

pacientes, lo que representa el 4,3% del total de pacientes remitidos a la consulta de Neurología. El 10% se diagnosticaron de crisis epilépticas y el 90% restante de síncope no neurológico. La rentabilidad diagnóstica de las pruebas de neuroimagen y del estudio vascular fue del 0%. El EEG mostró alteraciones epileptiformes en el 9% de los pacientes, con síncope no neurológicos. Conclusión. En los pacientes con síncope, la rentabilidad diagnóstica del estudio neurológico es muy baja. [REV NEUROL 2001; 33: 315-8]

Palabras clave. Diagnóstico. Electroencefalografía. Resonancia magnética. Síncope. Tomografía axial computarizada.

doentes, o que representa 4,3% do total de doentes referenciados à consulta de Neurologia. 10% foram diagnosticados com crises epilépticas e os restantes 90% com síncope não neurológica. A rentabilidade diagnóstica dos exames de neuroimagem e do estudo vascular foi de 0%. O EEG mostrou alterações epileptiformes em 9% dos doentes com síncope não neurológicas. Conclusão. Nos doentes com síncope a rentabilidade diagnóstica do estudo neurológico é muito baixa. [REV NEUROL 2001; 33: 315-8]

Palavras chave. Diagnóstico. Electroencefalografia. Ressonância magnética. Síncope. Tomografia axial computarizada.

Síndrome de Guillain-Barré en Unidad de Cuidados Intensivos

J.F. Fernández-Ortega^a, J.P. de Rojas-Román^a, M.J. Núñez-Castain^b,
E. Miralles-Martín^b, M. Bravo-Utrera^c

GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME IN AN INTENSIVE CARE UNIT

Summary. Introduction and objective. *The Guillain-Barré syndrome is an inflammatory process of the peripheral nervous system. It is potentially reversible. Nowadays it is the commonest cause of acute, generalized, flaccid paralysis in the western world. Our objective was to present the clinical and electrophysiological characteristics of patients with the Guillain-Barré syndrome who required admission to an intensive care unit. We therefore report our experience over a period of four years with patients with this syndrome who were admitted to the intensive care unit and given mechanical ventilation. We analyze the current incidence of this syndrome, the proportion of patients requiring admission to the intensive care unit and connection to mechanical ventilators due to their muscle weakness, and the mortality rates of the major case series published. We analyze the electrophysiological findings which indicate worse prognosis. Greater axonal involvement is seen in patients with poorer recovery, whilst those who made a better recovery had a predominantly demyelinating pattern. We studied certain clinical features which implied more severe illness and worse functional recovery such as the appearance of signs of autonomic nervous system involvement, rate of progression until the maximum affectation occurred and advanced age. Finally, we discuss the role of current immunomodulation treatment and the evidence of its effectiveness. The Guillain-Barré syndrome patients admitted to the intensive care unit with the greatest index of long-term sequelae are characterized by being older, with a higher proportion of neurovegetative disorders and have an electrophysiological pattern showing signs of greater axonal degeneration.* [REV NEUROL 2001; 33: 318-24]

Key words. Acute inflammatory demyelinating. Critical Care. Electrodiagnosis. Guillain-Barré syndrome. Immunoglobulin. Mechanically ventilated. Polyneuropathy.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es un proceso lo bastante frecuente como para tenerse en cuenta con todo enfermo aquejado de debilidad muscular generalizada, hasta el extremo de ser actualmente la primera causa en el mundo occidental de parálisis aguda generalizada, y lo suficientemente raro como para pasar desapercibido, sobre todo en sus fases iniciales, si no se tiene en cuenta su existencia.

Se trata de una entidad inicialmente descrita por los clínicos Guillain y Barré y el fisiólogo Strohl en 1916 [1] y que, desde entonces, ha sufrido algunas modificaciones en cuanto al conocimiento de su patogénesis, manifestaciones clínicas y posibilidades terapéuticas.

Hoy día, el SGB se conceptúa como una polirradiculoneuropatía inflamatoria, desmielinizante, de carácter potencialmente reversible, de instauración aguda, no secundario a proceso sistémico conocido (alcoholismo, diabetes mellitus, etc.) [2]. Si bien desde el principio se conoce el papel desencadenante de múltiples agentes causales, no necesariamente infecciosos [3], se atribuye en los últimos años un papel relevante al *Campylobacter jejuni* [4].

Presentamos nuestra experiencia de los pacientes con criterios diagnósticos de SGB que requirieron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) de nuestro hospital, desde enero de 1996 hasta diciembre de 1999. Se trata de un hospital terciario de 1200 camas, que cubre un área de referencia de aproximadamente 1.400.000 habitantes.

PACIENTES Y MÉTODOS

Hemos atendido, en un plazo de cuatro años, desde enero de 1996 hasta diciembre de 1999, un total de 37 pacientes diagnosticados al ingreso de SGB, de los cuales nueve se admitieron en la UCI por la necesidad o alta probabilidad de necesitar permeabilización de vía aérea y conexión a ventilación mecánica (VM).

Todos los pacientes se evaluaron al ingreso y diariamente respecto a la intensidad de su compromiso neurológico. A todos los pacientes se les realizó al menos un estudio electrofisiológico (EEF) (Tabla I). Los estudios de conducción nerviosa se elaboraron según las técnicas estándares; se estudiaron en la mayoría de los pacientes las conducciones motoras en los nervios mediano, cubital, peroneo y tibial posterior y la conducción sensitiva en los nervios

Recibido: 15.12.00. Aceptado tras revisión externa sin modificaciones: 12.02.01.

^a Servicio de Cuidados Intensivos. ^b Servicio de Neurofisiología Clínica.

^c Servicio de Neurología. Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga, España.

Correspondencia: Dr. Juan Francisco Fernández Ortega. Unidad de Cui-

dados Intensivos. Hospital Universitario Carlos Haya. Avda. Carlos Haya, s/n. E-29010 Málaga. E-mail: ANS555@teleline.es

Agradecimientos. A la Dra. M.^a José Núñez Castain, autora del trabajo, a la Dra. Rosa Bravo Briales y a la Dra. M.^a Muñoz Doblas, por la realización de los EEF.

© 2001, REVISTA DE NEUROLOGÍA

mediano y cubital (ortodrómica) y sural (antidrómica), valorándose unilateralmente el lado más afecto. Se realizó la respuesta F en cuatro casos. Se efectuó asimismo electromiograma (EMG) con electrodos de agujas concéntricas en músculos proximales y distales de al menos un miembro superior y uno inferior, y se valoró la presencia de actividad espontánea de denervación. En todos los pacientes se efectuó como mínimo un estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR), determinan células y proteínas totales, y se consideraron valores patológicos los hallazgos por encima de cuatro células por ml y de más de 40 mg de proteínas por 100 cm³. No se llevó a cabo a los pacientes biopsia de nervio periférico, por lo cruento de la exploración y porque en la actualidad su elaboración no tiene una clara justificación clínica [5].

A todos los pacientes se les efectuó al ingreso una serie de pruebas complementarias, que incluyeron hemograma, coagulación, bioquímica con determinación de CK, anticuerpos antinucleares, proteinograma, inmunoelectroforesis y hormonas tiroideas, que resultaron normales.

Todos los pacientes recibieron algún tipo de tratamiento inmunomodulador, y se refirió el grado de eficacia clínica alcanzado. A todos los pacientes que sobrevivieron al episodio agudo se les hizo un seguimiento, que osciló entre los 10 y los 60 meses tras ser dados de alta, con una media de 32 meses; se determinó el grado de recuperación después de transcurridos por lo menos 10 meses de iniciar la sintomatología, según la escala de Winer et al [6] (Tabla II).

En caso de muerte, se determinó si ésta fue secundaria directamente al SGB o si, por el contrario, se debió a complicaciones intercurrentes en el curso evolutivo del proceso.

Caso 1. Varón de 25 años, con antecedentes de asma bronquial en la infancia. Refiere que presentó un cuadro catarral de vías altas, 10 días antes de empezar con el cuadro actual.

Dos días antes de ingresar en la UCI comienza con pérdida de fuerza en ambos pies y manos, que progresa proximalmente de forma rápida, e ingresa en dicha unidad por el riesgo de insuficiencia ventilatoria.

En la exploración física se objetiva cuadríparexia flácida de predominio distal, reflejos osteotendinosos abolidos y sensibilidad conservada.

El día del ingreso se realizó una punción lumbar (PL), obteniéndose LCR con 28 mg% de proteínas totales y tres células. Se determinaron porfirinas en orina de 24 horas, que fueron negativas.

El 11.º día de ingreso en el hospital se efectuó un EEF, que mostró patrón desmielinizante de predominio motor, con amplitud motora distal disminuida, pero por encima del 20% del límite inferior de la normalidad (LIN), y signos sugerentes de bloqueo parcial de la conducción (Tabla I).

Se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas a 400 mg/kg y día, durante cinco días.

Estuvo ingresado en la UCI durante cinco días; no llegó a precisar conexión a VM en ningún momento. Alcanzó el máximo de afectación neurológica dos días después de comenzar con las manifestaciones clínicas, y evolucionó favorablemente a partir de ese momento. Se dio de alta de la UCI, para iniciar rehabilitación motora. En ningún momento se objetivaron trastornos neurovegetativos, y su evolución fue favorable hasta la completa normalización de la fuerza, grado 0 de la escala referida, en un plazo inferior a tres meses.

Tabla I. Resultados de los estudios electrofisiológicos (EEF).

	Motores				Onda F T. post.	Sensitivos			EMG
	MED	CUB	PER	T. post.		MED	CUB	SUR	
Caso 1/11 d									
AD/P	4,8/3	2,5/1,6	0,5/0,1	1,6/0,6		27	25	22	
LAT	3,3	2,7	11,8	4,4	55	2,2	1,9	2,5	+1
VC	52	59	39	45		56,8	52,6	50	
Caso 2/17 d									
AD	4	7	0,03	1,2		NR	NR	NR	
LAT	2,9	2,7	7	5,1	NR	NR	NR	NR	+1
VC	52,9	46	33,9	41,7		NR	NR	NR	
Caso 2/32 d									
AD	3,9	5	0,1	2,8		NR	NR	NR	
LAT	3,5	3,3	7,8	4,9	NR	NR	NR	NR	+3
VC	56	25	25	46		NR	NR	NR	
Caso 3/20 d									
AD	0,3	0,8	0,7	1,6		-	-	NR	
LAT	24,4	20	16	8,0	-	-	-	NR	0
VC	-	-	24	30		-	-	NR	
Caso 4/67 d									
AD	-	-	-	-		3,2	3,5	NR	
LAT	-	-	-	-	-	3,8	2,1	NR	+3
VC	-	-	-	-		34,2	47,6	NR	
Caso 5/15 d									
AD	2,9	9,7	3,6	2,5		2,8	3,9	14	
LAT	3,7	2,9	5,2	4,8	51,5	2,3	2,2	2,9	+1
VC	52	50	44	40		54,3	48,4	41,3	
Caso 6/8 d									
AD	6	1,8	0,8	4,5		N	NR	NR	
LAT	3,2	3,1	7,7	7,2	NR	NR	NR	NR	+1
VC	39	36,3	28	37,7		NR	NR	NR	
Caso 6/47 d									
AD/P	4	0,9	0,4	1,6		-	-	-	
LAT	4,7	7,6	5,2	4,2	NR	-	-	-	+1
VC	42	22	33	43		-	-	-	
Caso 7/15 d									
AD	4,1	3,8	3,2	3,1		4,2	4,0	NR	
LAT	6,3	7,2	6,8	7,1	NR	3,1	3,9	NR	0
VC	35	38	39	36		32	30,1	NR	

Caso 2. Varón de 58 años, sin antecedentes patológicos. No refiere cuadro infeccioso previo.

Desde cinco días antes de ingresar en la UCI refiere pérdida de fuerza generalizada, con dificultad ventilatoria asociada y progresiva. En el momento de llegar al hospital se necesita proceder a intubación orotraqueal inmediata por respiración superficial, con gasometría que muestra hipoxemia y retención de CO₂.

Una vez reanimado se descartó tromboembolismo pulmonar mediante ecocardiograma y arteriografía pulmonar. Asimismo, se realizó TAC craneal y RM cervicodorsal, que fueron normales. Tras 48 horas del ingreso, una vez completados los estudios previos y estabilizada su situación general, se procedió a despertar, apreciándose tetraplejía flácida con pares craneales conservados. Se realizó PL el 5.º día del ingreso, que mostró en LCR 92 mg% de proteínas totales y dos células. Se realizó un EEF el séptimo día, que mostró cierta degeneración axonal en el nervio peroneo. A las cinco semanas de ingreso se repitió dicho estudio, que mostró un patrón mixto axonal en los nervios explorados de los miembros inferiores, con disminución de la amplitud motora distal por debajo del 20% del LIN en al menos dos nervios, y signos de desmielinización en el nervio cubital (Tabla I).

Recibió durante cinco días tratamiento con inmunoglobulinas policlonales a 400 mg/kg y día y 6 metilprednisolona a 1 mg/kg y día, durante siete días.

El paciente permaneció ingresado en la UCI 86 días; durante su evolución presentó trastornos de su tensión arterial y frecuencia cardíaca, no justificables por su situación general, que requirieron dopamina e isoproterenol en numerosas ocasiones, así como dificultad de vaciamiento gástrico y diarreas frecuentes, que se interpretaron como trastornos disautonómicos.

El séptimo día de ingreso se realizó traqueotomía reglada y hasta el 55.º día no se logró desconectar del respirador, tras varios días en soporte de presión, progresivamente decreciente. Presentó numerosos procesos infecciosos broncopulmonares intercurrentes, que se trataron con antibióticos, fisioterapia y resto de medidas necesarias.

A partir del 50.º día experimentó una lenta pero progresiva mejoría motora, comenzando por paquetes musculares distales; ello permitió su desconexión del respirador y se le dio de alta a planta, para intensificar la rehabilitación motora. Al evaluarse de nuevo, a los tres años de ser dado de alta, alcanzó un grado de recuperación 2 de la escala utilizada.

Caso 3. Mujer de 75 años, sin antecedentes patológicos conocidos. Cinco días antes de comenzar con los síntomas se había puesto la vacuna antigripal. El cuadro comenzó 24 horas antes de ingresar en UCI, con pérdida de fuerza rápidamente progresiva. En el momento del ingreso presentaba tetraparesia flácida, con abolición de los reflejos osteotendinosos y parestesias en ambas extremidades superiores. Mientras estuvo ingresada se realizaron dos PL, el primero y el 18.º día, la primera presentó 30 mg% de proteínas totales y ninguna célula, y la segunda, 121 mg% de proteínas totales y una célula.

El 20.º día de ingreso en UCI se realizó EEF, que mostró un patrón desmielinizante sugestivo de degeneración axonal secundaria, con disminución de la amplitud motora distal por debajo del 20% del LIN en los nervios explorados, excepto en el tibial posterior, que fue de un 25% (Tabla I).

Mientras estuvo ingresada en UCI presentó afectación de pares craneales bajos con trastornos de la deglución. Asimismo, desde el primer momento presentó oscilaciones tensionales frecuentes, con rachas de taquicardia supraventricular y dificultad de vaciamiento gástrico, que se atribuyeron a trastornos neurovegetativos.

Desde el primer momento recibió gammaglobulinas policlonales intravenosas en dosis de 400 mg/kg y día, durante cinco días, repitiéndose el ciclo por ausencia de mejoría, y tratamiento con corticoides intravenosos 6 metilprednisolona 1 mg/kg y día, durante siete días.

Tabla I. Resultados de los estudios electrofisiológicos (EEF) (continuación).

	Motores				Onda F T. post.	Sensitivos			EMG
	MED	CUB	PER	T. post.		MED	CUB	SUR	
Caso 8/18 d									
AD	0,7	1,3	0,2	1,7		2,6	-	-	
LAT	8,8	3,9	8,7	3,6	-	4,6	-	-	+1
VC	40	39	37	42		30	-	-	
Caso 9/15 d									
AD	2	0,1	0,07	0,05		NR	NR	NR	
LAT	2,9	3,2	5,6	7,3	-	NR	NR	NR	0
VC	67,4	49,8	32,3	44		NR	NR	NR	
Caso 9/72 d									
AD	3,9	0,9	0,4	2,6		14	11	8	
LAT	4,2	3,7	5,0	5,3	66,1	2,8	2,4	2,6	+2
VC	54	50	40	42		50	48	42	
Cifras normales									
AMPD	4	5	3	5		10	8	10	
LAT	4,2	3,3	5,5	5,5	TP58	3,2	2,8	3	
VC	50	52	42	44		48	48	40	

MED: nervio mediano; CUB: nervio cubital; PER: nervio peroneo; T. post.: n. tibial posterior; SUR: nervio sural; AD: amplitud motora y sensitiva distal en mV y µV, respectivamente; AD/P: amplitud motora distal/proximal, respectivamente, en mV; LAT: latencia en ms; VC: velocidad de conducción en m/s; NR: no realizado; -: sin respuesta. EMG: la actividad espontánea de denervación (fibrilaciones y ondas positivas) se ha medido de 0 a 4+. Latencia de la respuesta F en nervio tibial posterior en ms.

Permaneció ingresada en UCI durante 43 días; necesitó intubación orotraqueal para conexión a VM el quinto día de ingreso en UCI, y se realizó traqueotomía cuatro días después. Falleció en situación de choque séptico el 43.º día de su ingreso en la UCI, sin que se objetivara previamente mejoría neurológica alguna.

Caso 4. Varón de 57 años, sin antecedentes patológicos, salvo haber presentado tres episodios de SGB a los 14, 18 y 47 años, de los que se recuperó sin secuelas.

El paciente ingresa en el hospital por pérdida de fuerza de varias horas de evolución. La semana previa presentó un cuadro de infección de vías respiratorias altas, con erupción cutánea generalizada, por el que recibió tratamiento sintomático. Ante la rapidez e intensidad del cuadro, ingresó en UCI a las 24 horas de iniciada la sintomatología. En la exploración inicial presentaba tetraparesia flácida con abolición generalizada de reflejos osteotendinosos. Los pares craneales y la sensibilidad al ingreso fueron normales.

Se le practicó PL el quinto día de evolución, obteniéndose en LCR 51 mg% de proteínas totales y una célula. Se realizó EEF el 67.º día de evolución, observándose un patrón axonal de predominio motor con ausencia de respuestas motoras en todos los nervios, disminución de amplitud de los potenciales sensitivos y abundante actividad espontánea de denervación en los músculos proximales y distales de miembros superiores e inferiores (Tabla I).

Desde el ingreso en UCI recibió tratamiento con inmunoglobulinas policlonales intravenosas a 400 mg/kg y día, durante 5 días, y 6 metilprednisolona a 1 mg/kg y día, durante siete días, sin objetivarse mejoría. Durante su evolución se comprobaron alteraciones de su tensión arterial (TA) y rachas de taquicardia supraventricular, que se atribuyeron a trastornos neurovegetativos.

Se intubó en las primeras 24 horas tras su ingreso en UCI, y se realizó traqueotomía el 11.º día de su evolución. Permaneció ingresado en UCI durante 102 días, sin que durante este período pudiera objetivarse recuperación neuromuscular de ningún tipo. Presentó múltiples complicaciones in-

Tabla II. Escala de discapacidad, de Winer et al [6].

Grado 0	Recuperación completa
Grado 1	Signos o síntomas leves que no limitan la actividad física
Grado 2	Puede caminar 5 m sin asistencia, pero no puede hacer un ejercicio físico, como trabajo de la casa
Grado 3	Puede caminar 5 m con asistencia
Grado 4	Vida recluida a sillón o cama
Grado 5	Requiere ventilación mecánica, al menos parte del día
Grado 6	Muerte

fecciosas de origen pulmonar; se trasladó, finalmente conectado al respirador, a un centro especializado de rehabilitación, y al cabo de los 18 meses alcanzó un grado de recuperación 5 de la escala utilizada.

Caso 5. Mujer de 55 años, sin antecedentes patológicos, que ingresa en el hospital por cuadro de pérdida progresiva de fuerza en extremidades, de unos cinco días de evolución. El tercer día de ingreso hospitalario se la traslada a UCI por sensación de disnea y empeoramiento de la fuerza muscular. La semana previa al comienzo de los síntomas refiere un cuadro gripal, con afectación predominante de vía aérea superior.

En el momento de ingresar en la UCI mostraba tetraparesia flácida, de predominio en extremidades inferiores, con disminución generalizada de los reflejos osteotendinosos. Asimismo, refería parestesias de ambas extremidades inferiores.

Estuvo ingresada en UCI durante tres días, sin llegar a precisar VM, y se apreció inicio de recuperación de la fuerza, por lo que se le dio de alta a planta de hospitalización convencional. No presentó en ningún momento afectación de pares craneales ni trastornos neurovegetativos.

Recibió desde su ingreso en el hospital tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas policlonales en dosis de 400 mg/kg y día, durante cinco días, y 6 metilprednisolona a 1 mg/kg y día, durante siete días.

Se realizó PL el primer día de ingreso, encontrándose en LCR 26 mg% de proteínas totales y una célula.

El 15.º día desde el inicio de la sintomatología se realizó un EEF, que mostró un patrón mixto, predominantemente desmielinizante, con disminución de la amplitud motora distal por encima del 20% del LIN en los nervios mediano y tibial posterior, signos de bloqueo de la conducción parcial en el nervio peroneo y disminución de la amplitud del potencial sensitivo del nervio mediano (Tabla I).

La paciente evolucionó favorablemente hacia una recuperación, al cabo de los 18 meses, hasta un grado funcional I de la escala previamente referida.

Caso 6. Varón de 68 años, con antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), que se remite a UCI desde planta de hospitalización, por cuadro de pérdida de fuerza progresiva de cinco días de evolución. No refería cuadro infeccioso previo. En el momento de ingresar en UCI presentaba tetraparesia flácida de predominio distal, con abolición generalizada de los reflejos osteotendinosos y sensación de parestesias en manos y pies. Asimismo, presentaba trastornos deglutorios y diplopía, que se correspondía con afectación de pares craneales bajos y de III par derecho.

Se realizaron dos PL, el 6.º y el 25.º día, tras iniciar la sintomatología, que dieron como resultado 28 mg% de proteínas totales y una célula, la primera punción, y 88 mg% de proteínas totales y cuatro células, la segunda.

Se trató con inmunoglobulinas intravenosas policlonales a 400 mg/kg y día, durante cinco días.

Tras cinco días de permanencia en UCI se dio de alta a planta de hospitalización convencional, por haber comenzado a mejorar de la fuerza en extremidades, sin requerir en ningún momento conexión a VM. Se realizó un EEF al octavo día de su ingreso en el hospital, que mostró un patrón mixto con disminución de la amplitud motora por encima del 20% del LIN en los nervios cubital y peroneo. Se repitió el EEF a los 47 días, observándose una disminución más intensa de la amplitud motora, actividad espontánea de denervación y ausencia de potenciales sensitivos (Tabla I).

El paciente ha quedado con secuelas motoras grado 2 de la escala utilizada y trastornos de la sensibilidad, sobre todo en extremidades inferiores, a los dos años de habersele dado de alta.

Caso 7. Mujer de 60 años, sin antecedentes patológicos, que ingresa en UCI por cuadro de pérdida de fuerza progresiva de 36 horas de evolución. Refería cuadro gripal autolimitado, acompañado de diarreas dos semanas antes.

En el momento de ingresar en UCI presentaba tetraparesia flácida con abolición generalizada de los reflejos osteotendinosos, parestesias en las cuatro extremidades y pares craneales indomnes.

Se realizó PL el sexto día de ingreso, que mostró en LCR 45 mg% de proteínas totales y una célula.

El 15.º día se realizó EEF, que mostró un patrón mixto con moderada disminución de la amplitud motora distal en los nervios mediano y cubital (Tabla I).

Recibió tratamiento con inmunoglobulinas a 400 mg/kg y día, durante cinco días, y metilprednisolona a 1 mg/kg y día, durante siete días.

A las pocas horas del ingreso fue necesaria intubación orotraqueal y conexión a VM, por disminución intensa de la capacidad ventilatoria. El sexto día de ingreso se realizó traqueotomía. Permaneció ingresada en UCI durante 23 días, tras los cuales pasó a planta para proseguir rehabilitación; se le pudo retirar el respirador a los 17 días de ingreso, en que comenzó a remitir la pérdida de fuerza. Durante su tiempo de permanencia en la UCI presentó alteraciones del ritmo cardíaco, que se atribuyeron a afectación del SNA. Al cabo de 24 meses, la paciente se encuentra en un grado funcional I de la escala utilizada.

Caso 8. Mujer de 72 años, sin antecedentes patológicos, que ingresa por cuadro de pérdida generalizada de fuerza, con dificultad para respirar, de unas 24 horas de evolución. Ingresó inicialmente en UCI, donde se objetiva tetraparesia flácida con arreflexia generalizada. Refería asimismo parestesias de predominio distal en extremidades. Tras 48 horas de ingreso finalmente fue necesario proceder a intubación y conexión a VM, por fracaso ventilatorio y retención de secreciones bronquiales.

Recibió tratamiento con inmunoglobulinas policlonales durante cinco días en dosis de 400 mg/kg y día, y 6 metilprednisolona a 1 mg/kg y día, durante una semana. Permaneció ingresada en UCI durante 39 días, tras los cuales pasó a planta de hospitalización convencional, para proseguir rehabilitación. Se realizó traqueotomía a los 12 días de intubación orotraqueal y el día 36.º se retiró definitivamente la VM.

Se realizaron dos PL: una el primer día de ingreso, que mostró 18 mg% de proteínas totales y ninguna célula, y una segunda el día 14, que mostró 103 mg% de proteínas totales y una célula.

El día 18.º de ingreso en UCI se realizó un EEF, que mostró patrón mixto desmielinizante y axonal, con disminución de la amplitud motora por debajo del 20% del LIN en los nervios mediano y peroneo (Tabla I).

Al cabo de 12 meses, la paciente alcanzó un grado de recuperación grado 2 en la escala previamente utilizada.

Caso 9. Varón de 63 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por cuadro de tetraparesia flácida generalizada de predominio proximal, con dolor en ambas extremidades inferiores. Refería un cuadro gripal 10 días antes.

Ingresó en la UCI por progresión rápida de la tetraparesia, necesitando intubación orotraqueal y conexión a VM en las primeras 24 horas de ingresar en la UCI.

Se realizó PL el cuarto día de ingreso, mostrando en LCR 48 mg% de proteínas totales y una célula. Se realizaron dos EEF, el 15.º y 72.º día de evolución de su enfermedad, mostrando el primero signos sugestivos de degeneración axonal, con disminución de la amplitud motora distal por debajo del 20% del LIN, y el segundo, un patrón de predominio axonal y motor (Tabla I).

Recibió tratamiento con inmunoglobulinas policlonales intravenosas en dosis de 400 mg/kg y día, durante cinco días consecutivos.

El cuarto día de evolución alcanzó el máximo de afectación, quedando en una situación de *plateau* durante aproximadamente 40 días. A partir de ese momento comenzó a recuperar fuerza inspiratoria y en extremidades, emprendió un período de destete, que se logró de forma definitiva a los 50 días de ingresar en la unidad.

Los primeros días presentó rachas de bradicardia extrema, que requirieron atropina y múltiples episodios de diarrea, no justificables por otros motivos, y que se atribuyeron a trastornos del SNA.

Asimismo, a lo largo de su evolución presentó afectación de los oculomotores y de pares craneales bajos, que remitieron hasta desaparecer a medida que se resolvía el cuadro.

Se le dio de alta a los 55 días de ingresar en la UCI, pasando a planta de hospitalización, y finalmente se recuperó hasta el grado 2 de la referida clasificación.

Tabla III. Hallazgos clínicos y del líquido cefalorraquídeo.

Caso	Sexo	Edad	Antecedente	Tiempo hasta comienzo (días)	Tiempo hasta déficit máximo (días)	Grado máximo déficit ^a	Afectación SNA	Afect. bulbar	Debil. muscul. extraocular	Debil. respiratoria	LCR: Prot. en mg% (día de extracción)	Grado de recup.
1	V	25	Inf. respiratoria alta	10	2	4	-	-	-	-	28(2)	0
2	V	58	-	-	5-7	5	TA, FC, DVG diarrea	-	-	+	92(10)	2
3	M	75	Vacuna antigripal	5	6	6	Taq, DVG	Disfagia	-	+	30(2)	6
4	V	57	Inf. respirat., erupción cutánea	7	2	5	TA, Taq	-	-	+	121(18)	5
5	M	55	Cuadro gripal	7	8	4	-	-	-	-	26(5)	1
6	V	68	-	-	5	4	-	Disfagia	+	-	28(6)	2
7	M	60	Cuadro gripal, enteritis	14	2	5	FC	-	-	+	45(8)	1
8	M	72	-	-	3	5	-	-	-	+	103(15)	2
9	V	63	Cuadro gripal	10	4	5	Brad, diarrea	+	+	+	48(4)	2

DVG: dificultad vaciamiento gástrico; TA: oscilaciones de la tensión arterial; Taq: taquicardia; Brad: bradicardia. ^a Según escala de Winer et al [6].

RESULTADOS

La tabla III resume los hallazgos clínicos y el curso evolutivo de la enfermedad en cada caso. De los nueve pacientes, cinco fueron varones y cuatro mujeres. La edad media de comienzo fue de 59,2 años (25-75 años). Cinco pacientes (55%) presentaron antecedentes infecciosos en los días previos; infección de las vías respiratorias altas en tres casos, cuadro gripal en tres, enteritis en uno y antecedente de vacunación antigripal en otro caso. El tiempo medio transcurrido entre el antecedente infeccioso y el comienzo del SGB fue de 8,8 días (5-14 días). El tiempo desde que se inician los síntomas del SGB hasta alcanzar el déficit máximo fue de 4,3 días (2-8 días). La media del máximo déficit alcanzado fue 4,6 [4,5]. La afectación de los músculos respiratorios se produjo en seis pacientes (66,6%), los músculos bulbares se afectaron en tres casos, los músculos extraoculares en dos, y los músculos faciales en otros dos. Los síntomas autonómicos ocurrieron en cinco pacientes (55,5%), presentando alteraciones de la frecuencia cardíaca en cinco casos, oscilaciones de la tensión arterial en dos, dificultad para el vaciamiento gástrico en dos y diarreas en otros dos casos. Todos los pacientes recibieron inmunoglobulinas intravenosas en dosis de 400 mg/kg y día, durante cinco días, excepto el paciente número 3, que recibió dos ciclos. Además, seis pacientes se trataron con 6 metilprednisolona dosis de 1 mg/kg y día, durante siete días. Seis pacientes precisaron VM, por presentar insuficiencia respiratoria. Un paciente (el 3) falleció por complicaciones de una estancia en UCI prolongada; el resto se recuperó, siendo el grado de recuperación final entre 0 y 5 de la escala utilizada.

Respecto a los hallazgos en el LCR (Tabla III), éste se obtuvo en todos los pacientes en al menos una ocasión. El nivel de proteínas fue elevado (mayor de 40 mg/dl) en seis pacientes. Cuando el LCR se obtuvo en la primera semana, éste fue normal excepto en el paciente 4, que presentaba SGB recurrente. El nivel medio de proteínas en el LCR obtenido después de la primera semana fue de 90,25 mg/dl (45-121 mg/dl). En todos los casos, el recuento de leucocitos fue normal.

En cuanto al EEF, de los nueve pacientes estudiados, uno presentó patrón axonal con nervios motores inexcitables y potenciales sensitivos de amplitudes disminuidas, que es el que ha presentado más secuelas –al año, grado 5 de la escala utilizada–; el resto de los pacientes presentó patrón mixto, con amplitud distal motora por encima del 20% del LIN en cuatro pacientes, tres de ellos con buena evolución –grado 0 y 1 de nuestra escala–, y el otro, mala –grado 2 de nuestra escala–, debido quizás a que la primera exploración se hizo muy precoz, pues en el control posterior ya se observó una disminución superior al 20%. De los cuatro pacientes restantes con amplitud distal motora

inferior al 20% del LIN, uno falleció y los otros presentaban secuelas graves después del año, con grado de incapacidad mayor de 1 en la escala utilizada.

DISCUSIÓN

El SGB es una polineuropatía inflamatoria aguda, de curso monofásico, con remisión potencialmente espontánea [7].

Los tres pilares sobre los que asienta el diagnóstico de la entidad son: 1. Las manifestaciones clínicas; 2. Los trastornos electrofisiológicos, y 3. El hallazgo en LCR de una elevación de las proteínas con celularidad normal [8,9].

Nuestro caso nº 4 se trata de un SGB recurrente. De los nueve pacientes estudiados, ocho presentaron la forma clínica típica del SGB y uno la forma recidivante, con tres episodios anteriores sin secuelas; este último paciente era el que presentaba un patrón neurofisiológico axonal más grave, con nervios motores inexcitables.

Este cuadro se ha descrito en la literatura con una frecuencia del 2-10% dentro del cuadro de SGB [2,10]. La distinción entre SGB recurrente y polineuropatía crónica inflamatoria recurrente puede ser problemática. Los criterios más importantes a favor del SGB recurrente son: largos intervalos asintomáticos, frecuentemente años, y breves fases de progresión, usualmente menores de cuatro semanas, como en el SGB típico [11].

Durante el período de cuatro años estudiado ingresaron en el hospital 37 nuevos casos con polineuropatía inflamatoria aguda primaria, lo que corresponde con una incidencia de 0,6 nuevos casos/100.000 habitantes y año, compatible con los resultados obtenidos en otras series [12] y por debajo de otras más recientes [13], que sugieren un aumento de su incidencia en los últimos años. Nuestra tasa algo más baja pudo deberse a que algunos pacientes, sobre todo las formas más leves, pudieron tratarse en los hospitales periféricos y no llegaron a nuestro hospital.

Del total de pacientes en el hospital diagnosticados de SGB ingresaron en la UCI el 25% (9 de 37), de los cuales el 60% (5 de 9) llegaron a requerir VM, cifras que están en concordancia con

Tabla IV. Características de los pacientes en función de la necesidad o no de haber requerido ventilación mecánica (VM).

	Sin VM	Con VM
N.º de pacientes	3	6
Muerte	0 (0%)	1 (16,6%)
Días de estancia en UCI	4,3	57
Edad	39	65
Tiempo transcurrido hasta la afectación máxima	5 días	3,6 días
Afectación autonómica	0 (0%)	5 (83%)
Pronóstico ^a	1	4,3
Patrón neurofisiológico	3 mixtos	1 axonal 5 mixtos

^aSegún el grado de recuperación o discapacidad residual de acuerdo con la escala de Winer et al [6].

otras publicadas en la literatura [14]. Los pacientes ingresaron en la UCI por necesitar o presentar la sospecha de necesitar VM. La gravedad de dicha evolución puede deberse al tipo de afectación funcional, existiendo en los EEF que se realizaron un predominio del patrón axonal respecto al desmielinizante, en los pacientes con mayor tiempo de evolución y peor índice de recuperación (Tabla I). El criterio neurofisiológico de peor pronóstico en cuanto a recuperación funcional, según la mayoría de los autores [15-17], se da por la disminución de amplitud del potencial evocado motor distal, generalmente en relación con la degeneración axonal, aunque otros autores [18] no encuentran diferencias significativas en cuanto al pronóstico entre los grupos con patrón desmielinizante y axonal, y muestran una recuperación más lenta los que cursan con ausencia de respuesta motora.

Aunque son pocos los pacientes estudiados por nosotros para sacar conclusiones definitivas, puede decirse que hemos encontrado una correlación entre el grado de recuperación funcional y la disminución de la amplitud distal motora, detectada en el EEF.

La mortalidad global de todos los pacientes con SGB ingresados en el hospital se circunscribió a dos pacientes (2 de 37) lo que supuso un 5,3% del total de pacientes ingresados: un caso ingresado en planta y que falleció súbitamente sin que se objetivaran posibles causas de muerte (el origen más probable, alguna disritmia cardíaca de origen autonómico), y un paciente ingresado en la UCI (1 de 9), lo que supone un 11% del total de pacientes ingresados en dicha unidad, que falleció a los 43 días de ingresar debido a complicaciones secundarias a la utilización de VM durante un tiempo prolongado y no a trastornos neurovegetativos ni a insuficiencia ventilatoria por parálisis diafragmática. Estas cifras de mortalidad están dentro del intervalo publicado por otros autores [19].

En cuanto a los pacientes que requirieron ingreso en UCI, lo que realmente marca las diferencias respecto al pronóstico –tiempo de estancia hospitalaria, mortalidad y grado de recuperación posterior– fue la necesidad o no de VM; los pacientes que la necesitaron eran de mayor edad y presentaron mayor rapidez de progresión de los síntomas y un predominio de la afectación axonal (Tabla IV).

En lo que respecta a la afectación autonómica en el SGB, ésta se encuadra en los procesos que de forma difusa afectan al sistema nervioso periférico, incluida la parte no central del SNA. Nosotros encontramos una buena correlación entre la intensidad de la afec-

tación del SGB y la presencia de alteraciones neurovegetativas (Tabla IV), hasta el extremo de que los casos más graves, aquellos con estancia más prolongada, con mayor afectación motora y que requirieron VM, los presentaron el 83%, respecto a los casos más leves, con resolución más rápida, que no los presentaron en ningún caso. No todos los autores encuentran esta correlación, destacando Singh et al [20], que encontraron una incidencia algo mayor en su serie (68%) respecto a la nuestra (56%), pero sin que su presencia tuviera interés pronóstico. En cuanto a la forma de presentación, ésta puede ser por sobreactividad o infractividad, tanto del sistema nervioso simpático como del parasimpático, de ahí que presente formas opuestas en distintos pacientes o incluso en el mismo enfermo en distintos momentos, dependiendo de la predominancia de la afectación [21]. En lo que se refiere al momento de la presentación, la encontramos en los momentos de mayor gravedad del síndrome, coincidente con otras publicaciones [20].

Aunque se ha sugerido que estos trastornos autonómicos pueden llegar a causar la muerte [22] o a precisar la colocación de un marcapasos endocavitario [23], en ninguno de nuestros pacientes produjo complicaciones graves para la evolución posterior del paciente, ni fue causa de muerte. Se señala de todas formas que en pacientes gravemente enfermos, con necesidad de VM, sondaje vesical, aporte de nutrición artificial por vía enteral y múltiples complicaciones evolutivas a consecuencia de su abordaje terapéutico, como fiebre de origen infeccioso, sudación, etc., resulta especialmente difícil una exploración metódica de las funciones neurovegetativas, por ser precisamente los trastornos acompañantes el origen de manifestaciones de hiperactividad autonómica; por otra parte, determinadas exploraciones donde es necesario el concurso activo del enfermo (maniobra de Valsalva, incorporación brusca del paciente, etc.) resultan imposibles de realizar, en ocasiones, en los pacientes de UCI. En nuestros casos sólo incluimos como alteraciones autonómicas secundarias a SGB aquellas que no pudieron considerarse secundarias a las complicaciones que acompañaron a la evolución de la enfermedad.

En la actualidad, la polineuropatía inflamatoria desmielinizante, tanto su forma aguda como crónica, se considera un proceso mediado por factores inmunológicos, aunque no se haya descrito el mecanismo con precisión [24,25]. Por esto, se han buscado alternativas terapéuticas dirigidas no sólo al mantenimiento de las funciones claudicantes, sino al mecanismo intrínseco del proceso.

En este sentido se comenzaron utilizando los glucocorticoides con distintos patrones de administración [26,27], sin que se haya encontrado hasta el momento evidencia de beneficio alguno para la forma aguda, por lo que actualmente y según los últimos estudios realizados, carecen de indicación en el SGB [28].

Una segunda alternativa se ha buscado en la plasmaféresis, es decir, en la separación del plasma de los elementos formes de la sangre y sustitución del primero por albúmina y suero fisiológico. El fundamento de este procedimiento reside en la eliminación, de la sangre de los enfermos portadores, de este proceso de factores implicados en su patogénesis. Existen en la literatura múltiples trabajos [29,30] que avalan la utilidad de este procedimiento, sobre todo en cuadros graves, en cuanto a acortamiento de la enfermedad y disminución de secuelas posteriores.

Finalmente, se han buscado otras formas terapéuticas con menos complicaciones y de más fácil utilización. Hoy en día, la administración de inmunoglobulinas intravenosas de origen policlonal en dosis elevadas ha resultado por lo menos igualmente eficaz [31] respecto a tiempo de evolución del proceso y secuelas posteriores, tanto en la variante aguda de la polineuropatía como

en la crónica. Una vez comprobada su efectividad se han hecho estudios comparando la administración de inmunoglobulinas con la realización de plasmaféresis, arrojando resultados similares [32] o ligeramente superiores en el grupo de las inmunoglobuli-

nas, con menor tasa de efectos secundarios. Por esto, actualmente, la administración de gammaglobulinas se considera la opción terapéutica de elección en la polineuropatía inflamatoria desmielinizante, al menos en su forma de presentación más grave.

BIBLIOGRAFÍA

- Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculo-neruite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire: remarques sur les caractères cliniques et graphiques des réflexes tendineux. Bull Mem Soc Med Hop Paris 1916; 40: 1462-70.
- Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré Syndrome. Philadelphia: FA Davis; 1991.
- Pou-Serradell A. Neuropatías disímunes adquiridas; sintomatología clínica; clasificación. Rev Neurol 2000; 30: 501-10.
- Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RAC. *Campylobacter jejuni* infection and Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med 1995; 333: 1374-9.
- Molenaar DSM, Vermeulen M, de Haan R. Diagnostic value of sural nerve biopsy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; 64: 84-9.
- Winer JB, Hughes RAC, Osmond D C. A prospective study of acute idiopathic neuropathy I. Clinical features and their prognostic value. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; 51: 605-12.
- Hughes RAC. Guillain-Barré syndrome. London: Springer-Verlag; 1990.
- Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med 1992; 326: 1130-6.
- Hahn AF. Guillain-Barré syndrome. Lancet 1998; 352: 635-41.
- Grand-Maison F, Feasby TE, Hahn AF, et al. Recurrent GBS: clinical and laboratory feature. Brain 1992; 115: 1093.
- Feasby TE. Inflammatory demyelinating polyneuropathies. Peripheral neuropathy: new concepts and treatment. Neurol Clin 1992; 3: 651-70.
- Alter M. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1990; 27 (Suppl): S7-12.
- Kaplan JE, Schonberger LB, Hurwitz ES, Katona P. Guillain-Barré syndrome in the United States, 1978-1981: additional observations from the National Surveillance System. Neurology 1983; 33: 633-7.
- Gracey DR, Mc Michan JC, Divertie MB, et al. Respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a six year experience. Mayo Clinic Proc 1982; 57: 742-6.
- Brown WF, Feasby TE. Conduction block and denervation in Guillain-Barré polyneuropathy. Brain 1984; 107: 219-39.
- Cornblath DR, Mellits ED, Griffin JW, McKhann GM, Albers JW, Miller RG, et al. The Guillain-Barré syndrome description and prognostic value. Ann Neurol 1988; 23: 354-9.
- Myller RG, Peterson GW, Gaube JR, Albers JW. Prognostic values of electrodiagnosis in Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 1988; 11: 769-74.
- Hadden RDN, Cornblath DR, Hugues RAC, Zielagsek J, Artung HP, Toyka KW, et al. Electrophysiological classification of Guillain-Barré syndrome: clinical associations outcome. Ann Neurol 1988; 44: 780-8.
- Lawn ND, Elco F, Wijdicks M. Fatal Guillain-Barré syndrome. Neurology 1999; 52: 635-8.
- Singh NK, Jaiswal AK, Misra S, Srivastava PK. Assessment of autonomic dysfunction in Guillain-Barré syndrome and its prognostic implications. Acta Neurol Scand 1987; 75: 101-5.
- Lichtenfeld P. Autonomic dysfunction in the Guillain-Barré syndrome. Am J Med 1971; 50: 772-80.
- Palferman TG, Eight I, Doyle DV. Electrocardiographic abnormalities and autonomic dysfunction in Guillain-Barré syndrome. Br Med J 1982; 284: 1231-2.
- Emmons PR, Blume WT, Dushane JW. Cardiac monitoring and demand pacemaker in Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 1975; 32: 59-61.
- Giovannoni G, Hartung HP. The immunopathogenesis of multiple sclerosis and Guillain-Barré syndrome. Curr Opin Neurol 1996; 9: 165-77.
- Dalakas MC. Advances in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: disease variants and inflammatory response mediators and modifiers. Curr Opin Neurol 1999; 12: 403-9.
- Hughes RAC, Newson-Davis J, Perkins GD, et al. Controlled trial of prednisolone in acute polyneuropathy. Lancet 1978; 2: 750-3.
- Hughes RAC. Ineffectiveness of high-dose intravenous methyl-prednisolone in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1991; 338: 1142.
- Hughes RAC, van der Marché FGA. Corticosteroid treatment for Guillain-Barré syndrome (Cochrane Review). In The Cochrane Library, Issue 4. Oxford: Update Software; 1999.
- The French Cooperative Group on plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome; role of replacement fluids. Ann Neurol 1987; 22: 753-61.
- Osterman PO, Fagius J, Lundemo G, Pihlstedt P, Pirskanen R, Siden A, et al. Beneficial effects of plasma exchange in acute inflammatory polyradiculoneuropathy. Lancet 1984; 2: 1296-9.
- Kleyweg RP, van der Meché FG, Meulstee J. Treatment of Guillain-Barré syndrome with high-dose of gammaglobulin. Neurology 1988; 38: 1639-41.
- Van der Meché FG, Schmitz PI. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré Study Group. N Engl J Med 1992; 326: 1123-9.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EN UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS

Resumen. Introducción y objetivo. *El síndrome de Guillain-Barré es un proceso inflamatorio del sistema nervioso periférico, potencialmente reversible, que constituye actualmente la primera causa de parálisis flácida, aguda y generalizada, en el mundo occidental. Nuestro objetivo fue presentar las características clínicas y electrofisiológicas de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré que requieren ingreso en unidad de cuidados intensivos (UCI). Pacientes y métodos. Presentamos nuestra experiencia con los pacientes ingresados en la UCI y con conexión, aquejados por dicha dolencia, durante un período de cuatro años. Analizamos la incidencia actual de dicho proceso, la proporción de los enfermos que requieren el ingreso en la UCI y conexión a ventilación mecánica por debilidad de la musculatura respiratoria, así como la tasa de mortalidad en las series más relevantes. Resultados. Analizamos los hallazgos electrofisiológicos que implican un peor pronóstico evolutivo; aparece mayor afectación axonal en los pacientes con peor índice de recuperación, mientras que en aquellos que se recuperaron mejor observamos un patrón predominantemente desmielinizante. Estudiamos determinadas manifestaciones clínicas que conllevan un mayor índice de gravedad y peor recuperación funcional, como la aparición de signos de afectación del sistema nervioso autónomo, la velocidad de progresión hasta alcanzar el máximo de afectación, y la edad avanzada. Finalmente, discutimos el papel de las terapias inmunomoduladoras al uso y la evidencia de su efectividad. [REV NEUROL 2001; 33: 318-24]*
Palabras clave. Cuidados intensivos. Desmielinización inflamatoria aguda. Electrodiagnóstico. Inmunoglobulina. Síndrome de Guillain-Barré. Polineuropatía. Ventilación mecánica.

SÍNDROMA DE GUILLAIN-BARRÉ NA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS

Resumo. Introdução e objetivo. *A síndrome de Guillain-Barré é um processo inflamatório do sistema nervoso periférico, potencialmente reversível, que constitui actualmente a primeira causa de paralisia flácida, aguda e generalizada, no mundo ocidental. O nosso objectivo foi apresentar as características clínicas e electrofisiológicas dos doentes com síndrome de Guillain-Barré que requerem internamento na unidade de cuidados intensivos (UCI). Doentes e métodos. Apresentamos a nossa experiência com os doentes internados na UCI e afectados pela referida doença, durante um período de quatro anos. Analisámos a incidência actual do referido processo, a proporção dos doentes que necessitam de internamento na UCI e ligação a ventilação mecânica por fraqueza da musculatura respiratória, bem como a taxa de mortalidade nas séries mais relevantes. Resultados. Analisámos os achados electrofisiológicos que implicam um prognóstico evolutivo mais desfavorável, verificando-se maior envolvimento axonal nos doentes com pior índice de recuperação, e melhor recuperação nos que apresentam um padrão predominantemente desmielinizante. Estudámos determinadas manifestações clínicas relacionadas com um índice de maior gravidade e pior recuperação funcional, como o aparecimento de sinais de envolvimento do sistema nervoso autónomo, a velocidade de progressão até alcançar o envolvimento máximo e a idade avançada. Por fim, discutimos o papel das terapêuticas imunomoduladoras em uso e a evidência da sua eficácia. [REV NEUROL 2001; 33: 318-24]*
Palavras chave. Cuidados intensivos. Electrodiagnóstico. Guillain-Barré. Imunoglobulina. Polineuropatia desmielinizante inflamatória aguda. Ventilação mecânica.