

Recambio Plasmático Terapéutico en Monoterapia en el Síndrome de Guillain Barré: Reporte de Caso

Therapeutic Plasma Exchange on Monotherapy in Guillain Barré Syndrome: Case Report

DOI: <https://doi.org/10.5281/zenodo.10257783>

Dirección para correspondencia:
johnsanchezjs635@gmail.com

Fecha de recepción: 19 / 09 / 2023

Fecha de aceptación: 06/ 11 / 2023

Fecha de publicación: 04 / 12 / 2023

Autores:

Sánchez Cornejo John¹

Universidad de Especialidades Espiritu Santo
Hospital de Especialidades Guayaquil “Dr. Abel Gilbert Pontón”

ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-6644-3676>

Gutiérrez Gómez Alex²

Universidad de Especialidades Espiritu Santo
Hospital de Especialidades Guayaquil “Dr. Abel Gilbert Pontón”

ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-3372-0543>

Laínez Del Pezo Walter³

Hospital de Especialidades Guayaquil “Dr. Abel Gilbert Pontón”

ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-2771-9492>

Gutiérrez Gómez Roberto⁴

Hospital de Especialidades Guayaquil “Dr. Abel Gilbert Pontón”

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6075-0362>

RESUMEN

El síndrome de Guillain Barré es una patología autoinmune de causa multifactorial donde la evidencia clínica es clara sobre el beneficio del tratamiento temprano, minorando sus efectos adversos a corto y largo plazo. A pesar de ser considerada una entidad rara, su impacto significativo en la calidad de vida y la salud pública subraya la importancia de una comprensión profunda y actualizada de las estrategias terapéuticas disponibles. Nuestro caso es de suma relevancia ya que nos permite analizar la literatura médica referente a los múltiples casos tratados con recambio plasmático e inmunoglobulinas de forma individual o combinada, así como la efectividad de estos enfoques terapéuticos en la mejoría de los síntomas y la recuperación de los pacientes. Esto es crucial para afinar las recomendaciones de tratamiento, para

mejorar la atención médica y contribuir al avance del conocimiento científico en este campo.

Palabras clave: Síndrome de Guillain Barré – Recambio plasmático terapéutico - Inmunoglobulina humana.

ABSTRACT

Guillain Barré syndrome is an autoimmune pathology of multifactorial cause where clinical evidence is clear on the benefit of early treatment in minimizing its short and long term adverse effects. Despite being considered a rare entity, its significant impact on quality of life and public health underlines the importance of a thorough and updated understanding of the available therapeutic strategies. Our case is of utmost relevance since it allows us to analyze the

medical literature referring to the multiple cases treated with plasma exchange and immunoglobulins individually or in combination, as well as the effectiveness of these therapeutic approaches in the improvement of symptoms and recovery of the patients. This is crucial to refine treatment recommendations, improve medical care, and contribute to the advancement of scientific knowledge in this field.

Keywords: Guillain Barré Syndrome - therapeutic plasma exchange – human immunoglobulins

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda, autoinmune, de evolución rápida y potencialmente fatal, desencadenada generalmente por un proceso infeccioso; que se caracteriza por parálisis ascendente simétrica y arreflexia, con una incidencia que varía entre 0,66 y 1,79 casos por 100.000 habitantes en la población general, y afecta predominantemente a los hombres.(1) La base patogénica no está definida, sin embargo, se ha implicado el mimetismo molecular, específicamente, la infección y/u otras situaciones consideradas como gatilladoras que provocan una respuesta inmune aberrante hacia los componentes de los nervios periféricos (mielina o membrana de la superficie celular de Schwann). (2)

El diagnóstico del SGB se basa en la historia clínica y en los exámenes neurológicos, electrofisiológicos y del líquido cefalorraquídeo (LCR). La progresión de la enfermedad puede ser rápida y la mayoría de los pacientes con SGB alcanzan su incapacidad máxima dentro de 2 semanas. Alrededor del 20% de los pacientes con SGB desarrollan insuficiencia respiratoria y requieren ventilación mecánica, posteriormente se alcanza una fase de meseta que puede durar desde días hasta semanas o meses, entre el 60% y el 80% de los pacientes con SGB pueden lograr la recuperación 6 meses después del inicio de la enfermedad, con o sin tratamiento. (3)

Dentro de la terapéutica para SGB se incluye el

recambio plasmático terapéutico (RPT) e inmunoglobulina intravenosa. Muchos ensayos clínicos y metanálisis han investigado sus efectos terapéuticos sobre el SGB, demostrando que ambos son eficaces cuando se administran de forma individual o combinada.

Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico reciente de SGB que evoluciona desfavorablemente con progresión de compromiso motor respiratorio que requiere manejo de la vía aérea y se indicó recambio plasmático terapéutico en monoterapia.

CASO CLÍNICO

Se trata de una femenina de 31 años de edad sin antecedentes patológicos que acude con cuadro clínico de 14 días de evolución caracterizado por diarrea, no moco ni sangre, asociado a fiebre y parestesias de miembros inferiores posterior a ingesta de comida, por lo que se auto medica con analgésicos sin mejoría del cuadro; el mismo que se exacerba 72 horas previo al ingreso, presentando paraplejia de extremidades inferiores de forma ascendente y progresiva por lo que acude a nuestra institución. Al ingreso se evaluó las funciones motoras por medio de las escalas: *Escala de Daniels*, *Escala de Hughes* y *Criterios de Brighton*; donde se evidenció debilidad muscular bilateral y flácida de las extremidades de predominio inferiores, asociadas a hiporreflexia de dichas extremidades. Se solicitó estudios complementarios: exámenes de laboratorios generales que se encontraban dentro de la normalidad, hisopado rectal de PCR para *Campylobacter Coli* y *Jejuni* negativos y estudio de LCR con evidencia de disociación albumino-citológico con cultivo negativo. *Cuadro 1*.

Cuadro 1: Exámenes de Laboratorios

Laboratorios	Resultados	Valores de referencia
Leucocitos	7,54	4 - 10/mm ³
Neutrófilos	73	55 – 70%
Linfocitos	18.40	17 – 45 %
Hemoglobina	12,6	11.5 – 16 g/dl
Hematocrito	37,4	37 – 47 %
Plaquetas	332	150 – 500 /mm ³

Glucosa	113	74 – 106 mg/dl
Sodio	132	136 – 145 mEq/L
Potasio	4,2	3.5 - 5.1 mEq/L
Urea	17.12	16.6 – 48.5 mg/dl
Creatinina	0.49	0.5 – 0.9 mg/dl
Hepatitis B - C	Negativos	Positivo / Negativo
PCR Campilobacter Coli y Jejuni	Negativos	Positivo / Negativo
Cultivos periféricos*	Negativos	
Estudios inmunológicos**	Negativos	

*Cultivos: muestras de Hemocultivo, líquido cefalorraquídeo y orina

**Estudios Inmunológicos: ANA – ANTIDNA - C3 – C4 – ANCA P y ANCA C

La paciente presenta progresión del compromiso motor con insuficiencia respiratoria aguda con necesidad de intubación orotraqueal y ventilación mecánica invasiva. Ante su presentación clínica y resultados de exámenes complementarios se sospecha fuertemente en Síndrome de Guillain Barré, por lo que se inicia tratamiento de sostén y se indica inmunoglobulina humana y recambio plasmático terapéutico (RPT), sin embargo, en la institución solo contamos con recambio plasmático terapéutico (RPT), por lo que se realizó 5 ciclos de RPT con reposición de plasma fresco congelado según la fórmula de Kaplan. Al 3er ciclo de RPT, se realizó evaluación neurológica de las funciones motoras por medio de las dos escalas donde se evidenció mejoría clínica global lo cual permitió inclusive una extubación exitosa, como se detalla en la *Tabla 1*

Tabla 1: Evaluación neurológica del paciente

Escala	Al Ingreso	5to día	Post RPT
Escala de Hugues	5	4	2
Escala de Daniels			
Ext. Superiores Prox.	3/5	4/5	5/5
Ext. Inferiores Prox.	2/5	2/5	4/5

Fuente: datos estadísticos elaborado por autores

Dos semanas posteriores al último ciclo de RPT, paciente evoluciona con mejoría clínica motora generalizada, con deambulaci3n asistida de forma parcial y realizando actividades b3sicas. Paciente egresa de la instituci3n en condiciones favorables, y permanece en seguimiento con servicio de neurología en espera de realizarse electromiografía.

DISCUSIÓN

El recambio plasmático terapéutico (RPT) ha demostrado eficacia ya que reduce los días de soporte ventilatorio, acorta el tiempo para el reinicio de la deambulaci3n no asistida y reduce la estancia hospitalaria, debido a su capacidad para disminuir los factores humorales responsables del daño a la mielina periférica. (4)

En un estudio multicéntrico realizado por Hughes et al. (1997) donde se reclutaron 383 pacientes adultos con diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré para evaluar la efectividad del RPT solo, IgIV sola y terapia combinada, se distribuyeron en tres grupos: 121 pacientes que recibieron solo RPT, 130 pacientes que recibieron solo IgIV y 128 pacientes que recibieron ambos tratamientos. En ese momento, la mejora clínica media fue 0,9 (DE 1,3), 0,8 (1,3) y 1,1 (1,4) para cada uno de los grupos, respectivamente; donde se concluyó que no había diferencia clínica ni estadística para cada uno de los grupos según los objetivos indicados: recuperaci3n de la funci3n motora, tiempo hasta la recuperaci3n de la marcha sin ayuda y tiempo hasta interrupci3n de la ventilaci3n. (5)

En otro estudio clínico prospectivo descrito por Ye Y, Li et al. (2015) compararon el tratamiento con RPT e IgIV en 64 pacientes adultos diagnosticados con SGB. Los 64 pacientes fueron evaluados para determinar la escala de defectos de la funci3n neuronal; posterior a culminar los tratamientos de los 64 pacientes con SGB, 33 casos para el grupo de RPT y 34 casos para el grupo de IgIV; los resultados muestran que los indicadores de edad, género, peso, tiempo de inicio al ingreso y la gravedad de la enfermedad no fueron estadísticamente significativas.

Con respecto a la escala de defecto de función neuronal entre los dos grupos pos tratamiento la puntuación de Hughes y la puntuación MRC no fueron estadísticamente significativas entre los grupos, 1 semana después de finalizar el tratamiento. De igual manera los efectos curativos no fueron estadísticamente significativos entre los grupos 1 semana después de finalizar el tratamiento; sin embargo, el efecto curativo del grupo RPT fue significativamente mayor que el del grupo de IVIg 2 semanas después de completar el tratamiento; la diferencia fue estadísticamente significativa. Por lo que el estudio concluyó que tanto la RPT como la IVIg tienen una alta respuesta como terapia y son opciones terapéuticas razonables para el SGB. Sin embargo, el tratamiento con RPT tiene un efecto curativo más significativo, ya que puede mejorar eficazmente los síntomas y ser útil en la rehabilitación temprana de los pacientes. (6)

Por lo mencionado, la Academia Estadounidense de Neurología ha concluido que tanto el tratamiento con RPT e IgIV son equivalentes y están recomendadas para el tratamiento de pacientes no ambulatorios. (7) Dentro de las afecciones neurológicas, en particular el SGB, la terapia se basa en el uso de IgIV y RPT, indicación que se encuentra en la categoría 1 (*la aféresis terapéutica es una terapia aceptable ya sea como terapia de primera línea o adyuvante a otras terapias. Su eficacia es basada en pruebas bien controladas o diseñadas*), con recomendación 1B según la Asociación internacional de aféresis. (8) Esto se refuerza con el consenso de SGB realizado por Leonhard et al. (2019), que menciona que las terapias basadas en IgIV y RPT son tratamientos igualmente eficaces, por lo que el tratamiento con RPT seguido de IgIV no es más eficaz que el empleo de monoterapia; si bien mencionan que los estudios clínicos son limitados, refieren que el RPT podría ser una alternativa económica y relativamente segura. (3)

Nuestro caso clínico es de relevancia por dos situaciones: es la primera experiencia en realizar RPT en monoterapia en un hospital del Estado en la región costa del país donde es limitado el acceso a

ciertas drogas y terapias extracorpóreas, tras los esfuerzos necesarios para su implementación, se obtuvo resultados clínicos favorables y segundo por destacar la necesidad de una instauración temprana y oportuna del tratamiento de cualquiera de las opciones terapéuticas que se describen en la literatura médica, permitiendo reducir la gravedad de la enfermedad, acelerar la recuperación clínica, minimizar las secuelas y mejorar la calidad de vida a corto y largo plazo en estos pacientes.

CONCLUSIONES

En conclusión, la elección entre monoterapia con recambio plasmático terapéutico y terapia combinada en el SGB es un área activa de investigación. La monoterapia con recambio plasmático terapéutico emerge como una opción terapéutica valiosa en el manejo del SGB. Sin embargo, la toma de decisiones debe basarse en una evaluación exhaustiva de cada caso, considerando factores clínicos, logísticos, la fase de la enfermedad y las características específicas de los pacientes. Se necesitan más investigaciones para perfeccionar las pautas de tratamiento y proporcionar una atención óptima a los pacientes con SGB.

A pesar de los avances, aún existen desafíos en la comprensión completa de los mecanismos de acción y la identificación de subgrupos de pacientes que se beneficiarían más de esta monoterapia. Futuras investigaciones deberían abordar estas cuestiones, así como la optimización de protocolos de tratamiento y la identificación de biomarcadores predictivos.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Lin J, Gao Q, Xiao K, Tian D, Hu W, Han Z. Efficacy of therapies in the treatment of Guillain-Barre syndrome A network meta-analysis. 2021; Available from: <https://doi.org/10.1101/2020.06.03.20121780>.
2. Pham HP, Schwartz J. Therapeutic Plasma Exchange in Guillain-Barre Syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Vol. 48, Presse

- Medicale. Elsevier Masson SAS; 2019. p. 338–46.
3. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, Bateman K, Ferreira MLB, Cornblath DR, et al. Diagnosis and management of Guillain–Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol*. 2019 Nov 1;15(11):671–83.
 4. Boedecker SC, Luessi F, Engel S, Kraus D, Klimpke P, Holtz S, et al. Immunoabsorption and plasma exchange—Efficient treatment options for neurological autoimmune diseases. *J Clin Apher*. 2022 Feb 1;37(1):70–81.
 5. Hughes AS. Randomised trial of plasma exchange intravenous immunoglobulin and combined treatments in Guillain Barre syndrome . Hughes, AV Swan, 1997.
 6. Ye Y, Li SL, Li YJ. Comparison on therapeutic effect of plasma exchange and intravenous immunoglobulin for Guillian-Barre syndrome. *Transfusion Medicine*. 2015 Apr 1;25(2):79–84.
 7. Padmanabhan A, Connelly-Smith L, Aqui N, Balogun RA, Klingel R, Meyer E, et al. Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice - Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The Eighth Special Issue. *J Clin Apher*. 2019;34(3):171–354.
 8. Salinas Argente R. La aféresis terapéutica: su papel en la medicina del siglo XXI. *Revista Mexicana de Medicina Transfusional*. 2022;14(S1):s30-37.