

Muerte encefálica: la necesidad de una causa suficiente y necesaria. A propósito de un caso de deseferentación completa por síndrome de Guillain Barré

Brain death: the need for sufficient and necessary cause. Apropos of a complete deseferentation case from Guillain Barre syndrome

David Sáez M.^{1,2}, Gladys Godoy R.¹, Daniel Valenzuela T.^{1,2} y Andrés Aragón G.^{1,2}

Brain death is a valid cause of death certification in a patient, especially in terms of organ donation. There are few situations in which the legislator has proposed further examination for certification. We report the case of a patient with Guillain Barré syndrome, which came to simulate a state of brain death due to motor impairment in full, including intrinsic ocular muscles. The lack of a necessary and sufficient condition for declaring the patient's death led to request additional examinations, in this case an electroencephalogram, which determine the normality of brain electrical activity. It emphasizes the need to comply strictly with the criteria for determining brain death and not to request additional examinations inhibited in a position of doubt, even though the law does not always contemplated.

Key words: Brain death, Guillain Barré, deseferentation.
Rev Chil Neuro-Psiquiat 2011; 49 (3): 283-287

Introducción

El coma dépassé de la neurología francesa, actualmente conocido con el nombre de coma bulbar, es definido como la ausencia “completa” de funciones encefálicas y de tronco cerebral¹. En general acarrea un pronóstico ominoso, señalando la proximidad del deceso.

Estos pacientes en la actualidad son evaluables como potenciales donantes de órganos según la legislación chilena² una vez comprobada la ausencia

de función bulbar, sin embargo, existen condiciones clínicas excepcionales que pueden simular un coma bulbar, en las cuales el paciente está sin reactividad evidente, no pudiendo expresar manifestación volitiva o refleja, pero con plena conservación de sus funciones superiores. Uno de los ejemplos clásicos de esta situación, son los llamados “estados de enclaustramiento” o de deseferentación, que consisten en un bloqueo o falla completa de las respuestas eferentes motoras tanto a nivel de extremidades como musculatura craneal, conservando en

Recibido: 4/03/2011

Aprobado: 18/08/2011

¹ Servicio de Neurología Hospital Barros Luco.

² Departamento de Neurología Campus Sur, Universidad de Chile.

ocasiones los movimientos oculares o el pestañeo. En la mayor parte de los casos, la lesión se ubica en el pie pontino, con compromiso de toda la vía corticoespinal, corticobulbar y pontina bilateral, secundaria la mayoría de las veces, a una lesión vascular trombótica de la arteria basilar o hemorragia pontina. Otras causas menos frecuentes son la mielínolisis pontina central, encefalomiелitis diseminada aguda y gliomas del tronco cerebral³.

Constituyen una causa infrecuente de desferentación completa con enclaustramiento las causas de origen periférico como polineuropatías difusas severas, entre las que destacan el Síndrome de Guillain Barré (SGB)⁵ y algunas neuropatía tóxicas.

El SGB es una polirradiculoneuropatía aguda de origen disimmune que causa un compromiso motor, habitualmente de inicio distal, simétrico y progresivamente ascendente, produciendo con frecuencia compromiso de la marcha, tetraplejía, compromiso motor de pares craneanos y compromiso ventilatorio⁴. Es muy inusual que llegue a producir compromiso de la musculatura ocular intrínseca.

Presentamos el caso de un paciente con SGB de características clínicas inusuales llegando a un compromiso motor difuso completo, incluyendo musculatura ocular extrínseca e intrínseca.

Caso clínico

Hombre de 30 años, con antecedente de tabaquismo, operario de fábrica de aerosoles.

El cuadro se inicia con parestesias y disestesias de manos y pies, agregándose a las 24 horas dolor de extremidades superiores y sensación de pesadez de las inferiores, progresando a tetraparesia de tipo flácido, con diparesia facial y cervical a las 72 horas de evolución, condición en la que ingresa al servicio de urgencia. En el examen de ingreso destaca además taquipnea (40 por minuto), con hemodinamia estable (normotenso y con frecuencia cardíaca normal), comprobándose además de lo señalado paresia del VI par derecho, paresia faríngea severa con disminución de activación velopalatina bilateral, cefaloparesia, abolición de reflejos os-

teotendíneos universal, mantención de los reflejos idiomusculares, reflejos plantares indiferentes y ausencia de signología meníngea. Se hospitaliza con sospecha de diagnóstico de polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda (SGB), requiriendo intubación orotraqueal por apremio respiratorio progresivo.

Sus exámenes de laboratorio de ingreso incluyendo electrocardiograma, gases arteriales, perfil bioquímico, electrolitos plasmáticos, magnesemia y calcemia normales. El estudio citoquímico de líquido cefalorraquídeo no mostró disociación albuminocitológica en ese momento, con 72 horas de evolución.

Se traslada a cuidados intensivos por requerir ventilación mecánica, no necesitando sedación para su acoplamiento. Se inicia plasmaféresis. Al 5° día desde el ingreso, los médicos residentes notan empeoramiento clínico, el cual es descrito por el residente de cuidados intensivos como: “... *El paciente está sin sedación, no presenta actividad motora alguna de extremidades a la orden ni al estímulo nociceptivo profundo, no existe motilidad facial, presenta midriasis completa sin respuesta a la luz, bilateral, no presenta movimientos oculocefálicos verticales u horizontales, tampoco reflejo corneal ni faríngeo ni carinal. En otras palabras, es ver a un paciente muerto...*”. Esto hizo postular una probable complicación aguda como un infarto embólico de la arteria basilar o daño hipóxico por disautonomía. Planteando la alternativa de considerar su estado como de muerte encefálica y de potencial donante. El neurólogo al evaluarlo solicita un electroencefalograma (EEG) y resonancia magnética encefálica (RM), considerando que no existía una causa suficiente y necesaria para explicar el estado de coma bulbar, por lo cual se hacía en este caso necesario el contar con algún examen complementario. El EEG finalmente evidenció ritmos normales en distribución y morfología, con reactividad visual a la fotoestimulación, por otra parte la RM no mostró lesiones. Se confirmó la hipótesis que el mismo cuadro clínico de SGB produjo una desferentación completa en todos los territorios neurales existentes en el cuerpo, incluyendo los músculos oculares extrínseco e intrínsecos.

Posteriormente, se reveló ausencia de conducción sensitiva y motora y denervación completa con escasa degeneración axonal, características de una variante axonal sensitivo-motora de SGB. Un segundo estudio de líquido cefalorraquídeo mostró la disociación albuminocitológica característica. Se inicia tratamiento con inmunoglobulina en dosis estándar y al 5° día se objetivan los primeros movimientos faciocervicales, logrando respiración asistida al día 23 de evolución y desconexión del ventilador a los 46 días.

Es dado de alta a las 10 semanas con diparesia facial periférica y tetraparesia moderada a predominio distal. Logra marcha independiente luego de 8 meses de evolución.

En conversaciones posteriores con el paciente, él recuerda con perfecta claridad haber escuchado la opinión de los médicos al plantear el estado de potencial donante.

Discusión

Nuestro paciente es un caso de desferentación completa secundaria a un SGB, este ocasionó un síndrome de enclaustramiento total, pero además incluyó el compromiso de la musculatura ocular intrínseca. Casos similares comunicados en la literatura son escasos⁵⁻¹², en ellos al igual que en este paciente, corresponden a una parálisis flácida severa aguda, por polirradiculoneuropatía ascendente, que lleva a un estado de completa falta de respuesta verificable con un enclaustramiento completo; el diagnóstico diferencial planteado en la mayor parte fue erróneo por un desconocimiento de la historia previa, que en este paciente era clara. El problema se plantea en los casos de la literatura y en el nuestro, en que los pacientes llegan a un estado que cumple las condiciones clínicas de muerte encefálica⁷⁻¹², determinadas por la ausencia de funciones de tronco cerebral incluso con midriasis arrefléctica, en una situación que semeja un coma.

En esta condición es “legítimo” plantear la procuración de órganos ante la posibilidad de muerte encefálica, como ocurrió, creyendo que el paciente

puede tener un daño cerebral difuso por la hipotensión severa manifestada.

Afortunadamente, para el paciente, el neurólogo al evaluarlo, tuvo la sensatez y rigurosidad de advertir la falta de una condición “suficiente y necesaria” por la cual solicitó la realización previa de un EEG, el que demostró una actividad cortical normal y por tanto una activación desde el sistema reticular activante a la corteza cerebral. Es de destacar que al respecto, el neurólogo debe ser estricto en el cumplimiento de cada uno de los pilares de la determinación de una muerte encefálica, en este caso la falta de una necesaria y suficiente causa objetivable, por lo cual se requiere de exámenes complementarios, que evidencien de alguna forma la falta de actividad eléctrica cerebral (EEG) o de flujo sanguíneo cerebral, esto es comprobar que la presión intracraneal se ha elevado por sobre la presión arterial media, la que al ser sostenida lleva a una muerte celular por hipoxia-isquemia, condición irremediable.

Este caso reafirma que la condición “suficiente y necesaria” es fundamental en el establecimiento del diagnóstico de muerte encefálica¹⁰⁻¹⁶ y en su ausencia debemos abstenernos de certificarla. Por otro lado, si bien la ley sólo establece en contados casos la realización de exámenes obligatorios, no debemos inhibirnos en caso de que creamos que alguno es pertinente si algo nos merece dudas o nos es difícil de evaluar y que constituyen las situaciones de excepción en el diagnóstica de la muerte por este criterio. La certificación de una muerte encefálica se basa en la existencia de 4 pilares básicos, estos son la existencia de un coma arrefléctico sin reflejos de tronco cerebral, la estabilidad hemodinámica y la ventilación mantenida mediante un respirador mecánico, la existencia de una causa suficiente y necesaria y finalmente la realización de la prueba de apnea. Si falla alguno o es equivoco o inevaluable deberemos siempre recurrir a exámenes complementarios y siempre debemos manejar al paciente en una unidad que asegure la adecuada mantención hemodinámica, de temperatura y de respiración, exigencias imperativas al momento de tener que certificar una muerte por estos criterios^{2,17,18}.

Resumen

La muerte encefálica es una causa válida en la certificación del deceso de un paciente, especialmente en condiciones de donación de órganos. Existen escasas situaciones en las que el legislador ha propuesto la realización de exámenes complementarios para su certificación. Presentamos el caso de un paciente con un síndrome de Guillain Barré, que llegó a simular un estado de muerte encefálica, debido al compromiso motor completo, incluyendo musculatura ocular intrínseca. La falta de una condición suficiente y necesaria para declarar la muerte del paciente lleva a la solicitud de exámenes complementarios, en este caso un electroencefalograma, los que determinan la normalidad de la actividad eléctrica cerebral. Se recalca la necesidad de cumplir estrictamente los criterios para determinar la muerte encefálica y el no inhibirse de solicitar exámenes complementarios en condiciones de duda, aún cuando la ley no siempre lo contemple.

Palabras clave: Muerte encefálica, Guillain Barré, deseferentación.

Referencias

- Mollaret P, Goulon M. Le coma dépassé (mémoire préliminaire). Rev Neurol 1959; 101: 3-15.
- Diario Oficial, 10 de Abril 1996, Ley 19.451, Santiago de Chile.
- Smith E, Delargy M. Locked-in syndrome. BMJ 2005; 330: 406-9.
- A van Doorn P, Ruts L, C Jacobs B. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2008; 7: 939-50
- Ragazzoni A, Grippo A, Tozzi F, Zaccara G, Event-related potentials in patients with total locked-in state due to fulminant Guillain Barré syndrome. International J of Phychophysiology 2000; 37: 99-109.
- Berciano J, Figols J, García A, et al. Fulminant Guillain-Barré syndrome with universal inexcitability of peripheral nerves: a clinicopathological study. Muscle Nerve 1997; 20: 846-57.
- Vargas F, Hilbert G, Gruson D, et al. Fulminant Guillain-Barré syndrome mimicking cerebral death: case report and literature review. Intensive Care Med 2000; 26: 623-7.
- Bakshi N, Maselli RA, Gospe SM, Ellis WG, McDonald C, Mandler RN. Fulminant demyelinating neuropathy mimicking cerebral death. Muscle Nerve 1997; 20: 1595-7.
- Friedman Y, Lee L, Wherrett JR, Ashby P, Carpenter S. Simulation of brain death from fulminant de-efferentation. Can J Neurol Sci 2003; 30: 397-404.
- Joshi MC, Azim A, Gupta GL, Poddar BP, Baronia AK, Singh RK. Guillain Barré syndrome with absent brainstem reflexes a report of two cases. Anaesth Int Care 2008; 36: 867-9.
- Riggamonti A, Basso F, Stanzani L, Agostoni E, Lauria G. Guillain Barré syndrome mimicking brain death. J Peripher Nerv Syst 2009; 14: 316-9.
- Kang BH, Kim KK. Fulminant Guillain Barré syndrome mimicking cerebral death following acute viral hepatitis A. J Clin Neurol 2007; 3: 105-7.
- A definition of irreversible coma: report of the ad-hoc committee of the Harvard Medical School to examine the definition of brain death. JAMA 1968; 205: 337-40.
- Wijdicks E, Panayiotis N, Gary S, David M. Evidence-based guideline update: Determining brain death in adults. Neurology 2010; 74: 1911-8.
- Wijdicks E. The diagnosis of brain death. N Engl J Med 2001; 344: 1215-21.
- Sáez D, Sáez V. Muerte cerebral. Rev Chil Neuro-

- Psiquiat 2010; 48: 93-5.
17. Decreto de Salud N°656/96, Que Aprueba el Reglamento de la Ley N° 19.451. Minsal, Chile.
 - 18.- Resolución Exenta N°601 de 1999, del Ministerio

de Salud, Mediante la cual se aprueban los requisitos que deben cumplir los Establecimientos Asistenciales que efectúen extracción y trasplante de órganos.

Correspondencia:
David Sáez M.
E-mail: davidsaez@vtr.net