar un estudio longitudinal, multicéntrico, con una muestra mayor de pacientes con síndrome de Guillain Barré.

CAPÍTULO VIII

BIBLIOGRAFIA

- 1) Academia Americana de Neurología, Evidence-based guideline update: Plasmapheresis in neurologic disorders, *Neurology* 76: 294-300; 2011.
- 2) Acosta M. y col, Síndrome de Guillan Barré *Revista de Postgrado de la Cátedra de Medicina* 168; 2007.
- 3) Burns, Tea M, Guillain Barré Síndrome. *Seminars in Neurology* 28(2): 152-63; 2008.
- 4) Carbajal-Ramírez A, Plasmaféresis en el Síndrome de Guillain-Barré; *Gac Med Mex* 138 (6): 527-32; 2002.
- 5) Fenichel G, Neurological Complications of immunization. *Ann Neurol.* 12: 119-28; 1982.
- 6) French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Appropriate number of plasma exchanges in Guillain-Barré Syndrome. *Ann Neurol.* 41:298-306; 1997.
- 7) Kuwabara S, Indicators of rapid clinical recovery in Guillain-Barré Syndrome, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 70; 560-62; 2001.
- 8) López Saca, J, Síndrome de Guillain Barré en el hospital Nacional Zacamil. *Rev Arch Col Med* 41-4; 2008.
- 9) Mackhann; Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 35: 1096-104; 1985.
- 10) Medina-Macías M, Aféresis terapéutica. Recambio plasmático terapéutico. Citaféresis. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 43 (1): 47-52; 2005.
- 11) Micheli, Federico, *Tratado de Neurología Clínica*. Editorial panamericana 1081-5; 2002
- 12) Osterman P, Fagius J, Lundemo G, Pihlstedt P, Pirskanen R, Siden A. Beneficial effects of plasma exchange in acute inflammatory polyradiculoneuropathy. *Lancet* 2:1296-9; 1984.

- 13) Pascual S, Síndrome de Guillain-Barré, Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica, 82-87; 2008.
- 14) Van Doorn P, Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome, *Lancet Neurol* 7: 939–50; 2008.
- 15) Raphaël y col. Appropriate number of plasma exchanges in Guillain-Barré Syndrome. *Annals of Neurology* 41:298-306; 1997.
- 16) Takei H, Komaba Y, Araki T, Lino Y, Katayama. Plasma immunoabsorption therapy for Guillain Barré Syndrome: critical day for initiation. *J Nippon Med Sch* 69(6):557-63; 2002.
- 17) Visser L, Prognostic factors of Guillain-Barré syndrome after intravenous immunoglobulin or plasma exchange, *Neurology* 53:598; 1999.
- 18) Zbigniew M. y col., Guías de uso de la Aféresis Terapéutica en la práctica clínica – basado en la evidencia, Enfoque del Comité de aplicación de la Aféresis de la Sociedad Americana de Aféresis. *J. Clin. Apheresis* 25:83–177; 2010.

CAPÍTULO IX

ANEXOS

ANEXO N° 1

Escala de Winer – Hughes

0	Saludable o recuperación completa
I	Signos o síntomas menores, que no limitan la actividad física
II	Capaz de caminar 5 m sin asistencia, andadera o bastón, pero incapaz para trabajo manual, compras o trabajo en casa
III	Capaz de caminar 5 m con asistencia, andadera o bastón.
IV	Confinado a silla o cama
V	Requerimiento de ventilación asistida, por lo menos parte de la noche
VI	Muerte

ANEXO N° 2

Ficha de recolección de datos

Anexo 2 Instrumento de recolección de información			
Iniciales:			
Edad:		Sexo	M F
H. Clínica:			
Dirección:			
Teléfono:			
Fecha de nacimiento:			
Fecha de ingreso al hospital			
Fecha de ingreso a uci:			
Fecha de alta del hospital:			
Fecha de recolección de información:			
Estado basal			
Antecedentes			
Hipertensión			
diabetes mellitus			
Tuberculosis			
VIH			
Hepatitis			
Enf gastrointestinal previa			
Enf respiratoria previa			
Otro			
Tiempo de enfermedad			
Tiempo de evolución			
1.- clínica:			
<i>Sistema motor</i>			
Debilidad		Proximal	Distal
Fuerza muscular			
Miembros superiores			
Miembros inferiores			
ROT			
<i>Sensibilidad</i>			
Táctil			
Dolor			
Parestesia			
<i>Afectación de pares craneales</i>			
<i>Dificultad respiratoria</i>			
<i>Disfagia</i>		Sí	No
Lasegue			
2.- LCR:			
Disociación albumino-citológica			
Día de realización			

3.- EMG:				
Patrón desmielinizante				
Patrón axonal				
Patrón mixto				
Sensitivo				
Motor				
Sensitivo motor				
Día de realización				
Escala de Hughes	Al ingreso	Al alta	A los 6 m	A los 12 m
0 saludable o recuperación completa				
1 signos o síntomas menores, que no limitan la actividad física				
2 capaz de caminar 5 m sin asistencia, andadera o bastón, pero incapaz para trabajo manual, compras o trabajo en casa				
3 capaz de caminar 5 m con asistencia, andadera o bastón.				
4 confinado a silla o cama				
5 requerimiento de ventilación asistida, por lo menos parte de la noche				
6 muerte				
Diagnóstico al ingreso (según Hughes)				
Diagnóstico al alta (según Hughes)				
Tratamiento				
1.- medidas de soporte				
Ingreso a UCI				
Ventilación mecánica				
Terapia de rehabilitación				
2.- IG g EV				
Dosis				
Frecuencia de aplicación				
3.- plasmaféresis				
Nº de sesiones				
Día de inicio de la primera sesión				
Frecuencia de las sesiones				
Día de última sesión				

ANEXO N° 3

Acta de confidencialidad para investigadores clínicos

Yo, María Luzmila del Carmen Calle Vilca, Médico Cirujano con CMP: 45259, he presentado el protocolo de Investigación “Influencia de la Plasmaféresis en la Evolución Clínica de los Pacientes con Síndrome de Guillain Barré en el Hospital Nacional “Dos de Mayo”. Enero 2005 - Mayo 2010”

El cual se encuentra en fase de revisión por la unidad de investigación del Hospital Nacional “Dos de Mayo” y por el Comité de Ética en Investigación.

Comprendo que la información médica a la que tendré acceso para la conducción del presente protocolo es de carácter confidencial.

Por lo tanto, a la firma del presente documento, concuerdo en tomar las medidas razonables para mantener dicha información tan confidencial como lo es.

Fecha.....

María Calle Vilca

Investigador

ANEXO N° 4

Apreciación de juicio de expertos sobre el instrumento de recolección de datos de la tesis para optar por el grado de especialista en neurología

“Influencia de la Plasmaféresis en la Evolución Clínica de los pacientes con Síndrome de Guillain Barré en el Hospital Nacional “Dos De Mayo”. Enero 2005 - Mayo 2010”.

Estimado(a):

Solicito a Usted tenga a bien revisar y opinar sobre el instrumento adjunto, para lo cual le hago llegar el proyecto como insumo para emitir su juicio.

A continuación se le presenta 10 criterios, los cuales permitirán obtener su apreciación del instrumento, siendo para el proyecto importante ya que ello permitirá realizar los reajustes correspondientes. Por favor colocar un aspa (X) en la columna correspondiente.

No	Criterios	Si	No	Observaciones
1	El instrumento propuesto responde al problema de investigación			
2	Las instrucciones son claras y orientadoras para el desarrollo o aplicación del instrumento			
3	La estructura del instrumento es adecuada en función a la operacionalización de las variables			
4	Los ítems permitirán lograr el objetivo del estudio			
5	Los ítems del instrumento responden a la operacionalización de la variable			
6	El número de ítems es adecuado			
7	Los ítems están redactados en forma clara y concisa			
8	Los ítems están redactados en forma entendible para los responsables de su llenado			
9	La redacción de los ítems evitan redundancias o repeticiones innecesarias entre ítems			
10	La escala numérica propuesta es adecuada			

Sugerencias y aportes:

Dra. María Luzmila del Carmen Calle Vilca.