


| | | | |
|---|---|--------------------------|--|
|  | HOSPITAL UNIVERSITARIO DEL VALLE "EVARISTO GARCIA" E.S.E | CÓDIGO: | |
| | | VERSIÓN: | |
| | NOMBRE DEL DOCUMENTO | FECHA DE EMISIÓN: | |

1. OBJETIVO

La creación de una guía de práctica clínica sobre el síndrome de Guillain-Barré es esencial para garantizar una atención estandarizada, basada en evidencia y de alta calidad para los pacientes. Ayuda a mejorar el diagnóstico temprano, proporciona directrices claras para el manejo y promueve la optimización de los resultados clínicos. Además, fomenta la igualdad de acceso a la atención y facilita la actualización constante de conocimientos en esta compleja enfermedad neurológica.

2. ALCANCE

Esta guía de práctica clínica tiene como objetivo proporcionar recomendaciones basadas en la evidencia para el diagnóstico, manejo y tratamiento del síndrome de Guillain-Barré (SGB). El alcance de esta guía abarca desde la evaluación inicial y diagnóstico del SGB hasta las estrategias de tratamiento y cuidados a largo plazo. La guía se dirige a los profesionales de la salud involucrados en el manejo de pacientes con SGB, incluyendo neurólogos, médicos de atención primaria, especialistas en cuidados intensivos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y otros profesionales de la salud que participan en la atención integral de estos pacientes.

Es importante tener en cuenta que esta guía no reemplaza el juicio clínico individual ni la toma de decisiones compartida entre el médico y el paciente. Lo aquí presentado debe adaptarse a las circunstancias y características individuales de cada paciente, teniendo en cuenta los recursos y el contexto clínico disponibles.

Se espera que esta guía de práctica clínica sirva como una herramienta útil para estandarizar y optimizar la atención médica brindada a los pacientes con SGB, mejorando así su pronóstico y calidad de vida.

3. RESPONSABILIDAD

Esta guía clínica constituye una adaptación de las directrices tituladas "Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps" y "Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline", publicadas en la revista Nature Reviews Neurology en 2019 y el European journal of pediatric neurology respectivamente ¹. Para su elaboración, se han incorporado información y recomendaciones puntuales actualizadas respaldadas por evidencia científica reciente. Esta guía se mantendrá vigente de acuerdo con la

publicación continua de nuevos hallazgos científicos relacionados con el síndrome de Guillain-Barré y será objeto de actualizaciones constante en consonancia con dicha evidencia.

4. GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA

4.1. Identificación, clasificación e interpretación de la evidencia

Para su adaptación se tomó en cuenta la “GUÍA METODOLÓGICA PARA LA ADOPCIÓN - ADAPTACIÓN DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA BASADAS EN EVIDENCIA” publicada por el Instituto de evaluación tecnológica en salud como parte de Ministerio de salud y protección social en Septiembre de 2017.

Se utilizó la herramienta AGREE II para la calificación de la guía obteniendo

4.2. Definición de mecanismos de consenso

Esta guía clínica constituye una adaptación de las directrices tituladas "Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps" y "Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline", ¹, publicadas en la revista Nature Reviews Neurology en 2019 y el European journal of pediatric neurology respectivamente por lo cual se configura como recomendaciones de expertos.

4.3. Registro de los conflictos de interés de los miembros del grupo

No se reportan conflictos de interés

4.4. Formulación explícita de recomendaciones

Se sugiere desglosar las preguntas por cada tema:

Epidemiología

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una enfermedad inflamatoria del sistema nervioso periférico (SNP) y es la causa más común de parálisis flácida aguda, la mayoría de los estudios que estiman las tasas de incidencia del síndrome de Guillain-Barré se realizaron en Europa y América del Norte, y mostraron una cifra similar de 0,8-1,9 (mediana de 1,1) casos por cada 100.000 personas al año. ² La tasa de incidencia anual del síndrome de Guillain-Barré aumenta con la edad (0,6 por cada 100.000 al año en niños y 2,7 por cada 100.000 al año en personas mayores de 80 años) y la enfermedad es ligeramente más frecuente en hombres que en mujeres ².

La incidencia de SGB tiene una variación que varía según a la zona geográfica, en América Latina las incidencias reportadas fueron más altas en Chile (2-12 casos por 100000 años-persona) y el más bajo en Brasil (0-40) ³. La variación estacional de la incidencia tiene una estrecha relación con las infecciones ⁴. Los estudios en los países occidentales sugieren un pico en invierno, mientras que el norte de China, India, Bangladesh y América Latina son testigos de un pico en verano.

Eventos antecedentes La mayoría de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré tienen un evento antecedente hasta 4 semanas antes de desarrollar síntomas neurológicos. En International Guillain-Barré Syndrome Outcome Study (IGOS), se informó un evento antecedente en el 76% de los pacientes, principalmente infecciones del tracto respiratorio superior (35%) en Europa, América del Norte y el este y sureste de Asia, mientras que la gastroenteritis (27%) fue más común en Bangladesh ⁵. Guillain-El síndrome de Barré también se ha asociado con vacunas particulares ⁶ y en la terapia con inhibidores del punto de control inmunitario ^{7,8}. Otros desencadenantes menos comunes incluyen la administración de gangliósidos ^{9,10} y la cirugía.

En cuanto a infecciones la prevalencia se ve ligada a aquellas que son endémicas en ciertas regiones y a un aumento cuando se producen brotes. Los estudios prospectivos de casos y controles siguen siendo el estándar de oro para establecer una asociación epidemiológica del síndrome con patógenos. Dichos estudios han implicado a C. jejuni, citomegalovirus, Haemophilus influenzae, Mycoplasma pneumoniae, virus de Epstein-Barr, virus de la hepatitis E, virus de la influenza A y virus del Zika ^{9,11-18}. Se han notificado otros arbovirus, incluidos el dengue y el chikungunya, en regiones donde las infecciones son endémicas ¹⁹ o en brotes ²⁰. La pandemia de COVID-19 también ha visto informes emergentes del síndrome de Guillain-Barré y el síndrome de Miller Fisher en asociación con el síndrome respiratorio agudo severo coronavirus 2 (SARS-CoV-2) infección ²¹⁻²⁸.

4.4.2

Características clínicas típicas

El SGB debe considerarse como diagnóstico en pacientes con debilidad bilateral rápidamente progresiva de piernas y/o brazos, en ausencia de afectación del sistema nervioso central u otras causas evidentes. Los pacientes con la forma sensitivo-motora clásica de SGB presentan parestesias distales o pérdida sensitiva, acompañadas o seguidas de debilidad que comienza en las piernas y progresa hacia los brazos y los músculos craneales. Los reflejos están disminuidos o ausentes en la mayoría de los pacientes al momento de la presentación y en casi todos los pacientes en el nadir ^{10,25}. La disautonomía es común y puede incluir inestabilidad de presión arterial o de la frecuencia cardíaca, disfunción pupilar y disfunción intestinal y/o vesical ²⁶. **Alrededor del 20% de los pacientes con SGB desarrollan insuficiencia respiratoria y requieren ventilación mecánica** ⁶. El dolor es una queja frecuente y puede ser muscular, radicular o neuropática ²⁷. El inicio de la enfermedad es agudo o subagudo y los pacientes suelen alcanzar la discapacidad máxima en un plazo de dos semanas ¹¹. En enfermos que alcanzan la discapacidad máxima dentro de las 24 horas del inicio de la enfermedad o después de 4 semanas, deben considerarse diagnósticos alternativos ²³. **El SGB es una**

enfermedad monofásica, aunque algunos pacientes pueden empeorar después de estabilizarse o mejorar primero con la terapia, un fenómeno que se conoce como fluctuación relacionada con el tratamiento (TRF, por sus siglas en inglés). Las recaídas de SGB pueden ocurrir en 2 a 5% de los pacientes 10,12,13,14,15.

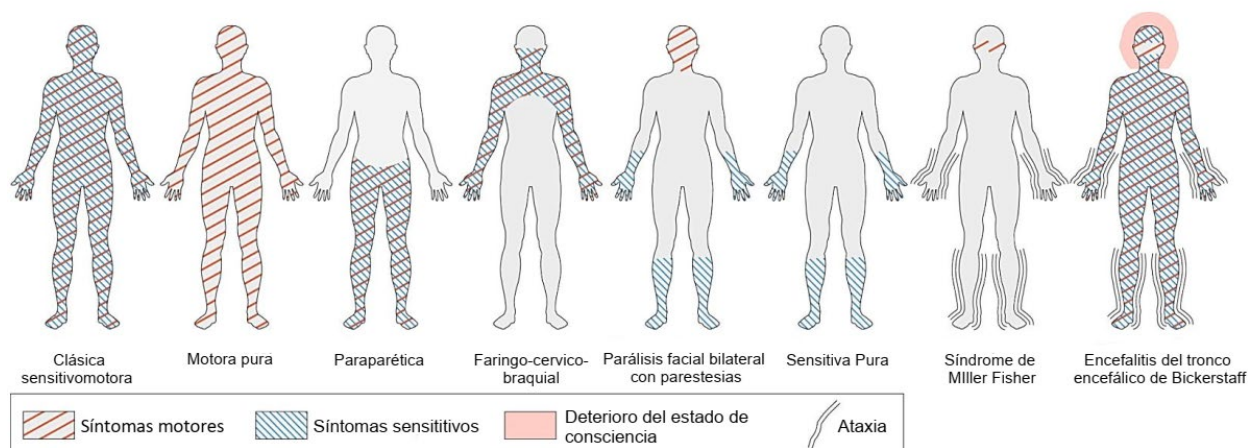
Después de la fase progresiva inicial, los pacientes con SGB alcanzan una fase de meseta que puede durar de días a semanas o meses, después de lo cual comienzan a recuperarse, y el 60-80% de los pacientes con SGB pueden caminar de forma independiente 6 meses después del inicio de la enfermedad. con o sin tratamiento 10,11.

Presentación clínica atípica

El SGB también puede presentarse de una manera atípica. Los signos de debilidad y sensitivos, si bien siempre son bilaterales, pueden ser asimétricos o predominantemente proximales o distales, y pueden comenzar en las piernas, los brazos o simultáneamente en todas las extremidades 6,27. Además, el dolor intenso y difuso o la disfunción aislada del nervio craneal pueden preceder al inicio de la debilidad 27. Los niños preescolares (< 6 años) especialmente pueden presentar características clínicas no específicas o atípicas, como dolor mal localizado, negativa a soportar peso, irritabilidad, meningismo o marcha inestable 28,29. Si no se reconocen estos signos como una presentación temprana del SGB, es posible que el diagnóstico se retrase 29. En una minoría de pacientes con SGB atípico, particularmente en aquellos que solo presentan signos motores (variante motora pura) y un subtipo de neuropatía axonal motora aguda en el examen electrofisiológico, se pueden observar reflejos normales o incluso exagerados durante el curso de la enfermedad 30.

Variantes

Algunos pacientes tienen una variante clínica distinta y persistente de SGB que no se desarrolla de acuerdo con el patrón clásico de pérdida sensitiva y debilidad. Estas variantes incluyen debilidad sin signos sensitivos (variante motora pura); debilidad limitada a los nervios craneales (parálisis facial bilateral con parestesias), debilidad en miembros superiores (debilidad faríngea-cérvico-braquial) o miembros inferiores (variante paraparética); y el síndrome de Miller Fisher (MFS por sus siglas en inglés), que en su manifestación completa consiste en oftalmoplejía, arreflexia y ataxia (Fig. 2 y Tabla 1) 6,31,32. En general, son escasas las veces en que las variantes de SGB son “puras” y a menudo se superponen en parte con el síndrome clásico o muestran características que son típicas de otras variantes 33.



Representación gráfica del patrón de síntomas típicamente observado en las diferentes variantes clínicas del síndrome de Guillain-Barré (SGB). Los síntomas pueden ser puramente motores, puramente sensoriales (raros) o una combinación de motores y sensoriales. La ataxia puede estar presente en pacientes con síndrome de Miller Fisher y tanto la disminución de la consciencia como la ataxia pueden estar presentes en pacientes con encefalitis del tronco encefálico de Bickerstaff. Los síntomas pueden localizarse en regiones específicas del cuerpo y el patrón de síntomas difiere entre las variantes de SGB. Aunque la parálisis facial bilateral con parestesias, la variante sensorial pura y el síndrome de Miller Fisher están incluidos en el espectro del SGB, no cumplen los criterios diagnósticos del SGB. **113**

RECOMENDACIONES DIAGNÓSTICAS

1. En el diagnóstico del SGB, ¿es preferible utilizar los criterios de NINDS en comparación con los criterios de Brighton para mejorar la precisión diagnóstica y la detección temprana del SGB?

Recomendación: Se recomienda el uso de los criterios de NINDS para el diagnóstico de pacientes sospechosos de SGB.

Los dos grupos de criterios diagnósticos utilizados con mayor frecuencia para el SGB fueron desarrollados por el Instituto Nacional de Enfermedades Neurológicas y Accidentes Cerebrovasculares de EE.UU. [National Institute of Neurological Disorders and Stroke] (NINDS) en 1978 (revisado en 1990) (Tabla 1) ^{29,30} y por Brighton Collaboration en 2011 ²⁹⁻³¹. Ambos grupos de criterios se diseñaron para investigar la asociación epidemiológica entre el SGB y las vacunas, pero desde entonces se han utilizado en otros estudios y ensayos clínicos. Se considera que los criterios de NINDS son los más adecuados para uso clínico, ya que presentan las características clínicas de las formas típicas y atípicas del SGB, aunque los criterios de Brighton Collaboration

también son importantes, se utilizan ampliamente y pueden ayudar a los médicos a clasificar los casos con SGB (típico) o MFS según la certeza del diagnóstico. También deben tenerse en cuenta varios diagnósticos diferenciales cuando se sospecha SGB, y algunos síntomas deben suscitar la sospecha de diagnósticos alternativos (Tabla 1 y 2).

2. ¿En pacientes con sospecha de SGB, ¿es útil el análisis de proteínas y el conteo celular mediante la punción lumbar en comparación con otros métodos diagnósticos para mejorar la precisión diagnóstica del SGB?

Recomendación: En pacientes con sospecha de SGB se recomienda la toma de punción lumbar para el análisis de LCR luego de pasados 7-15 días desde el inicio de los síntomas.

El examen de LCR se utiliza principalmente para descartar causas de debilidad distintas del SGB y debe realizarse durante la evaluación inicial del paciente. El hallazgo clásico en el SGB es la combinación en el LCR, de un nivel elevado de proteínas y un recuento de células normal (conocido como disociación albúmino-citológica)³². Sin embargo, los niveles de proteínas son normales entre el 30% y el 50% de los pacientes en la primera semana posterior al inicio de la enfermedad y entre el 10 y el 30% de los pacientes en la segunda semana^{5,33-35}. Por lo tanto, la concentración normal de proteína en el LCR no descarta el diagnóstico de SGB pero un hallazgo de disociación albumino-citológica respalda su diagnóstico.

3. En pacientes con sospecha de SGB, ¿son útiles los estudios electrodiagnósticos en comparación con otros métodos diagnósticos para mejorar la precisión diagnóstica del SGB?

Recomendación: En pacientes con sospecha de SGB se recomienda la realización de estudios de electromiografía como parte de su caracterización.

No se requieren estudios electrodiagnósticos para diagnosticar el SGB. Se recomienda su realización ya que son útiles para respaldar el diagnóstico, especialmente en pacientes con una presentación atípica. En general, el examen electrofisiológico en pacientes con SGB revelará una polirradiculoneuropatía o polineuropatía sensitivo-motora, indicada por velocidades de conducción reducidas, reducción de las amplitudes motoras y sensitivas, dispersión temporal anormal y/o bloqueos parciales de conducción motora^{36,37}. El SGB presenta típicamente un “patrón de preservación sural” en el que el potencial de acción del nervio sensitivo sural es normal, mientras que los potenciales de acción de los nervios sensitivos medianos y cubitales son anormales o incluso están ausentes^{36,37}.

4. En pacientes con sospecha de SGB y estudios electrodiagnósticos inicialmente normales, ¿es útil repetir los estudios electrodiagnósticos en 2 a 3 semanas en comparación con no repetirlos para mejorar la precisión diagnóstica y detectar posibles cambios en los estudios que puedan confirmar el diagnóstico del SGB?

Recomendación: En pacientes con estudios de electromiografía inicialmente normales se recomienda su repetición en un periodo de 2 a 3 semanas.

Los estudios electrofisiológicos pueden ser normales cuando se realizan temprano en el curso de la enfermedad (dentro de la semana del inicio de los síntomas) o en pacientes con debilidad inicialmente proximal, enfermedad leve, progresión lenta o variantes clínicas³⁸⁻⁴⁰. En estos pacientes, puede ser útil repetir el estudio electrodiagnóstico dos a tres semanas después. En pacientes con MFS, los resultados de los estudios electrodiagnósticos suelen ser normales o demostrar solo una amplitud reducida de los potenciales de acción de los nervios sensitivos^{31,41}.

5. En pacientes con sospecha de SGB, ¿es útil la realización de estudios diagnósticos de imagen en comparación con no realizar estos estudios para mejorar la precisión diagnóstica del SGB?

Recomendación: Los estudios de imágenes como resonancia magnética cerebral o de columna no son recomendados como métodos de diagnóstico primario para el Síndrome de Guillain-Barré (SGB). No obstante, recomienda considerar su realización con el propósito de descartar otras patologías que puedan manifestar síntomas similares al SGB y así garantizar un enfoque diagnóstico más exhaustivo.

La RNM cerebral puede ser valiosa para descartar diagnósticos diferenciales tales como infección del tallo cerebral, accidente cerebrovascular, inflamación de la médula espinal o de las células del asta anterior de la médula, compresión de la raíz nerviosa o neoplasia leptomeningea (ver Anexo 2). Además, es importante resaltar que el realce de la raíz nerviosa en la resonancia magnética con gadolinio es un indicador que, aunque no es particularmente específico, sugiere la posibilidad de que estemos frente a un caso del SGB⁴² y puede respaldar su diagnóstico de SGB, especialmente en niños pequeños, en quienes la evaluación clínica y electrofisiológica puede ser muy difícil⁴³. Dado los recientes brotes de mielitis flácida aguda en niños pequeños, cuya sintomatología puede asemejarse al Síndrome de Guillain-Barré (SGB), es crucial enfocarse en el uso de la resonancia magnética como una herramienta importante para diferenciar entre estas dos condiciones clínicas⁴⁴. En ambientes con limitación para la realización de resonancia

magnética se debe considerar el uso de estudios de tomografía como parte de los estudios de extensión.

6. En pacientes con sospecha de SGB, ¿es recomendable realizar estudios para descartar infecciones previas en comparación con no realizar estos estudios para mejorar la precisión diagnóstica del SGB y guiar el manejo clínico adecuado?

Recomendación: No se recomienda realizar pruebas de laboratorios para infecciones previas en pacientes con SGB.

Las pruebas para identificar infecciones previas generalmente no aportan al diagnóstico del Síndrome de Guillain-Barré (SGB), sin embargo, pueden ofrecer información epidemiológica relevante durante brotes de enfermedades infecciosas, como se ha evidenciado en brotes anteriores de infección por el virus del Zika y C. jejuni.^{45,46} Además, dado las características individuales de cada caso puede ser complicado distinguir entre una relación causal o puramente temporal.

7. En el diagnóstico del (SGB), ¿es recomendable realizar pruebas de anticuerpos antigangliósidos y proteínas paranodales en comparación con no realizar estas pruebas para mejorar la precisión diagnóstica y guiar el manejo clínico adecuado?

Recomendación: Se deja a criterio del tratante la pertinencia de realizar estos estudios, sin embargo, no deben esperarse los resultados de estos para iniciar terapia inmunomoduladora.

El valor diagnóstico de medir los niveles séricos de anticuerpos antigangliósidos es limitado y es ensayo-dependiente. Un resultado positivo de la prueba puede ser útil, especialmente cuando el diagnóstico está en duda, pero un resultado negativo de la prueba no descarta el SGB⁴⁷. Los anticuerpos anti-GQ1b se encuentran en hasta en el 90% de los pacientes con MFS^{48,49} y; por lo tanto, tienen mayor valor diagnóstico en pacientes con sospecha de MFS que en pacientes con SGB clásico u otras variantes. Los anticuerpos contra las neurofascinas y otras proteínas paranodales se han reconocido recientemente como factores causales en los casos refractarios a la terapia de neuropatía crónica^{50,51}. Casos individuales y pequeñas series de casos muestran resistencia frecuente a IVIG, pero una reacción positiva a corticosteroides, plasmaféresis o rituximab.⁵⁰ Sin embargo, la utilidad y disponibilidad de estos estudios es limitada en el momento por lo que en caso de estar disponibles no debe esperarse su resultado para iniciar la terapia inmunomoduladora.

RECOMENDACIONES DE MANEJO

8. En pacientes con SGB, ¿es recomendable iniciar manejo inmunomodulador de forma rutinaria en todos los casos para mejorar los resultados clínicos y el pronóstico del SGB?

Recomendación: Se recomienda que el manejo inmunomodulador con IVIG o plasmaféresis debe iniciarse en pacientes incapaces de caminar de manera independiente o síntomas rápidamente progresivos.

Se debe iniciar la terapia inmunomoduladora si los pacientes no pueden caminar de forma independiente 10 metros ^{52,53}. La evidencia sobre la eficacia del tratamiento en pacientes que aún pueden caminar de forma independiente es limitada, pero se debe considerar el tratamiento especialmente si estos pacientes presentan debilidad rápidamente progresiva u otros síntomas graves como disfunción autonómica, insuficiencia bulbar o insuficiencia respiratoria ⁵⁴⁻⁵⁶.

9. En pacientes con SGB que todavía conservan la capacidad de caminar, ¿es recomendable iniciar el tratamiento inmunomodulador en comparación con no iniciar ningún tratamiento para mejorar los resultados clínicos y el pronóstico?

Recomendación: No se recomienda el inicio de terapia inmunomoduladora con plasmaféresis o IVIG en paciente con SGB que conservan la capacidad de caminar.

La evidencia sobre la eficacia del tratamiento en pacientes que aún pueden caminar de forma independiente es limitada, pero se debe considerar el tratamiento especialmente si estos pacientes presentan debilidad rápidamente progresiva u otros síntomas graves como disfunción autonómica, insuficiencia bulbar o insuficiencia respiratoria ⁵⁴⁻⁵⁶.

10. En el manejo del SGB, ¿es preferible utilizar IVIG en lugar de plasmaféresis para mejorar desenlaces y el pronóstico de los pacientes?

Recomendación: Recomendación abierta. Se recomienda tanto el uso de IVIG como de plasmaféresis para el manejo del SGB ya no se han mostrado diferencias en los resultados

La IgIV (0.4 g por kg de peso corporal diariamente durante 5 días, equivalente a 2 gramos por kilo dosis total) y la plasmaféresis (200-250 ml de plasma por kg de peso corporal en cinco sesiones) son tratamientos igualmente eficaces para el SGB ^{52,56}. La IgIV y la plasmaféresis conllevan riesgos comparables de eventos adversos, aunque los primeros estudios mostraron que la plasmaféresis tenía más probabilidades de interrumpirse que la IgIV ^{52,57}. Dado que la IgIV también es más fácil de administrar y, en general, tiene una

mayor disponibilidad que la plasmaféresis, suele ser el tratamiento de elección. Además de la IgIV y la plasmaféresis, ningún otro procedimiento o fármaco ha demostrado ser eficaz en el tratamiento del SGB. Los ensayos clínicos han demostrado un efecto de tratamiento para la inmunoglobulina intravenosa (IgIV) cuando se inicia dentro de las 2 semanas posteriores al inicio de la debilidad y para la plasmaféresis cuando se inicia dentro de las 4 semanas ^{52,53}. No hay suficiente evidencia sobre la eficacia más allá de estos períodos de tiempo.

11. En el manejo del SGB, ¿es recomendable utilizar antibióticos como parte del tratamiento en comparación con no utilizar antibióticos para mejorar los resultados clínicos y el pronóstico de los pacientes con SGB?

Recomendación: No se recomienda el uso de antibióticos para el manejo del SGB. Se puede considerar su uso en cuadros infecciosos concomitantes.

Se puede considerar el tratamiento antimicrobiano o antiviral en pacientes con SGB que tengan una infección en curso; sin embargo, las infecciones anteriores suelen resolverse antes del inicio de la debilidad ¹.

12. En pacientes con SGB ¿se recomienda el uso de corticosteroides en comparación con no usarlos para mejorar los resultados clínicos y el pronóstico del SGB?

Recomendación: No se recomienda el uso de corticosteroides para el manejo del SGB.

Si bien podría esperarse que los corticosteroides fueran beneficiosos para reducir la inflamación y, por lo tanto, la progresión de la enfermedad en el SGB, ocho ensayos controlados aleatorizados sobre la eficacia de los corticosteroides para el SGB no mostraron un beneficio significativo, e incluso se demostró que el tratamiento con corticosteroides orales presenta resultados negativos ^{58,59}.

13. En pacientes con SGB ¿se recomienda el uso de terapia inmunosupresora en comparación con terapia de inmunomodulación mediante plasmaféresis e IVIG para mejorar los resultados clínicos y el pronóstico del SGB?

Recomendación: No se recomienda el uso de terapias inmunosupresoras en pacientes con SGB dado la falta de evidencia a su favor hasta el momento.

Si bien otras opciones de tratamiento novedosas como Interferón β -1A, BDNF (factor neurotrófico derivado del cerebro), MMF (micofenolato-mofetil), Enzima degradante de inmunoglobulina G de *Streptococcus pyogenes* (IdeS), eculizumab y la medicina herbal china tripterygium polyglucoside se encuentran estudio como alternativas a la PE y la IVIG ⁶⁰⁻⁶⁶. Con la evidencia actual los tratamientos mencionados no se pueden recomendar en conjunto o sobre el manejo tradicional teniendo en cuenta los efectos adversos que pueden causar en relación con el beneficio, sin embargo, los efectos potenciales no se pueden descartar por completo debido al bajo poder estadístico de todos estos estudios ^{53,60-66}.

14. En niños con SGB, ¿es preferible utilizar un régimen de tratamiento con IVIG de 2 días (1g/kg/día) en comparación con el régimen estándar de 5 días (0.4g/kg/día) para mejorar los resultados clínicos y el pronóstico del SGB?

Recomendación: No se recomienda el uso de esquema de tratamiento de 2 días en comparación al tratamiento estándar de 5 días.

Como la plasmaféresis solo está disponible en centros con experiencia en su uso y parece producir mayor malestar y mayores tasas de complicaciones que la IgIV en niños, la IgIV suele ser la terapia de primera línea para niños con SGB ⁶⁷. Aunque algunos centros pediátricos administran IgIV, 2 g/kg (peso corporal) durante 2 días, en lugar del régimen estándar para adultos de 2 g/kg (peso corporal) durante 5 días, un estudio indicó que la fluctuación relacionada con el tratamiento era más frecuente con un régimen de 2 días (5 de 23 niños) que con el régimen de 5 días (0 de 23 niños) ⁵⁴.

15. En pacientes embarazadas con SGB, ¿Se debe dar el manejo inmunomodulador estándar en comparación con no dar manejo para prevenir efectos adversos sobre la madre o el feto?

Recomendación: En pacientes embarazadas con SGB se deben seguir las mismas indicaciones de manejo inmunomodulador con IVIG o plasmaféresis que en otros pacientes.

El síndrome de Guillain-Barré es una condición neurológica poco común que puede ocurrir en casos excepcionales durante el embarazo y el período posparto. Esta enfermedad representa una complicación grave para el embarazo y conlleva un pronóstico incierto, tanto para la madre como para el feto. Sin embargo, si se realiza un diagnóstico oportuno y se brinda un tratamiento adecuado, el pronóstico tiende a ser favorable a pesar de la complejidad del curso de la enfermedad. Ni la IgIV ni la plasmaféresis están contraindicadas durante el embarazo. Sin embargo, como la

plasmaféresis requiere consideraciones y seguimiento adicionales, se podría preferir la IgIV ⁶⁸⁻⁷⁰.

16. En pacientes con SGB, ¿es recomendable el ingreso a la unidad de cuidado intensivo (UCI) en todos los casos para mejorar los resultados clínicos y el pronóstico del SGB?

Recomendación: Se recomienda el ingreso a la UCI en pacientes con progresión rápida de debilidad, signos de insuficiencia respiratoria, disautonomías, alteraciones para la deglución en el reflejo de la tos.

Entre los criterios de admisión a la unidad de cuidados intensivos (UCI) se incluyen las siguientes: dificultad respiratoria progresiva con insuficiencia respiratoria inminente, disfunción cardiovascular disautonómica grave (por ejemplo, arritmias o variación marcada en la presión arterial), trastorno grave de la deglución o disminución del reflejo de la tos, y progresión rápida de la debilidad ^{71,72}. Un estado de insuficiencia respiratoria inminente se define como signos clínicos de dificultad respiratoria, que incluyen disnea en reposo o al hablar, incapacidad para contar hasta 15 en una sola respiración, uso de los músculos respiratorios accesorios, aumento de la frecuencia respiratoria o cardíaca, capacidad vital de < 15-20 ml/kg o < 1 l, o mediciones anormales de gases en sangre arterial u oximetría de pulso ¹.

17. En pacientes con SGB, ¿es la herramienta EGRIS (Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score) útil para identificar de manera efectiva aquellos que requerirán ventilación mecánica?

Recomendación: Se recomienda el uso de la herramienta EGRIS para identificar pacientes que requerirán manejo con ventilación mecánica.

Considerando que hasta el 22% de los pacientes con SGB necesitan ventilación mecánica en la primera semana de hospitalización, es fundamental identificar tempranamente a aquellos enfermos con riesgo de falla respiratoria ⁷³. La herramienta de pronóstico de puntaje de insuficiencia respiratoria Erasmus del SGB [Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score] (EGRIS) <https://gbstools.erasmusmc.nl/prognosis-tool>, se desarrolló para este propósito y calcula la probabilidad (1- 90%) de que un paciente requiera ventilación dentro de una semana a partir de la evaluación (Anexo 3) ⁷³. Los factores de riesgo para la ventilación mecánica prolongada incluyen la incapacidad para levantar los brazos de la cama una semana después de la intubación y el subtipo axonal,

o nervios no excitables en los estudios electrofisiológicos ⁷⁴. Se debe considerar la traqueostomía temprana en pacientes que tienen estos factores de riesgo

18. En pacientes con SGB sin mejoría en la función respiratoria después de 1 semana, ¿se recomienda realizar traqueostomía en comparación a continuar con intubación orotraqueal para mejorar la función respiratoria y el pronóstico del paciente?

Recomendación: Se recomienda considerar la realización de una traqueostomía con una cánula apropiada (según las necesidades de deglución y función respiratoria) en aquellos casos donde no se observe una mejora en la función respiratoria y/o el manejo de las secreciones después de 1 semana de tratamiento respiratorio sin mejoría del estado basal.

A pesar de la amplitud de la intervención quirúrgica, la traqueostomía luego de 1 semana de intubación orotraqueal mejora la respiración y permite disminuir el uso de sedantes ⁷⁴. Además, si se elige la cánula adecuada, se puede restablecer la capacidad del paciente para comunicarse ⁷⁴⁻⁷⁶. Los factores de riesgo para la ventilación mecánica prolongada incluyen la incapacidad para levantar los brazos de la cama una semana después de la intubación y el subtipo axonal, o nervios no excitables en los estudios electrofisiológicos ⁷⁴. Se debe considerar la traqueostomía temprana en pacientes que tienen estos factores de riesgo. La decisión de colocar una traqueotomía puede posponerse por 2 semanas. Si después de 2 semanas las pruebas de función pulmonar no muestran una mejora significativa desde el inicio, se debe realizar una traqueotomía. Si la prueba de función pulmonar tiende a mejorar por encima de la línea de base, la traqueostomía se puede aplazar una semana más, lo que permite que el paciente intente desconectarse del ventilador ⁷⁵.

19. En pacientes con SGB, ¿es recomendable utilizar tromboprofilaxis en comparación con no utilizarla para mejorar la prevención de eventos tromboembólicos?

Recomendación: Se recomienda el uso de tromboprofilaxis farmacológica y/o mecánica en pacientes con SGB.

Si bien no se encuentran ensayos clínicos controlados específicos sobre el uso de tromboprofilaxis para la prevención de eventos tromboembólicos en pacientes con SGB, se considera se deben seguir las recomendaciones estándar para la prevención de los mismos en pacientes con lesión de cordón medular y aplicar dosis de profilácticas de heparina de bajo peso molecular, heparina no fraccionada o fondaparinux ^{77,78}.

**

20. En pacientes con SGB, ¿es recomendable medir de manera rutinaria la función respiratoria en comparación con no medirla para mejorar la detección temprana de disfunción respiratoria y facilitar un adecuado manejo clínico?

Recomendación: Se recomienda un monitoreo continuo de la función respiratoria en pacientes que cursen con SGB.

Se recomienda la medición rutinaria de la función respiratoria, ya que no todos los pacientes con insuficiencia respiratoria tendrán disnea. La evaluación respiratoria incluye el uso de los músculos respiratorios accesorios, conteo durante la espiración de una respiración inspiratoria a plena capacidad (una sola respiración de ≤ 19 predice la necesidad de ventilación mecánica), la capacidad vital y la presión inspiratoria y espiratoria máxima^{71,79}. Los médicos deben considerar el uso de la 'regla 20/30/40', según la cual se considera al paciente en riesgo de insuficiencia respiratoria si la capacidad vital es < 20 ml/kg, la presión inspiratoria máxima es < 30 cm H₂O o la presión espiratoria máxima es < 40 cm H₂O^{94 1}.

**

21. En pacientes con SGB, ¿es recomendable medir de manera rutinaria la función deglutoria en comparación con no medirla para mejorar la detección precoz de alteraciones en la deglución y facilitar la intervención terapéutica adecuada?

Recomendación: Se recomienda medir de manera rutinaria la función deglutoria en pacientes con SGB.

Se debe controlar a los pacientes a fin de detectar dificultades para tragar y toser. Actualmente no una cantidad de evidencia extensa con la relevancia de la disfagia y la disartria en SGB. Un estudio reciente identificó la calidad de la deglución, la fuerza de la lengua y la coordinación de la deglución y la respiración como predictores de necesidad de asistencia ventilatoria⁸⁰. También se puede llegar a una conclusión similar para los niños con SGB, por lo que complementar la monitorización de gases en sangre con la evaluación del habla y la deglución puede ser eficaz para optimizar el tratamiento. La posible aparición de deterioro de los nervios craneales, especialmente del nervio facial (a menudo bilateral), pero también de los nervios glosofaríngeo y vago, justifica un examen minucioso repetido⁷⁶.

22. En pacientes con SGB, ¿es recomendable medir de manera rutinaria la fuerza muscular en comparación con no medirla para mejorar la identificación temprana de debilidad muscular y orientar la planificación del tratamiento y rehabilitación?

Recomendación: Se recomienda medir de manera rutinaria la fuerza muscular en pacientes con SGB.

La fuerza muscular en el cuello, los brazos y las piernas debe evaluarse mediante la escala de calificación del Medical Research Council <https://gbstools.erasmusmc.nl/prognosis-tool>, o una escala similar, y la discapacidad funcional debe evaluarse en la escala de discapacidad SGB (*Tabla complementaria 2), una herramienta ampliamente utilizada para documentar el curso de la enfermedad del SGB ⁸¹. Estas escalas clínicas también se recomiendan para y utilizados en niños, aunque no han sido formalmente validados para este grupo de edad.

23. En pacientes con SGB, ¿es recomendable el monitoreo de manera rutinaria en búsqueda de disautonomías en comparación con no medirlas para mejorar la detección y manejo de alteraciones en el sistema nervioso autónomo y sus efectos sobre el pronóstico del paciente?

Recomendación: Se recomienda monitorear de manera continua a los pacientes que cursan con SGB en búsqueda de disautonomías.

La disfunción autonómica debe evaluarse mediante electrocardiografía y monitoreo de la frecuencia cardíaca, la presión arterial y la función intestinal y vesical. La naturaleza y la frecuencia del seguimiento dependen de la tasa de deterioro, la presencia o ausencia de disfunción autonómica, la fase de la enfermedad y el entorno sanitario, y deben evaluarse cuidadosamente en cada paciente individual. Hasta dos tercios de las muertes de pacientes con SGB ocurren durante la fase de recuperación y son causadas principalmente por disfunción cardiovascular y respiratoria ^{5,36,82}.

24. En pacientes con SGB, ¿es recomendable la búsqueda y manejo de las complicaciones generales y específicas en comparación con no hacerlo para mejorar los desenlaces del paciente?

Recomendación: Se recomienda el monitoreo con complicaciones generales y específicas de la enfermedad.

Las complicaciones en los pacientes con SGB pueden ocasionar morbilidad grave y muerte ⁸³. Algunas de estas complicaciones, incluidas las úlceras por presión, las infecciones nosocomiales (por ejemplo, neumonía o infecciones del tracto urinario) y la trombosis venosa profunda, pueden ocurrir en cualquier paciente hospitalizado postrado en una cama, y se recomiendan las medidas preventivas y el tratamiento de práctica estándar. Existen otras complicaciones más específicas del SGB, por ejemplo, la incapacidad para tragar con seguridad en pacientes con parálisis bulbar; ulceración de la córnea en pacientes con parálisis facial; y contracturas de las extremidades, osificación y parálisis por presión en pacientes con debilidad en las extremidades (Tabla 2) ¹. El dolor, las alucinaciones, la ansiedad y la depresión también son frecuentes en el SGB, y los cuidadores deben preguntar específicamente a los pacientes si están experimentando estos síntomas, especialmente si los pacientes tienen capacidades limitadas de comunicación y/o están en la UCI. El reconocimiento y el tratamiento adecuado de los síntomas psicológicos y el dolor en una etapa temprana es importante porque estos síntomas pueden tener un efecto importante en el bienestar de los pacientes ¹.

25. En pacientes con SGB, ¿es recomendado realizar seguimiento psicológico en comparación con no hacerlo para mejorar el bienestar emocional y la calidad de vida de los pacientes durante el proceso de recuperación del SGB?

Recomendación: Se recomienda seguimiento psicológico en pacientes con SGB.

El reconocimiento y el tratamiento adecuado de los síntomas psicológicos y el dolor en una etapa temprana es importante porque estos síntomas pueden tener un efecto importante en el bienestar de los pacientes. Los cuidadores también deben ser conscientes de que los pacientes con SGB, incluso aquellos con parálisis completa, generalmente tienen la conciencia, la visión y la audición intactas. Por lo tanto, es importante tener en cuenta lo que se dice junto a la cama del paciente y explicarles la naturaleza de los procedimientos para reducir la ansiedad ¹.

26. En pacientes con SGB que no presentan mejoría clínica manejado con plasmaféresis o IVIG, ¿es recomendable realizar un segundo ciclo de tratamiento con IVIG en comparación con considerar otras opciones terapéuticas para mejorar los resultados clínicos y el pronóstico del paciente?

Recomendación: No se recomienda reforzar el tratamiento inicial con segunda dosis de IVIG en paciente con respuesta pobre al manejo con inmunomodulador.

Aproximadamente el 40% de los pacientes tratados con dosis estándar de plasmaféresis o IgIV no mejoran en las primeras 4 semanas posteriores al tratamiento ^{56,58}. Tal progresión de la enfermedad no implica que el tratamiento sea ineficaz, ya que la progresión podría haber sido peor sin terapia ³⁶. Los médicos pueden considerar repetir el tratamiento o cambiar a un tratamiento alternativo, sin embargo, un estudio reciente indica que no existe beneficio ante la aplicación de una segunda dosis de IVIG en pacientes con SGB comparado con el placebo, pero sí un aumento en las complicaciones asociadas al tratamiento ⁸⁴.

27. En pacientes con SGB, que experimentan fluctuaciones en su condición clínica relacionadas al tratamiento, ¿se benefician de recibir tratamiento adicional con IVIG o plasmaféresis en comparación con mantener el tratamiento estándar para mejorar la evolución del SGB y prevenir complicaciones adicionales?

Recomendación: Se recomienda en pacientes que presenten fluctuaciones asociadas al tratamiento dar nuevamente manejo con inmunomodulador.

Las fluctuaciones relacionadas con el tratamiento se observan en el 6-10% de los pacientes con SGB y se definen como la progresión de la enfermedad que ocurre dentro de los 2 meses posteriores a una mejoría o estabilización clínica inicial inducida por el tratamiento ^{85,86}. Las fluctuaciones relacionadas con el tratamiento deben distinguirse de la progresión clínica sin ninguna respuesta inicial al tratamiento. La opinión general es que una fluctuación relacionada con el tratamiento indica que el efecto del tratamiento ha desaparecido mientras la fase inflamatoria de la enfermedad aún está en curso. Por lo tanto, los pacientes con SGB que muestran fluctuación relacionada con el tratamiento podrían beneficiarse con un tratamiento adicional, y repetir el ciclo completo de IgIV, o recambio plasmático, que en estos pacientes es una práctica común, aunque faltan pruebas que respalden este enfoque ⁵⁶.

RECOMENDACIONES SOBRE CUIDADO A LARGO PLAZO

28. En pacientes que han resuelto el cuadro agudo del SGB, ¿se recomienda la terapia física en comparación con no realizar terapia física para mejorar la recuperación funcional y la calidad de vida posterior al SGB?

Recomendación: Se recomienda en pacientes que en pacientes con SGB posterior a la resolución de su cuadro agudo se realice un programa estructurado de rehabilitación.

La organización de un programa de rehabilitación con un especialista en rehabilitación, fisioterapeuta y terapeuta ocupacional es un paso crucial hacia la recuperación. Los programas deben apuntar a reducir la discapacidad en las primeras etapas de la recuperación y luego a restaurar la función motora y sensorial y la condición física a los niveles previos a la enfermedad ⁸⁷. Se ha demostrado que los programas de ejercicio para pacientes con SGB, que incluyen ejercicios de amplitud de movimiento, ciclismo estacionario, entrenamiento de fuerza y caminata, mejoran la condición física, la capacidad para caminar y la independencia en las actividades de la vida diaria ⁸⁷. Sin embargo, la intensidad del ejercicio debe controlarse de cerca ya que el exceso de esfuerzo puede causar fatiga ⁸⁷.

29. En pacientes con SGB que presentan dolor neuropático, ¿se recomienda el uso de anticonvulsivantes y antidepresivos en comparación con otros enfoques terapéuticos para mejorar el manejo y alivio del dolor neuropático asociado al SGB?

Recomendación: Se recomienda paciente con SGB que sufran de dolor neuropático se complemente el manejo del dolor con carbamazepina, gabapentina/pregabalina y/o antidepresivos.

Al menos un tercio de los pacientes con SGB informan de dolor intenso un año después del inicio de la enfermedad. Este dolor puede persistir durante >10 años ^{88,89}. El dolor crónico en el SGB se caracteriza por dolor muscular en la zona lumbar y las extremidades, parestesias dolorosas, artralgia y dolor radicular. Aunque la patogénesis de este dolor no se comprende completamente, el dolor muscular y la artralgia pueden ser atribuibles a la inmovilidad, y el dolor neuropático puede ser causado por la regeneración o el daño persistente de las fibras nerviosas pequeñas ⁸⁹. Entre las estrategias de tratamiento se incluyen fomentar la movilización y administrar fármacos para el dolor neuropático y nociceptivo como carbamazepina o gabapentina/pregabalina, y potencialmente con antidepresivos ^{75,76}.

30. En pacientes con SGB que ya resolvieron su cuadro agudo ¿Se recomienda el seguimiento psicológico en comparación a no dar manejo para la mejoría y prevención de estrés psicológico?

Recomendación: Se recomienda en pacientes que lo ameriten continuar su manejo ambulatorio de seguimiento con un profesional en salud mental.

La pérdida rápida de la función física, a menudo en personas previamente sanas, puede ser gravemente traumática y puede causar ansiedad y/o depresión. El reconocimiento temprano y el manejo de la angustia psicológica son importantes en pacientes con SGB, especialmente porque el estado mental puede influir en la recuperación física y viceversa; la derivación a un psicólogo o psiquiatra puede ser beneficiosa para algunos pacientes ⁹⁰. Proporcionar información precisa a los pacientes sobre la probabilidad relativamente buena de recuperación y el bajo riesgo de recurrencia (2-5 %) puede ayudar a reducir su miedo ^{5,88}. Conectar a los pacientes con otras personas que han tenido SGB también puede ayudar a guiarlos a través del proceso de rehabilitación. GBS/CIDP Foundation International, la asociación internacional de pacientes para SGB, y otras organizaciones nacionales pueden ayudar a establecer estas redes.

¿Cuándo sospechar SGB?

Características clínicas típicas

El SGB debe considerarse como diagnóstico en pacientes con debilidad bilateral rápidamente progresiva de piernas y/o brazos, en ausencia de afectación del sistema nervioso central u otras causas evidentes. Los pacientes con la forma sensitivo-motora clásica de SGB presentan parestesias distales o pérdida sensitiva, acompañadas o seguidas de debilidad que comienza en las piernas y progresa hacia los brazos y los músculos craneales. Los reflejos están disminuidos o ausentes en la mayoría de los pacientes al momento de la presentación y en casi todos los pacientes en el nadir 10,25. La disautonomía es común y puede incluir inestabilidad de presión arterial o de la frecuencia cardíaca, disfunción pupilar y disfunción intestinal y/o vesical 26. **Alrededor del 20% de los pacientes con GBS desarrollan insuficiencia respiratoria y requieren ventilación mecánica 6.** El dolor es una queja frecuente y puede ser muscular, radicular o neuropática 27. El inicio de la enfermedad es agudo o subagudo y los pacientes suelen alcanzar la discapacidad máxima en un plazo de dos semanas 11. En enfermos que alcanzan la discapacidad máxima dentro de las 24 horas del inicio de la enfermedad o después de 4 semanas, deben considerarse diagnósticos alternativos 23. **El GBS es una enfermedad monofásica, aunque algunos pacientes pueden empeorar después de estabilizarse o mejorar primero con la terapia, un fenómeno que se conoce como fluctuación relacionada con el tratamiento (TRF, por sus siglas en inglés). Las recaídas de GBS pueden ocurrir en 2 a 5% de los pacientes 10,12,13,14,15.**

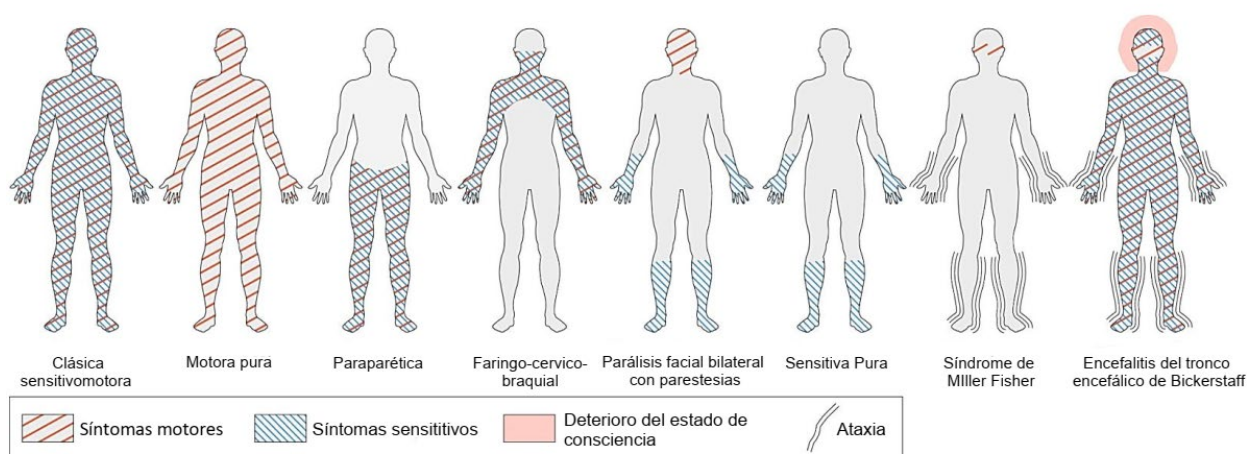
Después de la fase progresiva inicial, los pacientes con GBS alcanzan una fase de meseta que puede durar de días a semanas o meses, después de lo cual comienzan a recuperarse, y el 60-80% de los pacientes con GBS pueden caminar de forma independiente 6 meses después del inicio de la enfermedad. con o sin tratamiento 10,11.

Presentación clínica atípica

El SGB también puede presentarse de una manera atípica. Los signos de debilidad y sensitivos, si bien siempre son bilaterales, pueden ser asimétricos o predominantemente proximales o distales, y pueden comenzar en las piernas, los brazos o simultáneamente en todas las extremidades 6,27. Además, el dolor intenso y difuso o la disfunción aislada del nervio craneal pueden preceder al inicio de la debilidad 27. Los niños preescolares (< 6 años) especialmente pueden presentar características clínicas no específicas o atípicas, como dolor mal localizado, negativa a soportar peso, irritabilidad, meningismo o marcha inestable 28,29. Si no se reconocen estos signos como una presentación temprana del SGB, es posible que el diagnóstico se retrase 29. En una minoría de pacientes con SGB atípico, particularmente en aquellos que solo presentan signos motores (variante motora pura) y un subtipo de neuropatía axonal motora aguda en el examen electrofisiológico, se pueden observar reflejos normales o incluso exagerados durante el curso de la enfermedad 30.

Variantes

Algunos pacientes tienen una variante clínica distinta y persistente de SGB que no se desarrolla de acuerdo con el patrón clásico de pérdida sensitiva y debilidad. Estas variantes incluyen debilidad sin signos sensitivos (variante motora pura); debilidad limitada a los nervios craneales (parálisis facial bilateral con parestesias), debilidad en miembros superiores (debilidad faríngea-cérvico-braquial) o miembros inferiores (variante paraparética); y el síndrome de Miller Fisher (MFS por sus siglas en inglés), que en su manifestación completa consiste en oftalmoplejía, arreflexia y ataxia (Fig. 2 y Tabla 1)^{6,31,32}. En general, son escasas las veces en que las variantes de SGB son “puras” y a menudo se superponen en parte con el síndrome clásico o muestran características que son típicas de otras variantes ³³.



Representación gráfica del patrón de síntomas típicamente observado en las diferentes variantes clínicas del síndrome de Guillain-Barré (SGB). Los síntomas pueden ser puramente motores, puramente sensoriales (raros) o una combinación de motores y sensoriales. La ataxia puede estar presente en pacientes con síndrome de Miller Fisher y tanto la disminución de la consciencia como la ataxia pueden estar presentes en pacientes con encefalitis del tronco encefálico de Bickerstaff. Los síntomas pueden localizarse en regiones específicas del cuerpo y el patrón de síntomas difiere entre las variantes de GBS. Aunque la parálisis facial bilateral con parestesias, la variante sensorial pura y el síndrome de Miller Fisher están incluidos en el espectro del SGB, no cumplen los criterios diagnósticos del SGB. **113**

| Variante | Frecuencia (% de casos de SGB)* | Características clínicas | Referencias |
|---------------|---------------------------------|---|------------------|
| SGB clásico** | 30-85 | Debilidad simétrica rápidamente progresiva y signos sensoriales con | 11, 24, 114, 115 |

| | | | |
|--|------|--|--------------------------------|
| | | reflejos tendinosos ausentes o reducidos, que generalmente alcanzan el punto más bajo dentro de las 2 semanas. | |
| Motora pura*** | 5-70 | Debilidad motora sin signos sensoriales. | 5, 11, 24 |
| Paraparética | 5-10 | Paresia restringida a las piernas. | 10, 24, 115 |
| Faringo-cérvico-braquial | <5 | Debilidad de los músculos faríngeos, cervicales y braquiales sin debilidad de los miembros inferiores | 10, 114, 115 |
| Parálisis facial bilateral con parestesias**** | <5 | Debilidad facial bilateral, parestesias y reflejos reducidos. | 114,115,– 116 |
| Sensitiva pura**** | <1 | Neuropatía sensorial aguda o subaguda sin otros déficits | 117, 118 |
| Síndrome de Miller Fisher | 5-25 | Oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Pueden presentarse formas incompletas con ataxia aislada (neuropatía atáxica aguda) u oftalmoplejía (oftalmoplejía aguda). Se superpone con el | 11, 24, 114, 116,117,118,– 119 |

| | | | |
|---|----|---|----------|
| | | SGB sensitivomotor clásico en aproximadamente el 15 % de los pacientes. | |
| Encefalitis del tronco encefálico de Bickerstaff **** | <5 | Oftalmoplejía, ataxia, arreflexia, signos del tracto piramidal y alteración de la conciencia, a menudo superpuestos con SGB sensitivomotor. | 114, 115 |

*Frecuencias estimadas, con porcentajes que se muestran al 5% más cercano, con base en nueve estudios de cohortes (principalmente adultos) en varias regiones geográficas 10,11,24,114,115,116,117,118,119. Las frecuencias difieren según la región y el estudio, lo que contribuye a la variabilidad. La mayoría de los estudios están sesgados debido a la exclusión de algunas de las variantes.

**La forma sensoriomotora se observa en aproximadamente el 70 % de los pacientes con SGB en Europa y las Américas, y en el 30–40 % de los casos en Asia 11.

***La variante motora pura se informa en el 5-15 % de los pacientes con SGB en la mayoría de los estudios, pero en el 70 % de los casos en Bangladesh 11,120.

****No cumple con los criterios diagnósticos comúnmente utilizados para SGB, que requieren la presencia de debilidad bilateral en las extremidades o el cumplimiento de los criterios para el síndrome de Miller Fisher^{3,4}. SGB, síndrome de Guillain-Barré.

¿Cómo diagnosticar síndrome de Guillain-Barré?

En ausencia de biomarcadores de enfermedad suficientemente sensibles y específicos, el diagnóstico de SGB se basa en la historia clínica y el examen neurológico, y está respaldado por investigaciones complementarias, como el examen del LCR y los estudios de electrodiagnóstico. Los dos grupos de criterios diagnósticos utilizados con mayor frecuencia para el SGB fueron desarrollados por el Instituto Nacional de Enfermedades Neurológicas y Accidentes Cerebrovasculares de EE.UU. [National Institute of Neurological Disorders and Stroke] (NINDS) en 1978 (revisado en 1990) (Tabla 1) 2,3 y por Brighton Collaboration en 2011 2-4. Ambos grupos de criterios se diseñaron para investigar la asociación epidemiológica entre el SGB y las vacunas, pero desde entonces se han utilizado en otros estudios y ensayos clínicos. Se considera que los criterios de NINDS son los más adecuados para uso clínico, ya que presentan las características clínicas de las formas típicas y atípicas del SGB, aunque los criterios de Brighton Collaboration también son importantes, se utilizan ampliamente y pueden ayudar a los médicos a clasificar los casos con SGB (típico) o MFS según la certeza del diagnóstico. También deben tenerse en cuenta varios diagnósticos diferenciales cuando se sospecha SGB, y algunos síntomas deben suscitar la sospecha de diagnósticos alternativos (Tabla 1 y 2). En la siguiente sección se describe con más detalle el papel de las investigaciones complementarias para confirmar un diagnóstico de SGB.

Caja 1: Criterios diagnósticos del síndrome de Guillain-Barré

Este cuadro enumera los criterios de diagnóstico para el síndrome de Guillain-Barré (SGB) desarrollados por el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares (NINDS) 3 y posteriormente modificados en un artículo de revisión 6. Se han añadido algunas características que ponen en duda el diagnóstico, que no estaban mencionadas en los criterios originales 2,3,6, y se han hecho algunas adaptaciones para mejorar la legibilidad. Estos criterios no son aplicables a algunas de las variantes específicas de GBS, como se describe en la **Tabla 1**.

Características requeridas para el diagnóstico.

- Debilidad bilateral progresiva de brazos y piernas (al principio solo pueden estar afectadas las piernas)*
- Reflejos tendinosos ausentes o disminuidos en las extremidades afectadas (en algún momento del curso clínico)*

Características que apoyan firmemente el diagnóstico

- La fase progresiva dura de días a 4 semanas (generalmente <2 semanas)
- Simetría relativa de síntomas y signos.
- Síntomas y signos sensoriales relativamente leves (ausentes en la variante motora pura)*

- Compromiso de nervios craneales, especialmente parálisis facial bilateral
- disfunción autonómica
- Dolor muscular o radicular en la espalda o en las extremidades**
- Aumento del nivel de proteína en el líquido cefalorraquídeo (LCR); los niveles normales de proteínas no descartan el diagnóstico**
- Características electrodiagnósticas de neuropatía motora o sensoriomotora (la electrofisiología normal en las primeras etapas no descarta el diagnóstico)**

Características que ponen en duda el diagnóstico

- Aumento del número de células mononucleares y/o polimorfonucleares en LCR ($>50 \times 10^6/l$)
- Asimetría marcada y persistente de la debilidad
- Disfunción vesical o intestinal al inicio o persistente durante el curso de la enfermedad**
- Disfunción respiratoria grave con debilidad limitada de las extremidades al inicio**
- Signos sensoriales con debilidad limitada al inicio
- Fiebre al inicio
- Nadir <24 hb
- Nivel sensorial agudo que indica lesión de la médula espinal*
- Hiperreflexia o clonus**
- Respuestas plantares extensoras**
- Dolor abdominal**
- Progresión lenta con debilidad limitada sin afectación respiratoria
- Progresión continua durante >4 semanas después del inicio de los síntomas**
- Alteración de la conciencia (excepto en la encefalitis del tronco encefálico de Bickerstaff)**

Los autores originales hicieron adaptaciones menores a una versión simplificada de los criterios originales del NINDS 6. Para mayor claridad, se ha omitido las "Características que descartan el diagnóstico" de los criterios NINDS originales para esta versión adaptada.

- (*) Declaraciones en los criterios NINDS que fueron adaptadas por los autores para mejorar la legibilidad.
- (**) Características adicionales que no estaban incluidas en el NINDS.

Diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré

El diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré es amplio y depende en gran medida de las características clínicas del paciente individual. Aquí, presentamos una descripción general de los diagnósticos diferenciales más importantes clasificados por ubicación en el sistema nervioso.

SNC

- Inflamación o infección del tronco encefálico (por ejemplo, sarcoidosis, síndrome de Sjögren, neuromielitis óptica o trastorno asociado a anticuerpos contra la glicoproteína de oligodendrocitos de mielina)*
- Inflamación o infección de la médula espinal (por ejemplo, sarcoidosis, síndrome de Sjögren o mielitis transversa aguda)
- Neoplasia maligna (por ejemplo, metástasis leptomeningeas o neurolinfomatosis)
- Compresión del tronco encefálico o de la médula espinal
- Accidente cerebrovascular del tronco encefálico
- Deficiencia de vitaminas (por ejemplo, encefalopatía de Wernicke*, causada por deficiencia de vitamina B1, o degeneración combinada subaguda de la médula espinal, causada por deficiencia de vitamina B12)

Células del asta anterior

- Mielitis flácida aguda (por ejemplo, como resultado de polio, enterovirus D68 o A71, virus del Nilo Occidental, virus de la encefalitis japonesa o virus de la rabia)

Raíces nerviosas

- Infección (por ejemplo, enfermedad de Lyme, citomegalovirus, VIH, virus de Epstein-Barr o virus de la varicela zóster)
- Compresión
- Neoplasia maligna leptomeningea

Nervios periféricos

- Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP)
- Trastornos metabólicos o electrolíticos (por ejemplo, hipoglucemia, hipotiroidismo, porfiria o deficiencia de cobre)
- Deficiencia de vitaminas (por ejemplo, deficiencia de vitaminas B1 (también conocida como beriberi), B12 o E)
- Toxinas (por ejemplo, drogas, alcohol, vitamina B6, plomo, talio, arsénico, organofosforados, etilenglicol, dietilenglicol, metanol o N-hexano)
- Polineuropatía de enfermedad crítica
- amiotrofia neurálgica
- vasculitis
- Infección (por ejemplo, difteria o VIH)

Unión neuromuscular

- Miastenia gravis
- Síndrome miasténico de Lambert-Eaton
- Neurotoxinas (por ejemplo, botulismo, tétanos, parálisis por garrapatas o envenenamiento por mordedura de serpiente)
- Intoxicación por organofosforados

Músculos

- Trastornos metabólicos o electrolíticos (por ejemplo, hipopotasemia, parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica, hipomagnesemia o hipofosfatemia)
- miositis inflamatoria
- Rabdomiolisis aguda
- Miopatía tóxica inducida por fármacos (por ejemplo, inducida por colchicina, cloroquina, emetina o estatinas)
- Enfermedad mitocondrial

Otro

- Conversión o trastorno funcional

(*)Diagnóstico diferencial de la encefalitis de tronco encefálico de Bickerstaff.

Estudios de laboratorio

Las pruebas de laboratorio se guían por el diagnóstico diferencial en pacientes individuales, pero en general, todos los pacientes con sospecha de SGB deberán tener hemogramas completos y análisis de sangre para glucosa, electrolitos, función renal y enzimas hepáticas. Los resultados de estas pruebas pueden utilizarse para excluir otras causas de parálisis flácida aguda, como infecciones o disfunciones metabólicas y electrolíticas (Anexo 2). Se pueden realizar más pruebas específicas con el objetivo de descartar otras enfermedades que puedan simular al SGB (Anexo 2). Las pruebas para detectar infecciones previas no suelen contribuir al diagnóstico de SGB, pero pueden proporcionar información epidemiológica importante durante los brotes de enfermedades infecciosas, como se vio en brotes anteriores de infección por el virus del Zika y C. jejuni^{19,53} El valor diagnóstico de medir los niveles séricos de anticuerpos antigangliósidos es limitado y es ensayo dependiente. Un resultado positivo de la prueba puede ser útil, especialmente cuando el diagnóstico está en duda, pero un resultado negativo de la prueba no descarta el SGB⁵⁴. Los anticuerpos anti-GQ1b se encuentran en hasta en el 90% de los pacientes con MFS^{17, 55} y; por lo tanto, tienen mayor valor diagnóstico en pacientes con sospecha de MFS que en pacientes con SGB clásico u otras variantes. Cuando se sospecha de SGB, recomendamos no esperar los resultados de la prueba de anticuerpos antes de comenzar con el tratamiento.

Examen de líquido cefalorraquídeo

El examen de LCR se utiliza principalmente para descartar causas de debilidad distintas del SGB y debe realizarse durante la evaluación inicial del paciente. El hallazgo clásico en el SGB es la combinación en el LCR, de un nivel elevado de proteínas y un recuento de células normal (conocido como disociación albúmino-citológica)⁵⁶. Sin embargo, los niveles de proteínas son normales entre el 30% y el 50% de los pacientes en la primera semana posterior al inicio de la enfermedad y entre el 10 y el 30% de los pacientes en la

segunda semana 10,11,25,57. Por lo tanto, la concentración normal de proteína en el LCR no descarta el diagnóstico de SGB. La pleocitosis marcada (>50 células μl^{-1}) sugiere otras patologías, como neoplasia leptomeningea, enfermedades infecciosas o inflamatorias de la médula espinal o de las raíces nerviosas. Si bien la pleocitosis leve (10-50 células μl^{-1}) es compatible con el SGB, debería impulsar a los médicos a considerar diagnósticos alternativos, como las causas infecciosas de polirradiculitis (Anexo 2)10,11.

Estudios electrodiagnósticos

No se requieren estudios electrodiagnósticos para diagnosticar el SGB. Sin embargo, recomendamos que estos estudios se realicen siempre que sea posible, ya que son útiles para respaldar el diagnóstico, especialmente en pacientes con una presentación atípica. En general, el examen electrofisiológico en pacientes con SGB revelará una polirradiculoneuropatía o polineuropatía sensitivo-motora, indicada por velocidades de conducción reducidas, reducción de las amplitudes motoras y sensitivas, dispersión temporal anormal y/o bloqueos parciales de conducción motora 6,58. El SGB presenta típicamente un “patrón de preservación sural” en el que el potencial de acción del nervio sensitivo sural es normal, mientras que los potenciales de acción de los nervios sensitivos medianos y cubitales son anormales o incluso están ausentes 6,58. Sin embargo, los estudios electrofisiológicos pueden ser normales cuando se realizan temprano en el curso de la enfermedad (dentro de la semana del inicio de los síntomas) o en pacientes con debilidad inicialmente proximal, enfermedad leve, progresión lenta o variantes clínicas 5,59,60. En estos pacientes, puede ser útil repetir el estudio electrodiagnóstico dos a tres semanas después. En pacientes con MFS, los resultados de los estudios electrodiagnósticos suelen ser normales o demostrar solo una amplitud reducida de los potenciales de acción de los nervios sensitivos 4,61.

Los estudios electrodiagnósticos también pueden diferenciar entre los tres subtipos electrofisiológicos de SGB clásico: AIDP, AMAN, AMSAN. Existen varios grupos de criterios electrodiagnósticos que tienen como objetivo clasificar a los pacientes en estos diferentes subtipos electrofisiológicos sobre la base de la presencia de características específicas electrodiagnósticas en, al menos, dos nervios motores. Aún no se ha alcanzado un consenso internacional sobre qué grupo de criterios define mejor los subtipos electrofisiológicos 5,53,62. Sin embargo, alrededor de un tercio de los pacientes con SGB no cumplen con ninguno de estos criterios y son etiquetados como “equívocos” o “inexcitables”. Algunos estudios han demostrado que la repetición de los estudios electrodiagnósticos entre 3 y 8 semanas posteriores al inicio de la enfermedad podría ayudar a la clasificación electrodiagnóstica, al permitir la clasificación de casos que inicialmente no eran clasificables, o la reclasificación de casos que inicialmente se clasificaron como AIDP, AMAN o AMSAN, aunque esta práctica es controvertida 63-65.

Neuroimágenes

La resonancia magnética no forma parte de la evaluación diagnóstica de rutina del SGB, pero puede ser útil, especialmente para excluir diagnósticos diferenciales como infección del tallo cerebral, accidente cerebrovascular, inflamación de la médula espinal o de las células del asta anterior de la médula, compresión de la raíz nerviosa o neoplasia leptomeningea (Anexo 2). La presencia de realce de la raíz nerviosa en la resonancia magnética realizada con gadolinio es una característica no específica pero sugestiva del SGB⁶⁶ y puede respaldar un diagnóstico de SGB, especialmente en niños pequeños, en quienes la evaluación clínica y electrofisiológica puede ser muy difícil⁶⁷. A la luz de los recientes brotes de mielitis flácida aguda en niños pequeños, cuya presentación clínica puede simular el SGB, se debe prestar especial atención al uso de la resonancia magnética para distinguir entre estos dos diagnósticos^{68, 69}. Sin embargo, los médicos deben tener en cuenta que el realce de la raíz nerviosa se puede encontrar en una minoría de personas con mielitis flácida aguda⁷⁰.

Una nueva herramienta de diagnóstico útil en el SGB son las imágenes por ultrasonido de los nervios periféricos, que ha revelado raíces nerviosas cervicales hipertroficadas al principio del curso de la enfermedad, lo que indica la importancia de la inflamación de la raíz espinal como un mecanismo patológico temprano^{71, 72}. Por lo tanto, esta técnica podría ayudar a establecer un diagnóstico de GBS temprano en el curso de la enfermedad, aunque se requiere una mayor validación.

¿Cuándo ingresar a la Unidad de Cuidados Intensivos?

Entre los criterios de admisión a la unidad de cuidados intensivos (UCI) se incluyen las siguientes: dificultad respiratoria progresiva con insuficiencia respiratoria inminente, disfunción cardiovascular disautonómica grave (por ejemplo, arritmias o variación marcada en la presión arterial), trastorno grave de la deglución o disminución del reflejo de la tos, y progresión rápida de la debilidad^{73,74}. Un estado de insuficiencia respiratoria inminente se define como signos clínicos de dificultad respiratoria, que incluyen disnea en reposo o al hablar, incapacidad para contar hasta 15 en una sola respiración, uso de los músculos respiratorios accesorios, aumento de la frecuencia respiratoria o cardíaca, capacidad vital de < 15-20 ml/kg o < 1 l, o mediciones anormales de gases en sangre arterial u oximetría de pulso.

Dado que hasta el 22% de los pacientes con GBS requieren ventilación mecánica dentro de la primera semana de ingreso, los enfermos con riesgo de falla respiratoria deben ser identificados lo antes posible⁷⁵. La herramienta de pronóstico de puntaje de insuficiencia respiratoria Erasmus del SGB [Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score] (EGRIS) <https://gbstools.erasmusmc.nl/prognosis-tool>, se desarrolló para este propósito y calcula la probabilidad (1- 90%) de que un paciente requiera ventilación dentro de una semana a partir de la evaluación (Anexo 3)⁷⁵.

Los factores de riesgo para la ventilación mecánica prolongada incluyen la incapacidad para levantar los brazos de la cama una semana después de la intubación y el subtipo axonal, o nervios no excitables en los estudios electrofisiológicos⁷⁶. Se debe considerar la traqueostomía temprana en pacientes que tienen estos factores de riesgo.

| Parámetro | Categoría | Puntaje |
|--|-----------|---------|
| Días entre el inicio de la debilidad y el ingreso al hospital. | >7 días | 0 |
| | 4-7 días | 1 |
| | ≤3 días | 2 |
| Debilidad facial y/o bulbar al ingreso hospitalario. | Ausente | 0 |
| | Presente | 1 |
| Puntaje total del MRC al ingreso hospitalario. | 60-51 | 0 |
| | 50-41 | 1 |
| | 40-31 | 2 |
| | 30-21 | 3 |
| | ≤20 | 4 |

| | |
|---|-----|
| EGRIS | 0-7 |
| EGRIS: Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score MRC: Medical Research Council | |

¿Cuándo iniciar el tratamiento?

Se debe iniciar la terapia inmunomoduladora si los pacientes no pueden caminar de forma independiente 10 metros 77,78. La evidencia sobre la eficacia del tratamiento en pacientes que aún pueden caminar de forma independiente es limitada, pero se debe considerar el tratamiento especialmente si estos pacientes presentan debilidad rápidamente progresiva u otros síntomas graves como disfunción autonómica, insuficiencia bulbar o insuficiencia respiratoria 79-81. Los ensayos clínicos han demostrado un efecto de tratamiento para la inmunoglobulina intravenosa (IgIV) cuando se inicia dentro de las 2 semanas posteriores al inicio de la debilidad y para la plasmaféresis cuando se inicia dentro de las 4 semanas 77,78. No hay pruebas de eficacia más allá de estos períodos de tiempo.

Opciones de tratamiento

Estrategias de tratamiento

La IgIV (0.4 g por kg de peso corporal diariamente durante 5 días, equivalente a 2 gramos por kilo dosis total) y la plasmaféresis (200-250 ml de plasma por kg de peso corporal en cinco sesiones) son tratamientos igualmente eficaces para el SGB^{77,81}. La IgIV y la plasmaféresis conllevan riesgos comparables de eventos adversos, aunque los primeros estudios mostraron que la plasmaféresis tenía más probabilidades de interrumpirse que la IgIV ^{77,82}. Dado que la IgIV también es más fácil de administrar y, en general, tiene una mayor disponibilidad que la plasmaféresis, suele ser el tratamiento de elección. Además de la IgIV y la plasmaféresis, ningún otro procedimiento o fármaco ha demostrado ser eficaz en el tratamiento del SGB. Si bien podría esperarse que los corticosteroides fueran beneficiosos para reducir la inflamación y, por lo tanto, la progresión de la enfermedad en el SGB, ocho ensayos controlados aleatorizados sobre la eficacia de los corticosteroides para el SGB no mostraron un beneficio significativo, e incluso se demostró que el tratamiento con corticosteroides orales presenta resultados negativos⁸³. Además, la plasmaféresis seguida de IgIV no es más eficaz que cualquiera de los tratamientos independientes y no se dispone de pruebas suficientes de la eficacia del tratamiento complementario con metilprednisolona intravenosa en pacientes tratados con IgIV^{83,84}. En entornos clínicos donde los recursos son limitados, la plasmaféresis en pequeño volumen podría ser una alternativa económica y relativamente segura ante la plasmaféresis convencional, pero este enfoque no puede recomendarse para uso general hasta que se haya establecido su eficacia en ensayos adicionales ⁸⁵.

Se puede considerar el tratamiento antimicrobiano o antiviral en pacientes con SGB que tengan una infección en curso; sin embargo, las infecciones anteriores suelen resolverse antes del inicio de la debilidad. **Otras opciones de tratamiento novedosas se encuentran en estudio como la eficacia de los inhibidores del complemento, las enzimas de corte de IgG ^{111,112}. Sin embargo, hasta el momento no se ha mostrado un beneficio significativo con el uso de estas, y el tratamiento estándar sigue siendo superior. (Rajabally YA. Immunoglobulin and Monoclonal Antibody Therapies in Guillain-Barré Syndrome. Neurotherapeutics. 2022 Apr;19(3):885-896. doi: 10.1007/s13311-022-01253-4. Epub 2022 Jun 1. PMID: 35648286; PMCID: PMC9159039.) (Lin J, Gao Q, Xiao K, Tian D, Hu W, Han Z. Efficacy of therapies in the treatment of Guillain-Barre syndrome: A network meta-analysis. Medicine (Baltimore). 2021 Oct 15;100(41):e27351. doi: 10.1097/MD.00000000000027351. PMID: 34731107; PMCID: PMC8519256)**

Grupos específicos de pacientes

Variantes del síndrome de Guillain-Barré

Los pacientes con MFS puro tienden a tener un curso de la enfermedad relativamente leve y la mayoría se recupera completamente sin tratamiento dentro de los 6 meses⁸⁶. Por lo tanto, el tratamiento generalmente no se recomienda en este grupo de pacientes, pero ellos deben ser cuidadosamente controlados porque un sub grupo puede desarrollar debilidad en las extremidades, parálisis bulbar o facial o insuficiencia respiratoria^{33,81}. La gravedad de la evolución de la enfermedad de la BBE justifica el tratamiento con IgIV o plasmaféresis, aunque la evidencia de la eficacia del tratamiento en este contexto es limitada^{35,86}. Para las otras variantes clínicas, actualmente no hay evidencia con respecto al tratamiento, aunque muchos expertos administrarán IgIV o plasmaféresis⁸⁷.

Embarazadas

El síndrome de Guillain-Barré es una condición neurológica poco común que puede ocurrir en casos excepcionales durante el embarazo y el período posparto. Esta enfermedad representa una complicación grave para el embarazo y conlleva un pronóstico incierto, tanto para la madre como para el feto. Sin embargo, si se realiza un diagnóstico oportuno y se brinda un tratamiento adecuado, el pronóstico tiende a ser favorable a pesar de la complejidad del curso de la enfermedad. Ni la IgIV ni la plasmaféresis están contraindicadas durante el embarazo. Sin embargo, como la plasmaféresis requiere consideraciones y seguimiento adicionales, se podría preferir la IgIV ⁸⁸⁻⁹⁰.

Niños

En 2020 se publicó la guía para el manejo de Guillain Barré en niños y adolescentes (Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline), sin embargo, con la evidencia publicada hasta la fecha no se considera necesario diversificar la aproximación a la práctica estándar de los adultos al tratar a niños con SGB ^{77,79,91}. Sin embargo, deben tenerse consideraciones puntuales sobre la presentación clínica que puede ser más diversa que en adultos y el uso de ultrasonografía de nervio periférico como un estudio indoloro que puede ser una opción adicional para el diagnóstico. (21. Van den Bergh, Peter Y K, Piéret F, Woodard JL, et al. Guillain-Barré syndrome subtype diagnosis: A prospective multicentric European study. *Muscle Nerve*; 2018. 22. Alberti MA, Alentorn A, Martínez-Yelamos S, et al. Very early electrodiagnostic findings in Guillain-Barre syndrome. *J Peripher Nerv Syst*; 2011;16(2):136–142. 23. Almeida V, Mariotti P, Veltri S, Erra C, Padua L. Nerve ultrasound follow-up in a child with Guillain-Barre syndrome. *Muscle Nerve*; 2012;46(2):270–275)

La evidencia sobre la eficacia relativa de la plasmaféresis y la IgIV en niños es limitada ⁹¹. Sin embargo, como la plasmaféresis solo está disponible en centros con experiencia en su uso y parece producir mayor malestar y mayores tasas de complicaciones que la IgIV en niños, la IgIV suele ser la terapia de primera línea para niños con SGB ⁹². Aunque algunos centros pediátricos administran IgIV, 2 g/kg (peso corporal) durante 2 días, en

lugar del régimen estándar para adultos de 2 g/kg (peso corporal) durante 5 días, un estudio indicó que la fluctuación relacionada con el tratamiento era más frecuente con un régimen de 2 días (5 de 23 niños) que con el régimen de 5 días (0 de 23 niños)⁷⁹.

¿Colocar consideraciones sobre vacunas? Recomendaciones 7 y 20

Seguimiento de la progresión de la enfermedad

Se requiere una evaluación regular para monitorear la progresión de la enfermedad y la aparición de complicaciones. En primer lugar, se recomienda la medición rutinaria de la función respiratoria, ya que no todos los pacientes con insuficiencia respiratoria tendrán disnea. La evaluación respiratorias incluye el uso de los músculos respiratorios accesorios, conteo durante la espiración de una respiración inspiratoria a plena capacidad (una sola respiración de ≤ 19 predice la necesidad de ventilación mecánica), la capacidad vital y la presión inspiratoria y espiratoria máxima 74,93. Los médicos deben considerar el uso de la 'regla 20/30/40', según la cual se considera al paciente en riesgo de insuficiencia respiratoria si la capacidad vital es < 20 ml/kg, la presión inspiratoria máxima es < 30 cm H₂O o la presión espiratoria máxima es < 40 cm H₂O⁹⁴. En segundo lugar, la fuerza muscular en el cuello, los brazos y las piernas debe evaluarse mediante la escala de calificación del Medical Research Council <https://gbstools.erasmusmc.nl/prognosis-tool>, o una escala similar, y la discapacidad funcional debe evaluarse en la escala de discapacidad SGB (*Tabla complementaria 2), una herramienta ampliamente utilizada para documentar el curso de la enfermedad del SGB 95. En tercer lugar, se debe controlar a los pacientes a fin de detectar dificultades para tragar y toser. Por último, la disfunción autonómica debe evaluarse mediante electrocardiografía y monitoreo de la frecuencia cardíaca, la presión arterial y la función intestinal y vesical.

La naturaleza y la frecuencia del seguimiento dependen de la tasa de deterioro, la presencia o ausencia de disfunción autonómica, la fase de la enfermedad y el entorno sanitario, y deben evaluarse cuidadosamente en cada paciente individual. Hasta dos tercios de las muertes de pacientes con SGB ocurren durante la fase de recuperación y son causadas principalmente por disfunción cardiovascular y respiratoria 6,7,11. Por lo tanto, recomendamos a los médicos que se mantengan alerta durante esta fase y controlen al paciente para detectar posibles arritmias, cambios de presión arterial o dificultad respiratoria causada por tapones mucosos. Este monitoreo es especialmente importante en pacientes que han salido recientemente de la UCI y en aquellos pacientes con factores de riesgo cardiovascular.

Tratamiento de complicaciones tempranas

Las complicaciones en los pacientes con SGB pueden ocasionar morbilidad grave y muerte 96. Algunas de estas complicaciones, incluidas las úlceras por presión, las infecciones nosocomiales (por ejemplo, neumonía o infecciones del tracto urinario) y la trombosis venosa profunda, pueden ocurrir en cualquier paciente hospitalizado postrado en una cama, y se recomiendan las medidas preventivas y el tratamiento de práctica estándar. Existen otras complicaciones más específicas del SGB, por ejemplo, la incapacidad para tragar con seguridad en pacientes con parálisis bulbar; ulceración de la córnea en pacientes con parálisis facial; y contracturas de las extremidades, osificación y parálisis por presión en pacientes con debilidad en las extremidades (Tabla 2). El dolor, las alucinaciones, la ansiedad y la depresión también son frecuentes en el SGB, y los cuidadores deben preguntar específicamente a los pacientes si están experimentando estos síntomas, especialmente si los pacientes tienen capacidades limitadas de comunicación y/o están en la UCI. El reconocimiento y el tratamiento adecuado de los síntomas psicológicos y el dolor en una etapa temprana es importante porque estos síntomas pueden tener un efecto importante en el bienestar de los pacientes. Los cuidadores también deben ser conscientes de que los pacientes con SGB, incluso aquellos con parálisis completa, generalmente tienen la conciencia, la visión y la audición intactas. Por lo tanto, es importante tener en cuenta lo que se dice junto a la cama del paciente y explicarles la naturaleza de los procedimientos para reducir la ansiedad. El manejo adecuado de las complicaciones resulta más eficaz si lo lleva a cabo un equipo multidisciplinario, que puede incluir enfermeros/as, fisioterapeutas, especialistas en rehabilitación, terapeutas ocupacionales, fonoaudiólogos y nutricionistas.

| Complicación | ¿Cuándo estar alerta? |
|---|--|
| Asfixia | Parálisis bulbar |
| Arritmias cardíacas | Todos los pacientes |
| Infecciones adquiridas en el hospital (por ejemplo, neumonía, sepsis o infección del tracto urinario) | Parálisis bulbar y facial, inmovilidad, disfunción vesical, ventilación mecánica |
| Dolor y alodinia | Pacientes con comunicación limitada |
| Delirium | Pacientes con comunicación limitada |
| Depresión | Pacientes con comunicación limitada |

| | |
|---|--|
| Retención urinaria | Todos los pacientes |
| Constipación | Inmovilidad |
| Ulceración corneal | Parálisis facial |
| Deficiencia dietaria | Parálisis facial y parálisis bulbar |
| Hiponatremia | Todos los pacientes |
| Úlceras por presión | Inmovilidad |
| Neuropatía por compresión | Inmovilidad |
| Contracturas y osificaciones de miembros | Debilidad severa por un período prolongado de tiempo |
| <p>Importantes complicaciones del síndrome de Guillain-Barré (SGB) 72. La mayoría de estas complicaciones pueden ocurrir en cualquier paciente con GBS, en cualquier momento, pero la segunda columna muestra cuándo es más probable que ocurran y/o cuándo estar especialmente alerta. cumplimiento de los criterios para el síndrome de Miller Fisher 3,4. SGB, síndrome de Guillain-Barré.</p> | |

Tratamiento de la progresión clínica

Respuesta insuficiente al tratamiento

Aproximadamente el 40% de los pacientes tratados con dosis estándar de plasmaféresis o IgIV no mejoran en las primeras 4 semanas posteriores al tratamiento 81,83. Tal progresión de la enfermedad no implica que el tratamiento sea ineficaz, ya que la progresión podría haber sido peor sin terapia 6. Los médicos pueden considerar repetir el tratamiento o cambiar a un tratamiento alternativo, pero en la actualidad no existe evidencia de que este enfoque mejore el resultado 97,98. Existe un ensayo clínico en curso que investiga el efecto de administrar una segunda dosis de IgIV 99.

Fluctuaciones relacionadas con el tratamiento

Las fluctuaciones relacionadas con el tratamiento se observan en el 6-10% de los pacientes con SGB y se definen como la progresión de la enfermedad que ocurre dentro de los 2 meses posteriores a una mejoría o estabilización clínica inicial inducida por el tratamiento 12,13. Las fluctuaciones relacionadas con el tratamiento deben distinguirse de la progresión clínica sin ninguna respuesta inicial al tratamiento. La opinión general es que una fluctuación relacionada con el tratamiento indica que el efecto del tratamiento ha desaparecido mientras la fase inflamatoria de la enfermedad aún está en curso. Por lo tanto, los pacientes con SGB que muestran fluctuación relacionada con el tratamiento podrían beneficiarse con un tratamiento adicional, y repetir el ciclo completo de IgIV, o recambio plasmático, que en estos pacientes es una práctica común, aunque faltan pruebas que respalden este enfoque 81.

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica

En ~ 5% de los pacientes con SGB, las recaídas clínicas repetidas sugieren un proceso de enfermedad más crónico y el diagnóstico se cambia a polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica de inicio agudo (CIDP) 12. La CIDP de inicio agudo suele presentarse con tres o más fluctuaciones relacionadas con el tratamiento y/o deterioro clínico ≥ 8 semanas posteriores al inicio de la enfermedad 12.

Predicción de desenlaces

La mayoría de los pacientes con SGB, incluso aquellos que estaban tetrapléjicos en el nadir o que requirieron ventilación mecánica durante un período prolongado, muestran una recuperación extensa, especialmente en el primer año después del inicio de la enfermedad 11,100. Aproximadamente el 80% de los pacientes con SGB recuperan la capacidad para caminar de forma independiente a los 6 meses del inicio de la enfermedad 11. La probabilidad de recuperar la capacidad para caminar se puede calcular en cada paciente a través de la herramienta de pronóstico de puntaje de resultado Erasmus GBS modificado (mEGOS) <https://gbstools.erasmusmc.nl/prognosis-tool/>, (*Tabla complementaria 3)101.

A pesar de las perspectivas generalmente positivas para los pacientes con SGB, la muerte ocurre entre el 3 y el 10% de los casos, con mayor frecuencia debido a complicaciones cardiovasculares y respiratorias, que pueden ocurrir tanto en la fase aguda como en la de recuperación 7-9. Entre los factores de riesgo de mortalidad se incluyen la edad avanzada y enfermedad grave al inicio 7. Las quejas residuales a largo plazo también son comunes y pueden incluir dolor neuropático, debilidad y fatiga 102-104. Sin embargo, la recuperación de estas molestias aún puede ocurrir >5 años después del inicio de la enfermedad 104.

Los episodios recurrentes de SGB son poco comunes y afectan entre el 2 y el 5% de los pacientes, pero este porcentaje sigue siendo mayor que el riesgo de por vida de padecer SGB en la población general (0.1%)14,15. Muchas vacunas tienen una advertencia sobre el SGB, aunque el SGB previo no es una contraindicación estricta para la vacunación. La discusión con expertos podría resultar de gran ayuda para los pacientes que fueron diagnosticados con SGB < 1 año antes de una vacunación planificada o que desarrollaron previamente SGB poco después de recibir la misma vacuna. En estos casos, es necesario sopesar los beneficios de la vacunación para enfermedades específicas (por ejemplo, influenza en personas de edad avanzada) frente al riesgo pequeño y posiblemente solo teórico de un episodio recurrente de SGB 14.

Planificación de la rehabilitación

Los pacientes con SGB pueden experimentar una variedad de problemas residuales a largo plazo, incluida la recuperación incompleta de la función motora y sensorial, así como fatiga, dolor y distrés psicológico 104. Antes de que el paciente sea dado de alta, se deben considerar y tratar estos posibles efectos a largo plazo del SGB 105,106.

Condición física

La organización de un programa de rehabilitación con un especialista en rehabilitación, fisioterapeuta y terapeuta ocupacional es un paso crucial hacia la recuperación. Los programas deben apuntar a reducir la discapacidad en las primeras etapas de la recuperación y luego a restaurar la función motora y sensorial y la condición física a los niveles previos a la enfermedad 107. Se ha demostrado que los programas de ejercicio para pacientes con SGB, que incluyen ejercicios de amplitud de movimiento, ciclismo estacionario, entrenamiento de fuerza y caminata, mejoran la condición física, la capacidad para caminar y la independencia en las actividades de la vida diaria 107. Sin embargo, la intensidad del ejercicio debe controlarse de cerca ya que el exceso de esfuerzo puede causar fatiga 107.

Fatiga

La fatiga que no está relacionada con los déficits motores residuales se encuentra en el 60 a 80% de los pacientes con SGB y suele ser una de las expresiones más incapacitantes 108,109. Se deben considerar otras causas antes de concluir que la fatiga en un paciente es un problema residual de SGB. Al igual que con la recuperación de la función física, se ha demostrado que un programa de ejercicio supervisado y escalonado resulta útil para reducir la fatiga 110.

Dolor

Al menos un tercio de los pacientes con SGB informan de dolor intenso un año después del inicio de la enfermedad. Este dolor puede persistir durante >10 años 14,27. El dolor crónico en el SGB se caracteriza por dolor muscular en la zona lumbar y las extremidades, parestesias dolorosas, artralgia y dolor radicular. Aunque la patogénesis de este dolor no se comprende completamente, el dolor muscular y la artralgia pueden ser atribuibles a la inmovilidad, y el dolor neuropático puede ser causado por la regeneración o el daño persistente de las fibras nerviosas pequeñas 27. Entre las estrategias de tratamiento se incluyen fomentar la movilización y administrar fármacos para el dolor neuropático y nociceptivo 105.

Consecuencias psicológicas

A menudo en individuos previamente sanos, la pérdida rápida de la función física puede ser muy traumática, causar ansiedad y/o depresión. El reconocimiento y el tratamiento temprano del estrés psicológico es importante en pacientes con SGB, especialmente porque el estado mental puede influir en la recuperación física y viceversa 110,111; la derivación a un psicólogo o psiquiatra puede ser beneficiosa para algunos pacientes 111. Brindar información precisa a los pacientes sobre las posibilidades de recuperación relativamente buenas y el bajo riesgo de recurrencia (2-5%) puede ayudar a reducir su miedo 11,14. Conectar a los pacientes con otras personas que han tenido GBS también puede ayudar a guiarlos a través del proceso de rehabilitación. GBS/CIDP Foundation International <https://www.gbs-cidp.org/> la asociación inter nacional de pacientes para GBS, y otras organizaciones nacionales pueden ayudar a establecer estas redes.

4.4.3 Tratamiento (alternativo, conservador, curativo, específico, etiológico, paliativo, planes de cuidado, radical, sintomático)

4.4.4 Terapia de apoyo

4.4.5 Nuevas tecnologías

4.4.6 Otras....

4.5. Actualización

De acuerdo con el Manual de procedimientos control documental, para la elaboración de documentos del Sistema de Gestión Integral de Calidad del Hospital Universitario del Valle código MPR-GCM-CAL-001, se realizará la revisión de esta guía al menos cada 2 años y se actualizará al menos cada 5 años.

4.6. Adherencia a la guía

La medición de la adherencia a esta guía se realizará de acuerdo al procedimiento para la Evaluación de adherencia a guías de manejo clínico código POE-HUV-HUV-006.

5. ACCIONES DE CONTINGENCIA

No aplica

En este capítulo se debe indicar las acciones que se deben tomar para responder a algún suceso inesperado o problema durante la ejecución de las actividades.

6. DOCUMENTOS RELACIONADOS

No aplica

En éste capítulo se debe relacionar lo siguiente:

- Los documentos relacionados de carácter interno (controlados en el SGIC) que son necesarios o complementarios a la aplicación de la Guía que se está

construyendo. En el desarrollo de la guía se deben referenciar donde correspondan. En este capítulo se listan con código DARUMA y nombre.

- Los documentos que son declarados obsoletos al controlar el presente documento, se debe redactar así: “La presente guía reemplaza o declara obsoleto los siguientes documentos (procedimientos, instructivos, especificación, programa, etc.): se listan con código, nombre, fecha de emisión y versión”.

7. ANEXOS

| Variante | Frecuencia (% de casos de SGB)* | Características clínicas | Referencias |
|--------------------------------|---------------------------------|--|------------------|
| SGB clásico** | 30-85 | Debilidad simétrica rápidamente progresiva y signos sensoriales con reflejos tendinosos ausentes o reducidos, que generalmente alcanzan el punto más bajo dentro de las 2 semanas. | 11, 24, 114, 115 |
| Motora pura*** | 5-70 | Debilidad motora sin signos sensoriales. | 5, 11, 24 |
| Paraparética | 5-10 | Paresia restringida a las piernas. | 10, 24, 115 |
| Faringo-cérvico-braquial | <5 | Debilidad de los músculos faríngeos, cervicales y braquiales sin debilidad de los miembros inferiores | 10, 114, 115 |
| Parálisis facial bilateral con | <5 | Debilidad facial bilateral, | 114, 115, – 116 |

| | | | |
|--|------|--|--------------------------------|
| parestias **** | | parestias y reflejos reducidos. | |
| Sensitiva pura **** | <1 | Neuropatía sensorial aguda o subaguda sin otros déficits | 117, 118 |
| Síndrome de Miller Fisher | 5-25 | Oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Pueden presentarse formas incompletas con ataxia aislada (neuropatía atáxica aguda) u oftalmoplejía (oftalmoplejía aguda). Se superpone con el SGB sensitivomotor clásico en aproximadamente el 15 % de los pacientes. | 11, 24, 114, 116,117,118,- 119 |
| Encefalitis del tronco encefálico de Bickerstaff **** | <5 | Oftalmoplejía, ataxia, arreflexia, signos del tracto piramidal y alteración de la conciencia, a menudo superpuestos con SGB sensitivomotor. | 114, 115 |
| <p>*Frecuencias estimadas, con porcentajes que se muestran al 5% más cercano, con base en nueve estudios de cohortes (principalmente adultos) en varias regiones geográficas 10,11,24,114,115,116,117,118,119. Las frecuencias difieren según la región y el estudio, lo que contribuye a la variabilidad. La mayoría de los estudios están sesgados debido a la exclusión de algunas de las variantes.</p> <p>**La forma sensoriomotora se observa en aproximadamente el 70 % de los pacientes con SGB en Europa y las Américas, y en el 30–40 % de los casos en Asia 11.</p> | | | |

***La variante motora pura se informa en el 5-15 % de los pacientes con SGB en la mayoría de los estudios, pero en el 70 % de los casos en Bangladesh 11,120.

****No cumple con los criterios diagnósticos comúnmente utilizados para SGB, que requieren la presencia de debilidad bilateral en las extremidades o el cumplimiento de los criterios para el síndrome de Miller Fisher^{3,4}. SGB, síndrome de Guillain-Barré.

Caja 1: Criterios diagnósticos del síndrome de Guillain-Barré

Este cuadro enumera los criterios de diagnóstico para el síndrome de Guillain-Barré (SGB) desarrollados por el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares (NINDS) 3 y posteriormente modificados en un artículo de revisión 6. Se han añadido algunas características que ponen en duda el diagnóstico, que no estaban mencionadas en los criterios originales 2,3,6, y se han hecho algunas adaptaciones para mejorar la legibilidad. Estos criterios no son aplicables a algunas de las variantes específicas de GBS, como se describe en la **Tabla 1**.

Características requeridas para el diagnóstico.

- Debilidad bilateral progresiva de brazos y piernas (al principio solo pueden estar afectadas las piernas)*
- Reflejos tendinosos ausentes o disminuidos en las extremidades afectadas (en algún momento del curso clínico)*

Características que apoyan firmemente el diagnóstico

- La fase progresiva dura de días a 4 semanas (generalmente <2 semanas)
- Simetría relativa de síntomas y signos.
- Síntomas y signos sensoriales relativamente leves (ausentes en la variante motora pura)*
- Compromiso de nervios craneales, especialmente parálisis facial bilateral
- disfunción autonómica
- Dolor muscular o radicular en la espalda o en las extremidades**
- Aumento del nivel de proteína en el líquido cefalorraquídeo (LCR); los niveles normales de proteínas no descartan el diagnóstico**
- Características electrodiagnósticas de neuropatía motora o sensoriomotora (la electrofisiología normal en las primeras etapas no descarta el diagnóstico)**

Características que ponen en duda el diagnóstico

- Aumento del número de células mononucleares y/o polimorfonucleares en LCR ($>50 \times 10^6/l$)
- Asimetría marcada y persistente de la debilidad
- Disfunción vesical o intestinal al inicio o persistente durante el curso de la enfermedad**

- Disfunción respiratoria grave con debilidad limitada de las extremidades al inicio**
- Signos sensoriales con debilidad limitada al inicio
- Fiebre al inicio
- Nadir <24 hb
- Nivel sensorial agudo que indica lesión de la médula espinal*
- Hiperreflexia o clonus**
- Respuestas plantares extensoras**
- Dolor abdominal**
- Progresión lenta con debilidad limitada sin afectación respiratoria
- Progresión continua durante >4 semanas después del inicio de los síntomas**
- Alteración de la conciencia (excepto en la encefalitis del tronco encefálico de Bickerstaff)**

Los autores originales hicieron adaptaciones menores a una versión simplificada de los criterios originales del NINDS 6. Para mayor claridad, se ha omitido las "Características que descartan el diagnóstico" de los criterios NINDS originales para esta versión adaptada.

- (*) Declaraciones en los criterios NINDS que fueron adaptadas por los autores para mejorar la legibilidad.
- (**) Características adicionales que no estaban incluidas en el NINDS.

Diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré

El diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré es amplio y depende en gran medida de las características clínicas del paciente individual. Aquí, presentamos una descripción general de los diagnósticos diferenciales más importantes clasificados por ubicación en el sistema nervioso.

SNC

- Inflamación o infección del tronco encefálico (por ejemplo, sarcoidosis, síndrome de Sjögren, neuromielitis óptica o trastorno asociado a anticuerpos contra la glicoproteína de oligodendrocitos de mielina)*
- Inflamación o infección de la médula espinal (por ejemplo, sarcoidosis, síndrome de Sjögren o mielitis transversa aguda)
- Neoplasia maligna (por ejemplo, metástasis leptomeningeas o neurolinfomatosis)
- Compresión del tronco encefálico o de la médula espinal
- Accidente cerebrovascular del tronco encefálico
- Deficiencia de vitaminas (por ejemplo, encefalopatía de Wernicke*, causada por deficiencia de vitamina B1, o degeneración combinada subaguda de la médula espinal, causada por deficiencia de vitamina B12)

Células del asta anterior

- Mielitis flácida aguda (por ejemplo, como resultado de polio, enterovirus D68 o A71, virus del Nilo Occidental, virus de la encefalitis japonesa o virus de la rabia)

Raíces nerviosas

- Infección (por ejemplo, enfermedad de Lyme, citomegalovirus, VIH, virus de Epstein-Barr o virus de la varicela zóster)
- Compresión
- Neoplasia maligna leptomeningea

Nervios periféricos

- Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP)
- Trastornos metabólicos o electrolíticos (por ejemplo, hipoglucemia, hipotiroidismo, porfiria o deficiencia de cobre)
- Deficiencia de vitaminas (por ejemplo, deficiencia de vitaminas B1 (también conocida como beriberi), B12 o E)
- Toxinas (por ejemplo, drogas, alcohol, vitamina B6, plomo, talio, arsénico, organofosforados, etilenglicol, dietilenglicol, metanol o N-hexano)
- Polineuropatía de enfermedad crítica
- amiotrofia neurálgica
- vasculitis
- Infección (por ejemplo, difteria o VIH)

Unión neuromuscular

- Miastenia gravis
- Síndrome miasténico de Lambert-Eaton
- Neurotoxinas (por ejemplo, botulismo, tétanos, parálisis por garrapatas o envenenamiento por mordedura de serpiente)
- Intoxicación por organofosforados

Músculos

- Trastornos metabólicos o electrolíticos (por ejemplo, hipopotasemia, parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica, hipomagnesemia o hipofosfatemia)
- miositis inflamatoria
- Rabdomiolisis aguda
- Miopatía tóxica inducida por fármacos (por ejemplo, inducida por colchicina, cloroquina, emetina o estatinas)
- Enfermedad mitocondrial

Otro

- Conversión o trastorno funcional

(*)Diagnóstico diferencial de la encefalitis de tronco encefálico de Bickerstaff.

| Parámetro | Categoría | Puntaje |
|---|---|-----------------------|
| Días entre el inicio de la debilidad y el ingreso al hospital. | >7 días 4-7 días ≤3 días | 0 1 2 |
| Debilidad facial y/o bulbar al ingreso hospitalario. | Ausente Presente | 0 1 |
| Puntaje total del MRC al ingreso hospitalario. | 60-51 50-41 40-31 30-21 ≤20 | 0 1 2 3 4 |
| EGRIS | | 0-7 |
| EGRIS: Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score MRC: Medical Research Council | | |

| Complicación | ¿Cuándo estar alerta? |
|---|--|
| Asfixia | Parálisis bulbar |
| Arritmias cardíacas | Todos los pacientes |
| Infecciones adquiridas en el hospital (por ejemplo, neumonía, sepsis o infección del tracto urinario) | Parálisis bulbar y facial, inmovilidad, disfunción vesical, ventilación mecánica |
| Dolor y alodinia | Pacientes con comunicación limitada |
| Delirium | Pacientes con comunicación limitada |
| Depresión | Pacientes con comunicación limitada |
| Retención urinaria | Todos los pacientes |
| Constipación | Inmovilidad |
| Ulceración corneal | Parálisis facial |
| Deficiencia dietaria | Parálisis facial y parálisis bulbar |
| Hiponatremia | Todos los pacientes |
| Úlceras por presión | Inmovilidad |

| | |
|---|--|
| Neuropatía por compresión | Inmovilidad |
| Contracturas y osificaciones de miembros | Debilidad severa por un período prolongado de tiempo |
| <p>Importantes complicaciones del síndrome de Guillain-Barré (SGB) 72. La mayoría de estas complicaciones pueden ocurrir en cualquier paciente con GBS, en cualquier momento, pero la segunda columna muestra cuándo es más probable que ocurran y/o cuándo estar especialmente alerta. cumplimiento de los criterios para el síndrome de Miller Fisher 3,4. SGB, síndrome de Guillain-Barré.</p> | |

8. REFERENCIAS

1. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nature Reviews Neurology* 2019 15:11. 2019;15(11):671-683. doi:10.1038/s41582-019-0250-9
2. Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, Morgan OW. Population Incidence of Guillain-Barré Syndrome: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neuroepidemiology*. 2011;36(2):123-133. doi:10.1159/000324710
3. Capasso A, Ompad DC, Vieira DL, Wilder-Smith A, Tozan Y. Incidence of Guillain-Barré Syndrome (GBS) in Latin America and the Caribbean before and during the 2015–2016 Zika virus epidemic: A systematic review and meta-analysis. *PLoS Negl Trop Dis*. 2019;13(8):e0007622. doi:10.1371/journal.pntd.0007622
4. Webb AJS, Brain SAE, Wood R, Rinaldi S, Turner MR. Seasonal variation in Guillain-Barré syndrome: a systematic review, meta-analysis and Oxfordshire cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(11):1196-1201. doi:10.1136/jnnp-2014-309056
5. Doets AY, Verboon C, van den Berg B, et al. Regional variation of Guillain-Barré syndrome. *Brain*. 2018;141(10):2866-2877. doi:10.1093/brain/awy232
6. Schonberger L. Guillain-Barré syndrome following vaccination in the National Influenza Immunization Program, United States, 1976–1977. *Am J Epidemiol*. 1979;110:105-123.
7. Kao JC, Brickshawana A, Liewluck T. Neuromuscular Complications of Programmed Cell Death-1 (PD-1) Inhibitors. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2018;18(10). doi:10.1007/S11910-018-0878-7
8. Spain L, Walls G, Julve M, et al. Neurotoxicity from immune-checkpoint inhibition in the treatment of melanoma: a single centre experience and review of the literature. *Annals of Oncology*. 2017;28(2):377-385. doi:10.1093/annonc/mdw558

9. Illa I, Ortiz N, Gallard E, Juarez C, Grau JM, Dalakas MC. Acute axonal Guillain-Barré syndrome with IgG antibodies against motor axons following parenteral gangliosides. *Ann Neurol*. 1995;38(2):218-224. doi:10.1002/ana.410380214
10. Yuki N, Sato S, Miyatake T, Sugiyama K, Katagiri T, Sasaki H. Motoneuron-disease-like disorder after ganglioside therapy. *The Lancet*. 1991;337(8749):1109-1110. doi:10.1016/0140-6736(91)91767-O
11. Jacobs B. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a case-control study. *Neurology*. 1998;51:1110-1115.
12. Cao-Lormeau VM, Blake A, Mons S, et al. Guillain-Barré Syndrome outbreak associated with Zika virus infection in French Polynesia: a case-control study. *Lancet*. 2016;387(10027):1531-1539. doi:10.1016/S0140-6736(16)00562-6
13. Hao Y, Wang W, Jacobs BC, et al. Antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a single-center, prospective study. *Ann Clin Transl Neurol*. 2019;6(12):2510-2517. doi:10.1002/acn3.50946
14. Lehmann HC, Hartung HP, Kieseier BC, Hughes RA. Guillain-Barré syndrome after exposure to influenza virus. *Lancet Infect Dis*. 2010;10(9):643-651. doi:10.1016/S1473-3099(10)70140-7
15. Leung J, Sejvar JJ, Soares J, Lanzieri TM. Guillain-Barré syndrome and antecedent cytomegalovirus infection, USA 2009–2015. *Neurological Sciences*. 2020;41(4):885-891. doi:10.1007/s10072-019-04156-z
16. Meyer Sauter PM, Huizinga R, Tio-Gillen AP, et al. *Mycoplasma pneumoniae* triggering the Guillain-Barré syndrome: A case-control study. *Ann Neurol*. 2016;80(4):566-580. doi:10.1002/ana.24755
17. Kuwahara M, Samukawa M, Ikeda T, et al. Characterization of the neurological diseases associated with *Mycoplasma pneumoniae* infection and anti-glycolipid antibodies. *J Neurol*. 2017;264(3):467-475. doi:10.1007/s00415-016-8371-1
18. Yamana M, Kuwahara M, Fukumoto Y, Yoshikawa K, Takada K, Kusunoki S. Guillain-Barré syndrome and related diseases after influenza virus infection. *Neurology - Neuroimmunology Neuroinflammation*. 2019;6(4):e575. doi:10.1212/NXI.0000000000000575
19. Tan CY, Razali SNO, Goh KJ, Sam IC, Shahrizaila N. Association of dengue infection and Guillain-Barré syndrome in Malaysia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019;90(11):1298-1300. doi:10.1136/jnnp-2019-320756
20. Balavoine S, Pircher M, Hoen B, et al. Guillain-Barré Syndrome and Chikungunya: Description of All Cases Diagnosed during the 2014 Outbreak in the French West Indies. *Am J Trop Med Hyg*. 2017;97(2):356-360. doi:10.4269/ajtmh.15-0753
21. Zhao H, Shen D, Zhou H, Liu J, Chen S. Guillain-Barré syndrome associated with SARS-CoV-2 infection: causality or coincidence? *Lancet Neurol*. 2020;19(5):383-384. doi:10.1016/S1474-4422(20)30109-5

22. Virani A, Rabold E, Hanson T, et al. Guillain-Barré Syndrome associated with SARS-CoV-2 infection. *IDCases*. 2020;20:e00771. doi:10.1016/j.idcr.2020.e00771
23. Toscano G, Palmerini F, Ravaglia S, et al. Guillain–Barré Syndrome Associated with SARS-CoV-2. *New England Journal of Medicine*. 2020;382(26):2574-2576. doi:10.1056/NEJMc2009191
24. Sedaghat Z, Karimi N. Guillain Barre syndrome associated with COVID-19 infection: A case report. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2020;76:233-235. doi:10.1016/j.jocn.2020.04.062
25. Padroni M, Mastrangelo V, Asioli GM, et al. Guillain-Barré syndrome following COVID-19: new infection, old complication? *J Neurol*. 2020;267(7):1877-1879. doi:10.1007/s00415-020-09849-6
26. Gutiérrez-Ortiz C, Méndez-Guerrero A, Rodrigo-Rey S, et al. Miller Fisher syndrome and polyneuritis cranialis in COVID-19. *Neurology*. 2020;95(5):e601-e605. doi:10.1212/WNL.00000000000009619
27. Camdessanche JP, Morel J, Pozzetto B, Paul S, Tholance Y, Botelho-Nevers E. COVID-19 may induce Guillain–Barré syndrome. *Rev Neurol (Paris)*. 2020;176(6):516-518. doi:10.1016/j.neurol.2020.04.003
28. Alberti P, Beretta S, Piatti M, et al. Guillain-Barré syndrome related to COVID-19 infection. *Neurology - Neuroimmunology Neuroinflammation*. 2020;7(4):e741. doi:10.1212/NXI.0000000000000741
29. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 1990;27 Suppl(1 S):S21-S24. doi:10.1002/ANA.410270707
30. Asbury AK, Barohn KJ. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 1978;3:565-566.
31. Sejvar JJ, Kohl KS, Gidudu J, et al. Guillain–Barré syndrome and Fisher syndrome: Case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data. *Vaccine*. 2011;29(3):599-612. doi:10.1016/j.vaccine.2010.06.003
32. Guillain G. Sur un syndrome de radiculo-nevrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire: remarques sur les caractères cliniques et graphiques des réflexes tendineux [radiculoneuritis syndrome with hyperalbuminosis of cerebrospinal fluid without cellular reaction. Notes on clinical features and graphs of tendon reflexes]. *Bell Mem Soc Med Paris*. 1916;40:1462-1470.
33. Fokke C, van den Berg B, Drenth J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barre syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain*. 2014;137(1):33-43. doi:10.1093/brain/awt285
34. Ropper AH, WEFM& TBT. Guillain-Barré Syndrome. In: Plum F, ed. F.A. Davis Company; 1991:155-166.
35. Wong A. Cytoalbuminologic dissociation in Asian patients with Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes. *J Peripher Nerv Syst*. 2015;20:47-51.

36. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *The Lancet*. 2016;388(10045):717-727. doi:10.1016/S0140-6736(16)00339-1
37. S Vucic KCKBPCDC. Neurophysiologic findings in early acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Clin Neurophysiol*. 2004;115:2329-2335.
38. Hadden RDM, Cornblath DR, Hughes RAC, et al. Electrophysiological classification of guillain-barré syndrome: Clinical associations and outcome. *Ann Neurol*. 1998;44(5):780-788. doi:10.1002/ana.410440512
39. J Meulstee FM. Electrodiagnostic criteria for polyneuropathy and demyelination: application in 135 patients with Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1995;59:482-486.
40. Berciano J. Proximal nerve lesions in early Guillain-Barré syndrome: implications for pathogenesis and disease classification. *J Neurol*. 2017;264:221-236.
41. S Kuwabara YSSM. Electrophysiology in Fisher syndrome. *Clin Neurophysiol*. 2017;128:215-219.
42. KC Gorson ARMMRB. Prospective evaluation of MRI lumbosacral nerve root enhancement in acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology*. 1996;47:813-817.
43. Yikilmaz A. Magnetic resonance imaging of childhood Guillain-Barré syndrome. *Childs Nerv Syst*. 2010;26:1103-1108.
44. SE Hopkins MEKM. Acute flaccid myelitis—keys to diagnosis, questions about treatment, and future directions. *JAMA Pediatr*. 2018;173:117-118.
45. *World Health Organization. Zika Situation Report 5*; 2016. Accessed July 27, 2023. <https://www.who.int/emergencies/zika-virus/situation-report/5-february-2016/en/>
46. Ho T. Guillain-Barré syndrome in northern China. Relationship to *Campylobacter jejuni* infection and anti-glycolipid antibodies. *Brain*. 1995;118:597-605.
47. Kuijf M. Diagnostic value of anti-GM1 ganglioside serology and validation of the INCAT-ELISA. *J Neurol Sci*. 2005;239:37-44.
48. A Uchibori AGAC. Ca²⁺-dependent anti-GQ1b antibody in GQ1b-seronegative Fisher syndrome and related disorders. *J Neuroimmunol*. 2016;298:172-177.
49. Yoshikawa K, Kuwahara M, Morikawa M, et al. Varied antibody reactivities and clinical relevance in anti-GQ1b antibody-related diseases. *Neurology(R) neuroimmunology & neuroinflammation*. 2018;5(6):e501. doi:10.1212/NXI.0000000000000501
50. Vural A, Doppler K, Meinel E. Autoantibodies Against the Node of Ranvier in Seropositive Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: Diagnostic, Pathogenic, and Therapeutic Relevance. *Front Immunol*. 2018;9(MAY). doi:10.3389/FIMMU.2018.01029
51. Sommer c. *Therapie Akuter Und Chronischer Immunvermittelter Neuropathien Und Neuritiden-Leitlinien Für Diagnostik Und Therapie in Der Neurologie*; 2018. www.dgn.org
52. RA Hughes ASPD. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;9:CD002063.

53. Chevret S. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;2:CD001798.
54. R Korinthenberg JSJKJM. Intravenously administered immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barré syndrome: a randomized trial. *Pediatrics*. 2005;116:8-14.
55. Appropriate number of plasma exchanges in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 1997;41:298-306.
56. C Verboon PDBJ. Treatment dilemmas in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88:346-352.
57. JC Raphael SCRHDA. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012;7:CD001798.
58. Hughes R. Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: a systematic review. *Brain*. 2007;130:2245-2257.
59. Koningsveld R. Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome: randomised trial. *Lancet*. 2004;363:192-196.
60. Wang Y, Shi Q, Lv H, et al. IgG-degrading enzyme of *Streptococcus pyogenes* (IdeS) prevents disease progression and facilitates improvement in a rabbit model of Guillain-Barré syndrome. *Exp Neurol*. 2017;291:134-140. doi:10.1016/j.expneurol.2017.02.010
61. Misawa S, Kuwabara S, Sato Y, et al. Safety and efficacy of eculizumab in Guillain-Barré syndrome: a multicentre, double-blind, randomised phase 2 trial. *Lancet Neurol*. 2018;17(6):519-529. doi:10.1016/S1474-4422(18)30114-5
62. Rajabally YA. Immunoglobulin and Monoclonal Antibody Therapies in Guillain-Barré Syndrome. *Neurotherapeutics*. 2022;19(3):885-896. doi:10.1007/S13311-022-01253-4
63. Lin J, Gao Q, Xiao K, et al. Efficacy of therapies in the treatment of Guillain-Barre syndrome: A network meta-analysis. *Medicine*. 2021;100(41):E27351. doi:10.1097/MD.00000000000027351
64. Garssen MPJ, Van Koningsveld R, Van Doorn PA. Treatment of Guillain-Barré syndrome with mycophenolate mofetil: a pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007;78(9):1012. doi:10.1136/JNNP.2006.102731
65. Davidson AI, Halstead SK, Goodfellow JA, et al. Inhibition of complement in Guillain-Barré syndrome: the ICA-GBS study. *J Peripher Nerv Syst*. 2017;22(1):4-12. doi:10.1111/JNS.12194
66. Pritchard J, Hughes RA, Hadden RD, Brassington R. Pharmacological treatment other than corticosteroids, intravenous immunoglobulin and plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016;2016(11). doi:10.1002/14651858.CD008630.PUB4
67. Michon B. Complications of apheresis in children. *Transfusion (Paris)*. 2007;47:1837-1842.

68. Tomimatsu T. Guillain-Barré syndrome after trivalent influenza vaccination during pregnancy. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2016;201:225-226.
69. LD Pacheco ASGHGCGS. Guillain-Barré syndrome in pregnancy. *Obstet Gynecol.* 2016;128:1105-1110.
70. DW Branch TPMPMBBG. Obstetric uses of intravenous immunoglobulin: successes, failures, and promises. *J Allergy Clin Immunol.* 2001;108:S133-S138.
71. Mehta S. Neuromuscular disease causing acute respiratory failure. *Respir Care.* 2006;51:1016-1021.
72. *Multidisciplinaire Richtlijn Guillain-Barre Syndroom.* Vereniging Spierziekten Nederland (VSN); 2010.
73. Walgaard C. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 2010;67:781-787.
74. Walgaard C. Tracheostomy or not: prediction of prolonged mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. *Neurocrit Care.* 2017;26:6-13.
75. Hughes RAC, Wijdicks EFM, Benson E, et al. Supportive Care for Patients With Guillain-Barré Syndrome. *Arch Neurol.* 2005;62(8):1194. doi:10.1001/archneur.62.8.1194
76. Korinthenberg R, Trollmann R, Felderhoff-Müser U, et al. Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline. *European Journal of Paediatric Neurology.* 2020;25:5-16. doi:10.1016/j.ejpn.2020.01.003
77. Gaber TAZK, Kirker SGB, Jenner JR. Current practice of prophylactic anticoagulation in Guillain-Barré syndrome. *Clin Rehabil.* 2002;16(2):190-193. doi:10.1191/0269215502CR475OA
78. Nyquist P, Bautista C, Jichici D, et al. Prophylaxis of Venous Thrombosis in Neurocritical Care Patients: An Evidence-Based Guideline: A Statement for Healthcare Professionals from the Neurocritical Care Society. *Neurocrit Care.* 2016;24(1):47-60. doi:10.1007/S12028-015-0221-Y
79. Kanikannan MK. Simple bedside predictors of mechanical ventilation in patients with Guillain-Barre syndrome. *J Crit Care.* 2014;29:219-223.
80. Onga A, Prigent H, Lejaille M, et al. Swallowing and swallowing-breathing interaction as predictors of intubation in Guillain-Barré syndrome. *Brain Behav.* 2017;7(2). doi:10.1002/BRB3.611
81. RAC Hughes JNDGPJP. Controlled trial of prednisolone in acute polyneuropathy. *Lancet.* 1978;312:750-753.
82. van den Berg B, Bunschoten C, van Doorn PA, Jacobs BC. Mortality in Guillain-Barre syndrome. *Neurology.* 2013;80(18):1650-1654. doi:10.1212/WNL.0b013e3182904fcc
83. R Dhar LSAH. The morbidity and outcome of patients with Guillain-Barré syndrome admitted to the intensive care unit. *J Neurol Sci.* 2008;264:121-128.

84. Walgaard C, Jacobs BC, Lingsma HF, et al. Second intravenous immunoglobulin dose in patients with Guillain-Barré syndrome with poor prognosis (SID-GBS): a double-blind, randomised, placebo-controlled trial. *Lancet Neurol*. 2021;20(4):275-283. doi:10.1016/S1474-4422(20)30494-4
85. Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, van Doorn PA. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barre syndrome: A prospective study. *Neurology*. 2010;74(21):1680-1686. doi:10.1212/WNL.0b013e3181e07d14
86. Kleyweg RP, van der Meche FG. Treatment related fluctuations in Guillain-Barre syndrome after high-dose immunoglobulins or plasma-exchange. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1991;54(11):957-960. doi:10.1136/jnnp.54.11.957
87. Simatos Arsenault N, Vincent PO, Yu BHS, Bastien R, Sweeney A. Influence of Exercise on Patients with Guillain-Barré Syndrome: A Systematic Review. *Physiother Can*. 2016;68(4):367-376. doi:10.3138/ptc.2015-58
88. K Kuitwaard MBEPBMPD. Recurrences, vaccinations and long-term symptoms in GBS and CIDP. *J Peripher Nerv Syst*. 2009;14:310-315.
89. Ruts L. Pain in Guillain-Barré syndrome: a long-term follow-up study. *Neurology*. 2010;75:1439-1447.
90. Bernsen RAJAM, de Jager AEJ, Kuijer W, van der MechÉ FGA, Suurmeijer TPBM. Psychosocial dysfunction in the first year after Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve*. 2010;41(4):533-539. doi:10.1002/mus.21536

Se registran las normas, documentos o lineamientos utilizados como referente para la construcción del documento.

La bibliografía de la guía debe relacionarse en el orden que ha sido referenciada y consultada, teniendo en cuenta que debe contener: apellido, nombre, título de la obra, editorial, número del ejemplar (edición), número de página, ciudad o país, año de la publicación, si es un documento consultado en la web, debe tener el link y la fecha en que fue consultado.

| RECONOCIMIENTOS DE ELABORACIÓN DEL DOCUMENTO | |
|--|--|
| | |
| | |

| | | |
|-----------------|----------------|----------------|
| Elaboró: | Revisó: | Aprobó: |
|-----------------|----------------|----------------|

| | | |
|---|---|--|
| Gina Alexandra Mena Soporte y Administracion Daruma | Gina Alexandra Mena Soporte y Administracion Daruma | |
|---|---|--|

Gina Alexandra Mena @ 2020-09-02, 13:55:17