

Principios de rehabilitación del síndrome de Guillain-Barré, de las polirradiculopatías y polineuropatías

J. Y. Salle
S. Guinvarc'h
M. Munoz
G. Cresson
S. Dauriac
T. Sombardie
P. Dudognon
C. L. Labrousse

Para que resulte coherente la rehabilitación de las afecciones localizadas o difusas del sistema nervioso periférico es preciso:

— *conocer el diagnóstico etiológico,*
 — *valorar los elementos del pronóstico y de la eficacia del tratamiento etiológico.*
 Los grandes principios basados en el análisis de las deficiencias motoras, sensitivas o vegetativas consisten en:

— *favorecer su regresión,*
 — *compensar las discapacidades y las minusvalías,*
 — *prevenir las complicaciones.*

Para describir las distintas modalidades de intervención desde el diagnóstico hasta la readaptación se tomarán como referencia las polirradiculopatías y el síndrome de Guillain-Barré (SGB).

Diagnóstico de las neuropatías

Una neuropatía periférica es una alteración del sistema nervioso periférico.

Su diagnóstico etiológico, a veces difícil, está relacionado con la larga lista de causas posibles (cuadro I). En muchos casos, un enfoque pragmático permite determinar el proceso causal [3]. Este enfoque se basa en las características clínicas de la neuropatía, en la determinación de la lesión subyacente: axonal o desmielinizante, demostrada por estudio electrofisiológico y, finalmente, en las características biológicas e histológicas.

Jean-Yves SALLE: Praticien hospitalier.
 Sandrine GUINVARC'H: Chef de clinique-assistant.
 Marguerite MUNOZ: Praticien hospitalier.
 Gaëtan CRESSON: Moniteur cadre, masseur-kinésithérapeute.
 Sylvie DAURIAC: Ergothérapeute.
 Thierry SOMBARDIE: Ergothérapeute.
 Pierre DUDOGNON: Professeur des Universités, praticien hospitalier.
 Claude-Louis LABROUSSE: Professeur des Universités, praticien hospitalier.
 Service de rééducation fonctionnelle, hôpital Jean-Rebeyrol, CHRU, avenue Martin-Luther-King, 87042 Limoges cedex.

Elementos clínicos del diagnóstico

Topografía

La distribución topográfica permite distinguir:

— las mononeuropatías limitadas a un solo tronco nervioso que se deben fundamentalmente a causas traumáticas directas o compresivas (*entrapment neuropathy* de los anglosajones);
 — las mononeuropatías múltiples definidas por la sucesión en el tiempo o por la afección simultánea de varios troncos nerviosos que se deben esencialmente a un mecanismo isquémico.

Las causas principales están detalladas en el cuadro II;

— las polineuropatías que se caracterizan por una afección difusa y simétrica. Se distinguen las polineuropatías propiamente dichas, predominantemente distales y las polirradiculoneuropatías, cuyo proceso afecta sobre todo a las raíces y provoca un déficit motor proximal o difuso.

Edad de comienzo

La aparición temprana de dificultades durante la práctica deportiva o de un pie cavo hace pensar en una causa hereditaria.

Cuadro I.— Frecuencia de las etiologías de las neuropatías periféricas según Bouche et al. [3].

	Matthews 1960	Rose 1960	Prineas 1970	Aimard et al 1976	Vallat 1991
TOTAL	46	80	91	113	632
Alcohol y carencia	6,5	10	10	31,8	18,8
Diabetes	4,3	10	11	15	14,8
Hereditaria	0	3,7	4	0	13,7
Guillain-Barré			21,2	12	
Medicamentos	0	0	7	1,7	9,6
Hemopatías			1,7	5,1	
Paraneoplásica			3, 5	6,2	
Polirradiculoneuritis inflamatoria crónica			4,4	5,1	
Colagenosis	0	1,2	3	5,3	4,3
Garrapatas	0	0	0	2,6	2,2
Amilosis	0	3,7	0	0	1,3
Alteraciones endocrinas	0	0	0	0	1,1
Sobrecarga	0	0	0	0	0,4
Infecciosas	8,7	7,5	1	0,8	0,15
Otros	4,3	1,2	2	5,3	1,2
Causas múltiples	0	0	0	0	11,1
Desconocidas	69,5	56,2	32	2,6	12

NB: Exceptuando las cifras de la primera línea que corresponden al número total de casos estudiados para cada autor, las otras cifras son porcentajes.

Modalidades de aparición y de evolución

Son elementos a menudo determinantes para el diagnóstico, distinguiéndose las formas agudas (algunos días, máximo 4 semanas) cuyo ejemplo es el SGB, las formas subagudas (algunas semanas) o las formas crónicas (de varios meses a varios años).

Tipo de fibras afectadas

— Neuropatías sensitivas por afección de fibras gruesas mielinizadas: rápidamente caracterizadas por una pérdida del sentido palestésico, inicialmente en distal, del sentido de posición de los dedos de los pies y por la abolición de los reflejos osteotendinosos con evolución hacia la ataxia.

— Neuropatías sensitivas por afección de fibras pequeñas: las sensaciones térmicas y dolorosas son las más afectadas.

— Neuropatías de predominio motor: la exploración de los músculos intrínsecos de los pies y de las manos es lo más demostrativo (separación de los dedos de los pies, extensión del dedo gordo del pie).

— Neuropatías de predominio vegetativo: raramente están aisladas, asociándose casi siempre con la afección de las fibras pequeñas mielinizadas.

Distribución de los síntomas

Permite comprender el mecanismo fisiopatológico subyacente que opone las axonopatías, que afectan a los axones, a las mielinopatías, lesiones que afectan primero a la vaina de mielina o a la célula de Schwann. De esta forma, en las axonopatías, más frecuentes, las anomalías motoras o sensitivas predominan en las extremidades distales de los miembros inferiores, puesto que afectan inicialmente a las fibras más largas. La degeneración de la fibra nerviosa asciende de forma centrípeta hacia el cuerpo celular.

Contrastan con las mielinopatías, frecuentes durante las polirradiculoneuropatías, en las que el déficit, casi siempre motor, predomina en los músculos proximales y en la cara.

Cuadro II.— Neuropatías (según Bouche et al [3]).

Mononeuropatías múltiples	Polineuropatías
<ul style="list-style-type: none"> • Diabetes • Vasculitis necrosantes: lupus, sarcoidosis, artritis reumatoidea, síndrome paraneoplásico • Disglobulinemias: plasmocitoma solitario, Waldenström, crioglobulinemia • Infecciosas: lepra, enfermedad de Lyme • Neuropatía multifocal con bloqueos de conducción persistentes (forma motora) • Parálisis troncular recidivante familiar 	<p>Distribución</p> <p>Tipo de fibras afectadas</p> <p>Evolución</p> <p>Edad de comienzo</p> <p>Axonal</p> <p>Desmielinizante</p> <p>Mixta</p>

El electromiograma determina con precisión el tipo de lesión, elemento importante de orientación etiológica y pronóstica.

En el cuadro III figura la orientación diagnóstica de las polineuropatías.

Síndrome de Guillain-Barré

Descrito en 1916 por Guillain, Barré y Strohl, se trata de una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda primitiva con desmielinización segmentaria multifocal de origen autoinmune y de diagnóstico clínico. El SGB es el trastorno desmielinizante agudo más frecuente.

Incidencia anual

La incidencia media es de 1/100 000 habitantes (de 0,4 a 1,9 según los estudios). El SGB afecta a ambos sexos, sin distinción de edad o de clase socioeconómica [17].

Criterios diagnósticos

Son los de Asbury y Cornblath (cuadro IV). El SGB habitualmente produce una tetraparesia o una tetraplejía con arreflexia, que aparece de forma aguda asociada a parestesias de las extremidades.

Evolución de la enfermedad

En las formas clásicas, se puede dividir esquemáticamente en cuatro fases.

Fase prodrómica

En los dos tercios de los casos un episodio infeccioso respiratorio o gastrointestinal precede a los primeros signos neurológicos. Recientemente se ha observado la asociación patógena con el *Campylobacter jejuni*, agente etiológico más conocido de la gastroenteritis infecciosa (26 % de los casos), lo que constituiría un factor de pronóstico negativo [18].

Fase de extensión de las parálisis

La duración media es de 12 días y se caracteriza por la rápida extensión ascendente de la parálisis, afectando habitualmente a los cuatro miembros con abolición de los reflejos osteotendinosos. Se puede producir una afección inicial de los pares craneales, fundamentalmente del facial. Son muy frecuentes las parestesias en los cuatro miembros y al preceder a los signos motores pueden inducir a error en el diagnóstico inicial. En el 15 al 50 % de los pacientes son frecuentes los dolores, pudiendo persistir durante largo tiempo y provocar molestias considerables [16]. Al principio, los

Cuadro III.– Etiología de las polineuropatías.

Formas agudas Declaración en algunos días. Máximo: 4 semanas	
<p>Formas axonales</p> <ul style="list-style-type: none"> • Porfiria aguda intermitente con predominio motor: determinación de las porfirias urinarias • Tóxica: sales de talio, arsénico, litio, triortocresilfosfato • Formas raras de neuropatías metabólicas: diabetes, insuficiencia renal, alcohol, estados carenciales <p>Formas desmielinizantes</p> <ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Guillain-Barré: con predominio motor • Polineuropatía de la difteria 	
Formas subagudas Declaración de los trastornos en semanas y meses	
<p>Formas axonales</p> <ul style="list-style-type: none"> • Metabólicas: <ul style="list-style-type: none"> — diabetes: con predominio motor: neuropatía proximal con predominio sensitivo con afectación global de las fibras y afectación vegetativa asociada — insuficiencia renal con predominio sensitivo con afectación de las fibras largas — hipotiroidismo, con predominio sensitivo global • Nutricionales: alcohol y carencias (vitamina B₁, B₆, B₁₂, PP y folatos) con predominio sensitivo por afectación de fibras gruesas • Tóxicas: <ul style="list-style-type: none"> — plomo, de predominio motor en los miembros superiores — N-hexano, acrilamida • Medicamentosas: isoniacida, disulfiram, arsénico, cisplatino, piridoxina, metronidazol, con predominio sensitivo global • Paraneoplásica, tipo Denny-Brown, con predominio sensitivo global • Alteraciones hepáticas: cirrosis biliar primitiva, de predominio sensitivo global • Amilosis de predominio sensitivo global con frecuente afectación vegetativa asociada • Infecciosas: virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) <p>Formas desmielinizantes</p> <ul style="list-style-type: none"> • Polirradiculoneuropatías inflamatorias idiopáticas subagudas • Polirradiculoneuropatías secundarias: <ul style="list-style-type: none"> — disglobulinemias, síndrome de Poems, mieloma condensante, plasmocitoma solitario, sida — enfermedad sistémica: lupus, sarcoidosis — medicamentosas: amiodarona de predominio sensitivo por afectación de fibras gruesas <p style="text-align: right;">] de predominio motor</p>	
Formas crónicas	
<p>Formas axonales</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hereditarias: <ul style="list-style-type: none"> — sensitivomotora: Charcot-Marie-Tooth (CMT) — sensitiva: acropatías ulceromutilantes — disautonómica: enfermedad de Riley-Day • Adquiridas: <ul style="list-style-type: none"> — amilosis familiar] de predominio sensitivo global y vegetativo — diabetes] — neuropatía del síndrome de Sjögren] de predominio sensitivo — neuropatía ataxiante crónica] de fibras gruesas <p>Formas desmielinizantes</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hereditarias: <ul style="list-style-type: none"> — motora: CMT, formas hipertróficas — enfermedad de Dejerine-Sottas: sensitivomotora — enfermedad de Refsum: de predominio sensitivo por afectación de fibras gruesas • Adquiridas: <ul style="list-style-type: none"> — polirradiculoneuropatías inflamatorias idiopáticas progresivas o con recaídas, de predominio motor — polirradiculoneuropatías asociadas a las gammapatías monoclonales benignas de IgM de predominio sensitivo ataxiante 	

signos sensitivos objetivos son moderados predominando en las fibras sensitivas gruesas. En esta fase, el análisis del líquido cefalorraquídeo revela una disociación albuminocitológica, con hiperproteinorraquia superior a 0,45 g/l, que

Cuadro IV.– Criterios diagnósticos para el síndrome de Guillain-Barré.

Criterios necesarios
<ul style="list-style-type: none"> — Déficit progresivo relativamente simétrico de los miembros — Arreflexia — Duración de la fase de extensión ≤ a 4 semanas
Criterios en favor del diagnóstico
<ul style="list-style-type: none"> — Signos sensitivos relativamente discretos — Afección de los nervios craneales especialmente del nervio facial — Disautonomía — Hiperproteinorraquia (después de la 1ª semana), número de células mononucleadas inferior a 20 — Anomalías electrofisiológicas sugerentes de desmielinización

puede alcanzar cifras de 10 g/l, sin reacción celular. Habitualmente resulta evidente hacia el decimoquinto día.

Fase estacionaria

Es muy heterogénea. La severidad de la afección neurológica es variable; el 20 al 30 % de los enfermos requiere ventilación asistida. Su duración oscila entre varios días y varias semanas.

Fase de recuperación

Se caracteriza también por su variabilidad y tiene una progresión proximodistal. La evolución espontánea, a menudo considerada totalmente regresiva, presenta sin embargo en las formas severas un porcentaje del 15 al 25 % de secuelas motoras.

Formas sintomáticas

El polimorfismo clínico del SGB, relacionado con la distribución multifocal de las lesiones, justifica ciertas dificultades diagnósticas en sus variantes sintomáticas. Cabe destacar el síndrome de Miller-Fisher que representa el 5 % de los SGB y que se define por la tríada sintomática: oftalmoplejía, ataxia y arreflexia osteotendinosa. El análisis electromiográfico, caracterizado por una reducción de la amplitud de los potenciales sensitivos sin disminución proporcional de la conducción, sugiere la posibilidad de una neuropatía axonal o de una neuronopatía (o ganglionopatía sensitiva). Esto lleva a discutir las formas axonales del SGB, descritas recientemente, en las que los estudios biopsicos han demostrado una degeneración axónica sin desmielinización ni inflamación. La evolución de estas formas es particularmente grave. Por lo tanto, ante la aparición de un SGB [10] resulta difícil a priori saber cuál va a ser su evolución.

Diagnóstico diferencial

Se basa en la discusión de los términos de su definición, particularmente su carácter agudo y su naturaleza primitiva (cuadro V).

Factores pronósticos

Pueden ser importantes (cuadro VI). En un trabajo retrospectivo realizado sobre 223 casos de SGB controlados de 1963 a 1981, Raphaël et al [17] han demostrado que el pronóstico funcional depende de la importancia del déficit

Cuadro V.– Diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré.

Síndrome de Guillain-Barré	Diagnóstico diferencial
Forma aguda (fase de extensión de las parálisis inferior a 30 días)	Forma crónica — Polirradiculoneuropatías inflamatorias idiopáticas
Forma primitiva	<ul style="list-style-type: none"> • Formas sintomáticas asociadas: <ul style="list-style-type: none"> — enfermedad de Hodgkin — lupus eritematoso sistémico — sarcoidosis — virus de inmunodeficiencia humana • Otras causas de polineuropatía aguda motora: <ul style="list-style-type: none"> — porfiria aguda intermitente — tóxica (pescados tropicales)
Forma tetraparética	<ul style="list-style-type: none"> — Lesiones medulares — Enfermedad de Lyme — Poliomielitis

Cuadro VI.– Factores pronósticos funcionales.

Importancia del déficit motor cuando la parálisis es máxima o en los 7 primeros días o permanencia en cama en los 2 primeros días
Duración de la fase estacionaria
Ventilación asistida
Amplitud de los potenciales musculares distales < 20 % de los valores normales, reflejo de lesión axonal
Edad
Infección por <i>Campylobacter jejuni</i>

motor en la fase máxima de la parálisis, así como de la duración de la fase estacionaria. El estudio norteamericano [20] ha individualizado cuatro factores pronósticos:

- la edad,
- la necesidad de ventilación asistida,
- la duración de la fase de instalación inferior a 7 días,
- la amplitud de los potenciales musculares distales inferiores al 20 % de los valores normales. Este último factor es el que tiene un mayor valor de predicción; traduce la intensidad de la pérdida axonal asociada o primitiva (formas raras axonales).

Por lo tanto, cualquier signo que refleje la importancia de la pérdida axonal tiene un valor pronóstico negativo: amiotrofia precoz, signo eléctrico de desnervación, brusca reducción de los potenciales de acción de los nervios distales.

En un trabajo reciente, Rees et al [18] destacan el papel de la infección por *Campylobacter jejuni*, de la edad, de la ventilación mecánica, de la importancia y de la precocidad del déficit motor que requiere que el enfermo permanezca en cama durante 2 días después de la aparición de los signos neurológicos.

En la fase aguda, fallecen del 5 al 10 % de los enfermos. Las causas principales son las complicaciones intercurrentes (embolia pulmonar o neumopatía) así como los trastornos vegetativos, fundamentalmente bradicardias paroxísticas espontáneas o provocadas por las aspiraciones traqueales que pueden producir bruscamente un paro cardíaco. Cuanto más grave es el daño neurológico, más frecuentes son los trastornos vegetativos y las complicaciones intercurrentes, por lo que la intensidad del déficit motor es el factor principal del pronóstico vital.

Control

De los trastornos respiratorios

Ante la ausencia de factor pronóstico precoz, es la función que más preocupa: un cuidadoso seguimiento de la evolución de la capacidad vital ($\leq 50\%$) o de la ampliación torácica máxima determinará el ingreso en reanimación antes de que se produzca cualquier dificultad respiratoria.

De los trastornos cardiocirculatorios

Reflejan una disautonomía asociada y son más frecuentes cuanto más grave es la afección neurológica. Estas manifestaciones vegetativas son polimorfas: accesos de hipertensión arterial, hipotensión ortostática o de decúbito, trastorno del ritmo cardíaco. Las bradicardias son las más graves y requieren una vigilancia cardioscópica permanente.

De los trastornos digestivos

Cuando se diagnostican, ya se trate de trastornos de la deglución o de una dilatación aguda gástrica, la alimentación continua por sonda gástrica es necesaria.

Tratamientos específicos

Los inmunosupresores y la corticoterapia no han resultado eficaces hasta ahora y por lo tanto no está justificada su prescripción en un SGB.

Intercambios plasmáticos

El descubrimiento de una sustancia mielinotóxica en el suero de pacientes con SGB ha hecho que se propongan intercambios plasmáticos como medio terapéutico. Estudios cooperativos franceses y norteamericanos han demostrado su eficacia. El empleo precoz de tres a cinco de estos intercambios permitiría reducir la duración de la fase aguda, el porcentaje de pacientes que requieren ventilación asistida y el tiempo necesario para retomar la marcha. Están indicados cuando el déficit es lo suficientemente importante como para dificultar la marcha. Sigue siendo el tratamiento de referencia.

Inmunoglobulinas intravenosas

Han sido utilizadas recientemente con éxito. Un estudio neerlandés ha comparado los intercambios plasmáticos (cinco intercambios en los 14 primeros días) y las inmunoglobulinas (0,4 g/kg/día durante 5 días). Queda demostrada la clara superioridad de las inmunoglobulinas en la evaluación funcional a las 4 semanas. Sin embargo, este resultado debe ser confirmado ya que se han descrito recaídas posterapéuticas. Los posibles mecanismos de acción de las inmunoglobulinas intravenosas serían complejos. Por un lado, se producirían interacciones idiotípicas entre las regiones variables de las inmunoglobulinas intravenosas y los autoanticuerpos, con una rápida caída del título de autoanticuerpos después del tratamiento. Por otro lado, las inmunoglobulinas intravenosas inducirían a largo plazo la supresión de los clones celulares secretores de los autoanticuerpos específicos, así como una inhibición de la liberación de numerosas citotoxinas [7].

Principios de rehabilitación de las lesiones del sistema nervioso periférico

Las lesiones del sistema nervioso periférico producen deficiencias motoras, sensitivas y vegetativas, causantes de discapacidades de locomoción y de prensión asociadas en muchos casos a complicaciones secundarias cutáneas y articulares.

El programa de rehabilitación tiene como objetivo prevenir las complicaciones secundarias, favorecer la regresión de los déficits y compensar las discapacidades.

La eficacia de esta terapia sintomática está estrechamente relacionada con el pronóstico de la afección causal, con su evolución aguda o crónica o con su posible tratamiento etiológico.

Prevención de los riesgos secundarios

Tanto su incidencia como su gravedad están relacionadas con la intensidad del déficit motor. Estos riesgos secundarios son los de la patología de la inmovilidad.

Riesgos cutáneos

Son más graves en las zonas de apoyo debido a la hipoestesia. La prevención se basa en un programa de instalación y de mantenimiento trófico para cada paciente con una vigilancia muy estricta ya que las complicaciones cutáneas aparecen rápidamente. Los cuidados curativos son de larga duración.

Se insistirá en la importancia de minuciosos cuidados de enfermería que se basan en:

— el cambio de posición y la higiene corporal del enfermo en cama (ficha de cambio de posición cada 3 horas en posturas alternas sucesivas, decúbito supino, decúbito lateral derecho en tres cuartos, decúbito supino, decúbito izquierdo en tres cuartos, etc.) con vigilancia de las zonas de riesgo (talones, maléolos tibiales, sacro, trocánter mayor, cóndilos femorales, isquión, punta del omóplato);

— fricciones leves y masajes suaves 3 a 4 veces al día de las zonas de riesgo para restablecer la circulación. La aparición de un enrojecimiento persistente debe ser considerada como una escara que requiere medidas de descarga inmediata;

— higiene corporal con baño diario facilitado si es posible por las camas duchas, cuidados de los esfínteres después de cualquier mancha, aporte nutritivo en cantidad superior a 2 500 calorías;

— medios humanos reforzados con medios técnicos: instalación sobre colchón «antiescaras», fundamental como elemento preventivo de lesiones cutáneas.

Riesgos ortopédicos

En ausencia de prevención, el déficit motor, fuente de desequilibrio muscular, y los dolores son responsables de posturas viciosas reversibles y, posteriormente, de anquilosis articulares por retracción musculoligamentosa y capsular [19].

Prevención

Está garantizada por:

— el mantenimiento de las articulaciones en posición funcional con bloques de goma espuma u ortesis termoplásticas;

— la colocación de arcos para aliviar los miembros inferiores del peso de las mantas junto con las botas de goma espuma previenen el pie equino; las caderas y las rodillas se mantienen en extensión;

— la elevación con abducción y antepulsión de 30° del hombro, con mano en posición de función, manteniendo mediante ortesis termoplásticas la abertura de la primera comisura y la antepulsión del pulgar;

— movilización pasiva 2 a 3 veces al día de las articulaciones expuestas, en toda su amplitud, con suavidad y sin forzar para no desencadenar la exacerbación de los dolores.

Deformaciones

Si la prevención es insuficiente, se producirán las deformaciones.

- En los miembros inferiores

Posición en rotación externa, pie equino, flessum de rodilla, flessum de cadera.

- En los miembros superiores

Las anquilosis más frecuentes afectan a las articulaciones de los dedos con manos intrínsecas «menos» deficitarias, con hiperextensión de las metacarpofalángicas y flexión de las interfalángicas o manos intrínsecas «más» retráctiles, con flexión de las metacarpofalángicas y extensión de las interfalángicas. Las anquilosis pueden afectar también al hombro con un cuadro de capsulitis retráctil que provoca una limitación de la abducción y de la rotación externa.

Finalmente, hay que destacar el riesgo de hipercalcemia tras una inmovilización prolongada. Se puede prevenir parcialmente mediante la verticalización precoz sobre mesa, 30 min/día como mínimo. La diuresis diaria de alrededor de 2 litros permite minimizar el riesgo de litiasis.

Riesgo respiratorio

La ineficacia de la tos y la disminución de la complianza pulmonar son responsables de la obstrucción bronquial por secreciones, incluso de la atelectasia. Después de una asistencia respiratoria necesaria a causa de la insuficiencia respiratoria, la respiración en presión positiva permite mejorar la ventilación alveolar y el trofismo pulmonar.

La respiración diafragmática y las técnicas de desobstrucción bronquial, tales como el aumento del flujo espiratorio asistido o activo, lento o rápido y la tos dirigida, mejoran la expulsión de las secreciones bronquiales.

Riesgo tromboembólico

Al ser un riesgo habitual de cualquier permanencia en cama, la prevención del tromboembolismo consiste en la asociación del tratamiento anticoagulante, movilización pasiva, masajes, respiración abdominodiafragmática, movimientos activos del paciente y contención elástica.

Regresión de los trastornos

Déficit motor

La desnervación provoca una flaccidez con atrofia muscular consecutiva a una disminución del diámetro de las fibras musculares con pérdida de los miofilamentos y aumento de la trama colágena. La afección de las fibras musculares es difusa pero suele predominar en las fibras de tipo II.

La reversibilidad de las lesiones se debe a un proceso de regeneración lenta o a un proceso de rebrote colateral. La rehabilitación conlleva el mantenimiento del trofismo muscular.

Atrofia muscular

Se puede reducir mediante masajes profundos con fines circulatorio y antiesclerosante y por electromioestimulación, técnica controvertida cuyo objetivo fundamental es suplir una deficiencia momentánea o duradera de la actividad muscular voluntaria cuando la parálisis se debe a una interrupción de la conducción nerviosa por una lesión (degeneración walleriana, lesión axonal). Se utiliza una corriente galvánica con una inclinación de establecimiento progresiva de larga duración, superior a 300 ms. Algunos estímulos (alrededor de 5) con largas pausas de reposo entre cada uno de ellos impiden la fatiga muscular. La estimulación es casi siempre bipolar y se aplica longitudinalmente, con el cátodo en el punto motor más abajo del ánodo, en el sentido fisiológico de la conducción nerviosa.

Sin embargo, aunque es cierto que numerosos trabajos han mostrado que la estimulación eléctrica retrasa la atrofia muscular, sus detractores insisten en el riesgo de inhibición de la síntesis de factores neurotróficos por parte de los repliegues de unión de las membranas postsinápticas, factores fundamentales para el crecimiento nervioso. Este argumento tiende a apartarlo del arsenal terapéutico hasta no disponer de mayores informaciones sobre las modalidades de una utilización óptima [8,11].

Fortalecimiento muscular

Es posible que la rehabilitación de la motricidad favorezca el proceso de recuperación espontánea. El fortalecimiento de los músculos reinervados se hace primero de forma analítica, sabiendo modular la intensidad, el número y la duración de los ejercicios. Un músculo en proceso de reinervación no es apto para realizar un esfuerzo intenso, sea cual sea su duración (disminución de las unidades motoras rápidas y potentes FR: tipo IIa y FF: tipo IIb) [11].

Se utilizan técnicas de fortalecimiento muscular por facilitación propioceptiva, sensitivomotriz. El funcionamiento de las motoneuronas puede ser mejorado por:

- un estiramiento breve del músculo que desencadena el reflejo de estiramiento,
- una maniobra de tracción para los esquemas en flexión o de coaptación para los movimientos en extensión,
- una presión cutánea en la dirección del movimiento,
- una estimulación visual y auditiva,
- el empleo de la técnica de Kabat, basada en el principio de la irradiación de energía desde los músculos fuertes hacia los músculos débiles, a partir de una cocontracción de los músculos sinérgicos como respuesta a una resistencia dosificada durante la ejecución de movimientos cinéticos en diagonal o en espiral. Este entrenamiento no sólo busca la contracción sino el gesto funcional, armonioso y coordinado, basado en los esquemas motores integrados. Puede realizarse en períodos de déficit completo mediante movilizaciones articulares pasivas según los mismos esquemas [9,14].

La rehabilitación motora tendrá en cuenta la diferenciación funcional, gestual o postural de los músculos, su movilización habitual (frenado o estabilización), así como su trabajo en cadena cinética abierta o cerrada.

Una vez que es posible el movimiento contra resistencia, se utiliza el método clásico de fortalecimiento dinámico isotónico, concéntrico, con acercamiento de las inserciones musculares y también excéntrico o resistente o basado en el fortalecimiento isocinético. La ejecución a gran velocidad tiene un efecto positivo sobre la elasticidad muscular.

Trabajo funcional

Paralelamente a la recuperación motriz se iniciará en ergoterapia un trabajo funcional de la prensión, con el fin de reforzar la resistencia y la precisión de los movimientos. Se asociará con un trabajo postural, según las fases clásicas de la puesta en carga: reorganización gestual y disociación de las cinturas en la alfombra, cuadrupedia con enderezamiento progresivo y adquisición del equilibrio de pie primero y después de la deambulación con o sin ayuda técnica. Una vez que la verticalización es posible, resulta insustituible la balneoterapia que permite la deambulación en ingravidez con un riesgo articular mínimo por la presión hidrostática y en ambiente cálido, antálgico y relajante.

Déficit sensitivo

Hay que luchar previamente contra los trastornos tróficos cutáneos (véase más adelante) y contra los dolores neuropáticos.

El tratamiento farmacológico de los dolores neuropáticos sigue siendo el problema terapéutico más difícil. Es destacable la falta de progreso desde la introducción de los anti-depresivos y los anticonvulsivos. En las alteraciones del sistema nervioso periférico, el dolor es un signo frecuente, de importancia variable. En cualquier caso constituye una molestia importante para la rehabilitación. Actualmente, los productos más útiles para los dolores neuropáticos [13] son los antidepresivos tricíclicos, los anticomiciales (carbamacepina) y los fármacos que reducen la actividad del sistema nervioso simpático (alfabloqueantes).

Es importante no descuidar las medidas complementarias:

- la desensibilización, tratamiento de la hiperestesia, consiste en estimular de forma progresiva el territorio cutáneo hipersensible; para ello parece interesante el uso de vibraciones a 80 Hz [1],
- la neuroestimulación transcutánea con fines antálgicos, bien tolerada y que puede resultar rápidamente eficaz,
- la utilización de tópicos anestésicos o de capsaicina, que bloquea las fibras nociceptivas aferentes de diámetro pequeño.

Queda por analizar la eficacia y los efectos secundarios cardiovascular y nerviosos centrales a largo plazo de los análogos estructurales de la lidocaína que se pueden administrar por vía oral (mexiletina 10 mg/kg) después de la prueba intravenosa positiva con lidocaína (5 mg/kg IV).

El baclofeno por vía oral parece tener efectos antálgicos interesantes, sobre todo cuando existen dolores musculares rebeldes a los antiinflamatorios no esteroideos.

Finalmente, los síndromes dolorosos neuropáticos se caracterizan por ser rebeldes a los opiáceos.

Rehabilitación de las sensibilidades

Tiene como objetivo permitir al paciente un mejor aprovechamiento de las informaciones sensitivas, primero a nivel de la mano, y el reconocimiento consciente a partir de las deformaciones de los mensajes sensitivos. En ningún caso, las técnicas de rehabilitación pueden influir en la regeneración nerviosa. Al principio, la rehabilitación se ocupará de las distintas sensibilidades elementales, teniendo en cuenta la cronología de recuperación según Delon. La evaluación sirve para adaptar las respuestas terapéuticas a los diferentes estadios evolutivos.

Podría limitarse a cuatro preguntas:

— ¿Existen trastornos de la sensibilidad de protección? Esta se define como la capacidad de distinguir un estímulo doloroso o perjudicial para la piel; la sensibilidad de protección se evalúa con el test de pinchar-tocar. Si está ausente, se requieren medidas preventivas para la conservación de la integridad cutánea de la mano.

— ¿Existe una sensibilidad táctil previa a cualquier sensibilidad discriminativa? Puede medirse de forma no instrumental (algodón) o instrumental (monofilamento). Es la condición necesaria para iniciar cualquier rehabilitación sensitiva.

— ¿Existe una sensibilidad discriminativa? El test de Weber sigue siendo una referencia internacional. Se pueden añadir los dos puntos desplazados de Delon así como el test de localización de los estímulos.

— ¿Cuál es el nivel de rendimiento funcional global del paciente? Estas pruebas, con participación motora y sensitiva, permiten evaluar la destreza manual condicionada por la recuperación de la calidad prensora localizadora, al servicio del reconocimiento táctil. Tanto el *pick-up* test modificado de Delon como la caja de pernos y el *purdue pegboard* son interesantes para evaluar las manipulaciones.

Se puede deducir por lo tanto que en la rehabilitación sensitiva, las pruebas sirven para evaluar los progresos siendo además auténticos ejercicios reeducativos [1].

Déficit vegetativo o deficiencia vegetativa**Trastornos tróficos cutáneos**

En parte son de origen simpático y causan, a nivel distal, (mano, pie) rigideces con importantes alteraciones vasomotoras [19]. Por lo tanto, para evitar la rigidez articular es fundamental la lucha contra el edema mediante drenaje linfático, la elevación de los miembros, la movilización precoz, la técnica manual con fricción y presión estática por zonas avanzando en sentido distal al proximal, los masajes. Estos tratamientos se refuerzan con infiltraciones articulares de corticoide o con bloqueos de guanetidina, sobre todo cuando existe causalgia, o con bloqueos de alfabloqueantes mejor tolerados.

Trastornos cardiovasculares

Se caracterizan por la hipotensión ortostática, después de la fase aguda marcada por los trastornos del ritmo.

Para prevenirla se realizará una verticalización progresiva y se colocarán medias de contención elástica.

Trastornos del tránsito intestinal

Su prevención asocia un régimen rico en fibras con el aporte de salvado en forma de pan integral, masajes del marco cólico en el sentido del tránsito, estimulación del reflejo gastrocólico tomando bebidas heladas y, finalmente, respetando horarios fijos.

Trastornos vesicoesfinterianos

Se buscan de forma sistemática en la fase aguda con el fin de detectar micciones por rebosamiento. El estudio urodinámico determina la fisiopatología de los trastornos, dominados por la deservación vesical con defecto de vaciado de la vejiga. Requiere tratamiento para lograr una alternancia vaciado-llenado sin riesgo renal, pero manteniendo la autonomía social.

Compensar las discapacidades

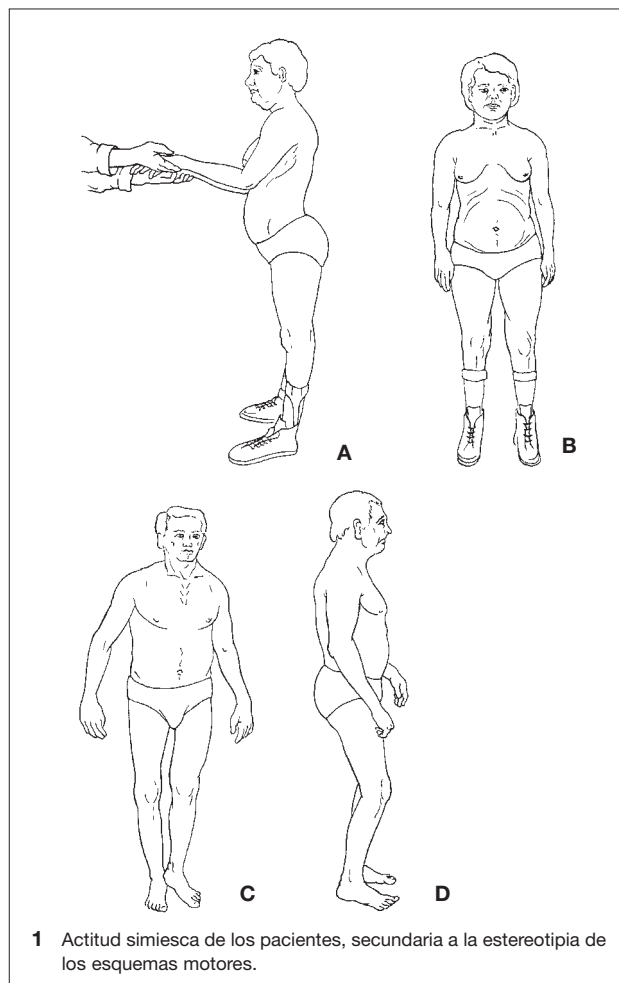
La repercusión de los distintos déficits secundarios varía sobre todo en función de su intensidad, de su topografía y de su carácter evolutivo y regresión. Su interferencia puede ocasionar discapacidades importantes que dificultan la autonomía en los actos de la vida cotidiana. Se tratarán aquí las compensaciones relativas a las incapacidades de locomoción y de actividades manuales.

Equilibrio en carga y deambulación

El déficit motor y la retracción van a determinar la actitud general del paciente que busca un nuevo estado de equilibrio secundario a la modificación constante de la línea de gravedad que ocasiona rigidez especialmente en el raquis y una solidarización de los grupos articulares. Esto provoca en el paciente una postura general cargando los hombros, ptosis abdominal, aumento de la ensilladura lumbar, anteverción de la pelvis y bloqueo en recurvatum de las rodillas. Los esquemas motores son estereotipados dando a los pacientes una actitud simiesca y robótica [6,15] (fig. 1).

Se ha comprobado que el uso de ayudas exteriores es un medio de sustitución con frecuencia necesario. Las más utilizadas son las ortesis, elementos de compensación de un déficit funcional, aplicadas sobre una parte del cuerpo, siendo las más frecuentes las ortesis antiequino o los botines con refuerzo elástico. Se asocian con ayudas técnicas para la realización de una función determinada: bastón simple, bastones ingleses, incluso andador. La silla de ruedas se emplea para compensar secuelas importantes.

En esta etapa, las orientaciones kinesiterápicas tratan de:



1 Actitud simiesca de los pacientes, secundaria a la estereotipia de los esquemas motores.

- impedir los desequilibrios articulares causantes de deterioros,
- respetar las retracciones útiles, conservando el juego articular y de los músculos, sin querer recuperar las amplitudes funcionales,
- vigilar el nuevo equilibrio funcional,
- colocar ortesis y proporcionar ayudas técnicas útiles.

Actividades manuales

Estas actividades se ven dificultadas por la preeminencia del déficit motor asociado a las retracciones que determinan dos tipos de manos:

- mano plana con intrínsecos totalmente deficitarios y extrínsecos funcionales, en la que únicamente la colocación de una ortesis estática de estabilización de las metacarpofalángicas en flexión permitirá una prensión digito-palmar; el pulgar no es funcional (fig. 2);
- mano retráctil en deformación inversa, fija en flexión de las metacarpofalángicas, en la que una tenodesis puede hacer recuperar una función prensil [15] (fig. 3).

En realidad, tanto para la prensión como para la bipedestación de la marcha, no existe un paralelismo real entre la recuperación de la fuerza y el valor funcional de un músculo. Ciertos músculos débiles se asocian y dan al gesto un valor funcional, mientras que músculos fuertes son ineficaces por el déficit de los músculos implicados en el mismo esquema motor.

Las limitaciones funcionales se ven agravadas por los trastornos sensitivos y tróficos. La ergoterapia, por medio de



2 Manos intrínsecas «menos», deficitarias.



3 Mano retráctil, intrínseca «más», fija en flexión metacarpofalángica.

mano en posición de reposo, extensión de la cadera y de la rodilla, en rotación nula, flexión plantar nula;

— control del entorno y ayuda para la comunicación.

En fase de recuperación

Es indispensable mantener las medidas preventivas. En cuanto sea posible se inicia la verticalización. El fortalecimiento muscular adaptado a la recuperación, al principio únicamente isométrico y analítico, se orientará hacia un trabajo funcional de puesta en carga y, posteriormente, de deambulación asociado a un trabajo global del equilibrio para las pruebas alrededor de 3. En esta fase, la balneoterapia es una ayuda muy valiosa. Casi siempre de forma transitoria, las ayudas técnicas son necesarias para la marcha.

Es indispensable seguir con el trabajo analítico para mejorar la resistencia. Finalmente, gracias a la ergoterapia, se realiza el trabajo del miembro superior y de la prensión, logrando que el paciente sea autónomo en las actividades de la vida cotidiana gracias a las ortesis y a las ayudas técnicas necesarias.

También es indispensable y prolongado el trabajo de ampliación torácica, de la musculatura de la cintura abdominal y de los músculos del tronco.

La recuperación de las polirradiculoneuropatías puede ser lenta (en ocasiones de 12 a 18 meses) y en el 10 al 20 % de los casos [15], en las formas de evolución prolongada, las secuelas pueden ser importantes.

Seguimiento evolutivo

Está basado en el axioma: « el examen neurológico revela la enfermedad pero no al paciente » [4].

Evaluación de la deficiencia

Es la clásica y se basa en la evaluación muscular según la valoración del *Medical Research Council* y se refiere a la evaluación de los grupos musculares siguientes: flexores del cuello, abductores del hombro, flexores y extensores del codo, separación de los dedos y abducción del pulgar; en los miembros inferiores: flexores y extensores de la cadera, flexores y extensores de la rodilla, flexores plantares y dorsales del pie. Algunas formas clínicas requieren una exploración muscular complementaria. La reproductibilidad entre examinadores y la precisión pueden aumentar con el uso de una medida mecánica por medio de dinamómetro o a través de una medida isocinética, muy cara y que en la práctica sólo es utilizable para grupos musculares proximales para evaluaciones superiores a 3.

La evaluación paraclínica de la deficiencia motora consiste únicamente en la realización de un electromiograma. Tiene un interés diagnóstico y pronóstico pues permite la detección de anomalías axonales de evolución más desfavorable. Sólo se repite para confirmar la regresión de un bloqueo de conducción. Aunque es posible evaluar la recuperación de la sensibilidad táctil mediante la valoración en cinco estadios propuesta por el *British Medical Research Council* (S₀ a S₄), el control de la sensibilidad propioceptiva merece una gran atención y puede ser valorada por el sentido de posición de las articulaciones y por el estudio de la sensibilidad vibratoria a partir de la frecuencia y de la intensidad de estimulación (vibrómetro). La clínica prima en materia de evolución.

Evaluación de las incapacidades

Las pruebas funcionales tienen prioridad: estudio de la marcha, de la incorporación a partir del decúbito o de la

ayudas técnicas, compensa las discapacidades para alimentarse, lavarse, vestirse y escribir. Además, en las formas graves será necesario el acondicionamiento del domicilio y exteriores: pasamanos a lo largo de las paredes o de las escaleras, barras de apoyo en los cuartos de baño, etc. En los casos de gran dependencia hay que recurrir a las ayudas humanas y a los medios para dominar el entorno y la comunicación, similares a los empleados para los tetraplégicos [2]. Por lo tanto, resulta fundamental la coherencia de la cadena de cuidados en la que intervienen médicos, kinesiterapeutas, ergoterapeutas y asistentes sociales, para valorar mejor las necesidades y las ayudas que se requieren, mediante un buen análisis de las deficiencias, de las discapacidades, del medio de vida y de la cooperación previsible del entorno [12].

Rehabilitación del síndrome de Guillain-Barré

El examen detallado de las distintas deficiencias y discapacidades asociadas a las lesiones del sistema nervioso periférico permite recordar brevemente las grandes etapas de la rehabilitación del síndrome de Guillain-Barré [5].

En fase de extensión y en fase estacionaria

El enfermo presenta con frecuencia una tetraparesia o una tetraplejía con trastornos respiratorios. La rehabilitación se centra en:

- la prevención de los riesgos relacionados con la inmovilidad: riesgos cutáneos, articulares, tromboembólicos, respiratorios, vesicoesfinterianos y digestivos;
- el bienestar del paciente: tratamiento antálgico, movilización activa, instalación confortable pero sin riesgo para las articulaciones, elevación de los miembros superiores,

posición sentada, de la subida de una escalera, del equilibrio unipodal o de la elevación de los brazos. Asimismo, las pruebas globales permiten cuantificar la recuperación de la calidad prensil: *pick-up* test modificado de Delon, caja de pernos, *purdue pegboard* test. Cualquier análisis descriptivo de estos gestos proporciona información sobre los déficits y su compensación posible útil o realizada y el cronometraje permite objetivar la evolución.

Por otro lado, la realización de una medida de independencia funcional (MIF) permite hacer una evaluación funcional del paciente.

*
* *

La afección localizada difusa del sistema nervioso periférico provoca deficiencias motoras, sensitivas y vegetativas que son fuente de incapacidad, especialmente para la deambulaci3n y las actividades manuales y gestuales. El programa de rehabilitaci3n tiene como objetivo prevenir las complicaciones ortopédicas y tr3ficas,

favorecer la regresi3n de las deficiencias y compensar las discapacidades. Previamente se investiga su etiología para poder establecer un tratamiento etiol3gico y conocer el pron3stico de la lesi3n causal. El éxito del programa consiste en complementar la terapia, etiol3gica y rehabilitadora, para minimizar así las secuelas. Esto requiere la colaboraci3n del conjunto del equipo médico: médicos, kinesiterapeutas, ergoterapeutas, enfermeras y ayudantes para lograr con eficacia acciones muy especializadas para aplicar una asistencia cuidadosa.

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención: SALLE JY, GUINVARC'H S, MUNOZ M, CRESSON G, DAURIAC S, SOMBARDIE T, DUDOGNON P et LABROUSSE CL. – Principes de rééducation du syndrome de Guillain-Barré, des polyradiculopathies et des polyneuropathies. – Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris-France), Kinésithérapie-Rééducation fonctionnelle, 26-470-A-10, 1996, 8 p.

Bibliografía

- [1] Andre JM. Bilan sensitif. In : Chantraine A ed. Rééducation Neurologique. Paris : Medsi/Mc Graw-Hill, 1990 ; pp 17-24
- [2] Andre JM, Brugerolle B, De Barmon H. Aides techniques. *Rev Prat* 1995 ; 45 : 2040-2046
- [3] Bouche P, Brun P, Vallat JM. Orientation diagnostique. Epidémiologie. In : Bouche P, Vallat JM eds. Neuropathies périphériques : polyneuropathies et mononeuropathies multiples. Paris : Doin, 1992 : 17-41
- [4] Brooke MH. Following the patients's progress in neuromuscular disease. *Am Acad Neurol* 1994 ; 2 : 81-95
- [5] Dizien O, Yelnik A. Rééducation dans le traitement du syndrome de Guillain-Barré, des polyradiculonévrites et des polynévrites. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris) Kinésithérapie, 26 470 A¹⁰, 1988 : 7 p
- [6] Dudognon P, Labrousse C, Cresson G, Coutarel JY, Sombardier T, Salle JY. Séquelles de polyradiculonévrites inflammatoires aiguës à évolution prolongée. Prévention et adaptation fonctionnelle. A propos de 3 observations personnelles. In : Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation. Paris : Masson, 1987 : 56-66
- [7] Feasby TE. Diagnosis and management of inflammatory demyelinating polyneuropathies. *Am Acad Neurol* 1994 ; 2 : 57-70
- [8] Gremion G, Chantraine A. Electrostimulation. In : Chantraine A ed. Rééducation neurologique. Paris : Medsi/ Mc Graw-Hill, 1990 : 139-152
- [9] Jesel M, Callens CH. La rééducation fonctionnelle dans les atteintes aiguës des troncs nerveux des membres. *Rev Prat* 1984 ; 34 : 103-109
- [10] Kanter ME, Nori SL. Sensory Guillain-Barré syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 1995 ; 76 : 882-883
- [11] Mathe JF, Richard-Cremieux I. Principes de rééducation des affections du système nerveux périphérique. In : Bouche P, Vallat JM eds. Neuropathies périphériques : polyneuropathies et mononeuropathies multiples. Paris : Doin, 1992 : 854-868
- [12] Munoz M, Dudognon P, Labrousse CL, Salle JY, Marchan F, Castellarin M, Guinvarc'h S. Qualité de la réinsertion sociale au cours des neuropathies périphériques sévères. A propos d'une série de 30 cas. *Ann Réadapt Med Phys* 1995 ; 38 : 133-138
- [13] Ollat H. Traitement pharmacologique de la douleur neuropathique. *Rev Neurol* 1992 ; 148 : 521-531
- [14] Pelissier J. Syndrome neurogène. In : Chantraine A ed. Rééducation neurologique. Paris : Medsi/ Mc Graw-Hill, 1990 : 255-264
- [15] Pelissier J, Maire O, Benaim C, Trintrelin I, Bouffard-Vercelli M, Pages M. Les syndromes de Guillain et Barré d'évolution prolongée. Facteurs prédictifs et pronostic fonctionnel. *Ann Réadapt Med Phys* 1994 ; 37 : 25-31
- [16] Pentland B, Donald SM. Pain in the Guillain-Barré syndrome. *Pain* 1994 ; 59 : 159-164
- [17] Raphael JC, Masson C, Morice V, Brunel D, Gajdos PH, Barois A et al. Le syndrome de Landry-Guillain-Barré. Etude des facteurs pronostiques dans 223 cas. *Rev Neurol* 1986 ; 142 : 613-624
- [18] Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RA. *Campylobacter jejuni* infection and Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1995 ; 333 : 1374-1379
- [19] Soryal I, Sinclair E, Hornby J, Pentland B. Impaired joint mobility in Guillain-Barré syndrome : a primary or a secondary phenomenon ? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992 ; 55 : 1014-1017
- [20] The Guillain-Barré Syndrome Study Group. Plasma-pheresis and acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1985 ; 35 : 1096-1104