

Encefalitis de Bickerstaff como forma de presentación del Síndrome de Guillain-Barré en un paciente con Covid-19

Bickerstaff encephalitis as a form of Guillain-Barré Syndrome in a patient with Covid-19

doi: [10.61997/bjm.v13iSuppl1.459](https://doi.org/10.61997/bjm.v13iSuppl1.459)

Harasay Díaz Estévez¹, José Antonio Gómez Reyna²

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de Guillain-Barré es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda. La forma clásica del síndrome no ha sufrido grandes cambios en su comportamiento clínico, sin embargo, el espectro de variantes clínicas del mismo es extenso, y los avances en biología molecular e inmunología han permitido caracterizar mejor estas formas del síndrome. **Caso clínico:** Paciente masculino de 42 años, con diagnóstico positivo de Covid-19 diez días antes, que acude con empeoramiento de la debilidad muscular, incapacidad para ponerse de pie y voz ronca, a lo cual se añadió dificultad para tragar y sentarse. El examen neurológico identificó disartria, cuadriparesia a predominio de los miembros inferiores, toma de pares craneales II, III, IV, VI, VII y IX, reflejos globalmente abolidos. La tomografía axial de cráneo no demostró signos de un accidente cerebrovascular isquémico o hemorrágico. Se diagnostica al paciente de un Síndrome de Guillain-Barré en su variante de tronco encefálico. Se inician medidas generales y tratamiento con inmunoglobulina humana pero progresó a la insuficiencia respiratoria con necesidad de ventilación mecánica. Se logra la recuperación casi completa del cuadro y es egresado después de 3 semanas. **Conclusiones:** La incidencia del síndrome de Guillain-Barré relacionado con la Covid-19 aún no está totalmente esclarecida. La evaluación temprana y oportuna del paciente y sus síntomas y signos, es clave para el diagnóstico y tratamiento del síndrome de Guillain-Barré. Es necesario disponer de estudios neurofisiológicos en nuestra institución para un mejor diagnóstico de estos casos.

Palabra clave: Síndrome de Guillain-Barré; Covid-19; Encefalitis de Bickerstaff Brainstem

ABSTRACT

Introduction: Guillain-Barré Syndrome is the most common cause of acute flaccid paralysis. The classic form of the syndrome has not undergone major changes in its clinical features, however, the spectrum of its clinical variants is extensive, and advances in molecular biology and immunology have allowed these forms of the syndrome to be better characterized. **Clinical case:** A 42-year-old male patient, with a positive diagnosis of Covid-19 ten days earlier, who presented with worsening muscle weakness, inability to stand up and hoarse voice, to which was added difficulty swallowing and sitting. The neurological examination identified dysarthria, quadriparesis predominantly in the lower limbs, positive signs of cranial nerves II, III, IV, VI, VII and IX, and globally abolished reflexes. A brain CT scan showed no signs of an ischemic or hemorrhagic stroke. The patient was diagnosed with Guillain-Barré Syndrome in its brainstem variant. General management as well as intravenous human immunoglobulin were started, but the patient progressed to respiratory failure requiring mechanical ventilation. He made an almost complete recovery and was discharged after 3 weeks. **Conclusions:** The incidence of Guillain-Barré syndrome related to Covid-19 is not yet fully understood. Early and timely evaluation of the patient and their symptoms and signs is key to the diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. Neurophysiological studies are essential in our institution for a better diagnosis of these cases.

Keywords: Guillain-Barré Syndrome; Covid-19; Bickerstaff Brainstem encephalitis

¹Especialista en Neurología. Profesora asistente. Brigada Médica Cubana. Hospital Karl Heusner Memorial. Ciudad Belice, Belice. ORCID <https://orcid.org/0000-0001-7149-4309> Correspondencia harasaydiazestevaz@gmail.com

²Especialista en Medicina Interna. Hospital Karl Heusner Memorial. Ciudad Belice, Belice.



INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la causa más común de parálisis muscular flácida aguda. Fue descubierto por primera vez hace más de un siglo. Los avances del siglo pasado incluyen la investigación de la patología inmunomediada de la enfermedad, el reconocimiento del espectro de presentaciones, el avance de las técnicas de diagnóstico, los modelos de pronóstico y la realización de ensayos aleatorios de tratamiento para mejorar los resultados.¹

El SGB se identifica en todo el hemisferio occidental sin agrupamiento geográfico, pero con pequeñas variaciones estacionales. Los estudios basados en la población arrojan tasas de incidencia anual media bruta que varían de 0,6 a 1,9 por 100 000 habitantes. El SGB es ligeramente más común en hombres que en mujeres, con una proporción hombre-mujer estimada de 1,78. Puede desencadenarse por: infección por *Campylobacter*, neumonía por micoplasma, cirugía, traumatismos, enfermedad de Hodgkin, vacunas contra la gripe o vacunas infantiles, virus de la Covid-19, vacunas contra la Covid-19 de Johnson & Johnson y AztraZeneca, virus de la gripe, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, virus del Zika, hepatitis A, B, C y E, así como el VIH.^{1,2}

El SGB debe considerarse como diagnóstico en pacientes con debilidad bilateral rápidamente progresiva de las piernas o los brazos, en ausencia de afectación del sistema nervioso central u otras causas obvias.²

Los pacientes con la forma clásica sensorio-motora del SGB presentan parestesia distal o pérdida sensorial, acompañada o seguida de debilidad que comienza en las piernas y progres a los brazos y los músculos craneales. Los reflejos están disminuidos o ausentes en la mayoría de los pacientes en el momento de la presentación. Los trastornos disautonómicos pueden estar presentes, al igual que el dolor que puede ser muscular, radicular o neuropático. El inicio de la enfermedad es agudo o subagudo, y el paciente generalmente alcanza la discapacidad máxima dentro de las dos semanas.³

El SGB también puede presentar formas atípicas. La debilidad y los signos sensoriales, aunque siempre bilaterales, pueden ser asimétricos o predominantemente proximales o distales, y pueden comenzar en la pierna, el brazo o simultáneamente en todas las extremidades.^{3,4}

Además, el dolor intenso y difuso, o la disfunción aislada del nervio craneal, pueden preceder al inicio de la debilidad. Si estos signos no se reconocen como una presentación temprana del SGB, el diagnóstico puede retrasarse. En una minoría de pacientes con SGB atípico, en particular aquellos con solo signos motores (variante motora pura) y un subtipo de neuropatía axonal motora aguda en la electrofisiología, durante el examen físico, se pueden observar reflejos

normales o incluso exagerados.⁴

La encefalitis de Bickerstaff de tallo cerebral (BBE en sus siglas en inglés) es una enfermedad autoinmune rara del sistema nervioso periférico y central. La BBE se considera una variante de otras polineuropatías inmunomediadas, como el síndrome de Guillain-Barré y el de Miller Fisher. La BBE se presenta clásicamente como una tríada aguda de ataxia, encefalopatía y oftalmoplejía, típicamente posterior a una infección.⁵

Dada la morbilidad que puede ocurrir sin tratamiento, es importante el conocimiento de esta enfermedad poco común, por lo que un diagnóstico clínico oportuno de las formas clínicas menos comunes puede permitir un mejor pronóstico y evolución de los pacientes, y a la vez disminuir la mortalidad. En este artículo se presenta el caso de un paciente que tuvo un diagnóstico tardío, lo cual influyó negativamente en su evolución, pronóstico y recuperación.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 42 años, origen urbano, diestro, enfermero registrado, sin antecedentes médicos. Diez días antes de la evaluación, comenzó con síntomas de malestar general, debilidad muscular, fatiga fácil y dolor retroocular, por lo que decidió acudir al centro de salud de su área, donde se le diagnosticó Covid-19. A pesar de que no presentaba síntomas respiratorios, se le dio de alta con tratamiento.

Cuatro días después, el paciente regresó al centro de salud refiriendo empeoramiento de la debilidad muscular, incapacidad para ponerse de pie y voz ronca. Fue evaluado y nuevamente enviado a casa. Veinticuatro horas después, regresa con dificultad para tragar e inestabilidad para sentarse. Debido a los síntomas, se piensa inicialmente en la posibilidad de un accidente cerebrovascular (ACV) agudo y por esta razón fue remitido al Karl Heusner Memorial Hospital de la Ciudad de Belice, para confirmar el diagnóstico a través de una tomografía computarizada (TAC) cerebral.

Al llegar, se le realizó una nueva prueba de Covid-19 que persistió positiva y se procedió a realizar la TAC, sin hallazgos positivos para ACV isquémico o hemorrágico. En este momento, el equipo de emergencia solicita una evaluación neurológica.

Examen físico neurológico

Se procede a evaluar a un paciente con ocho días de evolución.

Consciente, orientado en tiempo, espacio y persona.

Lenguaje: coherente, disfonía, disartria.

Fuerza muscular segmentaria; cuadriparestia (miembros



superiores: 2/5 y miembros inferiores: 4/5)

Ataxia de tronco.

Nervios craneales: II pupila dilatada; III, IV, VI oftalmoparesia; VII diplejia facial; IX paresia del paladar blando.

Reflejos: globalmente abolidos.

Con todos estos signos se diagnostica al paciente de un Síndrome de Guillain-Barré en su variante de tronco encefálico o encefalitis de Bickerstaff.

Para realizar el diagnóstico del Síndrome de Guillain-Barré o cualquiera de sus variantes se deben tener en cuenta los siguientes criterios:

- Examen físico.
- Punción lumbar: muestra disociación albúmina-citológica.
- Examen nervioso: electromiografía (EMG), estudios de conducción nerviosa, ondas F y H.

Estos estudios generalmente mostrarán que las señales no viajan correctamente a lo largo de los nervios.

En este caso específico no se pudieron realizar estudios de conducción porque no estaban disponibles en la institución.

Plan terapéutico y evolución

Admisión, monitorización estricta, protección de la vía aérea.

Hidratación parenteral, vitaminoterapia IV.

Profilaxis de fenómenos tromboembólicos (enoxaparina)

Inmunoglobulina humana 400 mg/kg/día (5 días).

Fisioterapia respiratoria y física.

Veinticuatro horas después del ingreso, el paciente comenzó con dificultad respiratoria, por lo que se decidió iniciar ventilación mecánica y transferirlo a la unidad de cuidados intensivos (UCI). En la UCI se le realizó traqueostomía y gastrostomía.

Fue dado de alta a los 21 días, con recuperación considerable, para continuar su rehabilitación, con buen pronóstico.

Fue evaluado en consulta externa durante 15 días por un especialista en neurología y continuó recuperándose en su domicilio.

DISCUSIÓN

El SGB tiene una amplia gama de hallazgos clínicos, que

indican diferentes grados de afectación de las fibras nerviosas motoras, sensoriales y autónomas a lo largo de las raíces espinales y los nervios craneales y periféricos.⁶

Dado que el mismo es principalmente una neuropatía motora más que sensitiva, la característica principal del SGB clásico es la presencia de debilidad simétrica que afecta a los músculos proximales y distales. Esto se explica por la afectación tanto de las raíces nerviosas proximales como de los nervios distales (de ahí el término polirradiculoneuropatía), donde la barrera hematoencefálica es débil.⁵⁻⁷

Un patrón ascendente de debilidad (piernas antes y más débiles que brazos) es más común que una presentación descendente (inicio en la cara y los brazos antes que en las piernas). La debilidad se acompaña de hiporreflexia o arreflexia en aproximadamente el 90 % de los pacientes o las variantes de Bickerstaff pueden tener reflejos conservados o incluso hiperreflexia. La ignorancia de estos otros síntomas puede llevar a un diagnóstico tardío, como fue el caso del paciente descrito anteriormente.⁷

El SGB, que anteriormente se consideraba una entidad singular por sus características clínicas, fisiopatológicas y patológicas, se reconoce actualmente como un síndrome con diversas variantes: variantes axónicas, síndrome de Miller Fisher y variantes localizadas u otros tipos como la variante de Bickerstaff (Figura 1). La encefalitis de tronco encefálico de Bickerstaff es un trastorno relacionado con el síndrome de Miller Fisher, en el que, además de ataxia y oftalmoparesia, se presentan manifestaciones clínicas similares a las de nuestro paciente.⁸

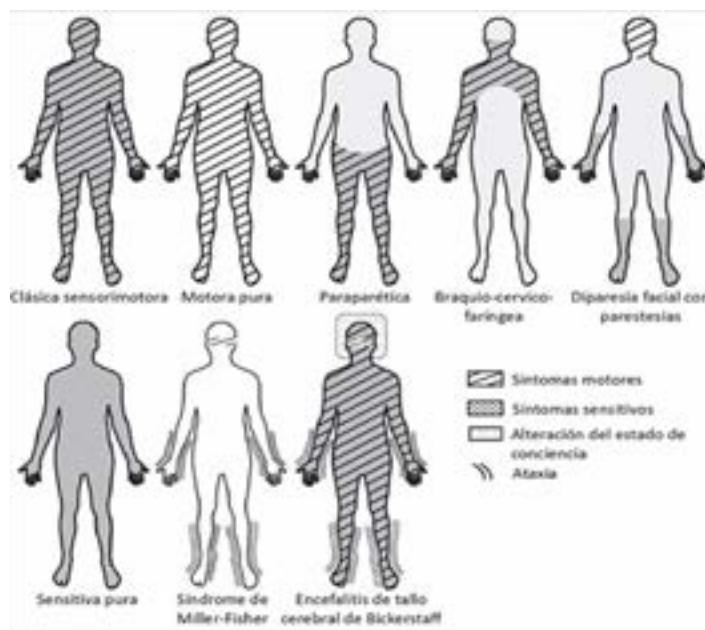


Figura 1. Variantes del Síndrome de Guillain-Barré.

Tomada de: Correa Palacios MS, et al.⁴

Estudios recientes muestran un comportamiento similar en cuanto a evolución clínica y respuesta terapéutica, al que presentó el paciente que se presenta. Los pacientes con Covid-19 han mostrado formas clínicas más severas y peor recuperación que los pacientes que no presentan la enfermedad, y el diagnóstico temprano de estos, mejora significativamente su pronóstico.^{9,10}

Estudios electrodiagnósticos (que consisten en estudios de conducción nerviosa y EMG con aguja) basados en la electrofisiología no estaban disponibles en nuestro hospital, por lo que no se pudieron realizar en este paciente.

El electrodiagnóstico es una de las principales herramientas de apoyo para confirmar el diagnóstico, determinar las variantes clínicas y establecer pronóstico. Aunque estos estudios pueden resultar normales en estadios tempranos de la enfermedad, generalmente aparecen alteraciones a las dos semanas siguientes al inicio de la debilidad. La exploración física es muy importante en la evaluación de estos pacientes, pues los estudios de electrodiagnóstico no permiten realizar la tipificación de los subtipos en forma precisa, y aún se necesita más evidencia que permita proponer nuevos criterios y establecer la frecuencia óptima de repetición del examen.¹¹

En general, el pronóstico a largo plazo del SGB es favorable; aproximadamente el 80 % de los pacientes pueden caminar de forma independiente y más de la mitad se recuperan por completo después de un año.¹² El paciente de este estudio tuvo una recuperación relativamente lenta.

La encefalitis de Brinckerstaff puede aparecer en pacientes con Covid-19, aunque es una variante rara del SGB, se presenta con síntomas clínicos que involucran al tallo cerebral, y con afectación de la conciencia. Acampora R, et al,¹³ reportaron en 2023 un paciente afectado por BBE de aparición tardía superpuesta a síndrome de Miller Fisher durante una infección leve por SARS-CoV-2. Un cuadro similar presentó en nuestro paciente.

CONCLUSIONES

La incidencia del síndrome de Guillain-Barré relacionado con la infección por Covid-19 sigue sin ser totalmente esclarecida. La evaluación temprana y oportuna del paciente y sus síntomas y signos, es clave para el diagnóstico y tratamiento del síndrome de Guillain-Barré, en cualquiera de sus variantes. Es necesario disponer de estudios neurofisiológicos en nuestra institución para un mejor diagnóstico de estos casos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Rebolledo-García D, González-Vargas PO, Salgado Calderón I. Síndrome de Guillain-Barré: viejos y nuevos conceptos. *Med Int Méx.* 2018; 34(1):72-81. doi: [10.24245/1341-0442.2018.0001.0001](https://doi.org/10.24245/1341-0442.2018.0001.0001)
- Phillips Morales O. Actualización en el síndrome de Guillain-Barré. *Rev Méd Sinergia.* 2019; 4(11):e290. doi: [10.31434/rms.v4i11.290](https://doi.org/10.31434/rms.v4i11.290)
- Habib AA, Waheed W. Guillain-Barré Syndrome. *Continuum.* 2023; 29(5):1327-1356. doi: [10.1212/CON.0000000000001289](https://doi.org/10.1212/CON.0000000000001289)
- Correa Palacios MS, Franco Berneo DA, Castano Siguenza JD, Castillo Basurto VB. Revisión Clínica de las Variantes del Síndrome de Guillain-Barre. *Ciencia latina.* 2024; 8(1): 260-73. doi: [10.37811/cl_rcm.v8i1.9418](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i1.9418)
- Odaka M, Yuki N, Yamada M, Koga M, Takemi T, Hirata K, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. *Brain.* 2003; 126(Pt 10):2279-90. doi: [10.1093/brain/awg233](https://doi.org/10.1093/brain/awg233)
- Esquinas Requena JL, Fernández Martínez N, Martín Márquez J, Mazoteras Muñoz V, Martínón Torres G. Una variante atípica del síndrome de Guillain-Barré: a propósito de un caso. *Rev Esp Geriatr Gerontol.* 2014; 49(2):91-93. doi: [10.1016/j.regg.2013.11.001](https://doi.org/10.1016/j.regg.2013.11.001)
- Sriwastava S, Kataria S, Tandon M, Patel J, Patel R, Jowkar A, et al. Guillain Barré Syndrome and its variants as a manifestation of COVID-19: A systematic review of case reports and case series. *J Neurol Sci.* 2021; 420:117263. doi: [10.1016/j.jns.2020.117263](https://doi.org/10.1016/j.jns.2020.117263)
- Leonhard Sonja E, Mandarakas MR, De Assis Aquino GF, Bateman K, Brito Ferreira ML, Cornblath DR, et al. Guía basada en la evidencia. Diagnóstico y manejo del síndrome de Guillain-Barré en diez pasos. *Medicina (B. Aires).* 2021; 81(5):817-836. Disponible en: https://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802021000500817&lng=es
- Finsterer J, Scorza FA. Guillain-Barre syndrome in 220 patients with COVID-19. *Egypt J Neurol Psychiatr Neurosurg.* 2021; 57(1):55. doi: [10.1186/s41983-021-00310-7](https://doi.org/10.1186/s41983-021-00310-7)
- 1Galassi G, Marchioni A. Facing acute neuromuscular diseases during COVID-19 pandemic: focus on Guillain-Barré syndrome. *Acta Neurol Belg.* 2020; 120(5):1067-1075. doi: [10.1007/s13760-020-01421-3](https://doi.org/10.1007/s13760-020-01421-3)
- Alvarado LJ, Vergara B Loreto. Estudio electrodiagnóstico en síndrome de Guillain Barré en adultos. *Rev. chil. neuro-psiquiatr.* 2016; 54(2): 123-132. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-92272016000200006>
- Busl KM, Fried H, Muehlschlegel S, Wartenberg KE, Rajajee V, Alexander SA, et al. Guidelines for Neuroprognostication in Adults with Guillain-Barré Syndrome. *Neurocrit Care.* 2023; 38(3):564-583. doi: [10.1007/s12028-023-01707-3](https://doi.org/10.1007/s12028-023-01707-3). Erratum in: *Neurocrit Care.* 2023; 38(3):832. doi: [10.1007/s12028-023-01726-0](https://doi.org/10.1007/s12028-023-01726-0)
- Acampora R, de Falco A, Lanfranchi F, Montella S, Scala R, Lieto M, Durante L, Bruno R. Delayed onset Bickerstaff brainstem encephalitis overlapping Miller-Fisher



Syndrome during SARS-CoV-2 infection. *Neurol Sci.* 2023; 44(12):4179-4182. doi: [10.1007/s10072-023-07142-8](https://doi.org/10.1007/s10072-023-07142-8)

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Autoría

- Harasay Díaz Estévez: Conceptualización, investigación, metodología, redacción del borrador original, revisión y edición.
- José Antonio Gómez Reyna: Conceptualización, curación de datos, metodología, redacción del borrador original.

Recibido: 9 octubre 2024

Aceptado: 6 noviembre 2024