



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

GUÍA EN VERSIÓN CORTA

GPC N° 23

2019

IETSI | INSTITUTO DE
EsSalud | EVALUACIÓN DE
TECNOLOGÍAS EN
SALUD E
INVESTIGACIÓN

SEGURO SOCIAL DE SALUD - ESSALUD

Fiorella Molinelli Aristondo

Presidenta Ejecutivo, 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 Suarez Moreno

Gerente de la Dirección de Investigación en Salud

Hector Miguel Garavito Farro

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

Raúl Timaná Ruiz

Asesor del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación

Grupo Elaborador

- Javier Guzman Maldonado, Neurólogo, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud
- Alfredo Marin Aliaga, Neurólogo, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud
- Luis Huaroto Casquillas, Neurólogo, Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologuren EsSalud
- Gina Julia Concha Flores, Neuróloga, Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen EsSalud
- Jorge Huaranga Marcelo, Metodólogo del IETSI, EsSalud
- Jose Montes Alvis, Metodólogo del IETSI, EsSalud
- Raúl Timaná Ruiz, Asesor 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, debido a la emergencia sanitaria ocurrida en nuestro país, se encuentra en proceso de solicitud de autorización para adaptación de la guía.

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.

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.

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 corta. Perú, junio 2019.

Agradecimientos

- Lic. Obst. Stefany Salvador Salvador

Datos de contacto

Raúl Timaná Ruiz. Correo electrónico: raul.timana@essalud.gob.pe. Teléfono: +511-2656000, Anexo 1953.

Tabla de Contenido

I.	FINALIDAD	6
II.	OBJETIVOS	6
III.	ÁMBITO DE APLICACIÓN	6
IV.	PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR	6
	- Nombre y código de CIE-10	6
V.	CONSIDERACIONES GENERALES	6
	- a. DEFINICIÓN	7
	- b. FISIOPATOLOGÍA	7
	- c. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS	7
	- d. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS	8
	- e. SIGNOS Y SINTOMAS	8
VI.	CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS	8
	- a. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA	8
	- b. CUADRO CLÍNICO:	8
	- c. DIAGNÓSTICO:	9
	- d. MANEJO	10
	- e. COMPLICACIONES	11
	- f. FLUJOGRAMA	12
VII.	ANEXOS	13
	- Anexo N°1: Recomendaciones Claves	13
	- Anexo N°2: Desarrollo metodológico	17
	- A. Conformación del Grupo elaborador de guías (GEG)	17
	- B. Declaración de conflictos de intereses	17
	- C. Búsqueda de Guías de Práctica Clínica	17
	- D. Evaluación de la Calidad Metodológica de las Guías de Práctica Clínica identificadas	18
	- E. Construcción de la matriz general Pregunta-Recomendación	19
	- F. Evaluación de la estrategia de búsqueda y criterios de selección	19
	- G. Revisión y síntesis de la evidencia identificada	20
	- H. Graduación de la evidencia	21
	- I. Formulación de las recomendaciones	21
	- J. Adaptación de las recomendaciones	22

**GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA
DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE PERSONAS CON
SINDROME DE GUILLAIN BARRÉ**

VERSIÓN CORTA

I. FINALIDAD

- Contribuir a mejorar la calidad de vida, disminuir la morbilidad y mortalidad de las personas con Síndrome de Guillain Barré.

II. OBJETIVOS

- 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.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

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. PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR

Nombre y código de CIE-10

- Síndrome de Guillain-Barré (G61.0)

V. CONSIDERACIONES GENERALES

a. DEFINICIÓN

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una poliradiculopatía inflamatoria autoinmune aguda, que tiene muchas variantes clínicas. El curso suele ser progresivo y monofásico.

b. FISIOPATOLOGÍA

El síndrome de Guillain-Barré suele ir precedido de infección que induce una respuesta autoinmune aberrante dirigida a los nervios periféricos y sus raíces espinales. El mimetismo molecular que puede ocurrir entre los antígenos microbianos y ciertos componentes de los nervios, podría ser la explicación para que se desencadenen esta patología. Diversos germenos pueden desencadenar esta respuesta inmune, pero el más conocido es el caso de la infección por *Campylobacter jejuni*.

c. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La mayoría de estudios epidemiológicos que estiman la incidencia del SGB han sido realizados en EEUU y Norteamérica, 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.

En Colombia, Mahecha et al, realiza una revisión sistemática de los casos reportados en Colombia en la literatura científica, identificando 796 casos de SGB, la mayoría de los cuales fueron varones (66.8%) y menores de 50 años (94%). El antecedente de enfermedad infecciosa estuvo presente en 31% de pacientes, siendo los síntomas más frecuentes los gastrointestinales o respiratorios.

Las diferencias en la incidencia del SGB en diferentes poblaciones pueden reflejar variaciones en la susceptibilidad genética o en la exposición a agentes causantes. Si bien diferentes infecciones han sido identificadas en casos de SGB, los estudios caso-control han revelado asociaciones sólo con pocos patógenos. Entre las infecciones que se ha reportado asociación se incluyen al *Campylobacter jejuni*, citomegalovirus, virus Epstein Barr, influenza A, *Mycoplasma pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, hepatitis (A, B y E) enterovirus D68, y virus Zika.

En el Perú se ha presentado un incremento inesperado de número de casos en la región norte lo cual ha generado alarma en la población y preocupación de las autoridades sanitarias por lo cual y debido a estas consideraciones, el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas (INCN, Ministerio de Salud) decidió realizar la elaboración de una Guía de Práctica Clínica de diagnóstico y tratamiento de SGB. En la actualidad la Autoridad nacional de Salud (MINSa) ha declarado en emergencia sanitaria varias regiones del norte del país, debido a incremento de casos en las últimas semanas.

d. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

No existen factores de riesgo que determinen si es que se desarrollará esta respuesta inflamatoria aberrante. Se piensa que factores de susceptibilidad genética y factores ambientales podrían ser los más importantes. Se sabe que este proceso autoinmune ocurre sólo en una muy pequeña cantidad de pacientes (<1%) que han sido expuestos a un estímulo inmune.

e. SIGNOS Y SINTOMAS

El SGB es un síndrome heterogéneo con varias formas clínicas. El SGB se caracteriza porque la clínica suele ser de curso monofásico progresivo, en su mayoría debilidad muscular simétrica y reflejos tendinosos profundos ausentes o deprimidos. La debilidad puede variar desde una dificultad leve para caminar hasta una parálisis casi completa de todos los músculos de las extremidades, faciales, respiratorios y bulbar. La debilidad muscular respiratoria severa que requiere soporte ventilatorio se desarrolla en aproximadamente el 30% de los casos, y la disautonomía en el 70% de los pacientes. El SGB generalmente progresa durante un período de aproximadamente dos semanas.

Dentro del espectro del SGB, la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP) es la forma más común con el 85 al 90 por ciento de los casos. Por otro lado, la variante clínica del síndrome de Miller Fisher (MFS), caracterizada por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia, se presenta en aproximadamente el 10 al 20% por ciento de los casos. La variante axonal motora aguda (AMAN) y la neuropatía axonal sensitiva y motora aguda (AMSAN) son las formas axonales primarias del SGB. Estas formas se observan con frecuencia en China, Japón y México, pero también comprenden un 5 a 10 por ciento de los casos de SGB en los Estados Unidos.

VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

a. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

La guía de Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas (INCN) del MINSA no realizó preguntas sobre este tópico.

b. CUADRO CLÍNICO:

La guía de INCN no realizó preguntas sobre este tópico.

c. DIAGNÓSTICO:

- Se debe considerar como sospecha clínica de Guillain Barré a los pacientes con los siguientes criterios **(BPC)**:
 - 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

- Los pacientes que acudan al primer nivel de atención, serán referidos a hospitales de mayor capacidad resolutive, si presentan **(BPC)**:
 - 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.

- Se recomienda usar los criterios de Brighton para realizar el diagnóstico de caso confirmado de Síndrome de Guillain Barré (SGB). **(Recomendación Fuerte a favor)**
- Los pacientes con sospecha clínica de SGB deben ser hospitalizados e iniciar el algoritmo de manejo. **(BPC)**
- Todos los pacientes con sospecha clínica de SGB deben contar con un estudio de líquido cefalorraquídeo. **(BPC)**
- Todos los pacientes con sospecha clínica de SGB, deben de contar con un estudio de conducción nerviosa y electromiografía. **(BPC)**
- 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)**
- Un caso descartado de SGB, es aquel que durante el manejo se identificó como otra patología. **(BPC)**
- 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 **(BPC)**:
 - 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).

d. MANEJO

Tratamiento Específico

- En los pacientes con sospecha clínica de SGB; iniciar con inmunoterapia cuando se presente alguno de los siguientes criterios (**Recomendación Fuerte a favor**):
 - Paciente con enfermedad rápidamente progresiva con incapacidad para la deambulaci3n sin apoyo (escala de Hughes > 2) y tiempo de inicio de sntomas 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 sntomas menor a 4 semanas (preferiblemente dentro de la primera semana).
- En los pacientes con sospecha clnica de SGB, recomendamos utilizar plasmaféresis o inmunoglobulina endovenosa para el tratamiento de la enfermedad, segun disponibilidad y ausencia de contraindicaciones. (**BPC**)
- Con respecto al uso de plasmaféresis (**BPC**):
 - Realizar 4 a 6 sesiones de manera interdiaria en un periodo de 8 a 12 días de acuerdo a evoluci3n 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.
- En pacientes con sospecha de SGB, se recomienda iniciar el tratamiento inmunoglobulina intravenosa, segun disponibilidad y ausencia de contraindicaciones. (**Recomendación Fuerte a favor**)
- Con respecto al uso de inmunoglobulina endovenosa (**BPC**):
 - Administrar dosis total de 2gr/kg, dividida en 0.4 gr/kg/día por 5 días segun condici3n clnica o comorbilidades del paciente.

- Preferir su uso en adultos mayores debido a su mejor tolerancia y facilidad de administración.
- 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. **(BPC)**
- En pacientes con SGB no se recomienda el tratamiento con corticoides. **(Recomendación Fuerte en contra)**

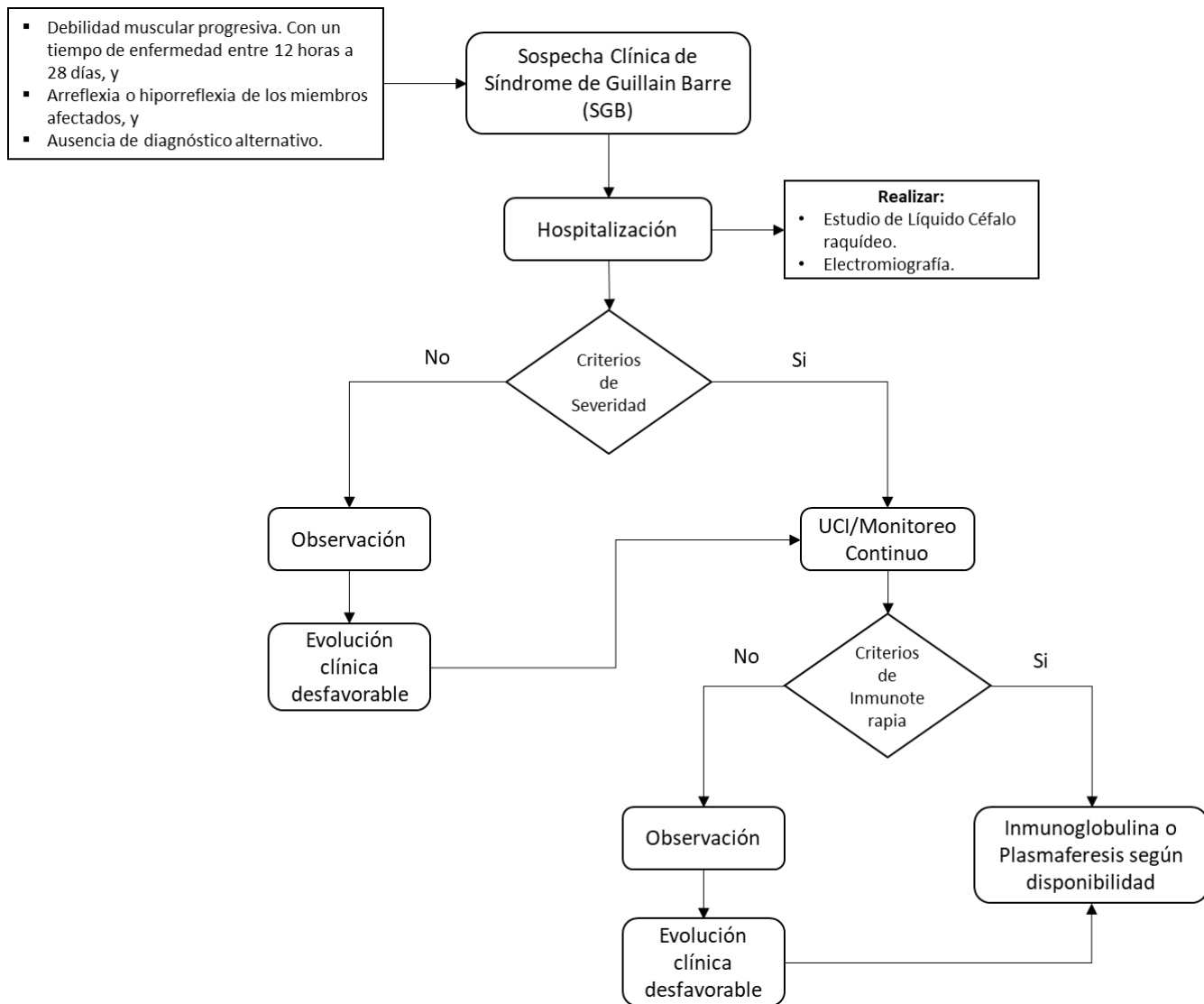
Tratamiento de soporte

- En pacientes con SGB, se deberá realizar el monitoreo de la función respiratoria, frecuencia cardiaca, presión arterial y estado de hidratación. **(Recomendación Fuerte a favor)**
- En pacientes con SGB, brindar soporte ventilatorio (ventilación mecánica o intubación endotraqueal según capacidad resolutive), cuando se cumpla alguno de los siguientes criterios **(BPC)**:
 - Capacidad vital forzada <20 ml/kg
 - Presión inspiratoria máxima <30 cm H2O
 - Presión espiratoria máxima <40 cm H2O
- En pacientes con SGB en tratamiento en UCI/soporte ventilatorio, considerar realizar examen neurológico periódico como parte de su evaluación y manejo. **(BPC)**
- 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. **(BPC)**
- En pacientes SGB, considerar realizar el manejo del dolor según protocolos locales y de acuerdo a necesidades específicas de cada paciente. **(BPC)**
- En pacientes 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)**

e. COMPLICACIONES

La guía de INCN no realizó preguntas sobre este tópico.

f. FLUJOGRAMA



VII. ANEXOS

Anexo N°1: Recomendaciones Claves

N° Pregunta	Recomendaciones o puntos de buena práctica clínica	Tipo *	Fuerza y dirección **	Calidad de la evidencia **
Diagnóstico				
<p>1. En pacientes con sospecha de Síndrome de Guillain Barré (SGB) ¿Cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico?</p>	<p>Se debe considerar como sospecha clínica de Guillain Barré a los pacientes con los siguientes criterios:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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 	BPC		
	<p>Los pacientes que acudan al primer nivel de atención, serán referidos a hospitales de mayor capacidad resolutive, si presentan:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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. 	BPC		
	<p>Se recomienda usar los criterios de Brighton para realizar el diagnóstico de caso confirmado de Síndrome de Guillain Barré (SGB).</p>	R	Fuerte a favor	muy baja (⊕⊖⊖⊖)
	<p>Los pacientes con sospecha clínica de SGB deben ser hospitalizados e iniciar el algoritmo de manejo</p>	BPC		
	<p>Todos los pacientes con sospecha clínica de SGB deben contar con un estudio de líquido cefalorraquídeo.</p>	BPC		

N° Pregunta	Recomendaciones o puntos de buena práctica clínica	Tipo *	Fuerza y dirección **	Calidad de la evidencia **
	Todos los pacientes con sospecha clínica de SGB, deben de contar con un estudio de conducción nerviosa y electromiografía.			
	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.			
	Un caso descartado de SGB, es aquel que durante el manejo se identificó como otra patología.	BPC		
	<p>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:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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). 	BPC		
Tratamiento específico				
2. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis?	<p>En los pacientes con sospecha clínica de SGB; iniciar con inmunoterapia cuando se presente alguno de los siguientes criterios:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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). 	R	fuerte a favor	Baja (⊕⊕⊖⊖)
	En los pacientes con sospecha clínica de SGB, recomendamos utilizar plasmaféresis o inmunoglobulina endovenosa para el tratamiento de la enfermedad, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones	BPC		

N° Pregunta	Recomendaciones o puntos de buena práctica clínica	Tipo *	Fuerza y dirección **	Calidad de la evidencia **
	<p>Con respecto al uso de plasmaféresis:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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. 	BPC		
<p>3. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina?</p>	<p>En pacientes con sospecha de SGB, se recomienda iniciar el tratamiento inmunoglobulina intravenosa, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.</p>	R	fuerte a favor	moderada (⊕⊕⊕⊖)
	<p>Con respecto al uso de inmunoglobulina endovenosa:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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. 	BPC		
	<p>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.</p>	BPC		
<p>4. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides?</p>	<p>En pacientes con SGB no se recomienda el tratamiento con corticoides.</p>	R	fuerte en contra	Moderada (⊕⊕⊕⊖)
Tratamiento de soporte				

N° Pregunta	Recomendaciones o puntos de buena práctica clínica	Tipo *	Fuerza y dirección **	Calidad de la evidencia **
5. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos?	En pacientes con SGB, se deberá realizar el monitoreo de la función respiratoria, frecuencia cardiaca, presión arterial y estado de hidratación.	R	fuerte a favor	muy baja (⊕⊖⊖⊖)
	En pacientes con SGB, brindar soporte ventilatorio (ventilación mecánica o intubación endotraqueal según capacidad resolutive), cuando se cumpla alguno de los siguientes criterios: <ul style="list-style-type: none"> • Capacidad vital forzada <20 ml/kg • Presión inspiratoria máxima <30 cm H2O • Presión espiratoria máxima <40 cm H2O 	BPC		
	En pacientes con SGB en tratamiento en UCI/soporte ventilatorio, considerar realizar examen neurológico periódico como parte de su evaluación y manejo	BPC		
6. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?	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.	R	débil a favor	muy baja (⊕⊖⊖⊖)
	En pacientes SGB, considerar realizar el manejo del dolor según protocolos locales y de acuerdo a necesidades específicas de cada paciente.	BPC		
	En pacientes 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		

Anexo N°2: Desarrollo metodológico

El desarrollo metodológico, así como todos puntos señalados en el Documento Técnico: Metodología para la elaboración de Guías de Práctica Clínica, aprobado con Resolución Ministerial 141-2015-MINSA Julio 2015 se encuentran en la Versión en Extenso y sus anexos de esta GPC. Para revisar estos documentos dirigirse a la siguiente dirección: http://www.essalud.gob.pe/ietsi/guias_pract_clini_farmacov_tecnov.html

A. Conformación del Grupo elaborador de guías (GEG)

La Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia del IETSI, EsSalud, conformó el GEG mediante invitaciones a expertos en la metodología de elaboración de GPC y expertos clínicos en Síndrome de Guillain Barré. El GEG quedó conformado por los siguientes miembros:

- Expertos del Seguro Social de Salud
- Expertos metodólogos
- Profesionales del IETSI

B. Declaración de conflictos de intereses

Los miembros del GEG-Local firmaron una declaración de conflictos de intereses. Los responsables de la elaboración del presente documento declaran no tener ningún conflicto de interés con relación a los temas descritos en el presente documento.

C. 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, “guillain barre síndrome”, “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”, “Guideline”, “Practice guideline”) y términos libres (“guillain barre síndrome”, “guillain barre”, “síndrome”, “Guideline”, “Practice guideline”) que fueron combinados y delimitados a guías de práctica clínica. Además, se busco en la pagina web de la autoridad nacional de salud.

Siguiendo los pasos descritos, encontramos una (01) GPC que cubre el tema de Síndrome de Guillain Barré. Tabla N°1.

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

La evaluación preliminar de las GPC identificadas fue calificada en base a la búsqueda de información de múltiples bases de datos, replicabilidad de la búsqueda de evidencia primaria, descripción del proceso de desarrollo de la guía, información de conformación del grupo de autores, 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.

Tabla N° 1: Guías de Práctica Clínica preseleccionadas

N°	Nombre	Año	País	Evaluación AGREE
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%

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/>). 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 consultor 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

E. Construcción de la matriz general Pregunta-Recomendación

La GPC del INCN 2018 respondió 6 preguntas, de las cuales el GEG-Local decidió contar con todas por su pertinencia y amplitud. Estas preguntas están disponibles en la Tabla N°2.

Tabla N°2: Preguntas Clínicas incluidas en la Guía

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

La pregunta 2 y 3 de la guía INCN han presentado estrategias de búsqueda, proceso de selección y evidencia iguales, por tal razón para el proceso de adaptación se han fusionado.

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. Todas las estrategias de búsqueda de INCN 2018 fueron adecuadas.

Habiendo evaluado la pertinencia, calidad y suficiencia de la guía INCN 2018, 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: Calidad de la Evidencia según GRADE

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 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-Local 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: Significado de fuerza y dirección de las recomendaciones

Fuerza y dirección de la recomendación	Significado
Fuerza de la recomendación:	
<ul style="list-style-type: none"> • Recomendación fuerte 	El GEG-Local 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"> • Recomendación débil 	El GEG-Local 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:	
• A favor	Se recomienda a favor de realizar cierta acción
• En contra	Se recomienda en contra de realizar cierta acción

Finalmente, se establecieron puntos de BPC (enunciados que el GEG-Local 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-Local, no pudieron ser contestadas con la evidencia actual (debido a que la pregunta no podía responderse en base a evidencias, a 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. Adaptación de las recomendaciones

Para la adaptación de las recomendaciones de la guía INCN 2018, el GEG-Local se reunió en una oportunidad, discutiendo cada una de las recomendaciones y su posibilidad de adaptación. El GEG-Local 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.

K. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Definición

1. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barre´ syndrome. *Lancet* 2016;388(10045)
2. Esposito S, Longo MR. Guillain-Barre´ syndrome. *Autoimmun Rev* 2017;16(1): 96-101

Fisiopatología

3. Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis. *Medicine (Baltimore)* 1969; 48:173.
4. Hafer-Macko CE, Sheikh KA, Li CY, et al. Immune attack on the Schwann cell surface in acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Ann Neurol* 1996; 39:625.
5. Kieseier BC, Kiefer R, Gold R, et al. Advances in understanding and treatment of immune-mediated disorders of the peripheral nervous system. *Muscle Nerve* 2004; 30:131.
6. Wakerley BR, Yuki N. Mimics and chameleons in Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes. *Pract Neurol* 2015; 15: 90–99.
7. van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, Fokke C, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nat Rev Neurol* 2014; 10: 469–82.

Signos y Síntomas

8. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barre´ syndrome. *Lancet* 2016;388(10045)
9. Esposito S, Longo MR. Guillain-Barre´ syndrome. *Autoimmun Rev* 2017;16(1): 96-101

Factores de Riesgo

10. Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, Morgan OW. Population incidence of Guillain-Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology* 2011; 36: 123–33.

Para revisar la bibliografía completa dirigirse al documento en extenso de esta guía.

Criterios diagnósticos de Brighton

Criterios de Brighton			
Ítems que se requieren	Niveles de certeza diagnóstica		
	1	2	3
1. Debilidad muscular bilateral y flácida en extremidades	+	+	+
2. Hiporreflexia o arreflexia en extremidades débiles	+	+	+
3. Patrón de enfermedad monofásico	+	+	+
4. Inicio a nadir de la debilidad: 12 horas – 28 días + meseta subsecuente	+	+	+
5. Disociación albuminocitológica en LCR (elevación de proteínas y número de leucocitos < 50 células/μL)	+	+/#	
6. Hallazgos electrofisiológicos (ENMG) consistentes con SGB	+	#	
7. Ausencia de un diagnóstico alternativo identificado de la debilidad	+	#	+

Niveles de certeza diagnóstica
 Nivel 1: Es el nivel más alto (el diagnóstico de SGB es el más probable). Todos los ítems están presentes
 Nivel 2: Ítems presentes 1 – 4, # 5 (LCR) presente, o cuando el LCR no se colecta/no está disponible: 6 (ENMG) y 7 (ausencia o diagnóstico alternativo identificado causante de la debilidad) presente
 Nivel 3: Ítems 1 – 4, y 7 presentes

Tomado de van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barre syndrome (GBS).

Diagnóstico diferencial del SGB	
Intracraneal/médula espinal	Encefalitis del tronco cerebral, meningitis, carcinomatosis/linfomatosis, mielitis transversa, compresión de la médula espinal
Células del asta anterior	Poliomielitis, virus del Nilo del este
Raíces nerviosas espinales	Compresión, inflamación (Citomegalovirus), CIDP, carcinomatosis meníngea/linfomatosis
Nervio periférico	Neuropatía inducida por drogas, porfiria intermitente aguda, polineuropatía del paciente crítico, neuropatía vasculítica, difteria, deficiencia de vitamina B1 (Beri-beri), intoxicación por metales pesados o drogas, parálisis por picadura de garrapatas, alteraciones metabólicas (hipokalemia, hipofosfatemia, hipermagnesemia, hipoglicemia)
Unión neuromuscular	Miastenia gravis, botulismo, intoxicación por organofosforados
Músculo	Polineuromiopatía del paciente crítico, polimiositis, dermatomiositis, rabdomiolisis aguda.

Tomado de Korinthenberg R. Acute polyradiculoneuritis: Guillain-Barre syndrome. CIDP: del ingles, Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy

Criterios para ingreso a UCI

Criterios para ingresar pacientes a UCI
<ul style="list-style-type: none"> • Debilidad severa y rápidamente progresiva con/sin signos de disfunción respiratoria (capacidad vital <20 ml/kg). • Necesidad de ventilación artificial. • Síntomas bulbares (dificultad para deglutir y hablar) • Disfunción autonómica grave (marcada fluctuación en la PA o FC). • Alta probabilidad (>50%) de requerir VM estimada mediante una escala validada (Ej. Score de EGRIS)

UCI: Unidad de Cuidados Intensivos. Tomado de van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barre syndrome (GBS).

Criterios para ventilacion mecánica
Factores predictivos de falla ventilatoria:
<ul style="list-style-type: none"> • Tiempo entre el inicio de los síntomas y la admisión menor a 7 días. • Incapacidad para toser. • Incapacidad para pararse. • Incapacidad para levantar los codos • Incapacidad para levantar la cabeza. • Aumento en las enzimas hepáticas séricas. • Capacidad vital forzada <20ml/kg. • Presión inspiratoria máxima < 30 cm H2O. • Presión espiratoria máxima < 40 cm H2O. • Reducción de más del 30% en la capacidad vital.
Datos que indican intubación inmediata:
<ul style="list-style-type: none"> • Capacidad vital forzada <15 ml/kg • Presión parcial de CO2 en sangre > 48 mmHg. • Presión parcial de O2 en sangre < 56 mmHg.

Tomado del Instituto Mexicano del Seguro Social. Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en el Segundo y Tercer nivel de Atención. Instituto Mexicano del Seguro Social: Ciudad de México: 2016