

**RESOLUCION DE INSTITUTO DE EVALUACIÓN DE TECNOLOGÍAS EN SALUD E  
INVESTIGACIÓN N° 102 -IETSI-ESSALUD-2019**Lima, **09 OCT 2019****VISTOS:**

La Carta N° 299-DGPCFyT-IETSI-ESSALUD-2019 y el Informe N° 018-DGPCFVyTV/2019, mediante los cuales la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia propone la aprobación de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Personas con Síndrome de Guillain Barre", en su versión extensa y anexos; y,

**CONSIDERANDO:**

Que, el numeral 1.2 del artículo 1 de la Ley N° 27056, Ley de Creación del Seguro Social de Salud, establece que EsSalud tiene por finalidad dar cobertura a los asegurados y sus derechohabientes, a través del otorgamiento de prestaciones de prevención, promoción, recuperación, rehabilitación, prestaciones económicas y prestaciones sociales que corresponden al régimen contributivo de la Seguridad Social en Salud, así como otros seguros de riesgos humanos;

Que, el artículo 200 del Texto Actualizado y Concordado del Reglamento de Organización y Funciones del Seguro Social de Salud (EsSalud), aprobado por Resolución de Presidencia Ejecutiva N° 767-PE-ESSALUD-2015, concordante con el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación, aprobado por Resolución de Presidencia Ejecutiva N° 152-PE-ESSALUD-2015, define al IETSI como el órgano desconcentrado responsable de la evaluación económica, social y sanitaria de las tecnologías sanitarias para su incorporación, supresión, utilización o cambio en la institución, así como de proponer las normas y estrategias para la innovación científica tecnológica, la promoción y regulación de la investigación científica en el campo de la salud, que contribuya al acceso y uso racional de tecnologías en salud basada en la evidencia, eficacia, seguridad y costo efectividad, a ser utilizadas por la Red Prestadora de servicios de salud en el ámbito nacional. Asimismo, es el responsable del petitorio de medicamentos y listado de bienes de tecnologías sanitarias y guías de práctica clínica en la institución;

Que, el inciso j) del artículo 5 del Reglamento de Organización y Funciones del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación, establece como una de las funciones del IETSI el evaluar y aprobar Guías de Práctica Clínica, así como elaborar las mismas, en caso se traten de temas priorizados en EsSalud;

Que, asimismo, el inciso f) del artículo 16 del referido Reglamento establece como función de la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia el elaborar o adaptar y proponer la aprobación de las Guías de Práctica Clínica priorizadas;

Que, con Resolución Ministerial N° 414-2015/MINSA, se aprobó el Documento Técnico "Metodología para la Elaboración de Guías de Práctica Clínica", cuyo objetivo es estandarizar la metodología para la generación de Guías de Práctica Clínica en los establecimientos de salud públicos del sector salud a través de un marco y herramientas metodológicas necesarios, que permitan la elaboración de una Guía de calidad, basada en la mejor evidencia disponible;

Que, con Resolución de Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 12-IETSI-ESSALUD-2016, se aprobó la Directiva N° 02-IETSI-ESSALUD-2016, "Directiva para el Desarrollo de Guías de Práctica Clínica en EsSalud", que establece las normas, criterios y procedimiento que regulan la priorización, elaboración, evaluación, aprobación y difusión de



Guías de Práctica Clínica en EsSalud, de acuerdo a la normativa sectorial que regula la elaboración de las mismas;

Que, el numeral 7.2.4 de la mencionada Directiva refiere que la aprobación de las Guías de Práctica Clínica institucionales, de Red y de Órganos Prestadores Nacionales será aprobada con acto resolutivo del IETSI;

Que, mediante los documentos del visto, la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia propone la aprobación de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Personas con Síndrome de Guillain Barré", en su versión extensa, así como sus anexos, indicando que se ha respetado los criterios referidos a la pertinencia de la guía, estructura de presentación, rigurosidad en su elaboración, calidad metodológica y utilización de tecnologías sanitarias autorizadas por EsSalud;

Que, el Informe de la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia indica que si bien es cierto mediante Resolución Ministerial N° 809-2019/MINSA de fecha 4 de setiembre de 2019 el Ministerio de Salud dispuso que la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Personas con Síndrome de Guillain-Barré en su Versión Corta, del Departamento de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neurología de la Conducta del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas es de cumplimiento obligatorio en todos los establecimientos de salud del país, el documento adjunto responde en su esencia a dicha Guía con la particularidad que está adaptada a la organización de EsSalud, por lo que es pertinente su aprobación;

Que, en el mismo sentido, mediante Resolución de Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 59-IETSI-ESSALUD-2019 de fecha 25 de junio de 2019, se aprueba la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Personas con Síndrome de Guillain Barré", en su versión corta, por lo que el documento propuesto que contiene la versión extensa y anexos completará todo el documento técnico referido a la guía de tratamiento de la enfermedad, por lo que es conveniente su aprobación, y;

Estando a lo propuesto por la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia, y en uso de las facultades conferidas en el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación, aprobado por Resolución de Presidencia Ejecutiva N° 152-PE-ESSALUD-2015;

#### SE RESUELVE:

1. **APROBAR**, la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Personas con Síndrome de Guillain Barré", en su versión extensa y anexos, que forman parte integrante de la presente Resolución.
2. **DISPONER**, que la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia realice las acciones correspondientes para la difusión de la presente Guía a nivel nacional.

#### REGÍSTRESE Y COMUNÍQUESE.



Dra. PATRICIA PIMENTEL ALVAREZ  
Director del Instituto de Evaluación  
de Tecnologías en Salud e Investigación (IETSI/C)  
EsSalud

NIT 8300 19 315



**GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA  
PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE  
PERSONAS CON SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ**

**GUÍA EN VERSIÓN EXTENSA  
Y ANEXOS**

**GPC N° 23  
2019**

**SEGURO SOCIAL DE SALUD - ESSALUD**

Fiorella Molinelli Aristondo

**Presidenta Ejecutiva, EsSalud**

Alfredo Barredo Moyano

**Gerente General, EsSalud**

**INSTITUTO DE EVALUACIÓN DE TECNOLOGÍAS EN SALUD E INVESTIGACIÓN - IETSI**

Patricia Pimentel Álvarez

**Directora del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación**

Fabián Fiestas Saldarriaga

**Gerente de la Dirección de Evaluación de Tecnologías Sanitarias**

Víctor Javier Suárez Moreno

**Gerente de la Dirección de Investigación en Salud**

Héctor Miguel Garavito Farro

**Gerente de la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia**

Raúl Alonso Timaná Ruiz

**Asesor del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación**

### **Grupo elaborador**

- Guzmán Maldonado, Javier. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud
- Marín Aliaga, Alfredo. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud
- Huaroto Casquillas, Luis. Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologuren, EsSalud
- Concha Flores, Gina Julia. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, EsSalud
- Huaranga Marcelo, Jorge Giusepi. Metodólogo del IETSI, EsSalud
- Montes Alvis, José Manuel. Metodólogo del IETSI, EsSalud
- Timaná Ruiz, Raúl Alonso. IETSI, EsSalud

### **Exclusión de responsabilidad**

El presente documento es una versión adaptada del documento “Guía de Práctica Clínica para el diagnóstico y tratamiento del paciente con Síndrome de Guillain Barré, junio 2018” elaborada por el Instituto Nacional Ciencias Neurológicas. Esta adaptación no ha sido revisada o aprobada por el Instituto Nacional Ciencias Neurológicas.

### **Autorización de adaptación y publicación**

El aumento de casos de Síndrome de Guillain Barré en el Perú ha generado que el Ministerio de Salud considere pertinente declarar en emergencia sanitaria a varias regiones de nuestro país. En ese sentido, es preciso, dada la emergencia sanitaria, estandarizar el manejo de esta condición clínica con la finalidad de garantizar mejores prestaciones de salud para los asegurados.

El Instituto de Evaluación de Tecnologías e Investigación IETSI, solicitó la autorización para adaptación de la guía la cual fue concedida por el Instituto Nacional Ciencias Neurológicas del MINSA.

El documento de la guía de práctica clínica original está disponible en el siguiente enlace:

<http://www.incn.gob.pe/images/RESOLUCIONES%202018/Setiembre/RD.%20201-2018%20Guia%20Guillain%20Barre.pdf>

### **Conflicto de intereses**

Los responsables de la elaboración del presente documento declaran no tener NINGÚN conflicto de interés financiero y no financiero, con relación a los temas descritos en el presente documento.

### **Financiamiento**

Este documento técnico ha sido financiado por el Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación EsSalud de Perú.

### **Citación**

Este documento debe ser citado como: IETSI. Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de personas con Síndrome de Guillain Barré. GPC N° 23, Versión Extensa y anexos. Perú, 2019.

## **Guía de Práctica Clínica**

Las Guías de Práctica Clínica (GPC) son un conjunto de recomendaciones desarrolladas de forma sistemática para ayudar a profesionales y a pacientes a tomar decisiones sobre la atención sanitaria más apropiada, y a seleccionar las opciones diagnósticas o terapéuticas más adecuadas a la hora de abordar un problema de salud o una condición clínica específica.

## **Agradecimientos**

Lic. Obst. Salvador Salvador, Stefany

## **Datos de contacto**

Timaná Ruiz, Raúl Alonso

Correo electrónico: [raul.timana@essalud.gob.pe](mailto:raul.timana@essalud.gob.pe) – [rtimanar@gmail.com](mailto:rtimanar@gmail.com)

Teléfono: (+511) 265 6000, anexo 1953 - 1978

Tabla de contenido

I.	Lista de recomendaciones y puntos de buenas prácticas clínicas .....	7
II.	Flujogramas de manejo .....	10
III.	Generalidades.....	11
	a. Presentación del problema y fundamentos para la realización de la guía .....	11
	b. Siglas y acrónimos .....	12
	c. Antecedentes.....	13
	d. Alcance y objetivos de la GPC.....	13
	e. Ámbito asistencial .....	13
IV.	Métodos .....	14
	a. Conformación del Grupo Elaborador de la Guía de Práctica Clínica .....	14
	b. Declaración de conflictos de interés y derechos de autor .....	14
	c. Búsqueda de la evidencia .....	15
	d. Evaluación de la Calidad Metodológica de las Guías de Práctica Clínica identificadas.....	15
	e. Construcción de la matriz general Pregunta-Recomendación .....	16
	f. Evaluación de la estrategia de búsqueda y criterios de selección .....	17
	g. Revisión y síntesis de la evidencia identificada .....	17
	h. Graduación de la evidencia .....	18
	i. Formulación de las recomendaciones.....	18
	j. Contextualización de las recomendaciones .....	19
	k. Validación de la Guía de Práctica clínica .....	19
	l. Revisión externa .....	19
V.	Desarrollo de las preguntas y recomendaciones .....	20
	a. Diagnóstico .....	20
	Pregunta 1: En pacientes con sospecha de SGB, ¿cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico? .....	20
	b. Tratamiento específico.....	24
	Pregunta 2: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis? .24	
	Pregunta 3: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina? .....	27
	Pregunta 4: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides?.....	29
	c. Tratamiento de soporte .....	31
	Pregunta 5: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos? .....	31
	Pregunta 6: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?.....	33
VI.	Plan de actualización de la Guía de Práctica Clínica.....	35
VII.	Referencias .....	36
VIII.	Anexos .....	39
	<b>Anexo N° 1: Búsqueda de guías de práctica clínica .....</b>	<b>39</b>
	<b>Anexo N° 2: Búsqueda de evidencias.....</b>	<b>40</b>

Pregunta 1: En pacientes con sospecha de SGB, ¿cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico? .....	40
Pregunta 2: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis? .	43
Pregunta 3: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina? .....	46
Pregunta 4: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides? .....	49
Pregunta 5: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos? .....	52
Pregunta 6: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?.....	55
<b>Anexo N° 3: Tablas de evaluación de la calidad .....</b>	<b>58</b>
Pregunta 1: En pacientes con sospecha de SGB, ¿cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico? .....	58
Pregunta 2: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis? .	59
Pregunta 3: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina? .....	59
Pregunta 4: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides? .....	60
Pregunta 5: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos? .....	60
Pregunta 6: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?.....	61
<b>Anexo N° 4: Tablas GRADE .....</b>	<b>62</b>
Pregunta 1: En pacientes con sospecha de SGB, ¿cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico? .....	62
Pregunta 2: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis? .	63
Pregunta 3: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina? .....	65
Pregunta 4: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides? .....	67
Pregunta 5: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos? .....	70
Pregunta 6: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?.....	71
<b>Anexo 5: Evaluación de la estrategia de búsqueda .....</b>	<b>72</b>
<b>Anexo 6: Instrumento de evaluación de aplicabilidad de las recomendaciones de la GPC INCN 2018.....</b>	<b>73</b>

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA  
PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE  
PERSONAS CON SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

VERSIÓN ENTENSA Y ANEXOS

I. Lista de recomendaciones y puntos de buenas prácticas clínicas

Nº	Enunciado	Tipo *	Certeza **
<b>Diagnóstico</b>			
<b>Pregunta 1: En pacientes con sospecha de SGB, ¿cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico?</b>			
1.1	Se debe considerar como sospecha clínica de Guillain Barré a los pacientes con los siguientes criterios: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Debilidad progresiva de las piernas y los brazos (a veces inicialmente solo en las piernas), que va desde la debilidad mínima de las piernas hasta la parálisis total de las cuatro extremidades, el tronco, los músculos orofaríngeos, faciales y la parálisis ocular (oftalmoplejía externa). Con un tiempo de enfermedad entre 12 horas a 28 días.</li> <li>• Arreflexia o hiporreflexia de los miembros afectados</li> <li>• Ausencia de diagnóstico alternativo</li> </ul>	BPC	
1.2	Los pacientes que acudan al primer nivel de atención, serán referidos a hospitales de mayor capacidad resolutive, si presentan: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Debilidad progresiva de las piernas y los brazos (a veces inicialmente solo en las piernas), que va desde la debilidad mínima de las piernas hasta la parálisis total de las cuatro extremidades, el tronco, los músculos orofaríngeos, faciales y la parálisis ocular (oftalmoplejía externa). Con un tiempo de enfermedad entre 12 horas a 28 días.</li> </ul>	BPC	
1.3	Se recomienda usar los criterios de Brighton para realizar el diagnóstico de caso confirmado de Síndrome de Guillain-Barré (SGB).	Recomendación fuerte a favor	Muy Baja (⊕⊖⊖⊖)
1.4	Los pacientes con sospecha clínica de SGB deben ser hospitalizados e iniciar el algoritmo de manejo.	BPC	
1.5	Todos los pacientes con sospecha clínica de SGB deben contar con un estudio de líquido cefalorraquídeo.	BPC	
1.6	Todos los pacientes con sospecha clínica de SGB, deben de contar con un estudio de conducción nerviosa y electromiografía.	BPC	
1.7	En los pacientes con sospecha clínica de SGB, según evolución clínica, referir a un establecimiento que cuente con servicio de unidad de cuidados intensivos o monitoreo continuo.	BPC	
1.8	Un caso descartado de SGB, es aquel que durante el manejo se identificó como otra patología.	BPC	
1.9	En los pacientes con sospecha clínica de SGB, considerar traslado a unidad de cuidados intensivos o unidades de monitoreo continuo, si cumple alguna de las siguientes indicaciones: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Score de Hughes &gt; 2</li> <li>• Necesidad de ventilación mecánica</li> <li>• Alta probabilidad (&gt;50%) de requerir VM, estimada mediante una escala validada (Ej. Score de EGRIS)</li> <li>• Síntomas bulbares (dificultad para deglutir y hablar)</li> <li>• Disfunción autonómica grave (marcada fluctuación en la PA o FC).</li> </ul>	BPC	

<b>Tratamiento específico</b>			
<b>Pregunta 2: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis?</b>			
2.1	En los pacientes con sospecha clínica de SGB, iniciar con inmunoterapia cuando se presente alguno de los siguientes criterios: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Paciente con enfermedad rápidamente progresiva con incapacidad para la deambulaci3n sin apoyo (escala de Hughes &gt; 2) y tiempo de inicio de sntomas menor a 4 semanas (preferiblemente dentro de la primera semana).</li> <li>• Pacientes con debilidad bulbar progresiva (dificultad para deglutir y hablar) y tiempo de inicio de sntomas menor a 4 semanas (preferiblemente dentro de la primera semana).</li> </ul>	BPC	
2.2	En los pacientes con sospecha clínica de SGB, recomendamos utilizar plasmaféresis para el tratamiento de la enfermedad, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.	Recomendaci3n fuerte a favor	Baja (⊕⊕⊖⊖)
2.3	Con respecto al uso de plasmaféresis: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Realizar 4 a 6 sesiones de manera interdiaria en un periodo de 8 a 12 días de acuerdo a evoluci3n del paciente.</li> <li>• El recambio plasmático en la plasmaféresis puede realizarse con albúmina humana al 5% o plasma fresco congelado (preferir albúmina humana al 5% en caso se cuente con ambas alternativas).</li> <li>• Calcular el volumen plasmático de recambio mediante la fórmula de Kaplan: Volumen de plasma estimado (litros) = 0.07 x peso (kg) x (1- hematocrito)</li> <li>• Realizar la plasmaféresis siempre que se cuente con el equipo, insumos y personal entrenado para dicho procedimiento.</li> </ul>	BPC	
<b>Pregunta 3: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina?</b>			
3.1	En paciente con sospecha de SGB, se recomienda utilizar plasmaféresis o inmunoglobulina intravenosa, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.	Recomendaci3n fuerte a favor	Moderada (⊕⊕⊕⊖)
3.2	Con respecto al uso de inmunoglobulina endovenosa: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Administrar dosis total de 2gr/kg, dividida en 0.4 gr/kg/día por 5 días según condici3n clínica o comorbilidades del paciente.</li> <li>• Preferir su uso en adultos mayores debido a su mejor tolerancia y facilidad de administraci3n.</li> </ul>	BPC	
3.3	En pacientes con SGB con fluctuaci3n clínica relacionada con el tratamiento (empeoramiento de sntomas tras una mejoría inicial o estabilizaci3n luego de manejo inicial con inmunoglobulina endovenosa), considerar repetir curso de inmunoglobulina endovenosa.	BPC	
<b>Pregunta 4: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides?</b>			
4.1	En pacientes con SGB no se recomienda el tratamiento con corticoides.	Recomendaci3n fuerte en contra	Moderada (⊕⊕⊕⊖)
<b>Tratamiento de soporte</b>			
<b>Pregunta 5: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos?</b>			
5.1	En pacientes con SGB, se deberá realizar el monitoreo de la funci3n respiratoria, frecuencia cardiaca, presi3n arterial y estado de hidrataci3n.	Recomendaci3n fuerte a favor	Muy Baja (⊕⊖⊖⊖)
5.2	En pacientes con SGB, brindar soporte ventilatorio (ventilaci3n mecánica o intubaci3n endotraqueal según capacidad resolutive), cuando se cumpla alguno de los siguientes criterios: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Capacidad vital forzada &lt; 20 ml/kg</li> <li>• Presi3n inspiratoria máxima &lt; 30 cm H2O</li> </ul>	BPC	

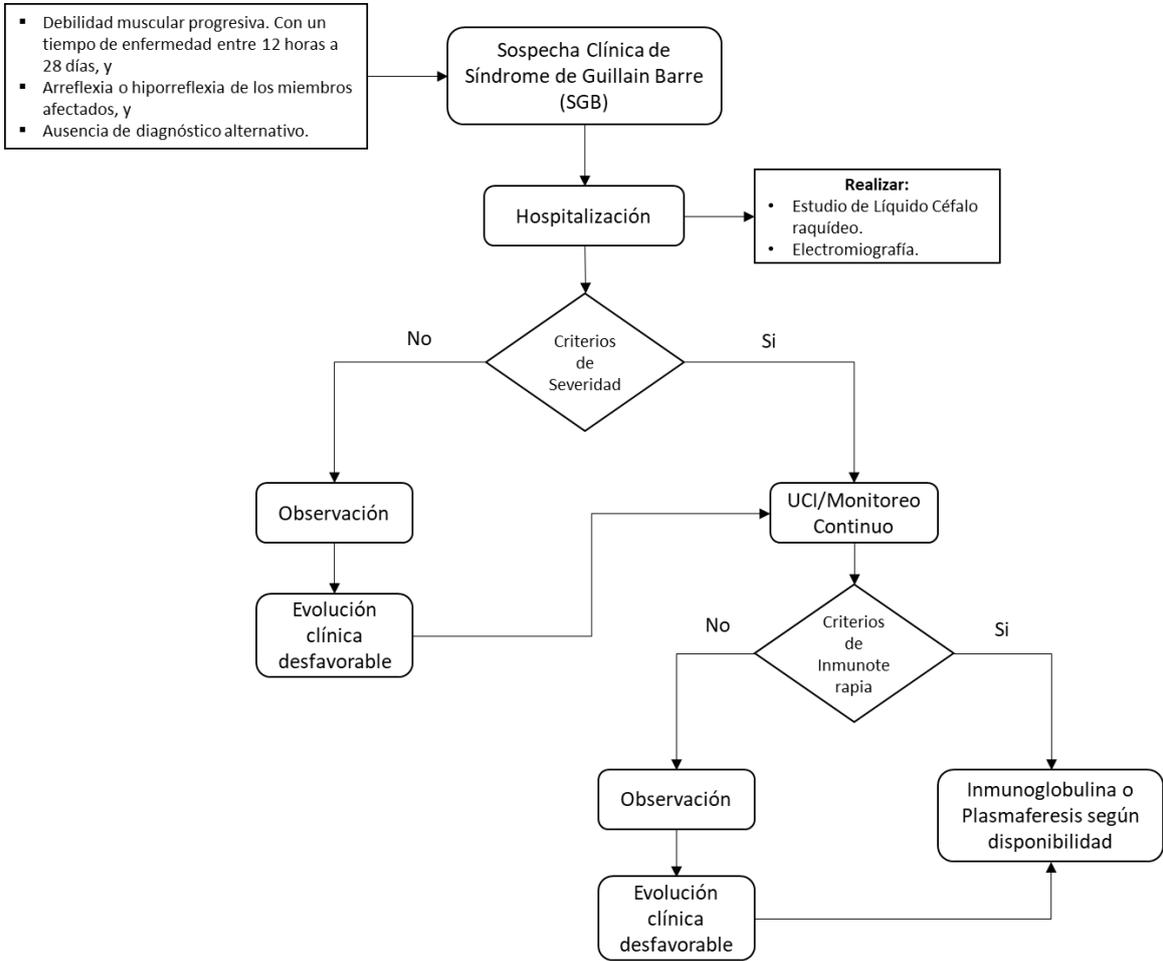
	• Presión espiratoria máxima < 40 cm H2O		
5.3	En pacientes con SGB en tratamiento en UCI/soporte ventilatorio, considerar realizar examen neurológico periódico como parte de su evaluación y manejo		
<b>Pregunta 6: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?</b>			
6.1	En pacientes con SGB se sugiere el tratamiento preventivo y rehabilitador de las discapacidades, de forma precoz, bajo un enfoque multidisciplinario e integral, con la frecuencia necesaria de acuerdo a las características clínicas y necesidad de cada paciente.	Recomendación débil a favor	Muy Baja (⊕⊖⊖⊖)
6.2	En pacientes con SGB, considerar realizar el manejo del dolor según protocolos locales y de acuerdo a necesidades específicas de cada paciente.	BPC	
6.3	En pacientes con SGB, considerar realizar la prevención o el tratamiento de complicaciones como úlceras por presión (UPP) y/o trombosis venosa profunda (TVP) de acuerdo a protocolos locales.	BPC	

\* Recomendación (R), punto de buenas prácticas clínicas (BPC) o notas de implementación (NI)

\*\* La fuerza, dirección y calidad de la evidencia sólo se establecen para las recomendaciones, más no para los puntos de BPC ni notas de implementación.

II. Flujogramas de manejo

Flujograma de Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré



### III. Generalidades

#### a. Presentación del problema y fundamentos para la realización de la guía

El Síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polineuropatía inflamatoria, rápidamente progresiva que causa el desarrollo de debilidad de las extremidades y muy a menudo también de los músculos faciales, respiratorios y de deglución. (1)

Se postula que el SGB es el resultado de una respuesta inmune a una infección previa que recae en el componente nervioso periférico debido a la imitación molecular. La respuesta inmune puede dirigirse hacia la mielina o el axón del nervio periférico, lo que resulta en formas desmielinizantes y axonales del SGB. (2)

La infección por *Campylobacter jejuni* la más comúnmente identificada, así mismo es la que aparentemente presenta peor pronóstico manifestándose con una recuperación lenta y una mayor discapacidad neurológica comparado con otros agentes infecciosos. (3) Otro agentes infecciosos también asociados al SGB son el *citomegalovirus* (4), el virus de *Epstein-Barr* (5), el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) (6) y el virus del Zika. (7)

La mayoría de los estudios que estiman la incidencia de tasas de SGB han sido realizados en Europa y Norteamérica, estos presentaron similares rangos lo cuales varían entre 0.8 a 1.9/100 000 casos por año (8) , siendo en estos países la causa más frecuente de parálisis flácida aguda y subaguda con una incidencia anual 0.38 – 2.66/100 000 personas año y usualmente se incrementa con la edad hasta los 80 años, luego de lo cual se produce una disminución de los casos. (9)

En nuestro país, se presentó un incremento inesperado de número de casos en la región norte lo cual generó alarma en la población y preocupación de las autoridades sanitarias por lo cual y debido a estas consideraciones, el Seguro Social de Salud (EsSalud) priorizó la realización de la presente guía de práctica clínica (GPC) con la finalidad de establecer lineamientos basados en evidencia para gestionar de la mejor manera los procesos y procedimientos asistenciales de las presentes condiciones clínicas.

Esta GPC fue realizada por la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación (IETSI) de EsSalud.

**b. Siglas y acrónimos**

- **Bases de datos y buscadores:**
  - **CENTRAL:** The Cochrane Central Register of Controlled Trials
  - **PUBMED:** Public Library of Medicine
- **Términos estadísticos**
  - **DE:** Desviación estándar
  - **OR:** Odds ratio
  - **RR:** Riesgo relativo
  - **MD:** Mean difference; diferencia de medias
  - **IC 95%:** Intervalo de confianza al 95%
  - **MA:** metaanálisis
- **Tipos de estudios:**
  - **ECA:** Ensayo clínico aleatorizado
  - **RS:** Revisión sistemática
- **Términos clínicos:**
  - **SGB:** Síndrome de Guillain Barré
- **Instituciones:**
  - **INCN:** Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas
  - **EsSalud:** Seguro Social de Salud del Perú
- **Otros:**
  - **AGREE II:** Appraisal of Guidelines for Research and Evaluation II
  - **AMSTAR 2:** A Measurement Tool to Assess systematic Reviews 2
  - **GPC:** Guía de Práctica Clínica
  - **GEG:** Grupo Elaborador de la GPC
  - **GRADE:** Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation
  - **IETSI:** Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación
  - **PICO:** Population, Intervention, Comparator, Outcome

**c. Antecedentes**

En el 2015, se publicó mediante Resolución Ministerial N° 414-2015/MINSA el Documento técnico: Metodología para la elaboración de Guías de Práctica Clínica del MINSA (10), en el cual se establece el procedimiento para elaboración *de novo* y adaptación de una guía de práctica clínica.

Posteriormente, en el 2016, se publica mediante Resolución del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 12-IETSI-ESSALUD-2016 la Directiva para el desarrollo de Guías de Práctica Clínica en el Seguro Social (11) con el objetivo de establecer normas, criterios y procedimientos que regulen la priorización, elaboración, evaluación, aprobación y difusión de GPC. Además, en esta directiva se establece los lineamientos generales para la adopción de recomendaciones de guías de práctica clínica en el Seguro Social.

En el marco de estos documentos, en el Perú se elaboró previamente una Guía de Práctica clínica sobre el Síndrome de Guillain Barré a cargo de un equipo multidisciplinario del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas. Asimismo, el Ministerio de Salud establece mediante Decreto Supremo 013 – 2019 – S.A. el estado de Declaración de Emergencia Sanitaria por Síndrome de Guillain Barré en varias regiones del país.

**d. Alcance y objetivos de la GPC**

La presente guía es aplicable a los pacientes con sospecha o diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré atendidos en el ámbito de los establecimientos de salud del Seguro Social del Perú EsSalud.

Los objetivos de la guía son:

- Brindar recomendaciones basadas en la evidencia sobre diagnóstico y tratamiento en las personas con Síndrome de Guillain Barré.
- Contribuir a disminuir las complicaciones en las personas con Síndrome de Guillain Barré.
- Optimizar el manejo de recursos destinados a personas con Síndrome de Guillain Barré.

**e. Ámbito asistencial**

La guía está dirigida a los profesionales de la salud que participan de los equipos multidisciplinarios de manejo de Síndrome de Guillain Barré, incluyendo: médicos neurólogos, médicos internistas, médicos de familia, médicos de unidades de cuidado intensivo, médicos de emergencia, especialistas en epidemiología, salud pública y gestión en salud, enfermeros/as, médicos residentes, así como personal de salud en todos los niveles de atención de EsSalud, según corresponda.

Podrá ser de referencia para internos de medicina y de otras profesiones de salud.

#### IV. Métodos

##### a. Conformación del Grupo Elaborador de la Guía de Práctica Clínica

La Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia del IETSI, EsSalud, conformó el Grupo Elaborador de la GPC (GEG) mediante invitaciones a expertos en la metodología de elaboración de GPC y expertos clínicos en SGB. El GEG se conformó con fecha 14 de junio del 2019 mediante Resolución de IETSI N° 50–IETSI-ESSALUD-2019. Dicha resolución se encuentra en la siguiente dirección electrónica:

[http://www.essalud.gob.pe/ietsi/guias\\_pract\\_clini.html](http://www.essalud.gob.pe/ietsi/guias_pract_clini.html)

La lista y el rol de los miembros del GEG se detalla en la **Tabla N° 1**.

**Tabla N° 1: Roles de los miembros del grupo elaborador de la GPC**

Nombre	Rol en el GEG
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Guzmán Maldonado, Javier</li> <li>- Marín Aliaga, Alfredo</li> <li>- Huaroto Casquillas, Luis</li> <li>- Concha Flores, Gina Julia</li> </ul>	Validación de preguntas clínicas de la GPC, validación de criterios preliminares de evaluación de GPC, validación de recomendaciones, evaluación de aceptabilidad y aplicabilidad de las recomendaciones, contextualización de las recomendaciones y colaboraron en la redacción del borrador de GPC.
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Huaranga Marcelo, Jorge Giusepi</li> <li>- Montes Alvis, José Manuel</li> </ul>	Búsqueda y Evaluación de las GPC existentes, colaboraron en la validación de criterios preliminares de evaluación de GPC, colaboraron en la evaluación de aceptabilidad y aplicabilidad de las recomendaciones y redactaron el Borrador de GPC.
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Timaná Ruiz, Raúl Alonso</li> </ul>	Planificación del desarrollo de la guía, colaboraron en la revisión de recomendaciones. Evaluación de aceptabilidad y aplicabilidad de las recomendaciones y colaboraron en la redacción del borrador de GPC.

##### b. Declaración de conflictos de interés y derechos de autor

Todos los integrantes del GEG afirmaron no tener conflictos de interés con respecto a las recomendaciones de la GPC, y no tener ningún tipo de relación financiera y/o laboral con alguna institución/empresa o haber recibido financiación alguna por cualquier actividad en el ámbito profesional, académico o científico dentro del área de la GPC en los últimos 24 meses a la elaboración de la GPC.

Asimismo, los integrantes del equipo elaborador cedieron los derechos de autor de la presente GPC a EsSalud.

### c. Búsqueda de la evidencia

#### ***Búsqueda de Guías de Práctica Clínica***

La búsqueda de GPC siguió los siguientes pasos, que fueron desarrollados de manera sistemática para recolectar guías de los últimos 2 años (periodo 2017-2019).

Como primer paso, se buscaron GPC en los organismos recopiladores de GPC, ingresando los siguientes términos de búsqueda ingresamos términos libres tales como “guillain barre”, “guidelines”, “policy” and “position statement”

- Tripdatabase
- National Guideline Clearinghouse
- New Zealand Clinical Guidelines Group
- Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN)
- National Institute for Health Care Excellence

Como segundo paso, se buscó en los Organismos elaboradores de GPC:

- Guidelines International Network (GIN)
- Clinical Practice Guidelines of the American College of Physicians (ACP)

Como tercer paso, se buscó en Pubmed y Cochrane. Para la búsqueda en Medline se utilizó términos MeSH (“guillain-barre síndrome”, “guillain-barre síndrome/therapy”) que fueron combinado y delimitados a guías de práctica clínica, desarrollo de conferencia y guía de práctica clínica.

Finalmente se accedió a repositorios nacionales para la búsqueda de guías elaboradas localmente.

Siguiendo los pasos descritos, se identificó 01 GPC que cubre el tema de Síndrome de Guillain Barré. (Tabla N° 2)

#### ***Evaluación preliminar de las Guías de Práctica Clínica***

La evaluación preliminar de las GPC identificadas fue calificada en base a la evaluación de las estrategias de búsqueda de información de múltiples bases de datos, descripción del proceso de desarrollo de la guía, recomendaciones basadas en la evidencia encontrada, año de publicación, similitud con nuestra población objetivo y por último coincidencia con nuestro tópico de estudio.

De esta manera, fue 1 GPC que cumplió con los criterios de evaluación preliminar, sobre todo por el año de publicación.

### d. Evaluación de la Calidad Metodológica de las Guías de Práctica Clínica identificadas

Dos metodólogos procedieron a evaluar las GPC preseleccionadas en forma independiente utilizando el instrumento AGREE-II (<http://www.agreetrust.org/agree-ii/>) (12). Posteriormente, los metodólogos discutieron los ítems de AGREE – II con diferencias mayores a 2 puntos en cada GPC para llegar a un consenso, y un tercer metodólogo participaría cuando no hubiese acuerdo.

Sólo aquellas GPC con un puntaje aprobatorio, es decir, puntaje mayor de 60% según AGREE II, fueron incluidas en el proceso de adaptación. Para ello se consideró que deben cumplir las siguientes condiciones:

- Que la puntuación de la calidad sea mayor al 60% en el dominio 1 (alcance y objetivos)
- Que la puntuación de la calidad sea mayor al 60% en el dominio 3 (rigor metodológico)

Las GPC seleccionadas mediante esta herramienta fueron:

- Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del paciente con Síndrome de Guillain Barré, INCN (2018) (13)

**Tabla N° 2: Guías de Práctica Clínica preseleccionadas**

N°	Nombre	Año	País	Evaluación AGREE II
1	Guía de Práctica Clínica para el diagnóstico y tratamiento del paciente con Síndrome de Guillain Barré. Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas.	2018	Perú	75%

**e. Construcción de la matriz general Pregunta-Recomendación**

La GPC del INCN 2018 respondió 6 preguntas, de las cuales el GEG decidió contar con todas por su pertinencia y amplitud. Estas preguntas están disponibles en la Tabla N°3.

**Tabla N° 3: Preguntas Clínicas incluidas en la Guía**

Temas	N°	Preguntas
<b>Diagnóstico</b>	<b>Pregunta 1</b>	En pacientes con sospecha de SGB, ¿cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico?
<b>Tratamiento específico</b>	<b>Pregunta 2</b>	En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis?
	<b>Pregunta 3</b>	En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina?
	<b>Pregunta 4</b>	En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides?
<b>Tratamiento de soporte</b>	<b>Pregunta 5</b>	En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos?
	<b>Pregunta 6</b>	En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?

**f. Evaluación de la estrategia de búsqueda y criterios de selección**

El anexo N° 12 del Documento Técnico Metodología para la elaboración de Guías de Práctica clínica del MINSA se refiere a la evaluación de suficiencia y calidad de las búsquedas por cada pregunta de una guía. En los anexos de la versión extensa se muestra la evaluación de la suficiencia y calidad de las búsquedas de las 6 preguntas de la guía INCN (2018) (13). Todas las estrategias de búsqueda de INCN 2018 fueron adecuadas.

Habiendo evaluado la pertinencia, calidad y suficiencia de la guía INCN (2018) (13), esta fue la guía que se procedió a adaptar sus recomendaciones.

**g. Revisión y síntesis de la evidencia identificada**

***Evaluación de la calidad de la evidencia***

En la adaptación de la Guía INCN 2018 se respetaron los criterios de evaluación de la calidad de la evidencia utilizados por GRADE. La calidad de la evidencia según esta metodología se basa en 9 aspectos: tipo de estudio, riesgo de sesgo, inconsistencia, evidencia indirecta, imprecisión, sesgo de publicación, tamaño de efecto, relación dosis-respuesta, y efecto de confusores (los tres últimos aspectos son evaluados en estudios observacionales). Finalmente, la calidad para cada desenlace evaluado pudo ser alta, moderada, baja, y muy baja.

**Tabla N°4: Niveles de evidencia de guía INCN 2018**

Calidad de la evidencia	Significado
Alta (⊕⊕⊕⊕)	Es muy probable que el verdadero efecto sea similar al efecto estimado.
Moderada (⊕⊕⊕⊖)	Es probable que futuros estudios tengan un impacto importante en nuestra confianza en el estimado del efecto, y es posible que cambien el estimado.
Baja (⊕⊕⊖⊖)	Es muy probable que futuros estudios tengan un impacto importante en nuestra confianza en el estimado del efecto, y es probable que cambien el estimado.
Muy Baja (⊕⊖⊖⊖)	El estimado del efecto no es certero

Para resumir la evaluación de la calidad de la evidencia, se usaron tablas de perfil de evidencias para cada pregunta PICO. Para aquellos desenlaces para los cuales no se contó con una tabla de perfil de evidencias GRADE previa (publicada en la RS o GPC seleccionada para dicha pregunta PICO), se elaboraron estas tablas. De lo contrario, se evaluó si se podían usar estas tablas o se debían elaborar nuevas tablas. Se elaboraron nuevas tablas cuando se sospechó que la tabla previa no correspondía a nuestro contexto o presentaba inconsistencias. La guía INCN contaba con todas las tablas de evaluación de la calidad de la evidencia respectivas.

En cada pregunta PICO, luego de asignar el nivel de calidad para todos sus desenlaces de interés, se le asignó a la pregunta PICO el nivel de calidad más bajo alcanzado por alguno de estos desenlaces.

***Evaluación de la aceptabilidad y aplicabilidad de las recomendaciones.***

Finalmente evaluamos la guía INCN 2018 en aplicabilidad de sus recomendaciones siguiendo el Anexo N° 6 de la de la Directiva N°2-IETSI-ESSALUD-2016 - Directiva para el Desarrollo de Guías de Práctica Clínica en EsSalud. Los resultados de la evaluación de aplicabilidad de las recomendaciones de la guía INCN 2018, están disponibles en los anexos de la versión extensa. Dadas las preguntas planteadas, la mayoría de las recomendaciones fueron aplicables para todos los ítems.

**h. Graduación de la evidencia**

La graduación de los niveles evidencia de esta adaptación de GPC fue respetando la graduación de la evidencia de la guía del INCN 2018, la cual utiliza sistema GRADE.

**i. Formulación de las recomendaciones**

Las recomendaciones tomadas en esta adaptación de GPC fueron respetando el íntegro de las recomendaciones formuladas en la Guía INCN 2018. Estas recomendaciones fueron evaluadas en una reunión por el GEG para evaluar su pertinencia, aceptabilidad y aplicabilidad a nuestra realidad, adaptando las recomendaciones para su pertinencia en el contexto nacional.

La elaboración de las recomendaciones de la presente GPC estuvo en base a la metodología GRADE. De acuerdo a esta metodología, las recomendaciones de las GPC se basan en: el balance entre efectos deseables e indeseables, la calidad de la evidencia, los valores y preferencias de los pacientes, y el uso de recursos. Además, para la presente GPC se evaluó la aceptabilidad y factibilidad de las recomendaciones, con miras a su implementación. Asimismo, en base a la metodología GRADE, se estableció la dirección (a favor o en contra) y la fuerza (fuerte o débil) de cada recomendación.

**Tabla N° 5: Significado de fuerza y dirección de las recomendaciones**

<b>Fuerza y dirección de la recomendación</b>	<b>Significado</b>
Fuerza de la recomendación:	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Recomendación fuerte</li> </ul>	El GEG cree que todos o casi todos los profesionales que revisan la evidencia disponible seguirían esta recomendación. En la formulación de la recomendación se usa el término “se recomienda”
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Recomendación débil</li> </ul>	El GEG cree que la mayoría de los profesionales que revisan la evidencia disponible seguirían esta recomendación, pero un grupo de profesionales no la seguiría. En la formulación de la recomendación se usa el término “se sugiere”
Dirección de la recomendación:	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• A favor</li> </ul>	Se recomienda a favor de realizar cierta acción
<ul style="list-style-type: none"> <li>• En contra</li> </ul>	Se recomienda en contra de realizar cierta acción

Finalmente, se establecieron puntos de BPC (enunciados que el GEG emite estos puntos en base a su experiencia clínica), y se diseñó el flujograma que resume las principales recomendaciones de la GPC.

Para las preguntas que, en opinión del GEG, no pudieron ser contestadas con la evidencia actual (debido a que la pregunta no podía responderse en base a evidencias, ya que el contexto local para esta pregunta era tan particular que la evidencia disponible no sería útil, o a otros motivos), no se formularon recomendaciones sino puntos de BPC.

#### **j. Contextualización de las recomendaciones**

Para la adaptación de las recomendaciones de la guía INCN 2018, el GEG se reunió en una oportunidad, discutiendo cada una de las recomendaciones y su posibilidad de adaptación. El GEG estableció que, basados en los criterios de aplicabilidad, aceptabilidad (Tabla N°6 de la norma IETSI) y factibilidad en el contexto nacional sería oportuna la adaptación de la guía, con la finalidad de operacionalizar las recomendaciones a EsSalud.

Las recomendaciones y puntos de BPC en las cuales el panel de expertos consideró pertinente hacer modificaciones o ajustes dirigidos a mejorar la implementación de la GPC en el contexto de la institución, se discutieron de forma presencial y fueron consensuadas por metodología Delphi.

#### **k. Validación de la Guía de Práctica clínica**

En nuestro país se estableció una declaración de situación de Emergencia Sanitaria por el Síndrome de Guillain Barré en varias regiones de nuestro país; así mismo, de acuerdo a lo indicado en la *Norma Técnica de Salud para la Elaboración de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud (14)* se dispone que ante situaciones de emergencia o urgencias en salud el proceso de elaboración de una GPC no se sujetará a todos los pasos establecidos en la mencionada Norma técnica, siempre y cuando se asegure que la GPC ha sido elaborada en base a la mejor evidencia científica disponible.

Por otro lado, el ámbito de la presente GPC está dirigido al diagnóstico y manejo de pacientes que cursan con el síndrome de Guillain Barré; por lo cual, debido a la condición clínica de estos pacientes es poco factible el acceso para solicitar sus comentarios respecto a la GPC.

En ese sentido, el GEG consideró no realizar la validación con especialistas, decisores ni pacientes.

#### **l. Revisión externa**

En atención a la situación de Emergencia Sanitaria por el Síndrome de Guillain Barré en varias regiones de nuestro país, el GEG comentó que la GPC INCN 2018 ya contenía revisión externa por lo cual decidió prescindir de la misma para esta guía.

**V. Desarrollo de las preguntas y recomendaciones**

**a. Diagnóstico**

**Pregunta 1: En pacientes con sospecha de SGB, ¿cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico?**

**Conceptos previos:**

El Síndrome de Guillain Barré es una polirradiculoneuropatía aguda de presentación clínica variable. (15) Aunque el diagnóstico se basa en hallazgos clínicos y exámenes auxiliares, este puede ser difícil de diagnosticar en las primeras fases dado que el espectro clínico puede variar en las personas. (16) Disponer de criterios diagnósticos precisos resulta muy importante para el manejo de la enfermedad, particularmente en las fases tempranas donde el tratamiento específico es más efectivo y donde el soporte y monitoreo ayudan a prevenir complicaciones discapacitantes y potencialmente mortales. (17)

**Preguntas PICO abordadas en esta pregunta clínica:**

La presente pregunta clínica abordó las siguientes preguntas PICO:

Pregunta PICO	Paciente / Problema	Intervención / Comparación	Desenlaces de la intervención
1	Personas con sospecha de SGB	Criterios diagnósticos	<ul style="list-style-type: none"> <li>Tasa de detección, perfil diagnóstico (sensibilidad, especificidad, VPP, VPN) para SGB</li> </ul>

**Resumen de la evidencia:**

Para responder esta pregunta, el grupo elaborador de la GPC INCN (2018) (13) realizó una estrategia de búsqueda (**Anexo N° 2**). El GEG decidió no actualizar la búsqueda de evidencia debido a que fue considerada reciente, siendo poco probable que existan más estudios recientes.

La GPC INCN (2018) (13) identificó 2 estudios observacionales de corte transversal: Fokke et al. (2013) (18) y Mateen et al. (2011) (19). El grupo elaborador de la GPC INCN (2018) (13) decidió tomar como referencia el estudio de Mateen et al. (2011) (19), debido a que incluyó los desenlaces considerados como críticos por el panel de expertos y dado que el estudio de Fokke et al. (2013) (18) no reportó desenlaces similares, no se pudo realizar un metaanálisis. El estudio de Mateen et al. (2011) (19) reportó tres niveles de certeza diagnóstica para el SGB (nivel 1: más probable a nivel 3: menos probable) como desenlaces de acuerdo a la presencia o ausencia de hallazgos clínicos, electromiográficos y del líquido cefalorraquídeo. Se encontró que la tasa de detección para el nivel 1 de certeza diagnóstica fue del 62% (IC 95%: 50.4 a 72.4), para el nivel 2 fue de 83.5% (IC 95%: 73.5 a 90.9) y para el nivel 3 fue de 86.1% (IC 95%: 76.5 a 92.8).

## Contextualización

1. El GEG consideró modificar un punto de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionado con los criterios de sospecha clínica de Guillain Barré, dado que el panel de expertos valoró como necesario listar los criterios correspondientes a los niveles 2 y 3 de Brighton, detallando los hallazgos clínicos a identificar, con la finalidad de optimizar la comprensión del lector.
2. El GEG consideró añadir un punto de BPC en relación al cuadro clínico que deben presentar los pacientes que acudan al primer nivel de atención para indicar su referencia a un centro de mayor capacidad resolutive.
3. El GEG consideró no modificar la recomendación BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionado al uso de los criterios de Brighton para realizar el diagnóstico de caso confirmado de SGB.
4. El GEG consideró agregar un punto de BPC señalando que en los pacientes catalogados como sospecha clínica de SGB se debe indicar hospitalización e iniciar el algoritmo de manejo correspondiente.
5. El GEG consideró modificar un punto de BPC relacionado al estudio de líquido cefalorraquídeo en pacientes con sospecha clínica de SGB, dado que el panel de expertos enfatizó que todos los pacientes deben contar con dicho estudio como parte de su manejo.
6. El GEG consideró modificar un punto de BPC relacionado al estudio de conducción nerviosa y electromiografía en pacientes con sospecha clínica de SGB, dado que el panel de expertos enfatizó que todos los pacientes deben contar con dicho estudio como parte de su manejo.
7. El GEG consideró agregar un punto de BPC señalando que los pacientes sospecha clínica de SGB deben ser referidos a establecimientos que cuenten con servicio de unidad de cuidados intensivos (UCI) o monitoreo continuo.
8. El GEG consideró necesario modificar el punto de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionado al descarte de caso de SGB, precisando que tendrá lugar cuando se opte por otro diagnóstico durante el manejo.
9. El GEG consideró incluir un punto de BPC listando las indicaciones a considerar para el traslado pacientes con sospecha clínica de SGB a la unidad de cuidados intensivos (UCI).
10. El GEG consideró no incluir 2 puntos de BPC relacionados con el uso de la escala de Hughes para valorar la severidad y el criterio de un puntaje > 2 para iniciar el tratamiento específico, dado que el panel de expertos señaló en los puntos previos los hallazgos clínicos (incluido el puntaje > 2 en la escala de Hughes) compatibles con sospecha de SGB, en los que se debe indicar hospitalización e iniciar el algoritmo de manejo correspondiente.

**Recomendaciones y puntos de buenas prácticas clínica:**

**Puntos de buena práctica clínica:**

1. Se debe considerar como sospecha clínica de Guillain Barré a los pacientes con los siguientes criterios:
  - Debilidad progresiva de las piernas y los brazos (a veces inicialmente solo en las piernas), que va desde la debilidad mínima de las piernas hasta la parálisis total de las cuatro extremidades, el tronco, los músculos orofaríngeos, faciales y la parálisis ocular (oftalmoplejía externa). Con un tiempo de enfermedad entre 12 horas a 28 días.
  - Arreflexia o hiporreflexia de los miembros afectados
  - Ausencia de diagnóstico alternativo
2. Los pacientes que acudan al primer nivel de atención, serán referidos a hospitales de mayor capacidad resolutive, si presentan:
  - Debilidad progresiva de las piernas y los brazos (a veces inicialmente solo en las piernas), que va desde la debilidad mínima de las piernas hasta la parálisis total de las cuatro extremidades, el tronco, los músculos orofaríngeos, faciales y la parálisis ocular (oftalmoplejía externa). Con un tiempo de enfermedad entre 12 horas a 28 días.

**Recomendaciones:**

3. Se recomienda usar los criterios de Brighton para realizar el diagnóstico de caso confirmado de Síndrome de Guillain Barré (SGB).

**Recomendación fuerte a favor**

**Calidad de la evidencia: Muy Baja (⊕⊖⊖⊖)**

**Puntos de buena práctica clínica:**

4. Los pacientes con sospecha clínica de SGB deben ser hospitalizados e iniciar el algoritmo de manejo.
5. Todos los pacientes con sospecha clínica de SGB deben contar con un estudio de líquido cefalorraquídeo.
6. Todos los pacientes con sospecha clínica de SGB, deben de contar con un estudio de conducción nerviosa y electromiografía.
7. En los pacientes con sospecha clínica de SGB, según evolución clínica, referir a un establecimiento que cuente con servicio de unidad de cuidados intensivos o monitoreo continuo.
8. Un caso descartado de SGB, es aquel que durante el manejo se identificó como otra patología.
9. En los pacientes con sospecha clínica de SGB, considerar traslado a unidad de cuidados intensivos o unidades de monitoreo continuo, si cumple alguna de las siguientes indicaciones:
  - Score de Hughes > 2
  - Necesidad de ventilación mecánica

- Alta probabilidad (>50%) de requerir VM, estimada mediante una escala validada (Ej. Score de EGRIS)
- Síntomas bulbares (dificultad para deglutir y hablar)
- Disfunción autonómica grave (marcada fluctuación en la PA o FC).

**b. Tratamiento específico**

**Pregunta 2: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis?**

**Conceptos previos:**

La plasmaféresis es un procedimiento extracorpóreo mediante el cual se elimina el plasma del paciente para ser sustituido por un líquido de reemplazo, el cual generalmente es una solución de albúmina humana o plasma fresco congelado. Este procedimiento puede darse a través de una centrífuga o proceso de separación de filtración de membrana. El posible mecanismo de acción de la plasmaféresis consiste en eliminar sustancias patológicas (por ejemplo, autoanticuerpos, aloanticuerpos, proteínas monoclonales, complejos inmunes circulantes y toxinas) del compartimiento vascular. (20, 21)

En el SGB, el tratamiento inmunomodulador mediante plasmaféresis interfiere con la progresión del daño nervioso producido por los autoanticuerpos presentes en el suero del paciente. (22) Este tratamiento se administra por un equipo multidisciplinario en condiciones hospitalarias siendo el SGB la mayor indicación para su uso en el Perú. (23)

**Preguntas PICO abordadas en esta pregunta clínica:**

La presente pregunta clínica abordó las siguientes preguntas PICO:

Pregunta PICO	Paciente / Problema	Intervención / Comparación	Desenlaces de la intervención
2	Pacientes con SGB	Plasmaféresis / placebo	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mortalidad</li> <li>• Eventos adversos</li> </ul>

**Resumen de la evidencia:**

Para responder esta pregunta, el grupo elaborador de la GPC INCN (2018) (13) realizó una estrategia de búsqueda (**Anexo N° 2**). El GEG decidió no actualizar la búsqueda de evidencia debido a que fue considerada reciente, siendo poco probable que existan más estudios recientes.

La GPC INCN (2018) (13) identificó la RS de Chevret et al. (2017) (24) que respondía la pregunta. Esta RS encontró que el grupo que recibió plasmaféresis tuvo **mayor** proporción de pacientes que caminan con ayuda después de 4 semanas (3 ECA, n=349, 20.3% vs 11.9%, RR: 1.60, IC95%: 1.19 a 2.15), **menor** proporción de pacientes en ventilación mecánica después de 4 semanas (5 ECA, n=623, 14.3% vs 27.0%, RR: 0.53, IC 95%: 0.39 a 0.74), **mayor** proporción de pacientes con recuperación completa de la fuerza muscular después de 1 año (6 ECA, n=404, 67.8% vs 54.6%, RR: 1.24, IC 95%: 1.07 a 1.45), **mayor** proporción de pacientes con recaídas luego de 1 año (6 ECA, n=291, 1.9% vs 10.4%, RR: 2.89, IC 95%: 1.05 a 7.93), **menor** mortalidad después de 1 año (6 ECA, n=649, 4.7% vs 5.5%, RR: 0.86, IC 95%: 0.45 a 1.65), **similar** proporción de pacientes con infección severa durante la estancia hospitalaria (3 ECA, n=556, 33.7% vs 37.1%, RR: 0.91, IC 95%: 0.73 a 1.13), **menor** proporción de pacientes con secuelas motoras severas luego de 1 año (6 ECA, n=649, 10.9% vs 16.8%, RR: 0.65, IC

95%: 0.44 a 0.96), **mayor** proporción de pacientes con mejora en 1 grado de discapacidad después de 4 semanas (5 ECA, n=623, 57.1% vs 34.9%, RR: 1.64, IC 95%: 1.37 a 1.96), y **mayor** proporción de pacientes que caminan sin ayuda después de 4 semanas (3 ECA, n=349, 20.3% vs 11.9%, RR: 1.72, IC 95%: 1.06 a 2.79), en comparación con el grupo que recibió placebo o tratamiento estándar.

### Contextualización

1. El GEG consideró modificar un punto de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionado con los criterios para la indicación de plasmaféresis en pacientes con sospecha clínica de SGB, dado que el panel de experto valoró que dichos criterios son de utilidad tanto para la indicación de tratamiento de inmunoterapia con plasmaféresis o inmunoglobulina endovenosa .
2. El GEG consideró modificar la redacción de la recomendación de la GPC INCN (2018) (13) relacionado con el uso de plasmaféresis con sospecha clínica de SGB de severidad moderada en adelante, debido a que el panel de expertos incluyó previamente un punto de BPC en el que se especifican los criterios de indicación de plasmaféresis o inmunoglobulina endovenosa, en los que se incluye la severidad de la enfermedad además de otros hallazgos clínicos.
3. El GEG consideró unificar 4 puntos de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionados con el uso de plasmaféresis en uno solo, con la finalidad de optimizar la comprensión del lector. El GEG consideró necesario realizar ajustes al punto de BPC relacionado al número de sesiones de plasmaféresis, dado a que el panel de expertos determino que establecer un rango de sesiones y días de administración de acuerdo a evolución del paciente es de mayor utilidad para la indicación de plasmaféresis.
4. El GEG decidió no incluir un punto de BPC que señalaba que la plasmaféresis en pacientes con SGB leve (escala de severidad de Hughes  $\leq 2$ ) no ha demostrado generar beneficios a largo plazo, dado a que se prefirió enfatizar los criterios de indicación de plasmaféresis en los cuales se tiene beneficio.

**Recomendaciones y puntos de buena práctica clínica:**

**Puntos de buena práctica clínica:**

1. En los pacientes con sospecha clínica de SGB, iniciar con inmunoterapia cuando se presente alguno de los siguientes criterios:
  - Paciente con enfermedad rápidamente progresiva con incapacidad para la deambulación sin apoyo (escala de Hughes > 2) y tiempo de inicio de síntomas menor a 4 semanas (preferiblemente dentro de la primera semana).
  - Pacientes con debilidad bulbar progresiva (dificultad para deglutir y hablar) y tiempo de inicio de síntomas menor a 4 semanas (preferiblemente dentro de la primera semana).

**Recomendaciones:**

2. En los pacientes con sospecha clínica de SGB, recomendamos utilizar plasmaféresis para el tratamiento de la enfermedad, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.

**Recomendación fuerte a favor**

**Calidad de la evidencia: Baja (⊕⊕⊖⊖)**

**Puntos de buenas prácticas clínica:**

3. Con respecto al uso de plasmaféresis:
  - Realizar 4 a 6 sesiones de manera interdiaria en un periodo de 8 a 12 días de acuerdo a evolución del paciente.
  - El recambio plasmático en la plasmaféresis puede realizarse con albúmina humana al 5% o plasma fresco congelado (preferir albúmina humana al 5% en caso se cuente con ambas alternativas).
  - Calcular el volumen plasmático de recambio mediante la fórmula de Kaplan:  
Volumen de plasma estimado (litros) = 0.07 x peso (kg) x (1- hematocrito)
  - Realizar la plasmaféresis siempre que se cuente con el equipo, insumos y personal entrenado para dicho procedimiento.

**Pregunta 3: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina?**

**Conceptos previos:**

La inmunoglobulina derivada del plasma de donantes se usa en el tratamiento de una variedad de trastornos, que incluyen estados de inmunodeficiencia primaria y secundaria y una variedad de trastornos autoinmunitarios e inflamatorios. (25)

En el SGB, el tratamiento con inmunoglobulina interfiere en la progresión del daño nervioso producido por los autoanticuerpos presentes en el suero, por lo cual es una alternativa en el tratamiento de estos pacientes. Sin embargo, no está claro el perfil de eficacia y seguridad, en especial en comparación con la plasmaféresis. (26)

**Preguntas PICO abordadas en esta pregunta clínica:**

La presente pregunta clínica abordó las siguientes preguntas PICO:

Pregunta PICO	Paciente / Problema	Intervención / Comparación	Desenlaces de la intervención
3	Pacientes con SGB	Inmunoglobulina endovenosa / plasmaféresis	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mortalidad</li> <li>• Eventos adversos</li> </ul>

**Resumen de la evidencia:**

Para responder esta pregunta, el grupo elaborador de la GPC INCN (2018) (13) realizó una estrategia de búsqueda (**Anexo N° 2**). El GEG decidió no actualizar la búsqueda de evidencia debido a que fue considerada reciente, siendo poco probable que existan más estudios recientes.

La GPC INCN (2018) (13) identificó la RS de Hughes et al. (2014) (27) y de Ortiz-Salas et al. (2016) (28) que respondían la pregunta. El grupo elaborador de la GPC INCN (2018) (13) decidió tomar como referencia la RS de Hughes et al. (2014) (27), debido a que fue la que incluyó mayor cantidad de estudios y contó con adecuada calidad metodológica. Esta RS encontró que el grupo que recibió inmunoglobulina endovenosa tuvo **similar** cambio promedio de mejora en discapacidad a las 4 semanas (5 ECA, n=536, MD: -0.02, IC 95%: -0.25 a 0.20), **mayor** proporción de pacientes con mejora en 1 o más grados de discapacidad después de 4 semanas (6 ECA, n=567, 60.4% vs 56.2%, RR: 1.08, IC95% 0.94 a 1.23), **mayor** proporción de pacientes con recuperación completa de la fuerza muscular después de 1 año (5 ECA, n=404, 67.8% vs 54.6%, RR: 1.24, IC 95%: 1.07 a 1.45), **similar** proporción de muerte o discapacidad después de 1 año (1 ECA, n=243, 16.3% vs 16.7%, RR: 0.98, IC95%: 0.55 A 1.72), **similar** proporción de pacientes con recuperación o fluctuación relacionada con el tratamiento (3 ECA, n=445, 5.3% vs 6.0%, RR: 0.89, IC 95%: 0.42 a 1.89), **menor** proporción de pacientes con discontinuación del tratamiento (4 ECA, n=495, 1.6% vs 12.8%, RR: 0.14, IC95 %: 0.05 a 0.36), **similar** proporción de pacientes con eventos adversos atribuidos al tratamiento (4 ECA, n=388, 11.7% vs 15.1%, RR: 0.84, IC 95%: 0.54 a 1.30), y **similar** proporción de mortalidad (7 ECA, n=623, 2.2% vs 2.9%, RR: 0.78, IC 95%: 0.31 a 1.95), en comparación con el grupo que recibió plasmaféresis.

## Contextualización

1. El GEG consideró modificar la recomendación de la GPC INCN (2018) (13) referente al uso de plasmaféresis o inmunoglobulina endovenosa en pacientes con sospecha clínica de SGB de severidad moderada en adelante, debido a que el panel de expertos incluyó previamente un punto de BPC en el que se especifican los criterios de indicación de inmunoterapia con plasmaféresis o inmunoglobulina endovenosa, en los que se incluye la severidad de la enfermedad además de otros hallazgos clínicos.
2. El GEG consideró unificar 2 puntos de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionados con la administración de inmunoglobulina endovenosa en uno solo, con la finalidad de optimizar la comprensión del lector.
3. El GEG consideró modificar la redacción de un punto de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionado con la posibilidad repetir un curso de inmunoglobulina endovenosa en pacientes con fluctuaciones relacionadas al tratamiento, detallando que el escenario corresponde a pacientes que presentaron empeoramiento de síntomas tras una mejoría inicial o estabilización luego del manejo inicial con inmunoglobulina endovenosa.
4. El GEG consideró no incluir 2 puntos de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionados con las indicaciones de inmunoglobulina endovenosa dado que se incluyeron anteriormente y un punto de BPC sobre el uso de terapia secuencial de inmunoglobulina endovenosa posterior a plasmaféresis, debido a que el panel de expertos prefirió especificar los escenarios en los que hay beneficio.

## Recomendaciones y puntos de buenas prácticas clínica:

### Recomendaciones:

1. En pacientes con sospecha de SGB, recomendamos utilizar plasmaféresis o inmunoglobulina endovenosa para el tratamiento de la enfermedad, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.

#### **Recomendación fuerte a favor**

**Calidad de la evidencia: Moderada (⊕⊕⊕⊖)**

### Puntos de buenas prácticas clínica:

2. Con respecto al uso de inmunoglobulina endovenosa:
  - Administrar dosis total de 2gr/kg, dividida en 0.4 gr/kg/día por 5 días según condición clínica o comorbilidades del paciente.
  - Preferir su uso en adultos mayores debido a su mejor tolerancia y facilidad de administración.
3. En pacientes con SGB con fluctuación clínica relacionada con el tratamiento (empeoramiento de síntomas tras una mejoría inicial o estabilización luego de manejo inicial con inmunoglobulina endovenosa), considerar repetir curso de inmunoglobulina endovenosa.

**Pregunta 4: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides?**

**Conceptos previos:**

Los corticoides son usados como tratamiento antiinflamatorio e inmunosupresor. Actualmente se conoce que mucha de sus acciones reguladoras va ligada a la acción directa o indirecta sobre los receptores de los glucocorticoides y sus coactivadores, los cuales se unen al sistema inmunitario. Este proceso altera la transducción de múltiples genes reguladores de inflamación, ocasionando su supresión. (29)

El síndrome de Guillain Barré es causado por la inflamación de nervios periféricos por lo cual se postula que tratamiento con corticoides sería beneficioso dado su efecto antiinflamatorio e inmunosupresor, reduciendo el daño nervioso en neuropatías. Sin embargo, algunos estudios han demostrado efectos adversos en el uso de corticoides. (30)

**Preguntas PICO abordadas en esta pregunta clínica:**

La presente pregunta clínica abordó las siguientes preguntas PICO:

Pregunta PICO	Paciente / Problema	Intervención / Comparación	Desenlaces de la intervención
4	Pacientes con SGB	Corticoides / placebo	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mortalidad</li> <li>• Eventos adversos</li> <li>• Mejora en el grado de discapacidad</li> </ul>

**Resumen de la evidencia:**

Para responder esta pregunta, el grupo elaborador de la GPC INCN (2018) (13) realizó una estrategia de búsqueda (**Anexo N° 2**). El GEG decidió no actualizar la búsqueda de evidencia debido a que fue considerada reciente, siendo poco probable que existan más estudios recientes.

La GPC INCN (2018) (13) encontró la RS de Hughes (2016) (31) que respondió esta pregunta. Esta RS halló que la diferencia de medias del cambio en el grado de discapacidad después de 4 semanas fue de 0.36 más (-0.16 a 0.88). **No hubo diferencias estadísticamente significativas** en el grupo tratado con corticoides (n=297) en comparación con el grupo tratado con placebo (n=290). Del mismo modo, la RS de Hughes (2016) desarrolló un MA de 4 ECA (n=120) y encontró que la diferencia de medias de cambio en el grado de discapacidad con corticoides orales después de 4 semanas fue de 0.82 más (0.17 a 1.47); **siendo esto estadísticamente significativo** a favor del grupo de corticoides orales (n= 61) comparado con el grupo tratado con placebo (n=59). Para evaluar el cambio en el grado de discapacidad con el uso de corticoides intravenosos, se consideró un MA de 2 ECA (n=467) y encontró que la diferencia de medias de cambio en el grado de discapacidad con corticoides intravenosos después de 4 semanas fue de 0.17 más (-0.39 a 0.06). **No hubo diferencias estadísticamente significativas** a favor del grupo de corticoides intravenosos (n= 236) comparado con el grupo tratado con placebo (n=231).

Por otro lado, la RS encontró que el riesgo de mejora en un grado luego de 4 semanas fue de **similar** proporción en aquellos tratados con corticoides y aquellos tratados con placebo (5 ECA, n=567, 58.2% vs 54.3%, RR=1.08; IC 95%: 0.93 a 1.24), **mayor** proporción de muertes o discapacidad (incapacidad para caminar sin ayuda) después de 1 año en aquellos tratados con corticoides (3 ECA, n=491, 13.9% vs 9.2%, RR: 1.51; IC95%: 0.91 a 2.5), **similar** proporción de muerte (7 ECA, n=605, 6.2% vs 4.7%, RR: 1.28; IC95%: 0.67 a 2.47), **mayor** proporción de diabetes mellitus que requiere insulina después de 1 semana (2 ECA, n=467, 12.3% vs 5.6%, RR: 2.21; IC95%: 1.19 a 4.12) y menor proporción de hipertensión arterial (2 ECA, n=467, 1.7% vs 11.7%, RR: 0.15; IC95%: 0.05 a 0.41), en comparación con el grupo que recibió placebo.

### Contextualización

1. El GEG consideró no modificar la recomendación de la GPC INCN (2018) (13) en contra del uso de corticoides en pacientes con SGB.

### Recomendaciones y puntos de buenas prácticas clínica:

#### Recomendaciones:

1. En pacientes con SGB no se recomienda el tratamiento con corticoides.

**Recomendación fuerte en contra**

**Calidad de la evidencia: Moderada (⊕⊕⊕⊖)**

**c. Tratamiento de soporte**

**Pregunta 5: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos?**

**Conceptos previos:**

El síndrome de Guillain-Barré es considerado uno de los síndromes más comunes y severos en desencadenar neuropatía paralítica aguda. Una de las manifestaciones más severas de este síndrome es la insuficiencia respiratoria como consecuencia de la debilidad de los músculos respiratorios; es por ello que en estos pacientes es necesario el uso de soporte ventilatorio y a la vez de monitoreo continuo y cuidados multidisciplinarios. (8) Aquellos que presentan mayores niveles de severidad deben ser oportunamente transferidos para monitoreo y tratamiento en Unidades de Cuidados Intensivos (UCI).

Considerando que hay pacientes que pueden presentar manifestaciones severas en la fase más aguda de la enfermedad, es necesario valorar los beneficios del monitoreo continuo y el traslado a UCI de aquellos pacientes que cumplen con criterios de severidad.

**Preguntas PICO abordadas en esta pregunta clínica:**

La presente pregunta clínica abordó las siguientes preguntas PICO:

Pregunta PICO	Paciente / Problema	Intervención / Comparación	Desenlaces de la intervención
5	Pacientes con SGB	Manejo en unidad de cuidados intensivos (UCI) / Manejo en unidad de monitoreo continuo	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mortalidad</li> <li>• Eventos adversos</li> </ul>

**Resumen de la evidencia:**

Para responder esta pregunta, el grupo elaborador de la GPC INCN (2018) (13) realizó una estrategia de búsqueda (Anexo N° 2). El GEG decidió no actualizar la búsqueda de evidencia debido a que fue considerada reciente, siendo poco probable que existan más estudios recientes.

La GPC INCN (2018) (13) no halló ninguna RS para esta comparación por lo cual decidieron usar el estudio observacional de Damian 2013. (32) Este estudio fue de tipo retrospectivo, que determinó las diferencias de mortalidad en pacientes con hemorragia intracranéica, miastenia gravis y SGB en UCI especializadas en neurología, UCI con atención neurológica parcial y UCI generales.

El resultado mostró mayor riesgo de mortalidad en aquellos tratados en UCI general en comparación con aquellos tratados en UCI neurológicas (n=1906, OR 1.23; IC del 95%: 0.81 a 1.87).

### Contextualización

1. El GEG consideró modificar la recomendación de la GPC INCN (2018) (13) relacionada con los criterios de ingreso a la unidad de cuidados intensivos (UCI) o de ventilación mecánica, debido a que el panel de expertos prefirió indicar los parámetros clínicos a monitorear en pacientes con SGB.
2. El GEG consideró modificar el punto de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionado a los criterios o predictores para iniciar ventilación mecánica, manteniendo únicamente los parámetros respiratorios dado que el panel de expertos señaló en puntos previos los hallazgos clínicos a considerar para la indicación de manejo en la unidad de cuidados intensivos o unidad de monitoreo.
3. El GEG consideró no modificar el punto de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionado a la realización de examen neurológico periódico como parte de la evaluación y manejo en pacientes con SGB.

### Recomendaciones y puntos de buenas prácticas clínica:

#### Recomendaciones:

1. En pacientes con SGB, se deberá realizar el monitoreo de la función ventilatoria, frecuencia cardíaca, presión arterial y estado de hidratación.

#### **Recomendación fuerte a favor**

**Calidad de la evidencia: Moderada (⊕⊕⊕⊖)**

#### Puntos de buenas prácticas clínica:

2. En pacientes con SGB, brindar soporte ventilatorio (ventilación mecánica o intubación endotraqueal según capacidad resolutive), cuando se cumpla alguno de los siguientes criterios:
  - Capacidad vital forzada < 20ml/kg
  - Presión inspiratoria máxima < 30cm H2O
  - Presión espiratoria máxima < 40 cm H2O
3. En pacientes con SGB en tratamiento en UCI/soporte ventilatorio, considerar realizar examen neurológico periódico como parte de su evaluación y manejo

**Pregunta 6: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?**

**Conceptos previos:**

El síndrome de Guillain-Barré presenta secuelas a nivel motor que repercuten en actividades diarias, del mismo modo, alrededor del 30% presenta dificultades para el retorno a la actividad laboral después de los dos años de seguimiento. (33)

El tratamiento multidisciplinario por un periodo prolongado sugiere una mejora en el tratamiento médico y descenso de la mortalidad; el modo más efectivo del manejo multidisciplinario es aquel que sigue determinados objetivos de mejora clínica en el paciente que le permitan incrementar su calidad de vida y que incluya por lo menos dos o más disciplinas (fisioterapia, medicina, terapia ocupacional, terapia psicológica). (34)

Es pertinente valorar los beneficios del tratamiento multidisciplinario prolongado considerando que hay pacientes que presentan secuelas severas que conducen a algún grado de discapacidad moderada o severa.

**Preguntas PICO abordadas en esta pregunta clínica:**

La presente pregunta clínica abordó las siguientes preguntas PICO:

Pregunta PICO	Paciente / Problema	Intervención / Comparación	Desenlaces de la intervención
6	Pacientes con SGB	Tratamiento multidisciplinario / otros tratamientos	<ul style="list-style-type: none"> <li>Limitación de la actividad</li> <li>Calidad de vida</li> </ul>

Para responder esta pregunta, el grupo elaborador de la GPC INCN (2018) (13) realizó una estrategia de búsqueda (**Anexo N° 2**). El GEG decidió no actualizar la búsqueda de evidencia debido a que fue considerada reciente, siendo poco probable que existan más estudios recientes.

La GPC INCN (2018) (13) identificó 02 RS que respondían a la pregunta: Khan et al. 2010 (35) y Khan et al. 2012 (36). La RS de Khan y col. (2010) (35) incluyó 3 estudios observacionales (Demir y col. (2008) (37), Meythaler y col. (1997) (38) y Nicholas y col. (2000) (13) los cuales presentaron en sus resultados tendencia de mejora de la limitación en la actividad física en pacientes que recibieron terapia de rehabilitación multidisciplinaria de acuerdo con la escala "Functional Independence Measure" (FIM). Demir et al. (2008) realizó un estudio de caso – control (n=65) el cual mostró un incremento en el puntaje de FIM de la admisión al alta ( $33.2 \pm 12.7$ ,  $p = 0.001$ ) y a los 6 meses post rehabilitación ( $20.9 \pm 13.4$ ,  $p = 0.001$ ); asimismo, Meythaler et al. (1997) realizaron un estudio retrospectivo (n=39) el cual mostró un incremento en el promedio de puntuación del FIM motor de 15.7 y a la vez un incremento del FIM cognitivo de 6.9 puntos; finalmente, Nicholas et al. (2000) realizó un estudio retrospectivo (n=24) el cuál mostró un incremento del FIM de 52 a 85 puntos desde la admisión al alta.

Así mismo, la RS de Khan y col (2012) incluyó los resultados del ensayo de Khan y col. (2011) la cual mostró una mejora en la limitación de la actividad física dado que hubo un incremento en la puntuación del FIM en el grupo que recibió terapia multidisciplinaria de alta intensidad (n=40, 68.6%) comparado con el grupo que recibió terapia de baja intensidad en pacientes con SGB (n=39, 32.4%) y esto fue estadísticamente significativo ( $p < 0.001$ ).

Por otro lado, la RS de Khan y col (2012) incluyó los resultados del estudio de Nicholas et al (2000) el cual mostró una mejoría en el grupo de pacientes que recibieron tratamiento multidisciplinario. La evaluación de la calidad de vida fue mediante la escala “*Environmental Status Scale*” (n=15) la cual disminuyó de 23 a 13 puntos, y mediante el “*Handicap Assessment Scale*” (n=9) la cual disminuyó de 19 a 10.

### Contextualización

1. El GEG consideró no modificar la recomendación de la GPC INCN (2018) (13) relacionada con la indicación de tratamiento preventivo y rehabilitador de las discapacidades en pacientes con SGB.
2. El GEG consideró no modificar el punto de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionado con la indicación del manejo del dolor en pacientes con SGB, según protocolos locales y de acuerdo a necesidades específicas.
3. El GEG consideró unificar 2 puntos de BPC de la GPC INCN (2018) (13) relacionados a la necesidad de prevención o tratamiento de complicaciones como úlceras por presión (UPP) y/o trombosis venosa profunda (TVP) en uno solo, con la finalidad de optimizar la compresión del lector.

### Recomendaciones y puntos de buenas prácticas clínica:

#### Recomendaciones:

1. En pacientes con SGB se sugiere el tratamiento preventivo y rehabilitador de las discapacidades, de forma precoz, bajo un enfoque multidisciplinario e integral, con la frecuencia necesaria de acuerdo a las características clínicas y necesidad de cada paciente.

#### Recomendación débil a favor

**Calidad de la evidencia: Muy Baja (⊕⊖⊖⊖)**

#### Puntos de buenas prácticas clínica:

2. En pacientes con SGB, considerar realizar el manejo del dolor según protocolos locales y de acuerdo a necesidades específicas de cada paciente.
3. En pacientes con SGB, considerar realizar la prevención o el tratamiento de complicaciones como úlceras por presión (UPP) y/o trombosis venosa profunda (TVP) de acuerdo a protocolos locales.

**VI. Plan de actualización de la Guía de Práctica Clínica**

La presente GPC tiene una validez de tres años. Al acercarse al fin de este período, se procederá a una revisión de la literatura para su actualización, luego de la cual se decidirá si se actualiza la presente GPC o se procede a realizar una nueva versión, de acuerdo a la cantidad de evidencia nueva que se encuentre.

VII. Referencias

1. Hughes RA, Swan AV, Raphael JC, Annane D, van Koningsveld R, van Doorn PA. Immunotherapy for Guillain-Barre syndrome: a systematic review. *Brain : a journal of neurology*. 2007;130(Pt 9):2245-57.
2. Hahn AF. Guillain-Barre syndrome. *Lancet (London, England)*. 1998;352(9128):635-41.
3. Rees JH, Gregson NA, Hughes RA. Anti-ganglioside GM1 antibodies in Guillain-Barre syndrome and their relationship to *Campylobacter jejuni* infection. *Annals of neurology*. 1995;38(5):809-16.
4. Shaban E, Gohh R, Knoll BM. Late-onset cytomegalovirus infection complicated by Guillain-Barre syndrome in a kidney transplant recipient: case report and review of the literature. *Infection*. 2016;44(2):255-8.
5. Nafissi S, Vahabi Z, Sadeghi Ghahar M, Amirzargar AA, Naderi S. The role of cytomegalovirus, *Haemophilus influenzae* and Epstein Barr virus in Guillain Barre syndrome. *Acta medica Iranica*. 2013;51(6):372-6.
6. Brannagan TH, 3rd, Zhou Y. HIV-associated Guillain-Barre syndrome. *Journal of the neurological sciences*. 2003;208(1-2):39-42.
7. Dos Santos T, Rodriguez A, Almiron M, Sanhueza A, Ramon P, de Oliveira WK, et al. Zika Virus and the Guillain-Barre Syndrome - Case Series from Seven Countries. *The New England journal of medicine*. 2016;375(16):1598-601.
8. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-barre syndrome. *The Lancet*. 2016;388(10045):717-27.
9. Sipila JOT, Soilu-Hanninen M, Ruuskanen JO, Rautava P, Kyto V. Epidemiology of Guillain-Barre syndrome in Finland 2004-2014. *Journal of the peripheral nervous system : JPNS*. 2017;22(4):440-5.
10. Ministerio de Salud. Documento técnico: Metodología para la de documento técnico elaboración guías de practica clínica. Lima, Perú: MINSa; 2015.
11. IETSI. Directiva N°2-IETSI-ESSALUD-2016 - Directiva para el Desarrollo de Guías de Práctica Clínica en EsSalud; 2016. p. 1-31.
12. Brouwers MC, Kho ME, Browman GP, Burgers JS, Cluzeau F, Feder G, et al. AGREE II: Advancing guideline development, reporting and evaluation in health care. *Canadian Medical Association Journal*. 2010;182(18):E839-E42.
13. Nicholas R, Playford ED, Thompson AJ. A retrospective analysis of outcome in severe Guillain-Barre syndrome following combined neurological and rehabilitation management. *Disability and rehabilitation*. 2000;22(10):451-5.
14. Ministerio de Salud. Elaboración y uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud. Lima, Perú: MINSa 2015.
15. Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barre syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain : a journal of neurology*. 2014;137(Pt 1):33-43.
16. van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barre syndrome (GBS). *Presse medicale (Paris, France : 1983)*. 2013;42(6 Pt 2):e193-201.
17. Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barre syndrome. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2012;83(7):711-8.
18. Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain*. 2013;137(1):33-43.

19. Mateen FJ, Cornblath DR, Jafari H, Shinohara RT, Khandit D, Ahuja B, et al. Guillain–Barré Syndrome in India: Population-based validation of the Brighton criteria. *Vaccine*. 2011;29(52):9697-701.
20. Kaya E, Keklik M, Şencan M, Yilmaz M, Keskin A, Kiki I, et al. Therapeutic plasma exchange in patients with neurological diseases: multicenter retrospective analysis. *Transfusion and Apheresis Science*. 2013;48(3):349-52.
21. McPherson RA, Pincus MR. *Henry's Clinical Diagnosis and Management by Laboratory Methods E-Book*: Elsevier Health Sciences; 2017.
22. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barre syndrome. *Lancet (London, England)*. 2016;388(10045):717-27.
23. Palma-Garcia L, Velásquez-Rimachi V, Pezo-Pezo A, Roig J, Perez-Villegas J. Therapeutic plasma exchange: Experience in a third level hospital, 2013–2016, Lima (Peru). *Journal of clinical apheresis*. 2018.
24. Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barre syndrome. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2017;2:Cd001798.
25. Ballou M. The IgG molecule as a biological immune response modifier: mechanisms of action of intravenous immune serum globulin in autoimmune and inflammatory disorders. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*. 2011;127(2):315-23.
26. Organization WH. Assessment and management of Guillain-Barré syndrome in the context of Zika virus infection: interim guidance update. 2016.
27. Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *The Cochrane Library*. 2014.
28. Ortiz-Salas P, Velez-Van-Meerbeke A, Galvis-Gomez CA. Human Immunoglobulin Versus Plasmapheresis in Guillain–Barre Syndrome and Myasthenia Gravis: A Meta-Analysis. *Journal of clinical neuromuscular disease*. 2016;18(1):1-11.
29. Coutinho AE, Chapman KE. The anti-inflammatory and immunosuppressive effects of glucocorticoids, recent developments and mechanistic insights. *Molecular and cellular endocrinology*. 2011;335(1):2-13.
30. Bromberg MB, Carter O. Corticosteroid use in the treatment of neuromuscular disorders: empirical and evidence-based data. *Muscle & nerve*. 2004;30(1):20-37.
31. Hughes RA, Brassington R, Gunn AA, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barre syndrome. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2016;10:Cd001446.
32. Damian MS, Ben-Shlomo Y, Howard R, Bellotti T, Harrison D, Griggs K, et al. The effect of secular trends and specialist neurocritical care on mortality for patients with intracerebral haemorrhage, myasthenia gravis and Guillain-Barre syndrome admitted to critical care : an analysis of the Intensive Care National Audit & Research Centre (ICNARC) national United Kingdom database. *Intensive care medicine*. 2013;39(8):1405-12.
33. Forsberg A, Press R, Einarsson U, de Pedro-Cuesta J, Holmqvist LW. Disability and health-related quality of life in Guillain-Barré syndrome during the first two years after onset: a prospective study. *Clinical rehabilitation*. 2005;19(8):900-9.
34. Khan F, Ng L, Amatya B, Brand C, Turner-Stokes L. Multidisciplinary care for Guillain-Barre syndrome. *European journal of physical and rehabilitation medicine*. 2011;47(4):607-12.
35. Khan F, Ng L, Amatya B, Brand C, Turner-Stokes L. Multidisciplinary care for Guillain-Barre syndrome. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2010(10):Cd008505.

36. Khan F, Amatya B. Rehabilitation interventions in patients with acute demyelinating inflammatory polyneuropathy: a systematic review. *European journal of physical and rehabilitation medicine*. 2012;48(3):507-22.
37. Demir SO, Koseoglu F. Factors associated with health-related quality of life in patients with severe Guillain-Barre syndrome. *Disability and rehabilitation*. 2008;30(8):593-9.
38. Meythaler JM. Rehabilitation of Guillain-Barre syndrome. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 1997;78(8):872-9.

**VIII. Anexos**

**Anexo N° 1: Búsqueda de guías de práctica clínica**

Periodo de búsqueda: Desde el julio 2017 hasta julio 2019.

a) Búsqueda manual en organismos elaboradores, recopiladores y bases de datos:

<b>Buscador o base de datos:</b>	<b>Términos de búsqueda</b>	<b>Número</b>	<b>GPC</b>
Trip database	Guillain Barré	8	0
Canadian Medical Association Infobase: Clinical Practice Guidelines (CPG)	Guillain Barré	0	0
eGuidelines	Guillain Barré	0	0
Guidelines International Network (G-I-N)	Guillain Barré	0	0
National Guideline Clearinghouse (NGC)	Guillain Barré	2	0
National Health and Medical Research Council (NHMRC): Clinical Practice Guidelines	Guillain Barré	0	0
National Institute for Health and Care Excellence - UK (NICE)	Guillain Barré	0	0
Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN)	Guillain Barré	0	0
Standards and Guidelines Evidence (SAGE)	Guillain Barré	20	0
American College of Physicians Clinical Practice Guidelines	Guillain Barré	2	0
Best Practice Guidelines	Guillain Barré	0	0
New Zealand Guidelines Group	Guillain Barré	3	0
CENETEC – Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud – Mexico	Guillain Barré	2	0
GuíaSalud. Guías de Práctica Clínica en el Sistema Nacional de Salud de España	Guillain Barré	0	0
IETS Colombia	Guillain Barré	4	0
Medline	("Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] OR "Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh] OR "Guillain-Barre Syndrome"[TIAB] OR Guillain-Barré Syndrome[TIAB]) AND (Practice Guideline[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR "Clinical practice guideline"[TIAB])	6	0
Epistemonikos GRADE guidelines repository	Guillain Barré	0	0

**Anexo N° 2: Búsqueda de evidencias**

La información mostrada a continuación fue recuperada de la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del paciente con Síndrome de Guillain Barré. Anexos. INCN. 2018.

**Pregunta 1: En pacientes con sospecha de SGB, ¿cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico?**

N°	Pregunta PICO (criterios de elegibilidad de los estudios)	Tipo de estudio	Fechas de búsqueda (desde, hasta)
<b>1</b>	<b>P:</b> Pacientes con sospecha de SGB <b>I:</b> Criterios Diagnósticos <b>C:</b> - <b>O:</b> Tasa de detección, perfil diagnóstico (sensibilidad, especificidad, VPP, VPN)	RS ECA OBS	Búsqueda realizada desde mayo 2008 hasta 13 mayo del 2018

Fuente: GPC INCN 2018

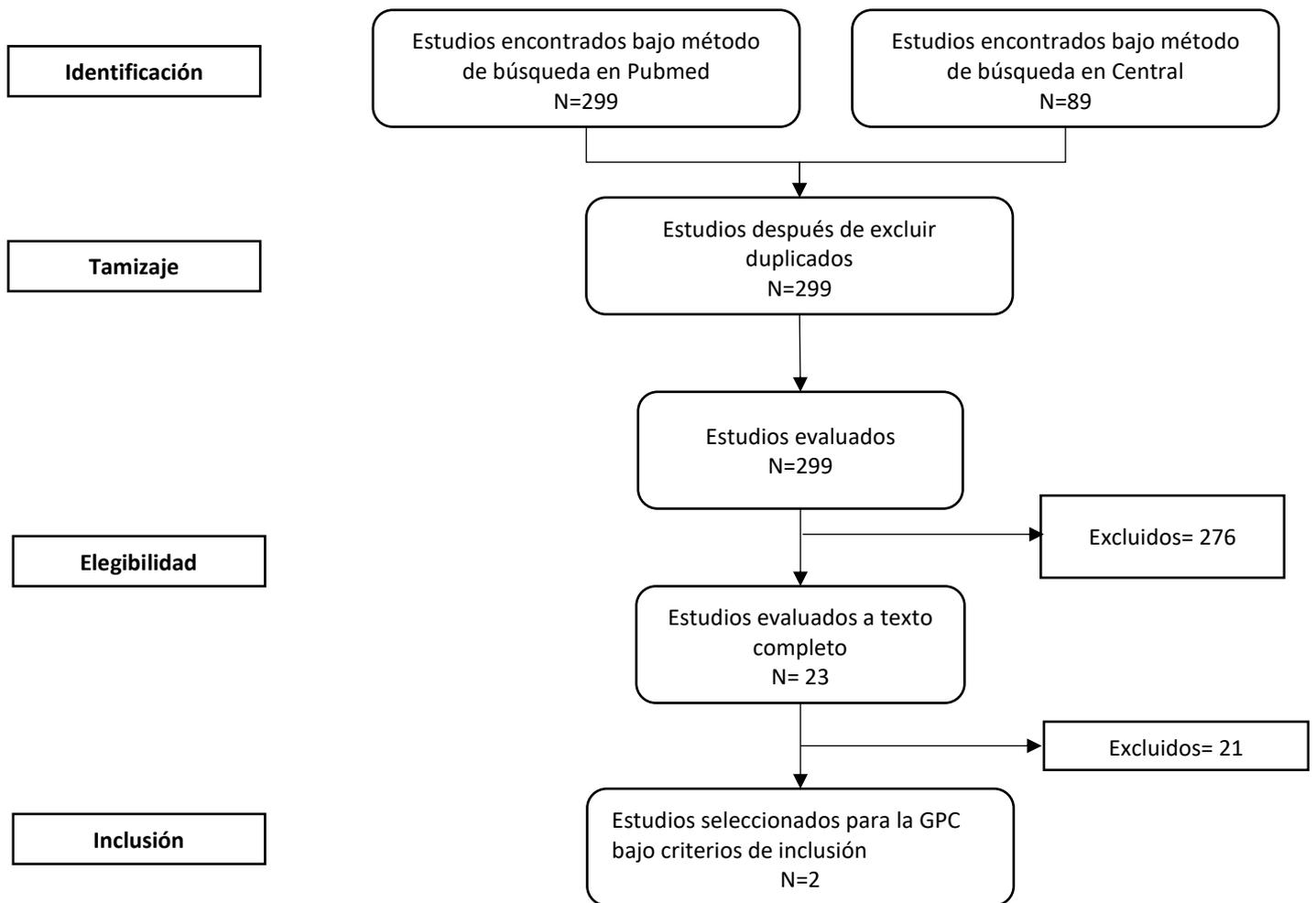
Base de datos: Medline		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: Inicio de los tiempos, Revisiones sistemáticas y ECAs		
	Descripción	Término
1	Población	inflammatory polyneuropath*[Title/Abstract] OR inflammatory neuropath*[Title/Abstract] OR polyradiculoneuropathy[MeSH Terms] OR polyneuropathies[MeSH Terms] OR guillain barre syndrome[Title/Abstract] OR Guillain-Barre Syndrome[MeSH Terms]
2	Intervención	Diagnostic criteri*[TIAB] OR "Clinical score"[TIAB]
3	Comparador	-
4	Tipo de estudio	Revisión sistemática o Meta-análisis, ECAs, Observacionales.
5	Desenlace	Tasa de detección, perfil diagnóstico (sensibilidad, especificidad, VPP, VPN)
	Término final	#1 AND #2

Fuente: GPC INCN 2018

Base de datos: Central		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: Inicio de los tiempos, Revisiones sistemáticas y ECAs		
	Descripción	Término
1	Población	inflammatory polyneuropath*:ti,ab OR inflammatory neuropath*:ti,ab OR polyradiculoneuropathy:ti,ab OR polyneuropathies: Mesh OR guillain barre syndrome:ti,ab OR Guillain-Barre Syndrome: Mesh
2	Intervención	Diagnostic criteri*:ti,ab OR "Clinical score":ti,ab
3	Comparador	-
4	Tipo de estudio	Revisión sistemática o Meta-análisis, ECAs, Observacionales.
5	Desenlace	Tasa de detección, perfil diagnóstico (sensibilidad, especificidad, VPP, VPN)
	Término final	#1 AND #2

Fuente: GPC INCN 2018

Flujograma de búsqueda



Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 2: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis?**

N°	Pregunta PICO (criterios de elegibilidad de los estudios)	Tipo de estudio	Fechas de búsqueda (desde, hasta)
<b>2</b>	<b>P:</b> Pacientes con síndrome de Guillain-Barré <b>I:</b> Plasmaféresis <b>C:</b> Otros tratamientos <b>O:</b> Eficacia, Seguridad, mejoría de grado de discapacidad, caminar, necesidad de ventilador mecánico, fuerza muscular, recaída, muerte e infección	RS	Búsqueda realizada desde el 1 enero del 2008 hasta mayo del 2018

Fuente: GPC INCN 2018

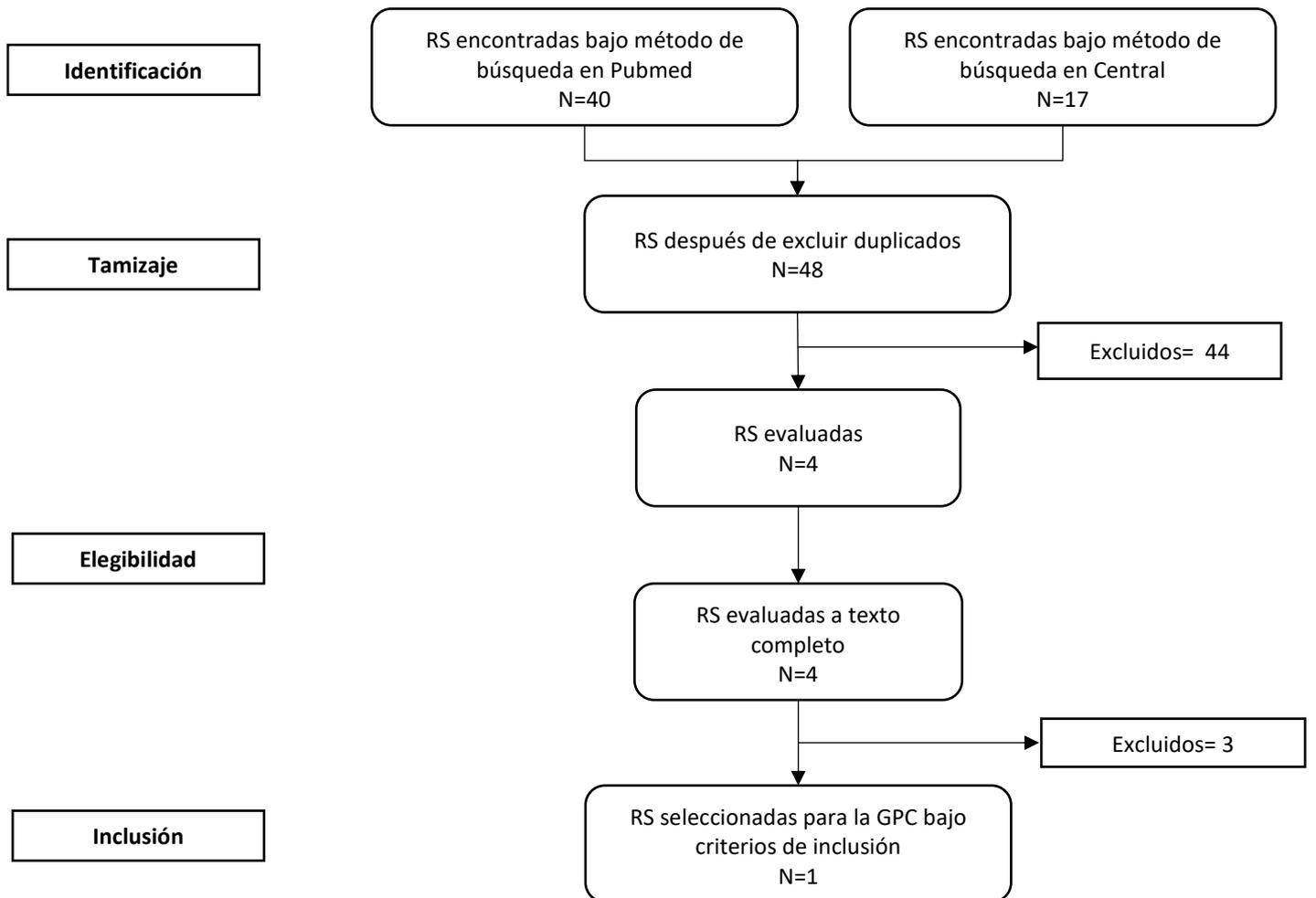
Base de datos: Medline		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde:2008, Revisiones sistemáticas y Meta-análisis		
	Descripción	Término
1	Población	inflammatory polyneuropath*[Title/Abstract] OR inflammatory neuropath*[Title/Abstract] OR polyradiculoneuropathy[MeSH Terms] OR polyneuropathies[MeSH Terms] OR guillain barre syndrome[Title/Abstract] OR Guillain-Barre Syndrome[MeSH Terms]
2	Intervención	plasmapheresis[Title/Abstract] OR plasmapheresis[MeSH Terms] OR Plasma exchange[Title/Abstract] OR Plasma Exchange[MeSH Terms]
3	Comparador	Se seleccionó manualmente
4	Tipo de estudio	Revisión sistemática o Meta-análisis
5	Desenlace	Eficacia, Seguridad, mejoría de grado de discapacidad, caminar, necesidad de ventilador mecánico, fuerza muscular, recaída, muerte e infección
	Término final	#1 AND #2

Fuente: GPC INCN 2018

Base de datos: The Cochrane Library (CENTRAL)		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: selección manual de los últimos 10 años; Revisiones sistemáticas y Meta-análisis		
	Descripción	Término
1	Población	Guillain-Barre Syndrome/ OR polyradiculoneuropathy/ OR polyneuropathies/ OR inflammatory polyneuropath* TI.AB OR inflammatory neuropath* TI.AB OR guillain barre syndrome TI.AB
2	Intervención	Plasma Exchange/ OR plasmapheresis/ OR plasmapheresis TI.AB OR Plasma exchange TI.AB
3	Comparador	Se seleccionó manualmente
4	Tipo de estudio	Revisión sistemática o Meta-análisis
5	Desenlace	Eficacia, Seguridad, mejoría de grado de discapacidad, caminar, necesidad de ventilador mecánico, fuerza muscular, recaída, muerte e infección
	Término final	#1 AND #2

Fuente: GPC INCN 2018

Flujograma de búsqueda



Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 3: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina?**

N°	Pregunta PICO (criterios de elegibilidad de los estudios)	Tipo de estudio	Fechas de búsqueda (desde, hasta)
<b>3</b>	<b>P:</b> Pacientes con SGB <b>I:</b> Inmunoglobulina <b>C:</b> Plasmaféresis <b>O:</b> Eficacia, Seguridad, mejoría de grado de discapacidad, caminar, necesidad de ventilador mecánico, fuerza muscular, recaída, muerte e infección	RS	Búsqueda realizada desde mayo 2008 hasta 13 mayo del 2018

Fuente: GPC INCN 2018

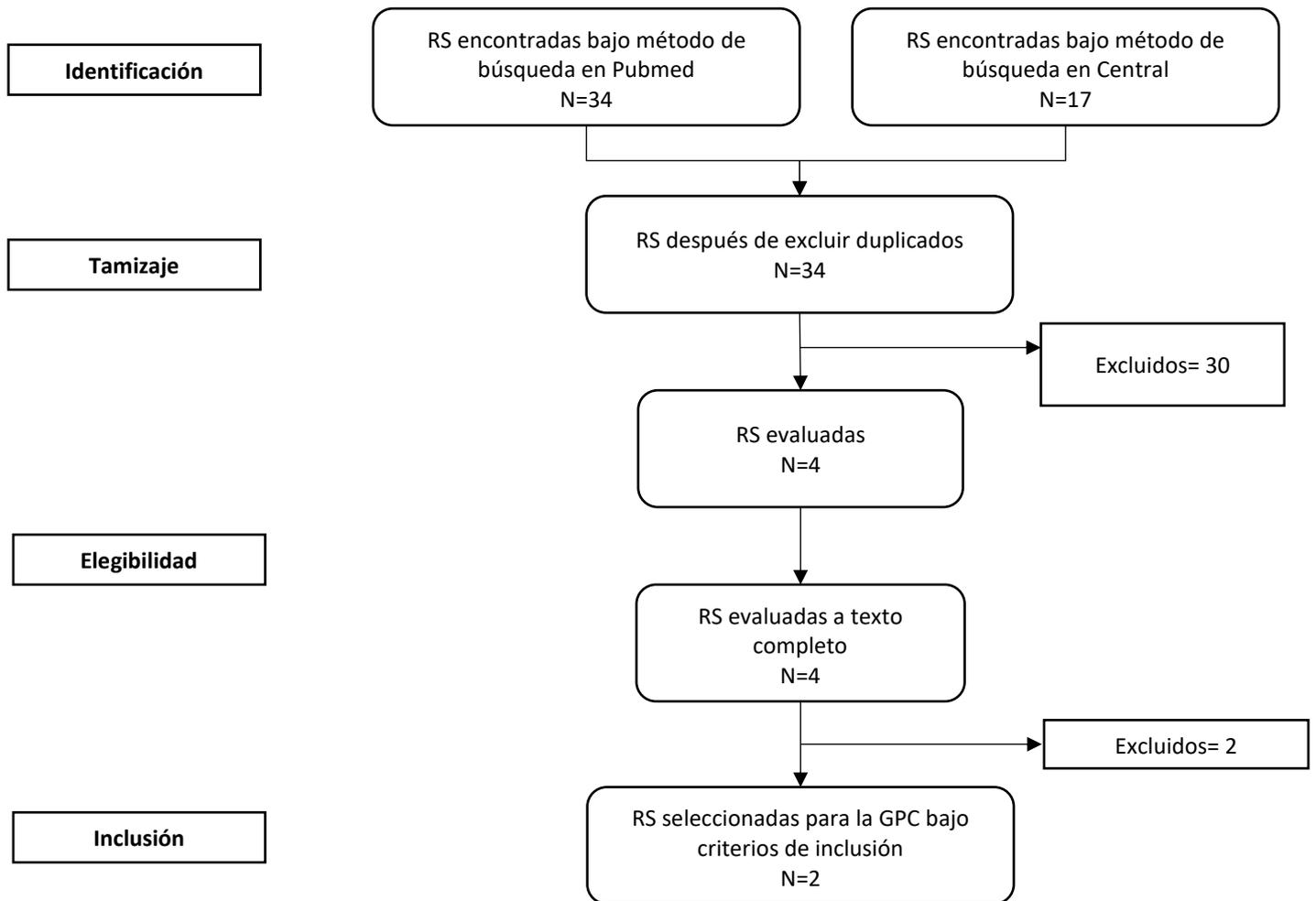
Base de datos: Medline		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: Inicio de los tiempos, Revisiones sistemáticas y ECAs		
	Descripción	Término
1	Población	inflammatory polyneuropath*[Title/Abstract] OR inflammatory neuropath*[Title/Abstract] OR polyradiculoneuropathy[MeSH Terms] OR polyneuropathies[MeSH Terms] OR guillain barre syndrome[Title/Abstract] OR Guillain-Barre Syndrome[MeSH Terms]
2	Intervención	intravenous immunoglobulin*[TIAB] OR "Immunoglobulins, Intravenous"[MESH] OR "ivig"[TIAB]OR intra venous immunoglobulin*[TIAB]
3	Comparador	plasmapheresis[Title/Abstract] OR plasmapheresis[MeSH Terms] OR Plasma exchange[Title/Abstract] OR Plasma Exchange[MeSH Terms]
4	Tipo de estudio	Revisión sistemática o Meta-análisis
5	Desenlace	Eficacia, Seguridad, mejoría de grado de discapacidad, caminar, necesidad de ventilador mecánico, fuerza muscular, recaída, muerte e infección
	Término final	#1 AND #2

Fuente: GPC INCN 2018

Base de datos: Central		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: Inicio de los tiempos, Revisiones sistemáticas y ECAs		
	Descripción	Término
1	Población	inflammatory polyneuropath*:ti,ab OR inflammatory neuropath*:ti,ab OR polyradiculoneuropathy:ti,ab OR polyneuropathies: Mesh OR guillain barre syndrome:ti,ab OR Guillain-Barre Syndrome: Mesh
2	Intervención	intravenous immunoglobulin*:ti,ab OR "Immunglobulins, Intravenous": Mesh OR "ivig":ti,ab OR intra venous immunoglobulin*:ti,ab
3	Comparador	Plasmapheresis:ti,ab OR plasmapheresis:Mesh OR Plasma exchange:ti,ab OR Plasma Exchange:Mesh
4	Tipo de estudio	Revisión sistemática o Meta-análisis
5	Desenlace	Eficacia, Seguridad, mejoría de grado de discapacidad, caminar, necesidad de ventilador mecánico, fuerza muscular, recaída, muerte e infección
	Término final	#1 AND #2

Fuente: GPC INCN 2018

Flujograma de búsqueda



Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 4: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides?**

N°	Pregunta PICO (criterios de elegibilidad de los estudios)	Tipo de estudio	Fechas de búsqueda (desde, hasta)
4	<b>P:</b> Pacientes con SGB <b>I:</b> Corticoides. <b>C:</b> Placebo <b>O:</b> Efectos adversos, muerte, mejora del grado de discapacidad,	RS y ECA	Búsqueda realizada desde enero del 2008 hasta mayo del 2018

Fuente: GPC INCN 2018

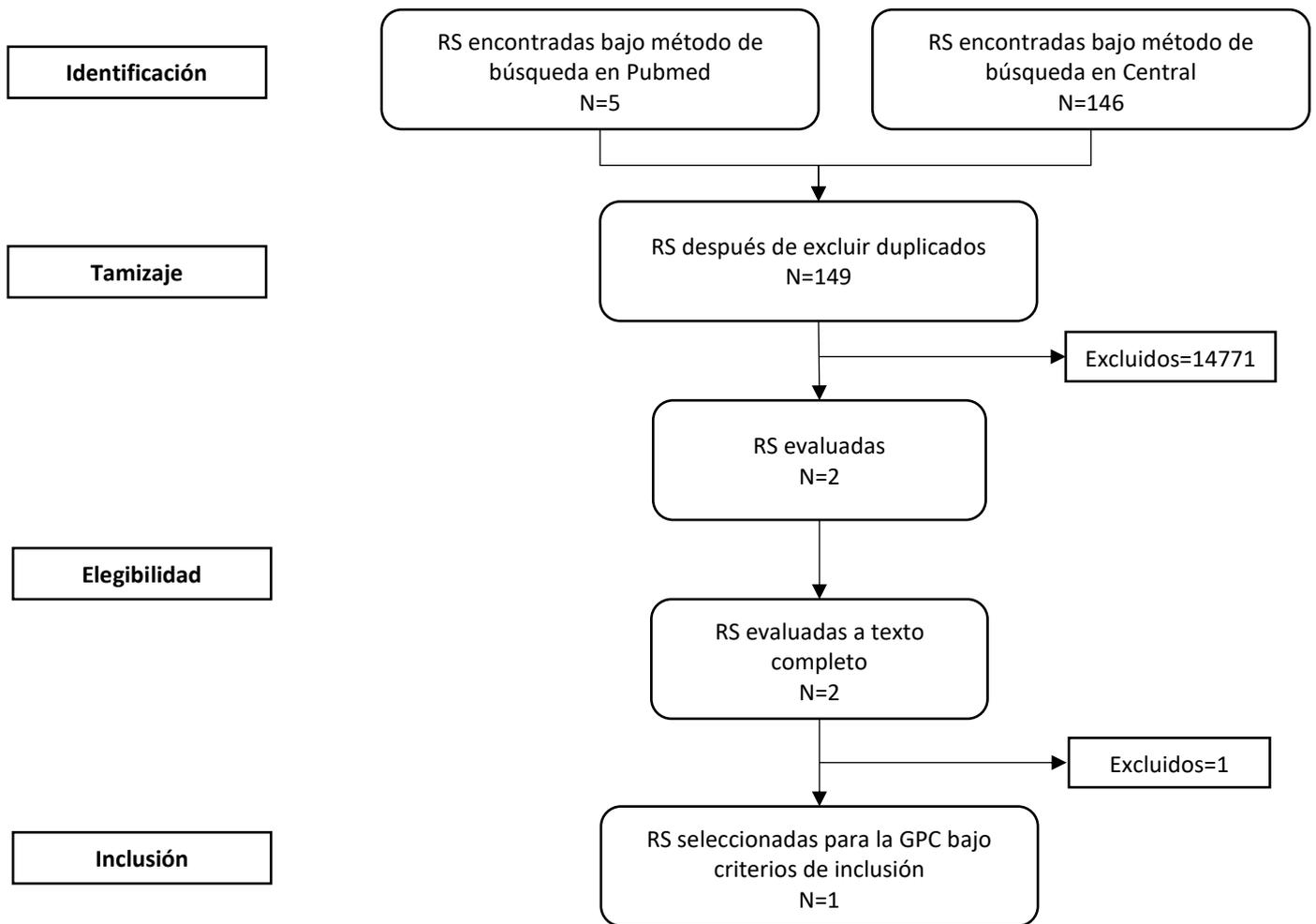
Base de datos: Medline		
Fecha de búsqueda: Mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: Los últimos 10 años, Revisiones sistemáticas		
	Descripción	Término
1	Población	inflammatory polyneuropath*[Title/Abstract] OR inflammatory neuropath*[Title/Abstract] OR polyradiculoneuropathy[MeSH Terms] OR polyneuropathies[MeSH Terms] OR guillain barre syndrome[Title/Abstract] OR Guillain-Barre Syndrome[MeSH Terms]
2	Intervención	"Steroids"[Mesh] OR Steroids[TIAB] OR "Glucocorticoids"[Mesh] OR Glucocorticoids[TIAB] OR Effect, Glucocorticoid[TIAB] OR "Cortisone"[Mesh] OR Cortisone[TIAB] OR "Prednisolone"[Mesh] OR Prednisolone[TIAB] "Prednisone"[Mesh] OR Prednisone[TIAB] OR "Anti-inflammatory Agents"[Mesh] OR "Anti-inflammatory Agents"[TIAB]
3	Comparador	Se seleccionó manualmente
4	Tipo de estudio	Systematic[sb] OR (randomized controlled trial[PT]) OR (controlled clinical trial[PT]) OR (clinical trial[PT]) OR (randomized[TIAB] OR randomised [TIAB]) or (placebo[TIAB] OR "Placebos"[Mesh]) OR (randomly[TIAB]) OR (trial[TIAB]) OR (groups [TIAB])
5	Desenlace	"Death"[TIAB] OR "Adverse events"[TIAB] OR "Disability grade change"[TIAB] "Improvement by grades" [TIAB]
	Término final	#1 AND #2 AND #4
	11	

Fuente: GPC INCN 2018

Base de datos: The Cochrane Library (CENTRAL)		
Fecha de búsqueda: Mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: selección manual de los últimos 10 años; Revisiones sistemáticas y Meta-análisis		
	Descripción	Término
1	Población	MESH DESCRIPTOR guillain barre syndrome EXPLODE ALL TREES or ("guillain barre syndrome"):ti,ab or (polyradiculoneuropath* or polyneuropathy* or "acute polyneuritis" or "acute polyradiculoneuritis"):ti,ab or (inflammatory near/5 neuropath* or inflammatory near/5 polyneuropathy*):ti,ab
2	Intervención	MESH DESCRIPTOR Steroids EXPLODE ALL TREES or MESH DESCRIPTOR or Anti-Inflammatory Agents EXPLODE ALL TREES or (steroid* or glucocortico*):ti,ab or ("anti-inflammatory agent*" or "anti-inflammatory agent*"):ti,ab or (prednisone* or prednisolone* or cortisone*):ti,ab
3	Comparador	No
4	Tipo de estudio	No
5	Desenlace	"Death"[TIAB] OR "Adverse events"[TIAB] OR "Disability grade change"[TIAB] "Improvement by ≥ 1 grades" [TIAB]
	Término final	#1 AND #2 AND #4

Fuente: GPC INCN 2018

Flujograma de búsqueda



Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 5: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos?**

N°	Pregunta PICO (criterios de elegibilidad de los estudios)	Tipo de estudio	Fechas de búsqueda (desde, hasta)
5	<b>P:</b> Pacientes con SGB con criterios de ingreso a unidad de cuidados intensivos <b>I:</b> Manejo en unidad de cuidados intensivos <b>C:</b> Manejo en unidad de monitoreo continuo <b>O:</b> Mortalidad	Observacional, RS	Búsqueda realizada desde enero del 2008 hasta mayo del 2018

Fuente: GPC INCN 2018

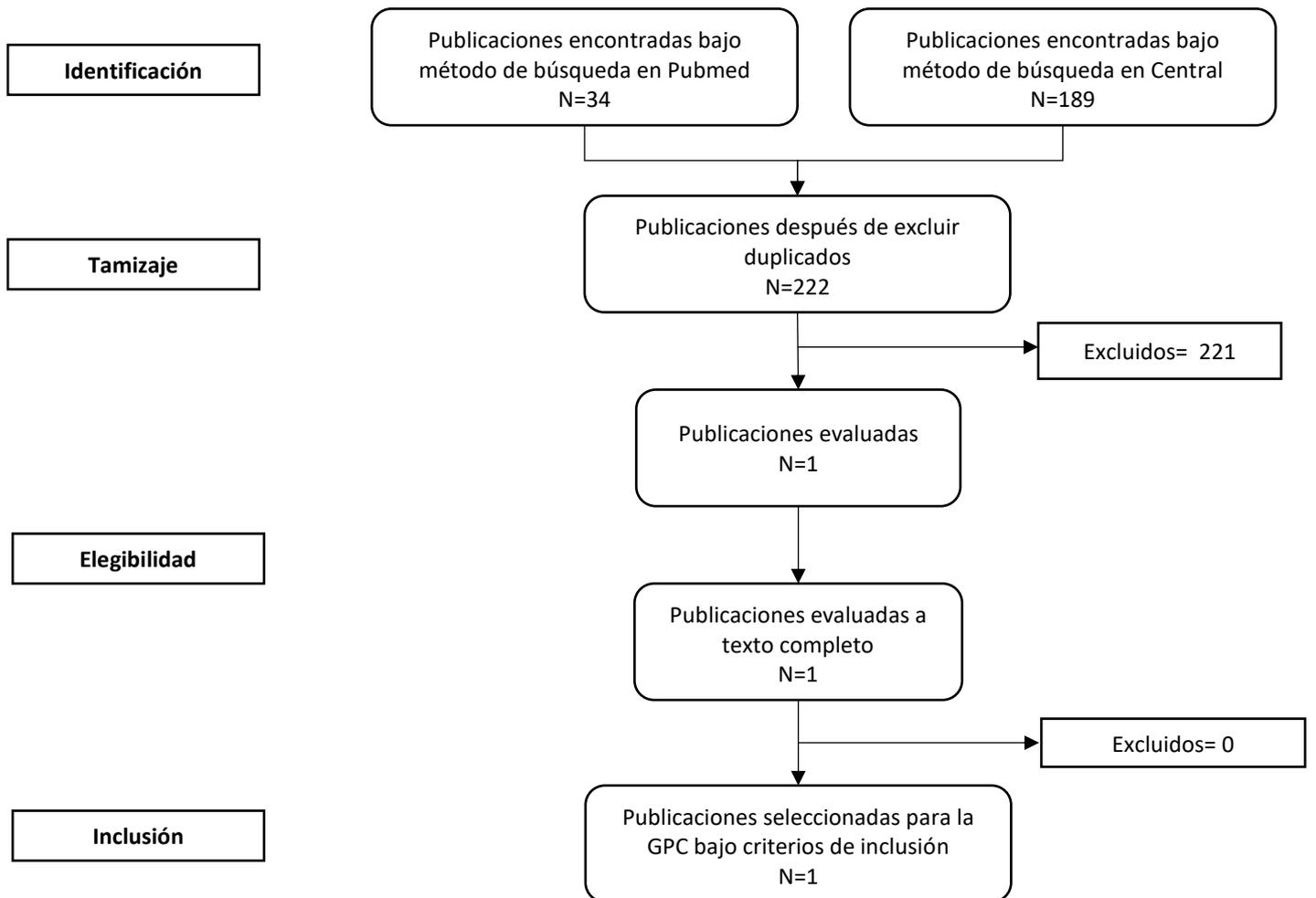
Base de datos: Medline		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: Inicio de los tiempos, Revisiones sistemáticas y ECAs		
	Descripción	Término
1	Población	inflammatory polyneuropath*[Title/Abstract] OR inflammatory neuropath*[Title/Abstract] OR polyradiculoneuropathy[MeSH Terms] OR polyneuropathies[MeSH Terms] OR guillain barre syndrome[Title/Abstract] OR Guillain-Barre Syndrome[MeSH Terms]
2	Intervención	critical care[MeSH Terms] OR Hemodynamic Monitoring[MeSH Terms] OR Monitoring, Physiologic[MeSH Terms] OR critical care[Title/Abstract] OR intensive care[Title/Abstract]
3	Comparador	supportive care[Title/Abstract]) OR inpatient hospital monitoring[Title/Abstract]
4	Tipo de estudio	Revisión sistemática o Meta-análisis
5	Desenlace	Mortalidad
	Término final	#1 AND ( #2 OR #3)

Fuente: GPC INCN 2018

Base de datos: The Cochrane Library (CENTRAL)		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: Inicio de los tiempos, Revisiones sistemáticas y ECAs		
	Descripción	Término
1	Población	inflammatory polyneuropath* TI.AB OR inflammatory neuropath* TI.AB OR polyradiculoneuropathy/ OR polyneuropathies/ OR guillain barre syndrome TI.AB OR Guillain-Barre Syndrome/
2	Intervención	critical care/ OR Hemodynamic Monitoring/ OR Monitoring, Physiologic/ OR critical care TI.AB OR intensive care TI.AB
3	Comparador	supportive care TI.AB OR inpatient hospital monitoring TI.AB
4	Tipo de estudio	Observacionales, Revisión sistemática o Meta-análisis
5	Desenlace	Mortalidad
	Término final	#1 AND ( #2 OR #3)

Fuente: GPC INCN 2018

Flujograma de búsqueda



Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 6: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?**

N°	Pregunta PICO (criterios de elegibilidad de los estudios)	Tipo de estudio	Fechas de búsqueda (desde, hasta)
6	<b>P:</b> Pacientes con SGB <b>I:</b> Tratamiento multidisciplinario <b>C:</b> Otros tratamientos <b>O:</b> Limitación de la actividad, Calidad de vida	RS	Búsqueda realizada desde el 1 enero del 2008 hasta mayo del 2018

Fuente: GPC INCN 2018

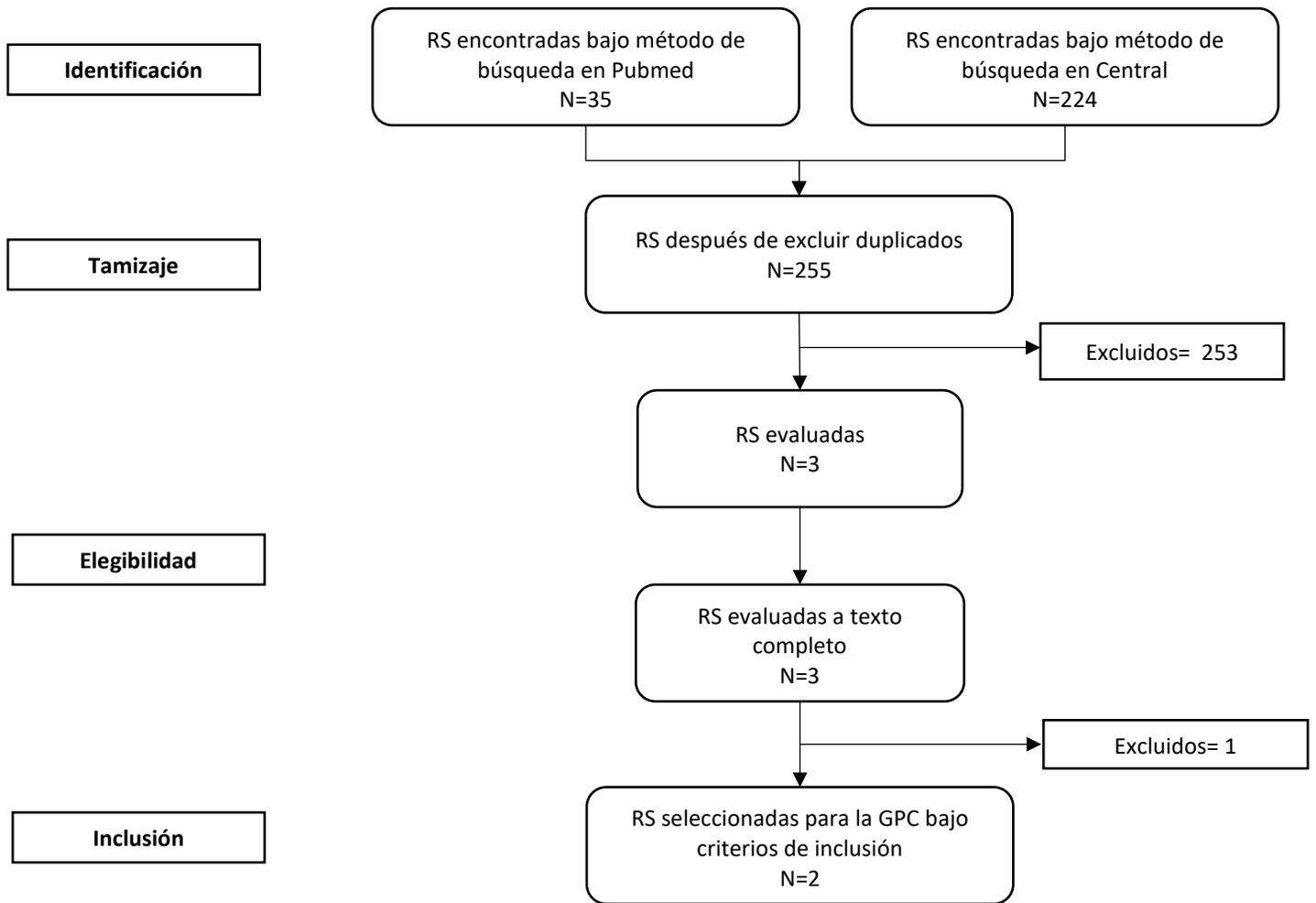
Base de datos: Medline		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: 2008, Revisiones sistemáticas y Meta-análisis		
	Descripción	Término
1	Población	((((inflammatory polyneuropath*[Title/Abstract]) OR inflammatory neuropath*[Title/Abstract]) OR ((polyradiculoneuropathy[MeSH Terms]) OR polyneuropathies[MeSH Terms])) OR ((guillain barre syndrome[Title/Abstract]) OR Guillain-Barre Syndrome[MeSH Terms]))
2	Intervención	((((((((((((((ambulatory care[Title/Abstract] OR rehabilitation[Title/Abstract]) OR hospitalization[Title/Abstract]) OR Physical Therapy Modalities[Title/Abstract]) OR home care services[Title/Abstract]) OR hospital-based[Title/Abstract]) OR inpatients[Title/Abstract]) OR outpatients[Title/Abstract]) OR multidisciplinary[Title/Abstract]) OR interdisciplinary[Title/Abstract]) OR integrated to multimodal[Title/Abstract]) OR cognitive therapy[Title/Abstract]) OR Behavior Therapy[Title/Abstract]) OR Social Work[Title/Abstract]) OR Dietetics[Title/Abstract]) OR Dietary Services [Title/Abstract]) OR Counseling[Title/Abstract]
3	Comparador	Se seleccionó manualmente
4	Tipo de estudio	Revisión sistemática o Meta-análisis
5	Desenlace	Limitación de la actividad < 12 meses, Calidad de vida <12 meses
	Término final	#1 AND #2

Fuente: GPC INCN 2018

Base de datos: The Cochrane Library (CENTRAL)		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: selección manual de los últimos 10 años; Revisión sistemática y Meta-análisis		
	Descripción	Término
1	Población	Guillain-Barre Syndrome/ OR polyradiculoneuropathy/ OR polyneuropathies/ OR inflammatory polyneuropath* TI.AB OR inflammatory neuropath* TI.AB OR guillain barre syndrome TI.AB
2	Intervención	ambulatory care TI.AB OR rehabilitation TI.AB OR hospitalization TI.AB OR Physical Therapy Modalities TI.AB OR home care services TI.AB OR hospital-based TI.AB OR inpatients TI.AB OR outpatients TI.AB OR multidisciplinary TI.AB OR interdisciplinary TI.AB OR integrated to multimodal TI.AB OR cognitive therapy TI.AB OR Behavior Therapy TI.AB OR Social Work TI.AB OR Dietetics TI.AB OR Dietary Services TI.AB OR Counseling TI.AB
3	Comparador	Se seleccionó manualmente
4	Tipo de estudio	Revisión sistemática o Meta-análisis
5	Desenlace	Limitación de la actividad < 12 meses, Calidad de vida <12 meses
	Término final	#1 AND #2

Fuente: GPC INCN 2018

Flujograma de búsqueda



Fuente: GPC INCN 2018

**Anexo N° 3: Tablas de evaluación de la calidad**

La información mostrada a continuación fue recuperada de la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del paciente con Síndrome de Guillain Barré. Anexos. INCN. 2018.

**Pregunta 1: En pacientes con sospecha de SGB, ¿cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico?**

**Newcastle Ottawa**

Artículo: Fokke et al, 2013.

<b>Evaluación</b>	<b>Puntaje</b>
Selección	<b>2/4</b>
Comparabilidad	$\frac{1}{2}$
Desenlace	<b>2/3</b>
<b>TOTAL</b>	<b>5/9</b>

Fuente: GPC INCN 2018

**Newcastle Ottawa**

Artículo: Mateen et al, 2011.

<b>Evaluación</b>	<b>Puntaje</b>
Selección	<b>4/4</b>
Comparabilidad	$\frac{1}{2}$
Desenlace	<b>2/3</b>
<b>TOTAL</b>	<b>7/9</b>

Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 2: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis?**

**Evaluación AMSTAR**

Estudios incluidos	Dominio 1	Dominio 2	Dominio 3	Dominio 4	Dominio 5	Dominio 6	Dominio 7	Dominio 8	Dominio 9	Dominio 10	Dominio 11	Dominio 12	Dominio 13	Dominio 14	Dominio 15	Dominio 16	Puntaje total
Chevret 2017 Título: Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome (Review)	Sí +-	Sí +-	Sí	Sí +-	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	no	Sí	Sí +-	Sí	Sí	no	Sí	14

+/- parcial

Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 3: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina?**

**Evaluación AMSTAR**

Estudios incluidos	Dominio 1	Dominio 2	Dominio 3	Dominio 4	Dominio 5	Dominio 6	Dominio 7	Dominio 8	Dominio 9	Dominio 10	Dominio 11	Dominio 12	Dominio 13	Dominio 14	Dominio 15	Dominio 16	Puntaje total
Hughes 2014 Título: Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome (Review)	Sí	no	si	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	15							
Ortiz-Salas 2016 Título: Human Immunoglobulin Versus Plasmapheresis in Guillain-Barre Syndrome and Myasthenia Gravis: A Meta-Analysis	Sí	no	Sí	no	Sí	no	Sí	Sí	no	Sí	13						

Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 4: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides?**

**Evaluación AMSTAR**

Estudios incluidos	Dominio 1	Dominio 2	Dominio 3	Dominio 4	Dominio 5	Dominio 6	Dominio 7	Dominio 8	Dominio 9	Dominio 10	Dominio 11	Dominio 12	Dominio 13	Dominio 14	Dominio 15	Dominio 16	Puntaje total
Hughes 2016 Título: Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome(Review)	Sí	Si	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	16								

Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 5: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos?**

**Newcastle Ottawa**

Estudios incluidos	Selección				Comparabilidad	Desenlaces			Puntaje total
	Dominio 1	Dominio 2	Dominio 3	Dominio 4	Dominio 5	Dominio 7	Dominio 8	Dominio 9	
Raphael 2012 Título: Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome (Review)	*	*	*		*	*	*	*	7/9

Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 6: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?**

**Evaluación AMSTAR**

Estudios incluidos	Dominio 1	Dominio 2	Dominio 3	Dominio 4	Dominio 5	Dominio 6	Dominio 7	Dominio 8	Dominio 9	Dominio 10	Dominio 11	Dominio 12	Dominio 13	Dominio 14	Dominio 15	Dominio 16	Puntaje total
Khan 2010 <b>Título:</b> Multidisciplinary care for Guillain-Barré syndrome (Review)	Sí	No	Sí	no	no	Sí	no	no	Sí	13							
Khan 2012 <b>Título:</b> Rehabilitation interventions in patients with acute demyelinating inflammatory polyneuropathy: a systematic review	Sí	no	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	no	no	no	no	no	Sí Parcial	no	8

Fuente: GPC INCN 2018

Anexo N° 4: Tablas GRADE

La información mostrada a continuación fue recuperada de la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del paciente con Síndrome de Guillain Barré. Anexos. INCN. 2018.

**Pregunta 1: En pacientes con sospecha de SGB, ¿cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico?**

**Criterios diagnósticos de Brighton comparado con no usarlos para el diagnóstico de SGB**

**Bibliografía:** Mateen et al. Guillain–Barré Syndrome in India: Population-based validation of the Brighton criteria. *Vaccine* 29 (2011) 9697–9701.

Desenlaces	Nº de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con no usarlos	La diferencia de riesgo con criterios diagnósticos de Brighton
Tasa de detección - Nivel de certeza diagnóstica 1 de Brighton	79 (1 estudio observacional)	⊕⊖⊖⊖ MUY BAJA <sup>a</sup>	no estimable	0 por 1,000	<b>620 más por 1,000</b> (504 más a 724 más)
Tasa de detección - Nivel de certeza diagnóstica 2 de Brighton	79 (1 estudio observacional)	⊕⊖⊖⊖ MUY BAJA <sup>a</sup>	no estimable	0 por 1,000	<b>835 más por 1,000</b> (735 más a 909 más)
Tasa de detección - Nivel de certeza diagnóstica 3 de Brighton	79 (1 estudio observacional)	⊕⊖⊖⊖ MUY BAJA <sup>a</sup>	no estimable	0 por 1,000	<b>861 más por 1,000</b> (765 más a 928 más)

El riesgo en el grupo de intervención (y su intervalo de confianza del 95%) se basa en el riesgo asumido en el grupo de comparación y en el efecto relativo de la intervención (y su intervalo de confianza del 95%).  
CI: Intervalo de confianza

**GRADE Working Group grades of evidence**

**High certainty:** We are very confident that the true effect lies close to that of the estimate of the effect

**Moderate certainty:** We are moderately confident in the effect estimate: The true effect is likely to be close to the estimate of the effect, but there is a possibility that it is substantially different

**Low certainty:** Our confidence in the effect estimate is limited: The true effect may be substantially different from the estimate of the effect

**Very low certainty:** We have very little confidence in the effect estimate: The true effect is likely to be substantially different from the estimate of effect

Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 2: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis?**

**Plasmaféresis comparado con no hacerlo (placebo o tratamiento estándar) para pacientes con SGB**

**Bibliografía:**

Desenlaces	Nº de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con no hacerlo (placebo o tratamiento estándar)	La diferencia de riesgo con Plasmaféresis estándar)
Caminar con ayuda después de 4 semanas	349 (3 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊖⊖ BAJA <sup>a,b</sup>	<b>RR 1.60</b> (1.19 a 2.15)	266 por 1,000	<b>159 más por 1,000</b> (50 más a 305 más)
Mejora en 1 grado después de 4 semanas	623 (5 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO <sup>a</sup>	<b>RR 1.64</b> (1.37 a 1.96)	349 por 1,000	<b>223 más por 1,000</b> (129 más a 335 más)
Caminar sin ayuda después de 4 semanas	349 (3 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊖⊖ BAJA <sup>a,b</sup>	<b>RR 1.72</b> (1.06 a 2.79)	119 por 1,000	<b>85 más por 1,000</b> (7 más a 212 más)
Ventilación Mecánica después de 4 semanas	623 (5 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO <sup>a</sup>	<b>RR 0.53</b> (0.39 a 0.74)	270 por 1,000	<b>127 menos por 1,000</b> (165 menos a 70 menos)
Recuperación completa de la fuerza muscular después de 1 año	404 (5 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊖⊖ BAJA <sup>a,b</sup>	<b>RR 1.24</b> (1.07 a 1.45)	546 por 1,000	<b>131 más por 1,000</b> (38 más a 246 más)
Mortalidad después de 1 año	649 (6 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊖⊖⊖ MUY BAJA <sup>a,c</sup>	<b>RR 0.86</b> (0.45 a 1.65)	55 por 1,000	<b>8 menos por 1,000</b> (30 menos a 36 más)

Plasmaféresis comparado con no hacerlo (placebo o tratamiento estándar) para pacientes con SGB

Bibliografía:

Desenlaces	Nº de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con no hacerlo (placebo o tratamiento estándar)	La diferencia de riesgo con Plasmaféresis
Secuelas motoras severas luego de 1 año	649 (6 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊖⊖ BAJA <sup>a,d</sup>	RR 0.65 (0.44 a 0.96)	168 por 1,000	59 menos por 1,000 (94 menos a 7 menos)
Recaídas durante el tiempo de seguimiento luego 1 año	649 (6 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊖⊖ BAJA <sup>a,b</sup>	RR 2.89 (1.05 a 7.93)	12 por 1,000	23 más por 1,000 (1 más a 85 más)
Infección severa durante la estancia hospitalaria	556 (3 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊖⊖⊖ MUY BAJA <sup>c,e</sup>	RR 0.91 (0.73 a 1.13)	371 por 1,000	33 menos por 1,000 (100 menos a 48 más)

El riesgo en el grupo de intervención (y su intervalo de confianza del 95%) se basa en el riesgo asumido en el grupo de comparación y en el efecto relativo de la intervención (y su intervalo de confianza del 95%). CI: Intervalo de confianza; RR: Razón de riesgo

GRADE Working Group grades of evidence

**High certainty:** We are very confident that the true effect lies close to that of the estimate of the effect

**Moderate certainty:** We are moderately confident in the effect estimate: The true effect is likely to be close to the estimate of the effect, but there is a possibility that it is substantially different

**Low certainty:** Our confidence in the effect estimate is limited: The true effect may be substantially different from the estimate of the effect

**Very low certainty:** We have very little confidence in the effect estimate: The true effect is likely to be substantially different from the estimate of effect

Explicaciones

- a. Presencia de "elevado riesgo de sesgo" en sesgos de selección, performance y detección
- b. El IC95% incluyó 1.25
- c. El IC95% incluyó el 0.75 y el 1.25
- d. El IC95% incluye el 0.75
- e. Presencia de "elevado riesgo de sesgo" en sesgos de performance y detección

Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 3: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina?**

**Inmunoglobulina comparado con Plasmaferésis para pacientes con SGB**

**Bibliografía:** Hughes 2014

Desenlaces	Nº de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con Plasmaferésis	La diferencia de riesgo con Inmunoglobulina
Cambios en discapacidad a las 4 semanas	536 (5 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO <sup>a</sup>	-	La media MD 0.02 SD	cambios en discapacidad a las 4 semanas era 0 SD
Mejora en 1 o más grados de discapacidad a las 4 semanas	567 (6 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO <sup>a</sup>	<b>RR 1.08</b> (0.94 a 1.23)	562 por 1,000	<b>45 más por 1,000</b> (34 menos a 129 más)
Mortalidad	623 (7 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO <sup>b</sup>	<b>RR 0.78</b> (0.31 a 1.95)	29 por 1,000	<b>6 menos por 1,000</b> (20 menos a 28 más)
Muerte o discapacidad desde de 12 meses	243 (1 ECA (experimento controlado aleatorizado))	⊕⊕⊕⊖ MODERADO <sup>b</sup>	<b>RR 0.98</b> (0.55 a 1.72)	167 por 1,000	<b>3 menos por 1,000</b> (75 menos a 120 más)
Recaída o fluctuación relacionada con el tratamiento.	445 (3 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO <sup>b</sup>	<b>RR 0.89</b> (0.42 a 1.89)	60 por 1,000	<b>7 menos por 1,000</b> (35 menos a 53 más)
Discontinuar tratamiento	495 (4 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊕ ALTA	<b>RR 0.14</b> (0.05 a 0.36)	128 por 1,000	<b>110 menos por 1,000</b> (122 menos a 82 menos)
Eventos adversos atribuidos al tratamiento	388 (4 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO <sup>b</sup>	<b>RR 0.84</b> (0.54 a 1.30)	151 por 1,000	<b>24 menos por 1,000</b> (69 menos a 45 más)

**El riesgo en el grupo de intervención** (y su intervalo de confianza del 95%) se basa en el riesgo asumido en el grupo de comparación y en el **efecto relativo** de la intervención (y su intervalo de confianza del 95%).  
**CI:** Intervalo de confianza ; **MD:** Diferencia media; **RR:** Razón de riesgo

**Inmunoglobulina comparado con Plasmaferésis para pacientes con SGB**

**Bibliografía:** Hughes 2014

Desenlaces	Nº de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con Plasmaferésis	La diferencia de riesgo con Inmunoglobulina

**GRADE Working Group grades of evidence**

**High certainty:** We are very confident that the true effect lies close to that of the estimate of the effect

**Moderate certainty:** We are moderately confident in the effect estimate: The true effect is likely to be close to the estimate of the effect, but there is a possibility that it is substantially different

**Low certainty:** Our confidence in the effect estimate is limited: The true effect may be substantially different from the estimate of the effect

**Very low certainty:** We have very little confidence in the effect estimate: The true effect is likely to be substantially different from the estimate of effect

Explicaciones

- a. No adecuado cegamiento de los pacientes para todos los desenlaces en 4 de los 5 estudios (excepción PSGBS 1997)
- b. IC incluye 0.75 y 1.25

Fuente: GPC INCN 2018

Pregunta 4: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides?

Corticoides comparado con manejo estándar o placebo para pacientes con SGB

Bibliografía:

Desenlaces	Nº de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con manejo estándar o placebo	La diferencia de riesgo con Corticoides
Cambio en el grado de discapacidad seguimiento: media 4 semanas	587 (6 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ BAJA <sup>a,b</sup>	-	La media cambio en el grado de discapacidad era 0 SD	mean <b>0.36 más alto.</b> (0.88 más alto. a 0.16 menor)
Cambio en el grado de discapacidad de corticoides orales seguimiento: media 4 semanas	120 (4 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO <sup>c</sup>	-	La media cambio en el grado de discapacidad de corticoides orales era 0 SD	mean <b>0.82 más alto.</b> (0.17 más alto. a 1.47 más alto)
Cambio en el grado de discapacidad de corticoides intravenosos seguimiento: media 4 semanas	(2 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ BAJA <sup>d</sup>	-	La media cambio en el grado de discapacidad de corticoides intravenosos era 0	<b>0</b> (0 a 0)
Mejora en mas de 1 grado seguimiento: media 4 semanas	567 (5 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO	<b>RR 1.08</b> (0.93 a 1.24)	543 por 1.000	<b>43 más por 1.000</b> (38 menos a 130 más)
Muerte o discapacidad (incapacidad para caminar sin ayuda)Nuevo desenlace seguimiento: media 1 años	491 (3 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO	<b>RR 1.51</b> (0.91 a 2.50)	92 por 1.000	<b>47 más por 1.000</b> (8 menos a 138 más )

Corticoides comparado con manejo estándar o placebo para pacientes con SGB

Bibliografía:

Desenlaces	Nº de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con manejo estándar o placebo	La diferencia de riesgo con Corticoides
Death	605 (7 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO	RR 1.28 (0.67 a 2.47)	47 por 1.000	13 más por 1.000 (16 menos a 69 más)
Eventos adversos específicos: Diabetes Mellitus que requiere insulina seguimiento: media 1 semanas	467 (2 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO	RR 2.21 (1.19 a 4.12)	56 por 1.000	68 más por 1.000 (11 más a 176 más)
Eventos adversos específicos: Hipertensión	467 (2 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊕ ALTA	RR 0.15 (0.05 a 0.41)	117 por 1.000	99 menos por 1.000 (111 menos a 69 menos)
Efectos adversos específicos: Nueva infección tratada con ATB seguimiento: media 4 semanas	467 (2 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO	RR 0.74 (0.52 a 1.04)	260 por 1.000	68 menos por 1.000 (125 menos a 10 más)
Efectos adversos específicos: Hemorragia gastrointestinales	467 (2 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊖ MODERADO	RR 1.17 (0.36 a 3.78)	22 por 1.000	4 más por 1.000 (14 menos a 60 más)

El riesgo en el grupo de intervención (y su intervalo de confianza del 95%) se basa en el riesgo asumido en el grupo de comparación y en el efecto relativo de la intervención (y su intervalo de confianza del 95%).  
 CI: Intervalo de confianza; RR: Razón de riesgo

Corticoides comparado con manejo estándar o placebo para pacientes con SGB

Bibliografía:

Desenlaces	Nº de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con manejo estándar o placebo	La diferencia de riesgo con Corticoides

**GRADE Working Group grades of evidence**

**High certainty:** We are very confident that the true effect lies close to that of the estimate of the effect

**Moderate certainty:** We are moderately confident in the effect estimate: The true effect is likely to be close to the estimate of the effect, but there is a possibility that it is substantially different

**Low certainty:** Our confidence in the effect estimate is limited: The true effect may be substantially different from the estimate of the effect

**Very low certainty:** We have very little confidence in the effect estimate: The true effect is likely to be substantially different from the estimate of effect

Explicaciones

- a. Heterogeneidad > 50%
- b. El IC 95% atraviesa por los puntos de imprecisión 0.75 y/o 1.25.
- c. Limitaciones en el diseño de los estudios: 3 ensayos tenían una ocultación inadecuada de la asignación y cegamiento inadecuado.
- d. Limitaciones en la designación e implementación de los ECA: en uno el intercambio de plasma se uso 10 veces en el grupo placebo pudiendo sesgar la eficacia del grupo con corticoides.

Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 5: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos?**

Hospitalización en unidad de cuidados intensivos neurológicos comparado con hospitalización en unidad de cuidados intensivos generales para SGB con criterios de ingreso a unidad de cuidados intensivos

Desenlaces	Nº de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con hospitalización en unidad de cuidados intensivos	La diferencia de riesgo con hospitalización en unidad de cuidados intensivos neurológicos
Mortalidad	(1 estudio observacional)	⊕⊖⊖⊖ MUY BAJA a,b	El OR para pacientes que estuvieron hospitalizados en unidad de cuidados intensivos comparado con los pacientes hospitalizados en unidad de cuidados intensivos neurológicos fue de 1.38 (IC95%: 1.16-1.64)		

El riesgo en el grupo de intervención (y su intervalo de confianza del 95%) se basa en el riesgo asumido en el grupo de comparación y en el efecto relativo de la intervención (y su intervalo de confianza del 95%).  
**CI:** Intervalo de confianza

**GRADE Working Group grades of evidence**

**High certainty:** We are very confident that the true effect lies close to that of the estimate of the effect

**Moderate certainty:** We are moderately confident in the effect estimate: The true effect is likely to be close to the estimate of the effect, but there is a possibility that it is substantially different

**Low certainty:** Our confidence in the effect estimate is limited: The true effect may be substantially different from the estimate of the effect

**Very low certainty:** We have very little confidence in the effect estimate: The true effect is likely to be substantially different from the estimate of effect

Explicaciones

a. La población incluyó pacientes con Hemorragia intracerebral, Miastenia Gravis y Síndrome de Guillain Barré

b. El IC95% incluyó puntos de imprecisión 0.75 y/o 1.25

Fuente: GPC INCN 2018

**Pregunta 6: En pacientes con SGB, ¿es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?**

**Tratamiento multidisciplinario comparado con ningún tratamiento para Síndrome de Guillain-Barré**

**Bibliografía:**

Desenlaces	Nº de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con ningún tratamiento	La diferencia de riesgo con tratamiento multidisciplinario
Limitación de la actividad <12 meses	(4 estudios observacionales)	⊕⊖⊖⊖ MUY BAJA <sup>a,b</sup>	Demir et al. mostraron un incremento e los puntajes del FIM desde la admisión al alta (33.2 ± 12.7, p = 0.001) y a los 6 meses (20.9 ± 13.4, P = 0.001); Meythaler et al. mostraron que un incremento en los promedios de puntuación del FIM motor y cognitivo desde la admisión al alta de 15.7 y 6.9 puntos respectivamente; y Nicholas et al. mostraron un incremento del FIM de 53 a 85 puntos desde la admisión al alta.		
Calidad de vida <12 meses	(1 estudio observacional)	⊕⊖⊖⊖ MUY BAJA <sup>a,b</sup>	mejora en la limitación de la actividad física al incrementarse las puntuaciones FIM en el grupo que recibió terapia multidisciplinaria de alta intensidad en comparación con el de baja intensidad en pacientes con SGB, 68.6% y 32.4% respectivamente (p<0.001).		

**El riesgo en el grupo de intervención** (y su intervalo de confianza del 95%) se basa en el riesgo asumido en el grupo de comparación y en el **efecto relativo** de la intervención (y su intervalo de confianza del 95%).  
**CI:** Intervalo de confianza

**GRADE Working Group grades of evidence**

**High certainty:** We are very confident that the true effect lies close to that of the estimate of the effect

**Moderate certainty:** We are moderately confident in the effect estimate: The true effect is likely to be close to the estimate of the effect, but there is a possibility that it is substantially different

**Low certainty:** Our confidence in the effect estimate is limited: The true effect may be substantially different from the estimate of the effect

**Very low certainty:** We have very little confidence in the effect estimate: The true effect is likely to be substantially different from the estimate of effect

**Explicaciones**

a. Riesgo de sesgo de selección

b. Los estudios tienen muestras pequeñas

Fuente: GPC INCN 2018

**Anexo 5: Evaluación de la estrategia de búsqueda**

<b>Guía INCN 2018</b>						
<b>Evaluador: Jorge Huaranga Marcelo</b>						
<b>Criterios</b>	<b>Cumple el criterio</b>					
	<b>Pregunta N° 1</b>	<b>Pregunta N° 2</b>	<b>Pregunta N° 3</b>	<b>Pregunta N° 4</b>	<b>Pregunta N° 5</b>	<b>Pregunta N° 6</b>
Planteamiento de la pregunta según estructura PICO	X	X	X	X	X	X
Términos de la búsqueda (indexadas y/o libres)	X	X	X	X	X	X
Número y bases de datos consultadas	MEDLINE, Cochrane Library					
La revisión se hizo por pares y de manera independiente	X	X	X	X	X	X
Idiomas incluidos en la búsqueda	Español Inglés	Español Inglés	Español Inglés	Español Inglés	Español Inglés	Español Inglés
Resultado de la evaluación	Adecuada	Adecuada	Adecuada	Adecuada	Adecuada	Adecuada

Anexo 6: Instrumento de evaluación de aplicabilidad de las recomendaciones de la GPC INCN 2018

RECOMENDACIONES POR PREGUNTA	¿La recomendación plantea el uso de equipamiento, instrumento, o infraestructura con la que se cuenta actualmente?		¿La recomendación plantea el uso de medicamentos que se encuentran aprobados en el petitorio farmacológico?		¿La recomendación plantea la modificación de algún proceso o procedimiento asistencial?		¿La recomendación es adecuada culturalmente?		Observaciones
	Si	No	Si	No	Si	No	Si	No	
<p><b>P1.</b> Se recomienda usar los criterios de Brighton para realizar el diagnóstico de caso confirmado de Síndrome de Guillain Barré (SGB) que consisten en que toda persona presente los siguientes signos y síntomas (Tabla Nº 10):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Debilidad muscular bilateral y flácida de las extremidades; y</li> <li>- Hiporreflexia o arreflexia en las extremidades con debilidad; y</li> <li>- Patrón de enfermedad monofásica,</li> <li>- Intervalo de 12 horas a 28 días, entre el inicio y la máxima debilidad con meseta clínica posterior; y</li> <li>- Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad.</li> </ul> <p>Con cumplimiento de los siguientes criterios:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Disociación albumino-citológica en LCR (nivel de</li> </ul>	X		No aplica			X	X		La recomendación se ajusta únicamente a usar los criterios de Brighton para diagnóstico. Los signos y síntomas se expresarán como puntos de buena práctica clínica. Favorable

proteínas mayor del normal de laboratorio y < 50 células/ $\mu$ l); - Hallazgos electrofisiológicos compatibles con SGB.								
<b>P1.</b> Se recomienda realizar el diagnóstico de caso sospechoso de SGB (nivel 2 ó 3 de Brighton) evaluados por un profesional de la salud con experiencia en el examen neurológico. (Tabla N° 10)	X		No aplica		X	X		Se omite este punto de buena práctica clínica. Desfavorable
<b>P1.</b> Un caso descartado de SGB es un caso sospechoso en el que durante la investigación se identifica otra patología (diagnóstico diferencial, Tabla N° 12).	X		No aplica		X	X		Favorable
<b>P1.</b> En los pacientes con diagnósticos de sospecha de SGB se sugiere realizar punción lumbar basal para el diagnóstico diferencial o evaluar si existe disociación albumino-citológica en el LCR o; si el estudio de LCR se realizó en la primera semana de inicio de la enfermedad, para detectar disociación albumino-citológica se podría repetir el estudio a partir de la segunda semana.	X		No aplica		X	X		Favorable
<b>P1.</b> Donde y cuando sea posible realizar pruebas de electrofisiología a partir de la segunda semana de inicio de la enfermedad para establecer el diagnóstico de mayor certeza (nivel 1 ó 2 de Brighton), tipificar el subtipo (Tabla N° 9 y 11) y el pronóstico.	X		No aplica		X	X		No se referencia los criterios indicados en la Tabla N° 9 y 11 Favorable
<b>P1.</b> Para evaluar la severidad se utilizará la escala de Hughes (Tabla N° 15).	X		No aplica		X	X		No se referencia los criterios indicados en la Tabla N° 15. Favorable

<p><b>P1.</b> En un paciente con sospecha de SGB y criterio de severidad (Hughes &gt; 2) se debería iniciar tratamiento específico y los resultados del estudio del LCR y electrofisiología no deberían retrasarlo.</p>	X		No aplica			X	X	Se añaden otros criterios considerados de importancia por el GEG. Favorable
<p><b>P2.</b> En pacientes con SGB de severidad moderada en adelante, se recomienda el tratamiento con plasmaféresis, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.</p>	X		X			X	X	En pacientes con sospecha clínica de SGB, se considera tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulina. Favorable
<p><b>P2.</b> El tratamiento con plasmaféresis se podría realizar en pacientes con SGB con un tiempo de inicio de los síntomas menor a 4 semanas, preferiblemente dentro de las 2 semanas con enfermedad rápidamente progresiva, quienes no pueden caminar sin ayuda (escala de severidad de Hughes &gt; 2) o aquellos que desarrollan debilidad progresiva en musculatura orofaríngea y ventilatoria.</p>	X		X			X	X	Se considera como recomendación fuerte a favor, calidad de la evidencia baja. Favorable
<p><b>P2.</b> En estos casos se podría realizar 4 sesiones de plasmaféresis de manera interdiaria en un periodo de 8 a 10 días. Y de acuerdo a la evolución del paciente y ante falla o refractariedad podría ampliarse el número de sesiones.</p>	X		X			X	X	Se considera de 4- 6 sesiones en un periodo de 8 a 12 semanas. Favorable
<p><b>P2.</b> La plasmaféresis en pacientes con SGB leve (escala de severidad de Hughes ≤ 2) no ha demostrado generar beneficios a largo plazo.</p>	X		X			X	X	El GEG no considera este BPC.

									Desfavorable
<b>P2.</b> La plasmaféresis se podría realizar tanto con albúmina humana al 5%, así como con plasma fresco congelado. Si se cuenta con ambas alternativas preferir el uso de albúmina humana al 5%.	X		X			X	X		Favorable
<b>P2.</b> Se requiere personal entrenado para la administración apropiada de plasmaféresis.	X		X			X	X		Favorable
<b>P2.</b> El volumen de plasma recambiado se debe calcular mediante la siguiente fórmula Volumen de Plasma Estimado (Litros)= 0.07 x Peso (kg) x (1- hematocrito)	X		X			X	X		Favorable
<b>P3.</b> En pacientes con SGB de severidad moderada en adelante, se recomienda el tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulina intravenosa, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.	X		X			X	X		Favorable
<b>P3.</b> El tratamiento con inmunoglobulina intravenosa debería realizarse en pacientes con SGB con inicio de los síntomas de menos de 4 semanas, preferiblemente dentro de las 2 primeras semanas, con enfermedad rápidamente progresiva, que no pueden caminar sin ayuda (escala de gravedad de GBS > 2) o aquellos que desarrollan debilidad progresiva en musculatura orofaríngea y ventilatoria.	X		X			X	X		No se considera este BPC. Desfavorable
<b>P3.</b> En niñas/os y personas adultas: administrar inmunoglobulina intravenosa a dosis total de 2g/kg en infusión continua. Dividida en: 1 g/kg/día por 2 días ó 0.4	X		X			X	X		Favorable

g/kg/día por 5 días. Elegir el esquema de acuerdo con las condiciones clínicas y comorbilidades del paciente.									
<b>P3.</b> La administración de inmunoglobulina intravenosa posterior a la plasmaféresis no ofrece mayor beneficio en los pacientes con síndrome de Guillain Barré por lo que se debe evitar el uso de ambas terapias en el mismo paciente.	X		X			X	X		No se considera este BPC. Desfavorable
<b>P3.</b> En casos de pacientes con fluctuaciones relacionadas al tratamiento (con mejoría inicial), ya sea con inmunoglobulina o plasmaféresis, podría considerarse una nueva administración de inmunoglobulina intravenosa (2 g/kg en 2 a 5 días).	X		X			X	X		Favorable
<b>P3.</b> La inmunoglobulina intravenosa es preferible a la plasmaféresis en personas adultas mayores, por ser más fácil de administrar, mejor tolerancia, y ser igualmente eficaz y segura.	X		X			X	X		Favorable
<b>P4.</b> En pacientes con SGB no se recomienda el tratamiento con corticoides.	X		X			X	X		Favorable
<b>P5.</b> En pacientes con SGB se recomienda monitorizar e identificar criterios de necesidad de ingreso a unidades de cuidados intensivos (Tabla N° 13) o ventilación mecánica.	X		No aplica			X	X		No se describen los criterios de la Tabla N°13 Favorable
<b>P5.</b> El paciente con SGB que se encuentra en UCI debería recibir evaluaciones neurológicas como parte de su evaluación y manejo.	X		No aplica			X	X		Favorable
<b>P5.</b> Al paciente con SGB monitorizar la función respiratoria y valorar si cumple criterios o presenta predictores para iniciar ventilación mecánica. (ver Tabla N° 14)	X		No aplica			X	X		No se describen los criterios de la Tabla N°14 Favorable

<p><b>P6.</b> En pacientes con SGB se sugiere el tratamiento preventivo y rehabilitador de la discapacidad, de forma precoz, bajo un enfoque multidisciplinario e integral, con la frecuencia necesaria de acuerdo a las características clínicas y necesidad de cada paciente.</p>	X		No aplica		X	X		Favorable
<p><b>P6.</b> Para el manejo del dolor el tratamiento rehabilitador multidisciplinario podría ser beneficioso. Sin embargo, el paciente con SGB debería recibir tratamiento de dolor según su necesidad y de acuerdo a los protocolos locales.</p>	X		No aplica		X	X		Favorable
<p><b>P6.</b> Para prevenir el desarrollo de úlceras por presión (UPP) el tratamiento rehabilitador multidisciplinario podría ser beneficioso. Sin embargo al paciente con SGB se le debería prevenir o tratar las UPP según su necesidad y de acuerdo a los protocolos locales.</p>	X		No aplica		X	X		Favorable
<p><b>P6.</b> Para prevenir la trombosis venosa profunda (TVP) el tratamiento rehabilitador multidisciplinario podría ser beneficioso. Sin embargo al paciente con SGB se le debería prevenir el desarrollo de TVP mediante tratamiento profiláctico según su necesidad y de acuerdo a los protocolos locales.</p>	X		No aplica		X	X		Favorable