

Enfoque de la parálisis flácida en urgencias

Approach to flaccid paralysis in the emergency

Juan Camilo Lopez Barreto ¹, Jose Mauricio Cardenas ²

¹ Grupo Interinstitucional Medicina Interna (GIMI1). Especialización Medicina Interna, Universidad Libre Seccional Cali, Colombia

² Clínica Desa - Clínica Rafael Uribe Uribe, Cali, Colombia

Correspondencia: Juan Camilo López Barreto
Correo: juancamilo989@gmail.com

Palabras clave: Parálisis bulbar, parálisis flácida, síndrome de Guillain Barre, Miastenia gravis, mielitis transversa, enfermedades de la unión neuromuscular, polineuropatía

Keywords: Bulbar palsy, flaccid paralysis, Guillain barre syndrome, Myasthenia Gravis, transverse myelitis, neuromuscular junction diseases, polyneuropathy

Citación: Lopez BJC, Cardenas JM. Enfoque de la parálisis flácida en urgencias. *ijEPH*. 2022; 5(2): e-9892. Doi: 10.18041/2665-427X/ijeph.2.9892.

Conflicto de interés

Las autoras declaran no tener conflictos de interés.

In Memoriam

En memoria de nuestro querido amigo y colega Dr. Juan Camilo Falla Martínez, a quien siempre recordaremos con cariño.

Resumen

Introducción: La parálisis flácida es una causa de consulta en los servicios de urgencias, con diferentes etiologías, puede ser inmunomediada o secundaria a enfermedades sistémicas, que pueden llevar a cuadriparesia y falla ventilatoria por parálisis bulbar.

Objetivo: Revisar el abordaje inicial de la parálisis flácida por síndromes neurológicos, la fisiopatología, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento de las enfermedades que neurológicas que componen esta entidad.

Métodos: se realizó una revisión crítica de la literatura científica en MEDLINE, PUBMED, ELSEVIER, SCIENCE DIRECT, filtrando resultados de revisiones de tema, reportes de caso, estudios transversales, ensayos clínicos controlados, metanálisis y guías de manejo con un total de 13,934 documentos, priorizando 30.

Resultados: La principal causa de parálisis flácida es el síndrome de Guillain barre, seguida de enfermedades sistémicas y otras enfermedades neurológicas como la miastenia gravis o la mielitis transversa, se deben identificar tempranamente los signos de falla respiratoria, el diagnóstico es principalmente clínico, aunque existen estudios confirmatorios, y su tratamiento se debe iniciar de manera temprana y oportuna con esteroides, inmunoglobulina o plasmáferesis e inmunomodulación según sea el caso.

Conclusión: La parálisis flácida es una urgencia neurológica con diferentes etiologías, se debe reconocer los signos de alarma, realizar un abordaje inicial y diagnóstico clínico tempranos para iniciar un tratamiento oportuno.

Abstract

Introduction: Flaccid paralysis is a cause of consultation in emergency services, with different etiologies, it can be immune-mediated or secondary to systemic diseases, which can lead to quadriplegia and ventilatory failure due to bulbar paralysis.

Objective: To review the initial approach to flaccid paralysis due to neurological syndromes, the pathophysiology, clinical manifestations, diagnosis and treatment of the neurological diseases that make up this entity.

Methods: A critical review of the scientific literature was carried out in MEDLINE, PUBMED, ELSEVIER, SCIENCE DIRECT, filtering results from subject reviews, case reports, cross-sectional studies, controlled clinical trials, meta-analysis and management guidelines with a total of 13,934 documents, prioritizing 30.

Results: The main cause of flaccid paralysis is Guillain barre syndrome, followed by systemic diseases and other neurological diseases such as myasthenia gravis or transverse myelitis, signs of respiratory failure must be identified early, diagnosis It is mainly clinical, although there are confirmatory studies, and treatment must be started early and in a timely manner with steroids, immunoglobulin or plasmapheresis, and immunomodulation.

Conclusion: Flaccid paralysis is a neurological emergency with different etiologies, warning signs must be recognized, an initial approach and early clinical diagnosis must be carried out to initiate timely treatment.



ISSN: 2665-427X



Introducción

La parálisis flácida es un síndrome caracterizado por la debilidad de una o más extremidades, por lo general cuadriparesia o paraparesia, el cual puede acompañarse de debilidad de los músculos respiratorios y faríngeos (1).

El paciente con debilidad rápidamente progresiva es un motivo de consulta frecuente en el servicio de urgencias; la polio era la principal causa hasta el advenimiento de la vacunación (2) y actualmente más allá del accidente cerebrovascular (ACV), neurológicamente existen múltiples etiologías (Tabla 1) y algunas de ellas con alto riesgo de llevar a falla respiratoria además de disautonomías como ocurre en el síndrome de Guillain Barré (SGB) la principal causa actual, o en las mielopatías agudas (1,2).

La parálisis flácida se puede presentar en dos escenarios: Los pacientes previamente sanos, o los pacientes con un diagnóstico previo de alguna enfermedad neurológica tal como esclerosis múltiple (EM) o la miastenia gravis (MG); aunque la segunda puede presentarse en forma de crisis miasténica (2).

Etiología

Actualmente, la principal causa de parálisis flácida es el SGB, seguida por la parálisis flácida hipokalémica la cual no es un diagnóstico neurológico sino una manifestación secundaria a una enfermedad sistémica, por ejemplo, un cuadro gastroentérico, hipertiroidismo o acidosis tubular renal, que se acompañen de parálisis flácida y deterioro respiratorio (2); a su vez, al documentarse una parálisis flácida asociada a hipokalemia, se debe descartar una parálisis periódica hipokalemica, que es una enfermedad genética autosómica dominante con una prevalencia de 1/100,000 habitantes, es la principal causa de parálisis periódica y consiste en una canalopatía muscular sensible a las concentraciones séricas de potasio (3).

Tabla 2. Clasificación de síndrome de motoneurona inferior (5).

	Distribución	Ejemplos
Mono neuropatía	Un solo nervio	Síndrome de túnel el carpo Mano caída (N. radial) Mano de predicador (mediano) Garra ulnar (N. ulnar) Mano en simio (N. mediano y N. ulnar)
Mononeuropatía múltiple	Varios nervios no consecutivos	Vasculitis
Polineuropatía	Múltiples nervios consecutivos	SGB PD CIDP AIDP
Neuronopatía sensitiva o ganglionopatía	Compromiso del cuerpo neuronal	Sensitivo paraneoplásico
Motoneurona	Compromiso del cuerpo neuronal motor localizado en las astas anteriores	Esclerosis lateral amiotrófica Polio

Polineuropatía aguda desmielinizante idiopática (AIDP), Polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP), Polineuropatía diabética (PD), Síndrome de Guillain Barré (SGB).

Tabla 1. Etiología de parálisis flácida. (2)

Frecuencia de distribución de parálisis flácida aguda (n= 106).		
Diagnóstico	n	%
Polineuropatía aguda inflamatoria desmielinizante (SGB)	58	54.7
Parálisis hipokalemica	15	14.2
Miastenia gravis (MG)	8	7.5
Deficiencia de tiamina	8	7.5
Mielitis transversa (MT)	5	4.7
Compresión medular	2	1.9
Otros	10	9.4

La parálisis flácida tiene diferentes etiologías que por sus complicaciones pueden requerir manejo en la unidad de cuidado intensivo o llevar a la muerte, esta revisión describe el abordaje inicial, y una actualización en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades neurológicas más frecuentes (SGB, MG y MT) causantes de esta entidad.

Enfoque inicial

Desde el punto de vista neurológico, se enfoca como un síndrome motor, el cual se divide principalmente en 4 entidades: síndrome de motoneurona superior, síndrome de la unión neuromuscular, síndrome de motoneurona inferior y síndrome miopático (4).

Síndrome de motoneurona superior

Es debido a una lesión del tracto corticoespinal (inicio en los cuerpos neuronales a nivel cortical en el área 4 de Brodman en el lóbulo frontal, los axones descienden por la corona radiada, cápsula interna, pedúnculos cerebrales, región medial de la protuberancia, y en el bulbo raquídeo a nivel de las pirámides se decusan formando

Tabla 3. Diferencias entre Miastenia Gravis y síndrome de Eaton Lambert (1,2,8,9).

	Miastenia gravis	Eaton Lambert
Patogenia	Post-sináptico: Autoinmune. Anticuerpos-anti receptor y correceptores de acetil-colina	Pre-sináptico: Paraneoplásico. Anticuerpos- anti canales de calcio
Edad y sexo	Predominio en mujeres. Cualquier edad, pero predomina: 20-30 años: mujeres 50-60 años: hombres	Predominio hombres. Generalmente en mayores de 50 años.
Reflejos miotendinosos	Normales	Hiporeflexia
Pupilas	Normales	Midriasis
Disautonomía	No	Si
Mejoría	El reposo / en la mañana	El ejercicio
Lo empeora	Actividad / en horas de la tarde	Reposo / en la mañana.

el tracto corticoespinal anterior y lateral, finalizando en la sinapsis con la segunda motoneurona a nivel del asta anterior de la medula espinal) y es por esto que se puede presentar secundario a lesiones a nivel cortical, sub-cortical, tallo cerebral o en médula espinal. Su característica clínica es la disminución de la fuerza, aumento del tono muscular o espasticidad, hiperreflexia y signo de Babinski presente, pero en la fase aguda de la parálisis puede ser flácida y tener ausencia o reflejos disminuidos (1,2).

Síndrome de motoneurona inferior

Comprende los nervios craneales a excepción del I y II, desde las raíces nerviosas espinales (segunda motoneurona, ganglios espinales y autonómicos), clínicamente se caracteriza por disminución de la fuerza; cuando es generalizado es de predominio distal, acompañado de disminución del tono muscular, fasciculaciones, hipo o arreflexia, atrofia muscular temprana y ausencia del signo de Babinski (5). A su vez, según su distribución (Tabla 2) se le atribuye el nombre:

Síndrome miopático

El síndrome miopático puede ser hereditario o adquirido, se presenta por entidades que afecten los canales, el metabolismo o la estructura del músculo esquelético. Clínicamente se caracterizan por presentar debilidad de predomino proximal, fatiga, reflejos mio-tendinosos conservados, no se encuentra signo de Babinski, ni alteración sensitiva. Se presenta de manera característica cifras muy elevadas de creatin-fosfoquinasa (CPK) y aldolasa (1,2,6,7); su estudio comprende un tema aparte a la revisión actual.

Síndrome de la unión neuromuscular

El síndrome de la unión neuromuscular se caracteriza por debilidad de predominio proximal y fluctuante debido a alteraciones en la liberación de acetilcolina (presináptica) o por alteraciones en el receptor en el receptor de acetilcolina (postsináptica), no hay alteraciones en la sensibilidad, los reflejos son normales y hay ausencia de signo de Babinski (1,2,8,9).

Básicamente se divide en dos entidades principalmente (Tabla

3), la Miastenia gravis con una prevalencia de 150-250 casos / 1,000,000 de individuos, y el síndrome de Eaton Lambert más infrecuente con una prevalencia de dos casos/1,000,000 de individuos (1,2,8,9).

Polineuropatía aguda

Síndrome de Guillain-Barre

El SGB es una polineuropatía inflamatoria de evolución aguda, la cual se caracteriza por debilidad progresiva, ascendente con arreflexia y disociación albumino-citológica (9).

Es una causa común de debilidad neuromuscular, con una incidencia actual de 1.2-2.3 casos / por 100,000 habitantes a nivel mundial (9). Se considera una entidad post-infecciosa el cual afecta a individuos sanos sin patología autoinmune o sistémica de base (11).

Su instauración es rápida en horas a días hasta el compromiso generalizado, el 75% de los pacientes progresan a su máxima debilidad en dos semanas, el 92% a las primeras 3 semanas y hasta el 98% en el primer mes; por esto si un paciente tiene debilidad progresiva mayor de cuatro semanas es probable que no se trate de esta entidad (1,10,11).

Respecto a la fisiopatología (1,10-12), se ha asociado a un mimetismo molecular produciendo auto-anticuerpos contra la mielina o directamente contra el axón debido a presentación cruzada por infecciones como *Campylobacter jejuni* (30%), Citomegalovirus (CMV) (10%), otros menos comunes como el virus de dengue, enterovirus, Epstein Barr (VEB), influenza A, hepatitis E, varicela-zoster, o bacterias como *Mycoplasma Pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*, desarrollando el cuadro clínico alrededor de 4 semanas post-infección, para el caso específico de Covid-19 este tiempo es de alrededor 2 semanas (1); en contraste, también se han reportado casos de SGB en los primeros 42 días post-vacunación con Jansen para Covid-19 (13), al igual que la vacunación contra la influenza H1N1 (14). Adicionalmente, se debe tener en cuenta factores precipitantes como embarazo, trasplante de médula ósea o diagnóstico previo o enfermedad autoinmune (1,10-12).

Tabla 4. Variantes del síndrome de guillan-barre (11)

Variante	% de frecuencia	Características clínicas
Clásico sensitivo-motor	30-85	Fuerza y debilidad rápidamente progresivo simétrico, hipo arreflexia, nadir a las 2 semanas.
Motor puro	5-70	Debilidad muscular sin sintomatología sensitiva.
Paraparetico	5-10	Paresia autolimitada a miembros inferiores
Faringeo-cervical-braquial	<5	Debilidad faríngea, cervical y braquial, sin debilidad en extremidades inferiores
Parálisis facial bilateral sin parestesias	<5	Parálisis facial bilateral, parestesias e hiporreflexia
Sensitivo puro	<1	Neuropatía sensitiva aguda o subaguda sin otros déficit.
Síndrome de Miller Fisher	5-25	Oftalmoplejia, ataxia y arreflexia. Puede ser incompleto únicamente con ataxia u oftalmoplejía. Se puede acompañar de la variante clásica hasta en el 15 % de los pacientes.
Encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff		Oftalmoplejia, ataxia, arreflexia, alteraciones en tracto piramidal y alteración del estado de alerta, con frecuencia se puede acompañar con la variante sensitivo motora.

El **compromiso motor** se caracteriza por debilidad simétrica distal a proximal, cefaloparesia, debilidad de pares craneales (III-VII, IX-XII), compromiso de los músculos respiratorios (25%), arreflexia y atrofia (1,10,11).

Pueden tener **compromiso sensitivo**, donde hasta el 90% de los pacientes presentan dolor que puede ser muscular, radicular, neuropático o difuso que precede a la debilidad, también presentan parestesia, pérdida de la propiocepción, hipopalestesia, disminución de tacto distal y ataxia (11).

El **compromiso autonómico** es el que tiene mayor riesgo de mortalidad, por la presencia de taqui-bradicardias, fluctuaciones de pulso y cifras tensionales; además pueden presentar disfunción pupilar (tonicidad), del esfínter vesical, motilidad intestinal, hipersecreción salival y trastorno deglutorio (1,10,11).

En el síndrome de Guillan Barre es clasificado en variantes según su presentación clínica (Tabla 4, Figura 1) siendo la más común la variante sensitivo-motora (1,10,11).

Los pacientes con SGB, MG, u otro diagnóstico que presente parálisis flácida deben ser admitidos y tratados en una unidad de cuidado intensivo, al documentarse taqui o bradiarritmias, fluctuación de sus cifras tensionales, anormalidad en gasonometría

arterial, desaturación, disfunción deglutoria severa, disminución del reflejo tusígeno, signos de falla respiratoria (disnea en reposo o de esfuerzos, taquipnea, uso de músculos accesorios de la respiración, incapacidad para contar hasta 15 con una inspiración, capacidad vital (VC) menor de 1 lt o menor de 15-20 ml/kg) o signos de disfunción bulbar (disartria, disfagia, cefaloparesia, alteración del reflejo nauseoso, y volumen corriente (VC) menor de 20 ml/kg) (1,10,11,15).

Ayudas diagnósticas

- **Líquido cefalorraquídeo(LCR):** es el estudio de elección cuando se sospecha SGB o sus diferenciales, el hallazgo principal consiste en una concentración elevada de albumina en LCR y un recuento celular en LCR normal (menor de 10 mononucleares por microlitro(uL)) conocido como disociación albumino-citológica (11). Se debe tener en cuenta que en 30- 50% de los pacientes durante la primera semana el LCR puede ser normal, y este porcentaje disminuye 10-30% en la segunda semana, tiempo en el que se recomienda realizar la prueba. Respecto a la pleocitosis, al documentar un conteo mayor de 50 células/uL se debe pensar en otros diferenciales como neoplasias meníngeas o infecciosos especialmente si se asocian a VIH (1,11).

- **Electromiografía:** ayuda a confirmar compromiso de nervio

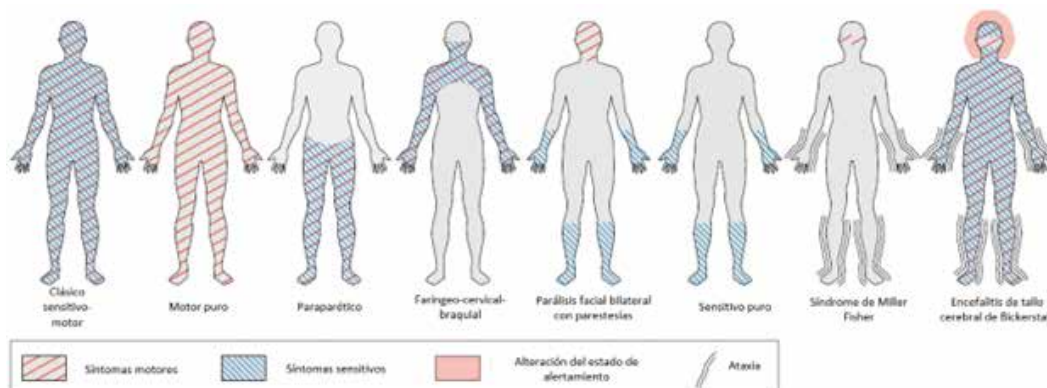


Figura 1. Patrón de síntomas en SGB. Tomado y adaptado de Sonja et al (11).

periférico, y permite orientar el diagnóstico, sin embargo, los cambios se empiezan a documentar después de 10 días, con alteración de la velocidad de conducción lo que sugiere un patrón desmielinizante, o disminución en la amplitud del potencial de acción del nervio lo que indica daño axonal (1,10,11).

- **Resonancia nuclear magnética (RMN):** su utilidad radica en que permite descartar accidente cerebrovascular, malignidad leptomeningea, neuroinfecciones o síndromes compresivos como diferenciales, mas no es un estudio diagnóstico para SGB, el hallazgo de realce de una raíz nerviosa (anterior) es sugestivo de la enfermedad, pero diferenciales como linfomas, sarcoidosis, CIDP, entre otros pueden presentarlo (1,11).

Tratamiento

Se cuenta principalmente en dos opciones y se debe optar indistintamente por la que se cuente disponibilidad y se pueda iniciar más rápidamente: inmunoglobulina IV o plasmaféresis (11).

Inmunoglobulina intravenosa

El tratamiento con inmunoglobulina intravenosa en enfermedades autoinmunes se basa en el efecto inmunomodulador al inhibir competitivamente la unión de los auto-anticuerpos al receptor de la fracción constante de anticuerpos en los monocitos (linfocitos T, linfocitos B y células dendríticas), esto conlleva a una retroalimentación negativa en la activación de estas células, disminuyendo las citoquinas proinflamatorias (ie: Interleuquina-1b), inducción de anergia y apoptosis en los linfocitos B, neutralización de los idiotipos autoinmunes e inhibición de la activación de la cascada del complemento (16).

Dosis: La dosis establecida es de 2gr por kg distribuido en 5 dosis (17).

Contraindicaciones: No hay contraindicaciones absolutas para su uso, pero si existen para su forma de presentación; se debe evitar las presentaciones glucosadas o hiperosmolares en pacientes con insuficiencia renal, diabetes o trasplantados, a su vez, evitar las preparaciones con alta concentración de sodio en pacientes con insuficiencia cardiaca e hipertensión (17,18).

Efectos adversos: los pacientes pueden presentar hipotensión, disnea, hematuria, emesis, meningitis aséptica, o empeoramiento de la función renal (17,18).

Plasmaféresis o aféresis con albúmina

Este procedimiento consiste en la depuración extracorpórea del plasma (proteínas y moléculas de alto peso molecular como auto-anticuerpos o complejos inmunes), lo que disminuye la concentración circulante de los mismos, modulando la respuesta inmune, desaturando al sistema retículo endotelial para la degradación endógena de aquellas moléculas no filtradas; y la reposición del plasma filtrado con coloides (generalmente albumina) (19).

Contraindicaciones: inestabilidad hemodinámica, septicemia, no contar con acceso a vía central o vaso periférico de gran calibre, alergia conocida al plasma fresco o a coloides, alergia conocida a heparina (10,19).

Efectos secundarios: mareo, cefalea, hipotensión, dolor torácico e hipocalcemia; sus efectos adversos son sangrado, infecciones en sitio de punción o asociada a catéter, trombosis yugular o venosa (de los vasos por donde se realice el procedimiento) (19).

Dosis: Se filtra 200-250 cc de plasma por kg de peso, lo que conlleva de 5-6 ciclos (10,19).

Miastenia Gravis (MG)

Es una enfermedad autoinmune en la cual se encuentran autoanticuerpos dirigidos contra la membrana post-sináptica de la unión neuromuscular, es una causa menos frecuente de parálisis flácida con una prevalencia de 150-250 casos por cada millón de habitantes y una incidencia anual de 8-10 casos por millón de personas año (20,21). Clínicamente se caracteriza por debilidad muscular la cual típicamente fluctúa en respuesta al esfuerzo o al reposo; y nos podemos encontrar con un paciente con el antecedente de la enfermedad, o bien con el debut de esta enfermedad(20).

Se clasifica en diferentes tipos (8) :

- Asociadas a auto-anticuerpos contra el receptor de acetilcolina (AChR):

1. MG de inicio temprano (menores de 50 años), que se encuentra asociada a hiperplasia tímica y afecta principalmente a mujeres.
2. MG de inicio tardío: mayores de 50 años, asociado a atrofia tímica y afecta principalmente hombres.
3. MG asociada a timoma: corresponde del 10 al 15% de los pacientes, se puede presentar a cualquier edad y se asocia con timoma tipo AB y B. - Asociadas a otros autoanticuerpos:
4. MG asociada a auto-anticuerpos anti-MUSK (receptor muscular específico de tirosin kinasa), se puede presentar a cualquier edad y no presenta alteraciones en timo.
5. MG asociada a auto-anticuerpos anti-LRP4 (receptor de baja densidad de la lipoproteína 4): se presenta a cualquier edad, no tiene alteraciones en timo, se ha encontrado hasta en el 33% de los pacientes con anti-AChR y AntiMUSK negativos.
6. MG ocular: únicamente afección de los músculos extra oculares, se presenta a cualquier edad, sin afección tímica, puede tener positivos o negativos los anticuerpos anti-AChR, anti-LRP4 o Anti-MUSK.
7. MG seronegativa: se presenta a cualquier edad, sin afección tímica, no hay detección de auto-anticuerpos anti MUSK ni anti AChR.

En los servicios de urgencias, y como diferenciales de la parálisis flácida, el paciente puede estar cursando con una **crisis miasténica** que se caracteriza por un aumento en la debilidad muscular con compromiso de los músculos respiratorios o bulbares (disfagia, disfonía o cefaloparesia) con requerimiento de intubación oro-traqueal y ventilación mecánica invasiva (9,15,21); o en ocasiones los pacientes pueden cursar con una **crisis miasténica inminente** que se caracteriza por un deterioro clínico rápido de la MG, y en opinión del médico tratante, podría producir una crisis a corto plazo (días a semanas) (9,21).

Factores desencadenantes: entre el 30-40% de los casos de crisis miasténica no se encuentra una causa clara y puede ser la primera

Tabla 5. Exámenes diagnósticos para miastenia gravis.

Distribución de la debilidad	Examen al pie de cama	S (%)	E (%)	Exámenes electrodiagnósticos	S (%)	E (%)	Inmunológico	S (%)	E (%)
Ocular	Prueba de hielo*	89	>90	Test de fibra única (facial)	90	97	Anticuerpos anti-AChR	50	95-100
	Edrophonium**	60-95	97						
Oro faríngeo/generalizado	Ninguno	N/A	N/A	Test de estimulación nerviosa repetitiva (miembro/craneal)	60	90-95	Anticuerpos anti-AChR	85	95-100
				Test de fibra única (miembro/facial)	99	91	Anticuerpos anti MÚSK	40-50	93-100

* solo se realiza si hay presencia de ptosis.

** Tiene alta tasa de falsos positivos, desde el 2018 fue descontinuada por la FDA, y en Colombia tiene muy poca disponibilidad (20,22).

S sensibilidad, E especificidad. N/A no aplica

manifestación, o bien puede ser secundaria a un mal control de la enfermedad, infecciones sistémicas, cirugías (especialmente timectomía), trauma, estrés emocional, y en los pacientes con el antecedente de la enfermedad el uso de fármacos contraindicados (8,21).

Clínicamente se caracteriza por tener mayor compromiso de los músculos bulbares y miembros superiores a diferencia del SGB, pueden presentar diplopía y ptosis palpebral las cuales pueden fluctuar, y hay signos de alarma que pueden indicar complicaciones: la fiebre nos debe hacer sospechar broncoaspiración o infecciones asociadas, la regurgitación nasal o tos con los alimentos, pérdida de peso por disfagia, tos insuficiente, presencia de signos bulbares y demanda creciente de los inhibidores de la acetilcolinesterasa (8,20,21).

Diagnóstico

El diagnóstico de miastenia gravis es clínico, pero también se cuenta con exámenes diagnósticos para apoyar el mismo (Tabla 5), en nuestro medio la prueba más utilizada es la prueba de hielo que consiste en colocar hielo sobre el párpado con ptosis se evalúa si hay apertura ocular, adicionalmente en Colombia también se cuenta con el test de estimulación repetitiva y el test de fibra única, así como la medición de auto-anticuerpos (20,22).

Respecto a los anticuerpos se pueden medir si se sospecha la enfermedad, pero el diagnóstico al momento de la crisis y la toma de decisiones son basados en el cuadro clínico, y hay que tener en cuenta que algunos pacientes son seronegativos (8,15,22-24).

El tratamiento de la crisis miasténica, se basa en búsqueda del factor desencadenante, pero esto no debe retrasar el tratamiento, el seguimiento en unidad de cuidado intensivo ni la ventilación mecánica electiva si el paciente presenta signos de dificultad respiratoria, acidosis respiratoria progresiva, mal manejo de secreciones y disfagia severa (8,15,22-24).

Para el caso de pacientes con diagnóstico previo de MG y uso previo de inhibidores de la acetil colinesterasa (IAC), ante una parálisis de músculos bulbares con disfagia severa e incapacidad para manejo de secreciones, se deben suspender por su efecto colinérgico muscarínico (hipersecretor) evitando cuadros de empeoramiento de la disnea, broncoaspiración y neumonitis química. Para el caso de pacientes con diagnóstico de novo, se

debe evitar su uso dado que una dosis no titulada puede producir bradicardia o fasciculaciones que empeoren el cuadro de debilidad muscular (8,15,22-24).

El reinicio de los IAC se debe realizar cuando se documente presencia de reflejos de protección de vía aérea (reflejo tusígeno), ausencia de tos con los alimentos y mejoría de la disfagia (8,15,22-24).

En el manejo agudo de la crisis miasténica el tratamiento inmunomodulador es el gold estándar de manejo, por lo cual se debe iniciar plasmaféresis o inmunoglobulina intravenosa (IgIV).

El inicio de corticoesteroides a dosis alta con prednisolona a 1mg/kg/día (60-100 mg diarios) está indicado en los pacientes que no se haya podido extubar 15 días después de inicio de manejo inmunomodulador, o de manera conjunta con la misma, si bien el inicio del efecto terapéutico de los esteroides se da alrededor de 15 días después de su inicio, las dosis altas pueden empeorar la debilidad o desencadenar una crisis miasténica por lo cual no se deben iniciar antes de la inmunoglobulina o la plasmaféresis y se recomienda la titulación de la dosis alrededor de los 15 días posterior a su inicio (8,15,22-24).

Posterior a la extubación y al reinicio de los IAC, se recomienda que ante la persistencia de debilidad que impida las actividades de la vida diaria o afecte la calidad de vida de los pacientes se inicie manejo inmunomodulador a largo plazo (Tabla 6) (8,20,21,24).

Mielopatía Aguda (mielitis transversa)

Hace parte de un grupo heterogéneo agudo o subagudo de trastornos inflamatorios de la médula espinal (12,25-27), con una incidencia de 24.6 casos por millón personas/año, su pico de presentación se da entre los 10-19 años y 30-39 años, sin un predominio en género, ubicación geográfica o factores familiares (12,25-27). Hasta 15-30% de los casos mielitis transversa es idiopática, de los cuales hasta en 80% se ha encontrado como parte de una enfermedad sistémica y se ha encontrado que hasta en un 50% de los casos como una manifestación parainfecciosa (antecedente de infección) (Tabla 7) (28,29).

Clínicamente pueden presentar déficit motor, sensitivo y autonómico. El compromiso motor se encuentra hasta en un 50% de los pacientes y caracteriza por presentar un patrón de

Tabla 6. Medicamentos utilizados en Miastenia Gravis (8,15,22-24).

Medicamento	Dosis	Inicio del efecto	Efectos adversos
Corto plazo			
Plasmaféresis/ recambio plasmático	1-1.5x volumen plasmático por cada ciclo, 1 ciclo al día por 5 ciclos	Después del 2-3 ciclo	Coagulopatía, trombocitopenia, trastorno hidroelectrolítico, arritmias cardíacas, hipotensión, complicaciones asociadas a catéter central.
IgIV	400 mg/kg/día para pasar en 4-6 horas por 5 dosis.	5 días	Cefalea, fiebre, mialgias, meningitis aséptica, falla renal, eventos tromboembólicos.
Largo plazo			
Piridostigmina	30-60 mg cada 3 a 6 horas	Inmediato	Sialorrea, fasciculaciones, bradicardia, trastornos gastrointestinales.
Prednisona	Dosis inicial 20 mg día y un incremento de 4 mg cada 3 días hasta lograr 60-80 mg día	2-4 semanas.	Osteoporosis, aumento de peso, glaucoma, catarata, hipertensión, inmunocompromiso
Azatioprina	1-3 mg/kg/día	3-9 meses	Leucopenia, hepatotoxicidad, alopecia, teratógeno.
Ciclosporina	2-3 mg/kg/día	Varios meses	Falla renal, hipertensión arterial, interacciones medicamentosas.
Micofenolato mofetilo	1,000 mg dos veces al día	6-12 meses	Anemia, leucopenia, disconfort gástrico, diarrea.
Rituximab	375 mg/m ² IV una vez a la semana	1-6 meses	Falla renal, infecciones, mucositis, Steven-Jhonson, diarrea.

debilidad que generalmente es bilateral simétrica o asimétrica, sin compromiso de nervios craneanos, hiperreflexia y signos piramidales bilaterales; el compromiso de la sensibilidad está presente en más del 99% de los pacientes y es característico que se logra identificar un nivel medular, pueden presentar una sensación de “choque eléctrico” a la flexión de cuello conocido como el signo de lhermitte, y se puede acompañar de dolor dorsal o lumbar. El compromiso autonómico está presente hasta el en 19% de los pacientes con disfunción vesical, intestinal o sexual (12,25-27).

Criterios diagnósticos:

- Disfunción medular autonómica y sensitivo-motora bilateral (no tiene que ser simétrico).
- Nivel sensitivo claramente definido.
- Progresión del déficit neurológico de 4 horas a 21 días desde el inicio de los síntomas.
- Evidencia de inflamación medular: por resonancia magnética con gadolinio.
- Excluir compresión medular.

Según los criterios diagnósticos, al tener sospecha clínica de una mielopatía aguda el primer examen que se recomienda tomar es la RMN de columna completa con el fin de descartar compresión y documentar mielitis (Figura 2), si no existe realce y la sospecha clínica es alta se puede repetir la RMN a la semana, si se documenta realce, el paso siguiente es tomar una punción lumbar en búsqueda de pleocitosis en lcr o un índice de IgG ((IgG en LCR/IgG sérica) / (albúmina en LCR/ albúmina sérica)) >0.7. (12,25-27)

Tratamiento

Los objetivos del tratamiento son detener la progresión de la

enfermedad y el control de la inflamación medular; y la primera línea de tratamiento es la Metil-prednisolona endovenosa 1 gramo al día por 3-5 días.

En caso de refractariedad a manejo con esteroides, la indicación es plasmaféresis 1-1.5 veces el volumen plasmático por ciclo, con un total de 5 ciclos (12,25-27).

La ciclofosfamida (pulso endovenoso 800-1,200 mg/m²) ha demostrado tener beneficio en pacientes con una presentación agresiva de la enfermedad y que cursaran con enfermedad autoinmune como Lupus eritematoso sistémico o síndrome de Sjogren. (12,25-27).

Conclusiones

La parálisis flácida es una urgencia neurológica, el diagnóstico inicial es clínico, las ayudas diagnósticas no deben diferir la terapéutica especialmente en miastenia gravis o SGB, la tomografía y la radiografía no son estudios útiles para el diagnóstico o descartar de la lesión medular y siempre se debe vigilar el riesgo de falla ventilatoria de manera temprana para evitar complicaciones.

Referencias

1. Shahrizaila N, Lehmann HC, Kuwabara S. Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 2021;397(10280):1214-28. DOI: 10.1016/S0140-6736(21)00517-1
2. Mohsin N, Asimi R. Clinical profile of acute flaccid paralysis: A study from North India, Kashmir. *CHRISMED J Heal Res*. 2017;4(1):27. DOI: 10.4103/2348-3334.196059

Tabla 7. Frecuencia de presentación de mielitis transversa. *con expresión de anticuerpos anticoplasma 5 (28,29).

Etiología		% presentación enfermedades sistémicas
Enfermedades desmielinizantes	Esclerosis Múltiple	10-62
	Neuromielitis óptica	20
	Encefalomiелitis diseminada aguda	24
Enfermedades autoinmunes sistémicas	Lupus eritematoso sistémico	1-2
	Síndrome de Sjogren	20-35
	Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos	<1
	Behcet	<1
Enfermedades granulomatosas	Neurosarcoidosis	<1
Parainfecciosas	<p>Virales: Hepatitis A,B,C,E , Rubeolla, Varicela zoster, Epstein barr, Citomegalovirus, VIH, Dengue, Coxackie virus, Covid-19, Herpes virus 6.</p> <p>Bacterianas: <i>M. pneumoniae</i>, <i>C. jejuni</i>, <i>A. baumannii</i>, <i>Leptospira</i>, <i>Salmonella</i>, <i>Treponema pallidum</i>, <i>Streptococo</i> del grupo a y B</p> <p>Fúngicas: <i>Actinomyces</i>, <i>Blastomyces</i>, <i>coccidioides</i>, <i>Aspergillus</i>, <i>Cryptococcus</i></p> <p>Parasitarias: <i>Esquistosoma</i>, <i>Gnasthostoma spinigerum</i>, <i>Echinococcus granulosus</i>, <i>Taenia solium</i>, <i>Toxoplasma gondii</i>, <i>Acanthamoeba</i>, <i>Paragonimus westermani</i> y <i>Trypanosoma brucei</i></p>	50
Síndromes paraneoplásicos	Cáncer de pulmón de células pequeñas*	>40
Idiopática		15-30



Figura 2. Resonancia nuclear magnética de un paciente con Mielitis transversa idiopática. A. Corte sagital en T2 que documenta realce con longitud de 2 segmentos. B. Corte axial en T2 que documenta compromiso simétrico (30).

3. Latorre R, Purroy F. Hypokalemic periodic paralysis: A systematic review of published case reports. *Rev Neurol*. 2020;71(9):317-25. DOI: 10.33588/RN.7109.2020377
4. Rohkamm R. Neurological Syndromes. *Color Atlas of Neurology*. 2004. 206-210 p.
5. Gutiérrez-Rivas E. Historia y terminología. En: Mora PJS. *Esclerosis Lateral Amiotrófica. Una enfermedad tratable*. Barcelona: Prous Science; 1999. p. 3-11
6. Barohn RJ. A pattern recognition approach to the patient with a suspected myopathy. *Neurology*. 2014; 32(3): 1-42. DOI 10.1016/j.ncl.2014.04.008.A
7. Jackson CE, Barohn RJ. A Pattern recognition approach to myopathy. *Contin Lifelong Learn Neurol*. 2013;19: 1674-97. DOI: 10.1212/01.CON.0000440665.72169.87
8. Gilhus NE, Tzartos S, Evoli A, Palace J, Burns TM, Verschuuren JJGM. Myasthenia gravis. *Nat Rev Dis Prim*. 2019; 5(1): 1-19. DOI: 10.1038/s41572-019-0079-y
9. Bershad EM, Feen ES, Suarez JI. Myasthenia gravis crisis. *South Med J*. 2008;101(1):63-9. DOI: 10.1590/0004-282X20130108
10. Donofrio PD. Guillain-Barré Syndrome. *Contin Lifelong Learn Neurol*. 2017;23(5): 1295-309.
11. 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;15(11):671-83. Doi: 10.1038/s41582-019-0250-9
12. Rodríguez Y, Rojas M, Pacheco Y, Acosta-Ampudia Y, Ramírez-Santana C, Monsalve DM, et al. Guillain-Barré syndrome, transverse myelitis and infectious diseases. *Cell Mol Immunol*. 2018;15(6):547-62. DOI 10.1038/cmi.2017.142
13. Administration F and D. Janssen COVID-19 Vaccine EUA. Fact Sheet for Healthcare Providers. 2019; 2019:1-29.
14. Salmon DA, Proschan M, Forshee R, Gargiullo P, Bleser W, Burwen DR, et al. Association between Guillain-Barré syndrome and influenza A (H1N1) 2009 monovalent inactivated vaccines in the USA: A meta-analysis. *Lancet*. 2013;381(9876):1461-8. Doi: 10.1016/S0140-6736(12)62189-8
15. Mehta S. Neuromuscular disease causing acute respiratory failure. *Respir Care*. 2006;51(9):1016-21.
16. Sibéris S, Elluru SR, Negi VS, Ephrem A, Misra N, Delignat S, et al. Intravenous immunoglobulin in autoimmune and inflammatory diseases: More than mere transfer of antibodies. *Transfus Apher Sci*. 2007;37(1):103-7. DOI 10.1016/j.transci.2007.01.012
17. Bascic-Kes V, Kes P, Zavoreo I, Lisak M, Zadro L, Coric L. Guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in the treatment of neurologic diseases. *Acta Clin Croat*. 2012; 51(4):673-83
18. Vijay BA, Rayi A. *Intravenous Immunoglobulin (IVIg)*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022
19. Padmanabhan A, Connelly-Smith L, Aquí 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. *J Clin Apher*. 2019;34(3):171-354.
20. Nicolle MW. Myasthenia Gravis and Lambert-Eaton Myasthenic Syndrome. *Contin Lifelong Learn Neurol*. 2016;22(6):1978-2005.
21. Gilhus NE. Myasthenia and the neuromuscular junction. *Curr Opin Neurol*. 2012;25(5):523-9.
22. Yoganathan K, Stevenson A, Tahir A, Sadler R, Radunovic A, Malek N. Bedside and laboratory diagnostic testing in myasthenia. *J Neurol*. 2022; 269(6): 3372-84. DOI: 10.1002/jca.21705
23. Godoy DA, Mello LJV de, Masotti L, Napoli M Di. The myasthenic patient in crisis: an update of the management in Neurointensive Care Unit. *Arq Neuropsiquiatr*. 2013; 71(9A): 627-39. DOI 10.1590/0004-282X20130108
24. Sanders DB, Wolfe GI, Benatar M, Evoli A, Gilhus NE, Illa I, et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis: Executive summary. *Neurology*. 2016;87(4):419-25.
25. Scott TF, Frohman EM, De Seze J, Gronseth GS, Weinschenker BG. Evidence-based guideline: Clinical evaluation and treatment of transverse myelitis: Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2011;77(24):2128-34. Doi: 10.1212/WNL.0b013e31823dc535
26. Frohman EM, Wingerchuk DM. Transverse Myelitis. *N Engl J Med*. 2010;363(6):564-72. Doi: 10.1056/NEJMc1001112
27. Sellner J, Lüthi N, Schüpbach WMM, Gebhardt A, Findling O, Schroth G, et al. Diagnostic workup of patients with acute transverse myelitis: Spectrum of clinical presentation, neuroimaging and laboratory findings. *Spinal Cord*. 2009;47(4):312-7. DOI 10.1038/sc.2008.143
28. Beh SC, Greenberg BM, Frohman T, Frohman EM. Transverse Myelitis. *Neurol Clin*. 2013;31(1):79-138. DOI 10.1016/j.ncl.2012.09.008
29. Krishnan C, Kaplin AI, Pardo CA, Kerr DA, Keswani SC. Demyelinating disorders: Update on transverse myelitis. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2006;6(3):236-43. DOI 10.1007/s11910-006-0011-1
30. Wein S, Knipe H, Gaillard F et al. Transverse myelitis. *Transverse myelitis Ref Artic Radiopaedia.org*. Accessed: 12 nov 2022.

©Universidad Libre 2022. Licence Creative Commons CCBYNC-ND-4.0. <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/legalcode>

